

Síndrome de Doege-Potter

Doege-Potter syndrome

Sr. Editor,

Paciente masculino, 81 anos, internado por aumento progressivo do volume abdominal há cinco meses, associado a crises diárias de sudorese súbita com desmaio. Ao exame físico constatou-se massa palpável no flanco direito e hipogástrio. Na tomografia computadorizada (TC) (Figuras 1A e 1B) observou-se volumosa formação expansiva retroperitoneal no hemiabdomine direito, com contornos lobulados e densidade heterogênea, predominantemente sólida, medindo 19,0 × 15,0 × 12,0 cm. A porção superior da massa exibiu realce heterogêneo, delimitando áreas de necrose ou degeneração cística/mixóide, enquanto a sua porção inferior era menos vascularizada. Não havia calcificação ou gordura. Na ressonância magnética (RM) (Figuras 1C e 1D) a lesão exibiu sinal heterogêneo em T2, com áreas de alto sinal e foco de marcado baixo sinal entre as suas porções superior e inferior. Em T1 a massa era discretamente heterogênea, sem conteúdo gorduroso ou hemático. A sua porção inferior apresentava restrição à difusão. Após contraste venoso (gadolínio), a massa exibiu realce similar ao descrito na TC.

Na internação foram caracterizadas crises hipoglicêmicas. O menor valor de glicemia de jejum encontrado foi 29 mg/dL (normal: 70–99 mg/dL). Insulinoma foi afastado pelos baixos níveis de insulina sérica, sendo caracterizada hipoglicemia hipoinulinêmica. IGF-I e IGF-II foram medidos no plasma sanguíneo, sendo seus valores, respectivamente, 32,00 ng/mL (normal: 55–166 ng/mL) e 594 ng/mL (normal: 288–736 ng/mL). Como a razão IGF-II/IGF-I era 18,56 (até 3:1 é normal; maior que 10 é sugestivo de hipoglicemia causada por tumores de células não-ilho-

tas), síndrome de Doege-Potter (SDP) foi considerada como causa mais provável^(1–4). O paciente usou prednisona para controle glicêmico e foi submetido a biópsia percutânea e, posteriormente, a intervenção cirúrgica. O estudo morfo-histopatológico associado ao perfil imuno-histoquímico apontou tumor fibroso solitário (TFS) maligno, com extensas áreas de necrose. Desde a alta hospitalar, o paciente não apresentou episódios de hipoglicemia.

O TFS é uma neoplasia rara e, apesar de primeiramente descrito como originário da pleura, pode ocorrer em qualquer parte do corpo^(5–8). Clinicamente, manifesta-se com massa de crescimento lento, muitas vezes assintomática, frequentemente em adulto de meia-idade, sem predileção significativa por sexo^(5–7). Pode causar dor e sintomas decorrentes de compressão de estruturas adjacentes⁽⁵⁾. A SDP refere-se ao fenômeno paraneoplásico caracterizado por hipoglicemia secundária ao TFS quando este produz excessivamente pró-hormônio IGF-II de alto peso molecular^(1,4,5).

A excisão cirúrgica é o tratamento de escolha para TFS e pode curar a hipoglicemia^(1–5). A maioria dos TFSs é benigna. TFSs malignos são tipicamente grandes, com maiores áreas de necrose e hemorragia, e demonstram atipias celulares, com alto número de mitoses⁽⁵⁾. Na TC, o TFS geralmente se apresenta como massas hipervasculares circunscritas, lobuladas, deslocando ou exercendo efeito compressivo sobre estruturas adjacentes. Áreas centrais sem realce representam necrose, degeneração cística/mixóide ou hemorragia. Calcificações são raras^(5–7). Na RM, o TFS tipicamente apresenta sinal intermediário em T1 e sinal heterogêneo em T2 com áreas de hipersinal (necrose ou degeneração cística/mixóide) e hipossinal (fibrose/colágeno ou *flow voids*), podendo haver intenso realce predominantemente periférico associado a áreas sem realce^(5–7). A análise histopatológica com imuno-histoquímica é necessária para confirmar o diagnóstico⁽⁶⁾.

