

## CO106. TUMOR NEUROENDÓCRINO DO PÂNCREAS PRODUTOR DE ACTH OU CARCINOMA DE PEQUENAS CÉLULAS DO PULMÃO – DIFICULDADES NO DIAGNÓSTICO

G. Melo Rocha<sup>1</sup>, P. Ferreira<sup>2</sup>, A. Barroso<sup>3</sup>, M.J. Oliveira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Endocrinologia; <sup>2</sup>Serviço de Medicina Interna; <sup>3</sup>Serviço de Pneumologia. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de uma mulher de 52 anos que recorreu ao SU de Medicina Interna do CHVNG/E com quadro de astenia, aumento de peso, equimoses dispersas, edemas generalizados, polidipsia e poliúria. Apresentava um biótipo cushingóide e no estudo analítico descobriu-se uma hipocaliémia grave (2,4 mmol/L). Diagnosticou-se um síndrome de Cushing ACTH dependente. Em TAC cerebral do ambulatório (para estudo de cefaleias) existia uma suspeita de microadenoma adenoma hipofisário confirmado por RMN. Fez-se a exérese do adenoma por via transesfenoidal confirmando-se “adenoma” na histologia. Perante a persistência da clínica, cortisolúria e níveis de ACTH elevados fez TAC toraco-abdomino-pélvico no qual se encontraram adenomegalias pericentimétricas supraclaviculares à esquerda cuja citologia revelou metástase de carcinoma e adenomegalias de 30 mm no espaço mediastínico antero-superior cuja biópsia revelou um carcinoma de pequenas células do pulmão. Houve reversão clínica e analítica do síndrome de Cushing que se manteve por cerca de um ano. Perante novo agravamento clínico, realizou-se um TAC revelou adenomegalias mediastínicas maiores (4 cm) bem como uma lesão quística no processo uncinado do pâncreas. A PET com <sup>68</sup>Ga DOTANOC evidenciou um foco intenso de captação ao nível da transição do corpo para a cauda do pâncreas e focos menos intensos no mediastino. Revendo a TAC era visível uma lesão hipervascular pericentimétrica no corpo do pâncreas cuja citologia diagnosticou um tumor neuroendócrino. Repetiu-se a biópsia de adenomegalia mediastínica - tumor neuroendócrino com positividade multifocal para o anticorpo anti-ACTH. Iniciou terapêutica com lanreótido e aguarda-se reavaliação.

**Discussão:** O síndrome de Cushing ectópico é a forma mais rara e mais grave de síndrome de Cushing e este caso evidencia as dificuldades que podem existir no diagnóstico do síndrome assim como na localização do foco primário produtor de ACTH.

## CO107. PARAGANGLIOMA SIMPÁTICO MALIGNO – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

H. Vara Luiz<sup>1</sup>, T. Nunes da Silva<sup>1</sup>, B. Dias Pereira<sup>1</sup>, J.G. Santos<sup>2</sup>, D. Gonçalves<sup>3</sup>, A. Vellozo<sup>1</sup>, A.C. Matos<sup>1</sup>, I. Manita<sup>1</sup>, M.C. Cordeiro<sup>1</sup>, L. Raimundo<sup>1</sup>, T. Ferreira<sup>3</sup>, A. Oliveira<sup>4</sup>, M.J. Brito<sup>4</sup>, A.I. Santos<sup>2</sup>, J. Portugal<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Endocrinologia e Diabetes; <sup>2</sup>Serviço de Medicina Nuclear; <sup>3</sup>Serviço de Anatomia Patológica. Hospital Garcia de Orta. E.P.E. <sup>4</sup>Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil. E.P.E.

**Introdução:** Paragangliomas simpáticos são tumores raros, secretores de catecolaminas, com origem extra-suprarrenal. O diagnóstico em idade pediátrica é efectuado em 10-20% dos casos. Malignidade define-se pela presença de metástases e ocorre em 20%. A presença de mutação SDHB está associada a paragangliomas abdominais, múltiplos e metastáticos. Em caso de malignidade, o tratamento é principalmente paliativo. O radiofármaco <sup>131</sup>I-Metaiodobenzilguanidina (MIBG) tem sido utilizado, com eficácia limitada. O prognóstico é variável e a evolução pode ser indolente.

