

Nódulo incidental de pâncreas em paciente portador de Esclerose Tuberosa

 <https://doi.org/10.56238/sevened2024.001-007>

André Gustavo da Silva Barbosa

Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Recife - PE - Brasil.

Isabelle Pereira Lima

Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Recife - PE - Brasil.

João Macedo Holanda Pinto

Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Recife - PE - Brasil.

Lucas de Souza Antunes Leitão

Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Recife - PE - Brasil.

E-mail: lucasantunes9@gmail.com

Ana Beatriz Albuquerque da Cunha

Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Recife - PE - Brasil.

Bruna Maciel Cardoso Ramos Reinaldo

Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Recife - PE - Brasil.

Raimundo Hugo Matias Furtado

Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Recife - PE - Brasil.

Fernando Jorge Diniz Cavalcanti

Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Recife - PE - Brasil.

RESUMO

A ET trata-se de uma desordem genética que acarreta em um distúrbio de proliferação e migração celular relacionado a manifestações clínicas variáveis, envolvendo desde lesões benignas até tumores malignos. A maioria dos pacientes com ET diagnosticados com NETs tem acometimento pancreáticos, contudo a presença desses tumores em outros órgãos devem ser considerados como parte do fenótipo da doença. Estudos recentes mostraram que a maioria dos pacientes com esclerose tuberosa com NETs pancreáticos tem uma variante patogênica germinativa no gene TSC2. No presente relato, o paciente tinha um tumor na região caudal do pâncreas assintomático. As recomendações cirúrgicas atuais para NETs pancreáticos não funcionais indicam a necessidade de remoção cirúrgica com mais de 20 mm de tamanho ou que têm um crescimento muito acelerado. No caso abordado, a área do tumor tornava necessária sua remoção cirúrgica.

Palavras-chave: Esclerose Tuberosa, Pancreatectomia, Tumores neuroendócrinos.

1 INTRODUÇÃO

A Esclerose Tuberosa (ET) trata-se de uma desordem genética resultante da mutação no gene TSC1 ou TSC2, responsáveis pela formação de proteínas atuantes na hiperplasia celular. Assim, a mutação desses acarreta em um distúrbio de proliferação e migração celular relacionado a manifestações clínicas variáveis, envolvendo desde lesões benignas até tumores malignos. Classicamente, os órgãos acometidos pela doença são cérebro, pele, coração, olhos, rins e pulmões. O seguinte relato tem sua relevância devido a abordagem do caso de um paciente com ET e Transtorno do Espectro Autista (TEA) que evoluiu com lesão no pâncreas.

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente masculino, 17 anos, portador de ET e TEA, admitido no Hospital Universitário Oswaldo Cruz com história de formação expansiva na região caudal do pâncreas medindo 2,4cm X 2,2cm nos maiores eixos transversos, com áreas internas heterogêneas, evidenciada em RNM realizada previamente. A genitora relatou que, durante esse período, o paciente não apresentou qualquer sintoma, negou perda de peso, mudança de hábito alimentar ou evacuatório e dor abdominal. Ao exame: estado geral bom, autista não verbal, eupneico, normocorado, hidratado, anictérico, afebril ao toque. Sem alterações nos aparelhos cardiorrespiratório e gastrointestinal. Extremidades livres de edemas, pulsos periféricos cheios e simétricos. Foi realizado previamente tomografia computadorizada de abdome que evidenciou pâncreas de topografia e contornos preservados, apresentando formação nodular hipoatenuante com calcificação na periferia localizada na cauda com hiporrealce ao meio de contraste medindo 1,9 cm X 2,1 cm. Foi submetido a esplenectomia + pancreatectomia corpo-caudal por videolaparoscopia + exereses de nevos de face, em que foi encontrado tumor sólido em topografia de cauda de pâncreas de aproximadamente 2 cm; Ausência de líquido livre e carcinomatose peritoneal; Baço aumentado de tamanho com pequenas lesões em face anterior. O anatomopatológico evidenciou quadro que favorece diagnóstico de neoplasia neuroendócrina bem diferenciada.

Imagem 1: Isolamento do corpo do pâncreas; local onde será realizada a transecção pancreática.

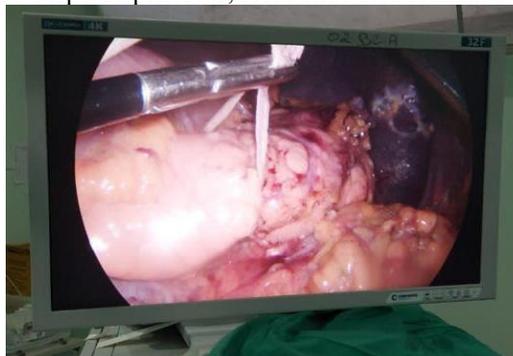


Figura do autor.

Imagem 2: Aspecto final para retirada do baço e do pâncreas.



Figura do autor.

Imagem 3: Peça final da cirurgia; corpo, cauda de pâncreas e baço.



Figura do autor.

3 DISCUSSÃO

Tumores neuroendócrinos (NETs) pancreáticos são mais comumente esporádicos, mas foram relatados anteriormente em associação com a ET. A maioria dos pacientes com ET diagnosticados com NETs tem acometimento pancreáticos, contudo a presença desses tumores em outros órgãos devem ser considerados como parte do fenótipo da doença. Estudos recentes mostraram que a maioria dos pacientes com esclerose tuberosa com NETs pancreáticos tem uma variante patogênica germinativa no gene TSC2. No presente relato, o paciente tinha um tumor na região caudal do pâncreas assintomático. As recomendações cirúrgicas atuais para NETs pancreáticos não funcionais indicam a necessidade de remoção cirúrgica com mais de 20 mm de tamanho ou que têm um crescimento muito acelerado. No caso abordado, a área do tumor tornava necessária sua remoção cirúrgica, tendo sido a abordagem videolaparoscópica da lesão o procedimento de escolha.



REFERÊNCIAS

Reis, L. B., Konzen, D., Netto, C. B. O., et al. "Complexo de Esclerose Tuberosa com raros achados associados no sistema gastrointestinal: relato de caso e revisão da literatura." *BMC Gastroenterol* 20, 394 (2020)

Mowrey, K., Northrup, H., et al. "Frequência, Progressão e Manejo Atual: Relato de 16 Novos Casos de Tumores Neuroendócrinos Pancreáticos Não Funcionais no Complexo da Esclerose Tuberosa e Comparação com Relatos Anteriores." *Frontiers in neurology* 12, 1-11, 2021.

Diaz, D. D., Ibarrola, C., et al. "Tumor neuroendócrino em pâncreas em paciente portador de Esclerose Tuberosa: um relato de caso" *International Journal of Surgical Pathology* 20(4), 390 – 395, 2012.