



Caso clínico

Linfoma primário bilateral da suprarrenal



Rute Ferreira*, Catarina Moniz, Filipa Serra, Ricardo Fonseca, Hélder Simões, Manuela Oliveira, Joana Costa e António Machado Saraiva

Serviço de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

INFORMAÇÃO SOBRE O ARTIGO

Historial do artigo:

Recebido a 11 de janeiro de 2014

Aceite a 22 de julho de 2014

On-line a 18 de novembro de 2014

Palavras-chave:

Linfoma primário suprarrenal

Massas suprarrenais

Insuficiência suprarrenal

R E S U M O

Os linfomas não *Hodgkin* extranodais atingem o sistema endócrino em apenas 3% dos casos. A tireoide é o órgão mais frequentemente atingido, sendo a glândula suprarrenal raramente afetada.

Descreve-se o caso de uma doente de 88 anos, referindo, com um mês de evolução, quadro de náuseas, vômitos, letargia, perda de peso e febre. Como antecedentes pessoais, a salientar, HTA, asma e glaucoma. À observação: hipotensão, ausência de adenopatias ou massas abdominais palpáveis. Laboratorialmente: hemoglobina 8,8 g/dL (12-15), glicemia 106 mg/dL (70-110), sódio 125 nmol/L (136-145), potássio 3,5 nmol/L (3,5-5,1) e proteína C reativa 15 mg/dL (<0,5). Da restante avaliação: ACTH 49,8 pg/mL (<46), cortisol sérico 10,9 µg/dL (5-25), aldosterona plasmática <1,1 ng/dL (1-16), SDHEA <15 µg/dL (35-430), testosterona total <20 ng/dL (<43), cromogranina A 5,5 nmol/L (<4,0), cortisol urinário 8,7 µg/24 h (20-90) e metanefrinas urinárias 13 µg/24 h (<350). A TC abdominal mostrou aumento bilateral das suprarrenais, a esquerda com 11 cm e a direita com 8 cm de maior diâmetro. A insuficiência primária da suprarrenal foi confirmada pela prova de estimulação com tetracosactídeo (ACTH sintético 250 mcg). A doente iniciou terapêutica com hidrocortisona 20 mg/dia. As TC torácica e pélvica não mostraram linfadenopatias. Procedeu-se a biópsia da suprarrenal direita guiada por TC e a histologia revelou um linfoma não *Hodgkin* B difuso de grandes células. A doente desencadeou quadro de insuficiência respiratória e derrame pleural à esquerda, tendo sido efetuada drenagem cujo líquido não revelou atípicas. Faleceu por pneumonia nosocomial, antes do início da quimioterapia.

Em 70% dos casos de linfoma primário das suprarrenais ocorre atingimento bilateral. A primeira manifestação pode ser insuficiência suprarrenal. Dado o mau prognóstico desta patologia, é fundamental a suspeição clínica para um diagnóstico atempado.

© 2014 Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos os direitos reservados.

Primary lymphoma of bilateral adrenal

A B S T R A C T

The endocrine system's involvement in extra nodal non-Hodgkin lymphomas occurs only in 3% of the cases. Thyroid gland is the organ most commonly affected, while adrenal gland is rarely affected.

We report a case of an 88 years old woman presenting with a history of nausea, vomiting, lethargy, weight loss and fever a month long. There was a past history of arterial hypertension, asthma and glaucoma. Physical exam at admission showed hypotension, normoglycemia and no evidence of palpable lymphadenopathy or abdomen mass. Laboratory workout revealed hemoglobin 8,8 g/dL (12 - 15), sodium 125 nmol/L (136 - 145) and c reactive protein 15 mg/dL (normal range <0,5). Abdominal CT scan disclosed bilateral adrenal enlargement, the left gland with 11 cm and the right with 8 cm of greatest diameter. At biochemistry analysis ACTH 49,8 pg/mL (<46), serum cortisol 10,9 µg/dL (5 - 25), plasma aldosterone <1,1 ng/dL (1 - 16), DHEA-S <15 µg/dL (35 - 430), total testosterone <20 ng/dL (<43), chromogranin 5,5 nmol/L (<4,0), urine cortisol 8,7 µg/24-hours (20 - 90) and urine metanephrines 13 µg/24-hours (<350). Primary adrenal failure was confirmed with a high-dose ACTH stimulation test and 20 mg/day of hydrocortisone was administered to maintain adrenal function. Thoracic and pelvic CT scan showed no