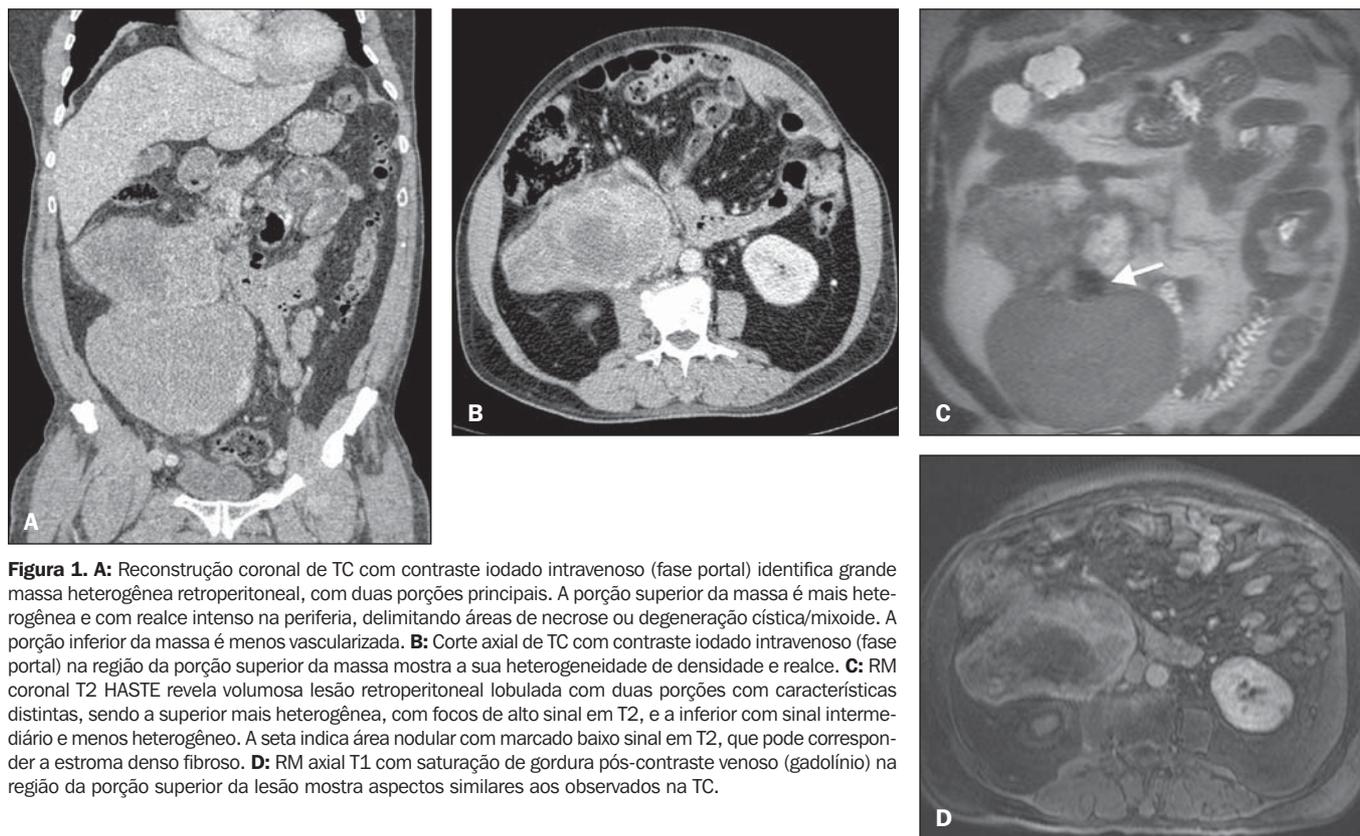


Figura 1. A: Reconstrução coronal de TC com contraste iodado intravenoso (fase portal) identifica grande massa heterogênea retroperitoneal, com duas porções principais. A porção superior da massa é mais heterogênea e com realce intenso na periferia, delimitando áreas de necrose ou degeneração cística/mixóide. A porção inferior da massa é menos vascularizada. **B:** Corte axial de TC com contraste iodado intravenoso (fase portal) na região da porção superior da massa mostra a sua heterogeneidade de densidade e realce. **C:** RM coronal T2 HASTE revela volumosa lesão retroperitoneal lobulada com duas porções com características distintas, sendo a superior mais heterogênea, com focos de alto sinal em T2, e a inferior com sinal intermediário e menos heterogênea. A seta indica área nodular com marcado baixo sinal em T2, que pode corresponder a estroma denso fibroso. **D:** RM axial T1 com saturação de gordura pós-contraste venoso (gadolínio) na região da porção superior da lesão mostra aspectos similares aos observados na TC.

