

LESÃO NA HASTE HIPOFISÁRIA – PARTE II PITUITARY STALK LESION – PART II

Josie Naomi Iyeyasu¹, Fabiano Reis², Luciano de Souza Queiroz³, Keila Monteiro de Carvalho⁴

A lesão mostrada na RNM era compatível com hemangioblastoma. Baseado no quadro clínico e na história familiar foi fechado o diagnóstico de síndrome de von Hippel-Lindau. As condutas adotadas para o caso foram a fotocoagulação do hemangioblastoma retiniano e a exérese da lesão do sistema nervoso central. A paciente apresentou evolução favorável.

DISCUSSÃO

A síndrome de von Hippel-Lindau (VHL) é uma doença autossômica dominante rara,^{1,2} que afeta ambos os sexos igualmente,³ com alta penetrância (> 90% aos 60 anos de idade),² causada pela mutação ou deleção do gene supressor localizado no braço curto do cromossomo 3.^{2,4} A doença acomete uma pessoa em 100.000 e uma família em um milhão.⁵ É caracterizada pela presença de diversas lesões viscerais e no sistema nervoso central (SNC).

As lesões viscerais incluem cistos e carcinoma renais, cistos pancreáticos e tumores neuroendócrinos, feocromocitomas e cistadenomas dos órgãos reprodutores.⁴

As lesões do SNC incluem hemangioblastomas, que são a mais comum manifestação da doença, acometendo 80% dos pacientes,² e tumores endolinfáticos.⁴ Os locais mais comumente afetados são a retina,³ córtex cerebral, medula espinhal e cerebelo. A haste hipofisária não é um local comum,² como ocorreu em nosso caso.

O diagnóstico da síndrome de VHL pode ser feito clínica (como ocorreu em nosso caso) e/ou geneticamente.⁴

A ressonância magnética (RM) com contraste é o exame de imagem mais sensível na detecção e monitoramento dos hemangioblastomas.

O tratamento da síndrome de VHL depende das lesões apresentadas pelo paciente.

Hemangioblastomas cranioespinhais são tratados cirurgicamente se houver sintomas, com bom prognóstico. Outra opção é a radiocirurgia estereotáctica, que vem sendo pesquisada como uma potencial opção terapêutica.² Os hemangioblastomas da haste hipofisária não requerem tratamento se forem assintomáticos.³

Os hemangioblastomas retinianos podem ser tratados com fotocoagulação ou crioterapia.² A terapia local de antiangiogênicos é descrita, porém os resultados ainda são incertos.⁴ Já para os hemangioblastomas cerebelares, a ressecção cirúrgica é o tratamento de escolha, com bons resultados na maioria dos casos.⁵

Os cistos pancreáticos não necessitam de tratamento se forem assintomáticos, a menos que sejam indistinguíveis de tumores císticos ou que estejam causando sintomas compressivos. Nestes casos, o tratamento cirúrgico deve ser considerado. Já em relação aos tumores neuroendócrinos, a cirurgia deve ser cuidadosamente discutida, pois pode haver múltiplos tumores. Assim, quando há pouca probabilidade de haver metástases, o paciente pode ser acompanhado periodicamente. Ao contrário, se houver alta chance de haver doença metastática, o tratamento cirúrgico deve ser considerado.⁵

O feocromocitoma pode surgir na glândula adrenal ou nos paragânglios, e normalmente é um tumor único. Por isso, quando o tumor for pequeno, ele pode ser removido via laparoscópica, preservando, deste modo, o restante de tecido glandular normal e, portanto, sua função.⁶

Os carcinomas renais devem ser removidos cirurgicamente, por enucleação ou nefrectomia parcial se um dos tumores tiver mais de 3 cm de diâmetro. Se, por outro lado, todos os tumores apresentarem menos de 3 cm de diâmetro, é indicada a conduta expectante.

Outras opções mais recentes para o tratamento dos carcinomas renais são a ablação percutânea por radiofrequência e a criocirurgia, que são menos prejudiciais à função renal. A ressecção cirúrgica não está indicada para as lesões císticas sem tumor em seu interior.⁶

Finalmente, quando há tumores do saco endolinfático, está indicada a cirurgia precoce, já que pequenas lesões podem levar à perda auditiva irreversível. O prognóstico é favorável.⁴

O seguimento do paciente com síndrome de VHL deve ser o mais precoce possível, com exames clínicos e de imagens anuais,⁴ além da pesquisa dos parentes de primeiro grau de um paciente acometido.³

O prognóstico depende da época do diagnóstico. Quando o diagnóstico é tardio ou na ausência de seguimento adequado, a expectativa de vida média dos pacientes é entre 41 e 49 anos. O óbito geralmente é decorrente da perda de função dos órgãos acometidos, ou da transformação maligna de alguma lesão, sendo as causas mais frequentes o carcinoma renal metastático e lesões neurológicas decorrentes de tumores do SNC⁷ (paraplegia e distúrbios sensoriais e motores).⁶

REFERÊNCIAS

1. Martin SE, Al-Klatib SM, Turner MS, Douglas-Akinwande AC, Hattab EM. A 41-year-old woman with von Hippel-Lindau and a cerebellar lesion. *Brain Pathol.* 2010; 20(2):511-4.
2. Lonser RR, Butman JA, Kiringoda R, Song D, Oldfield EH. Pituitary stalk hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg.* 2009; 110(2):350-3.
3. Violaris K, Siozos T, Skoulios N, Sakellariou P. A case report of a family with 7 patients of the von Hippel-Lindau disease. *Surg. Neurol.* 2007; 68(6):650-4; discussion 4.
4. Butman JA, Linehan WM, Lonser RR. Neurologic manifestations of von Hippel-Lindau disease. *JAMA.* 2008; 300(11):1334-42.
5. Tamura K, Nishimori I, Ito T, Yamasaki I, Igarashi H, Shuin T. Diagnosis and management of pancreatic neuroendocrine tumor in von Hippel-Lindau disease. *World J Gastroenterol.* 2010; 16(26):4515-8.