Keywords:

Primary adrenal lymphoma

Adrenal mass

Adrenal insufficiency

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: ruteferreira@sapo.pt (R. Ferreira).

evidence of lymphadenopathies. CT guided needle biopsy of right gland was performed, and histology revealed a non-Hodgkin diffuse large B-cell lymphoma. A left pleural effusion was drained and there were no atypical lymphocytes. Patient died of nosocomial pneumonia before chemotherapy was started.

In 70% of the cases of primary non-Hodgkin adrenal lymphoma both glands are affected. First clinical manifestation might be adrenal failure. This disease has a poor prognosis. High degree of suspicion is needed in order to obtain an accurate and fast diagnosis.

© 2014 Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introdução

Na avaliação inicial de uma massa na suprarrenal é fundamental excluir um tumor funcionante ou maligno¹. O diagnóstico diferencial deve ser efetuado entre adenoma não funcionante, mielolipoma, quisto benigno, feocromocitoma, aldosteronoma, carcinoma adrenocortical ou lesão metastática¹.

A avaliação clínica dos doentes deve incluir:

- 1) pesquisa de sinais e/ou sintomas sugestivos de hipercortisolismo endógeno (obesidade central, hipertensão arterial [HTA], fadiga, equimoses, estrias violáceas, hirsutismo), hiperaldosteronismo (HTA, edema, história de hipocaliemia), feocromocitoma (cefaleias intensas, perda de peso, sudorese profusa, palpitações, HTA) ou malignidade (história anterior de neoplasia maligna, perda de peso, tabagismo);
- 2) rastreio bioquímico (teste de supressão com 1 mg dexametasona; *ratio* aldosterona plasmática/atividade renina plasmática; doseamento de metanefrinas/catecolaminas fracionadas na urina de 24 h e cromogranina A), de acordo com o quadro clínico. Na presença de sinais de virilização doseamento dos androgénios plasmáticos;
- 3) caracterização imagiológica do tumor (dimensão superior a 4 cm, formato irregular, textura heterogénea, vascularidade aumentada, atenuação na tomografia computadorizada (TC) sem contraste > 10 unidades *Hounsfield*, atraso no *washout* do contraste na TC são algumas características sugestivas de malignidade)^{1,2}.

Quando uma massa da suprarrenal ocorre bilateralmente, os diagnósticos mais prováveis são lesões metastáticas, hiperplasia congénita da suprarrenal, adenoma bilateral ou doença infiltrativa glandular². As neoplasias que mais frequentemente metastatizam para a glândula suprarrenal são as do pulmão, mama, estômago, rim, melanomas e linfomas¹. O envolvimento secundário da glândula suprarrenal nos linfomas não *Hodgkin* está relatado em cerca de 25% das autópsias³. Os linfomas não *Hodgkin* com origem no sistema endócrino representam apenas 3% dos linfomas extranodais³. O local mais frequente é a glândula tiroideia, sendo o envolvimento primário das glândulas suprarrenais bastante raro, estando relatado em cerca de 116 casos na literatura^{3,4}. O linfoma primário não *Hodgkin* das suprarrenais predomina no sexo masculino (relação 3:1) em média pelos 68 anos de idade⁵.

A fisiopatologia do linfoma não *Hodgkin* primário da suprarrenal não está totalmente esclarecida. A disfunção do sistema imunitário (p. ex. infeção pelo vírus da imunodeficiência humana [VIH] ou doenças autoimunes) parece ser um fator predisponente⁶. O tumor poderá ter origem em células linfoides decorrentes de uma adenralite autoimune prévia⁷. O vírus Epstein Barr (EBV) tem sido descrito como um agente causador do linfoma de células B⁸. A coinfeção do EBV e vírus poliovírus JC está descrita num caso de linfoma primário não *Hodgkin* de células B da suprarrenal, contudo, a importância deste último na fisiopatologia destes tumores ainda não está esclarecida⁸.