**Caso clínico:** Rapaz de 12 anos, apresentou-se com início súbito de cefaleias, diaforese, diminuição da força muscular à esquerda e alteração do estado de consciência. Os pais referiam

episódios de cefaleias há 4 anos, não valorizados. Ao exame objectivo, destacava-se score de 7 na Escala de Coma de Glasgow, hipertensão arterial grave de 280/140 mmHg, e hemiparesia esquerda. A TC-CE revelou AVC hemorrágico localizado no tálamo direito, com envolvimento intraventricular extenso. Analiticamente, metanefrinas totais urinárias 3,1 mg/24h [0,25-0,8] e norepinefrina plasmática 16.393 pg/mL [< 450]. A TC-abdominal revelou tumor do órgão de Zuckerkandl com 9 cm e lesão retroperitoneal com 2 cm. Foi submetido a excisão tumoral e o resultado histológico foi consistente com paraganglioma. Após a cirurgia observou-se franca redução dos doseamentos bioquímicos, embora mantendo-se acima dos valores de referência. A TC-abdominal e a cintigrafia <sup>131</sup>I-MIBG não revelaram alterações. O doente recuperou totalmente e a pressão arterial foi controlada com Fenoxibenzamina e Atenolol. Aos 14 anos, foi-lhe diagnosticado tumor na coluna dorsal. Efectuada remoção tumoral, sendo a histologia compatível com metástase óssea de paraganglioma. Abandonou o seguimento hospitalar até aos 26 anos. Nessa altura realizou cintigrafia <sup>123</sup>I-MIBG que revelou envolvimento metastático múltiplo ósseo e de tecidos moles. Foram efectuadas 3 terapêuticas com <sup>131</sup>I-MIBG, dose cumulativa 580 mCi, sem resposta tumoral. O teste genético identificou mutação no gene SDHB. Actualmente tem 37 anos, é independente, com bom estado geral e adequado controlo tensional, referindo episódios de dor osteoarticular e apresentando ligeira dificuldade na marcha. As metanefrinas totais e normetanefrina estão persistentemente elevadas.

**Discussão:** Os autores apresentam um caso raro de paraganglioma maligno, com mutação SDHB, que se apresentou como AVC hemorrágico em idade pediátrica. A terapêutica com <sup>131</sup>I-MIBG não proporcionou redução tumoral. Salienta-se ainda o curso indolente da doença, diagnosticada há 25 anos.

## CO108. TERAPÊUTICA COM ANÁLOGOS DA SOMATOSTATINA MARCADOS COM <sup>177</sup>LU EM DOENTE COM TUMOR NEUROENDÓCRINO DO PÂNCREAS METASTIZADO

S. Belo<sup>1,6</sup>, I. Lucena<sup>2</sup>, A.P. Santos<sup>3</sup>, L.P. Afonso<sup>4</sup>, C. Sanches<sup>5</sup>, H. Duarte<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Centro Hospitalar de São João. <sup>2</sup>Serviço de Medicina Nuclear; <sup>3</sup>Serviço de Endocrinologia; <sup>4</sup>Serviço de Anatomia Patológica; <sup>5</sup>Serviço de Cirurgia Neuroendócrina. IPO do Porto. <sup>6</sup>Faculdade de Medicina. Universidade do Porto.

**Introdução:** As terapêuticas sistémicas convencionais apresentam um papel limitado na abordagem dos tumores neuroendócrinos (TNE) metastizados. O tratamento com análogos da somatostatina (AS) marcados com <sup>177</sup>Lu apresenta por isso um papel crescente nestes tumores.

**Caso clínico:** Homem de 52 anos, referenciado por TNE, assintomático, diagnosticado por biópsia hepática (tecido hepático com infiltração por TNE, compatível com metástases), realizada por deteção de nódulos hepáticos, no contexto de colecistectomia. Efectuou TC abdominal que revelou múltiplas formações nodulares hepáticas, maior com 24 mm, sem referência ao pâncreas; cintigrafia-TEKTROTID-<sup>99</sup>mTc com hiperfixação a nível hepático, 2 focos de hiperfixação abdominal na projecção da linha média e polo superior do rim esquerdo; ecoendoscopia que revelou formação nodular no pâncreas, 40 × 24 mm. Efectuou doseamento de serotonina 183,0 ng/mL (40-450), A5HI 3,7 ng/24h (2,0-10), cromogranina A (CgA) 286 ng/mL(134), gastrina 118 ng/mL (< 108), insulina 6,43 uUI/mL (6-30) e glucagon 472 pg/mL(100-190). Submetido a pancreatectomia corpo-caudal e esplenectomia. A histologia revelou TNE, grau 2, do pâncreas bem diferenciado,