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 14, n. 2, p. 74-75, 2012

1. Aluna de pós-graduação do Depto. de Oftalmo-otorrino - FCM/UNICAMP, Campinas, SP.

2. Professor do Depto. de Radiologia - FCM/UNICAMP, Campinas, SP.

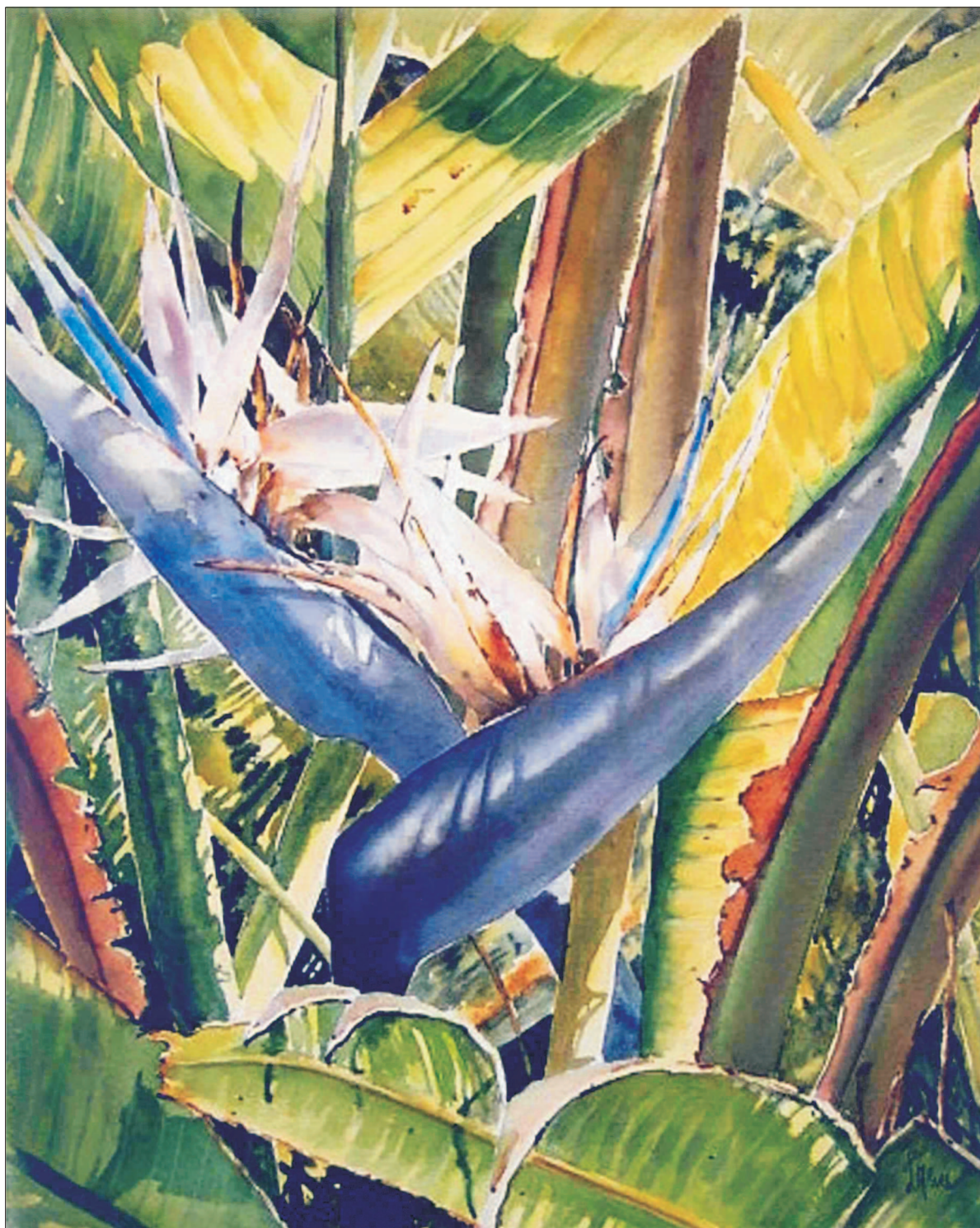
3. Professor do Depto. de Anatomia Patológica - FCM/UNICAMP, Campinas, SP.

4. Professora do Depto. de Oftalmo-Otorrino - FCM/UNICAMP, Campinas, SP.

Recebido em 25/11/2011. Aceito para publicação em 25/11/2012.

Contato: jobatatinha@yahoo.com.br

6. Shuin T, Yamasaki I, Tamura K, Okuda H, Furihata M, Ashida S. Von Hippel-Lindau disease: molecular pathological basis, clinical criteria, genetic testing, clinical features of tumors and treatment. *Jpn J Clin Oncol.* 2006; 36(6):337-43.
7. Poulsen ML, Budtz-Jorgensen E, Bisgaard ML. Surveillance in von Hippel-Lindau disease (vHL). *Clin Genet.* 2010; 77(1):49-59.



AVES DO PARAÍSO
Liliana Alves