Clinicamente, manifesta-se de forma não específica, sendo os sinais/sintomas mais comuns a febre, a dor abdominal e a perda de peso⁴. O envolvimento bilateral ocorre em 50-70% dos casos, podendo existir insuficiência suprarrenal primária (deficiência combinada de glicocorticoides, mineralocorticoides e androgénios produzidos pela glândula), decorrente da destruição de mais de 90% do parênquima adrenal^{4,9}. A insuficiência suprarrenal primária manifesta-se, habitualmente, por fadiga, perda de peso, anorexia, artralhas, mialgias, hipotensão postural, sintomas gastrointestinais e psiquiátricos e hiperpigmentação da pele⁹. A hiponatremia, hipercalemia, hipercalcemia e hipoglicemia estão frequentemente presentes⁹.

Face a um doente com uma massa na glândula suprarrenal, com envolvimento bilateral e insuficiência glandular, deve ser considerado, entre outros, o diagnóstico de linfoma primário da suprarrenal, sendo o principal objetivo deste trabalho sensibilizar para a existência desta entidade.

Caso clínico

Descreve-se o caso clínico de uma doente de 88 anos, do sexo feminino, autónoma, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial medicada, asma brônquica e glaucoma bilateral. Apresentava quadro clínico, com um mês de evolução, caracterizado por náuseas, vômitos pós-prandiais, anorexia, astenia, perda de peso (cerca de 4 kg) e febre. À observação destacava-se doente emagrecida, desidratada, hipotensa (TA 106/68 mmHg), sem alterações da pigmentação da pele, ausência de adenopatias palpáveis e abdómen indolor, sem massas palpáveis. As análises efetuadas revelaram: Hb 8,8 g/dL (12-15); VGM 83 fl (80-96); leucócitos 6,0 x 10⁹/L (4-10 x 10⁹); neutrófilos 67,5% (40-80); linfócitos 10% (20-40); plaquetas 377 x 10⁹/L (150-400 x 10⁹); sódio 125 mmol/L (136-145); potássio 3,5 mmol/L (3,5-5,1); glicemia 106 mg/dL (70-110 mg/dL); creatinina 0,58 mg/dL (0,66-1,25); LDH 548 U/L (313-618); PCR 15 mg/dL (<0,5). A TC abdominal revelou «glândulas suprarrenais aumentadas bilateralmente, com contorno bilobulado. A esquerda com 11 cm de maior diâmetro no plano coronal e 5,3 cm no plano transversal e a suprarrenal direita com 8 x 4 cm» (figs. 1 e 2).

A restante avaliação laboratorial foi a seguinte: testosterona total <20 ng/dL (<43); 17-OH-progesterona 2,2 ng/mL (0,6-3,42); ACTH 49,8 pg/mL (<46); cortisol sérico 10,9 µg/dL (5-25); renina 9 pg/mL (1,1-16,5); aldosterona <1,1 ng/dL (1-16); SDHEA <15 µg/dL (35-430); cromogranina A 5,5 nmol/L (<4,0); cortisol U24 h 8,7 µg/dia (20-90); metanefrinas U24 h 13 µg/dia (<350). Dada a suspeita clínica de insuficiência suprarrenal, a doente realizou a prova de estimulação com tetracosactídeo Synacten® (administração endovenosa de ACTH sintético 250 mcg, com doseamento do cortisol sérico aos 0 min – 15,3 µg/dL; 30 min – 15,6 µg/dL e 60 min – 16,1 µg/dL) que confirmou o diagnóstico, pelo que iniciou reposição com hidrocortisona 20 mg/dia, com ligeira melhoria clínica.

Procedeu-se a biópsia guiada por TC da suprarrenal direita, cujo resultado histológico revelou linfoma não *Hodgkin* B difuso de grandes células (figs. 3-5).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3278366>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3278366>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)