REFERÊNCIAS

1. Bodnar TW, Acevedo MJ, Pietropaolo M. Management of non-islet-cell tumor hypoglycemia: a clinical review. *J Clin Endocrinol Metab.* 2014;99:713–22.
2. Khowaja A, Johnson-Rabebett B, Bantle J, et al. Hypoglycemia mediated by paraneoplastic production of insulin like growth factor-2 from a malignant renal solitary fibrous tumor – clinical case and literature review. *BMC Endocr Disord.* 2014;14:49.
3. Dutta P, Aggarwal A, Gogate Y, et al. Non-islet cell tumor-induced hypoglycemia: a report of five cases and brief review of the literature. *Endocrinol Diabetes Metab Case Rep.* 2013;2013:130046.
4. Schutt RC, Gordon TA, Bhabhra R, et al. Doege-Potter syndrome presenting with hypoinsulinemic hypoglycemia in a patient with a malignant extrapleural solitary fibrous tumor: a case report. *J Med Case Rep.* 2013;7:11.
5. Shanbhogue AK, Prasad SR, Takahashi N, et al. Somatic and visceral solitary fibrous tumors in the abdomen and pelvis: cross-sectional imaging spectrum. *Radiographics.* 2011;31:393–408.
6. Ginat DT, Bokhari A, Bhatt S, et al. Imaging features of solitary fibrous tumors. *AJR Am J Roentgenol.* 2011;196:487–95.
7. Wignall OJ, Moskovic EC, Thway K, et al. Solitary fibrous tumors of the soft tissues: review of the imaging and clinical features with histopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 2010;195:W55–62.
8. Batista GR, D'Ippolito G, Szejnfeld J, et al. Tumor fibroso solitário do rim: descrição de caso. *Radiol Bras.* 2005;38:313–5.

Bruno Lima Moreira¹, Marlon Augusto Schiocchet Monarim¹, Ricardo Francisco Tavares Romano¹, Leandro Accardo Mattos¹, Giuseppe D'Ippolito¹

1. Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo (EPM-Unifesp), São Paulo, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Bruno Lima Moreira. Departamento de Diagnóstico por Imagem – EPM-Unifesp. Rua Napoleão de Barros, 800, Vila Clementino. São Paulo, SP, Brasil, 04024-012. E-mail: limamoreiramed@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2014.0126>

Sarcoma de Kaposi gástrico

Gastric Kaposi's sarcoma

Sr. Editor,

Paciente masculino, 29 anos, homossexual, com história de perda ponderal de 20 kg, astenia, náuseas e epigastralgia há três meses, associadas a aparecimento de lesões cutâneas em membros superiores e na bolsa escrotal.

A sorologia era positiva para o vírus HIV. No estudo radiológico com duplo contraste do estômago (Figura 1A) foram observadas

lesões polipoides. Na tomografia computadorizada (TC) do abdome (Figuras 1B e 1C) foram vistas formações nodulares sólidas polipoides na submucosa gástrica com componente endoluminal, com realce precoce pelo meio de contraste. Foi realizada endoscopia digestiva alta (Figura 1D), que mostrou lesões eritematosas, algumas violáceas, polipoides e planas, com mucosa gástrica íntegra. Nessa ocasião foi realizada biópsia das lesões da pele e do estômago, que mostrou lesão vascular atípica, e os estudos anatomopatológico e imuno-histoquímico confirmaram o diagnóstico de sarcoma de Kaposi.

O comprometimento do trato gastrointestinal pelo sarcoma de Kaposi é a forma mais comum de apresentação da doença disseminada, visto em até 50% dos pacientes. Pode-se ter envolvimento desde a orofaringe até o reto, sendo o duodeno o local mais afetado, seguido pelo estômago, esôfago e cólon^(1,2).

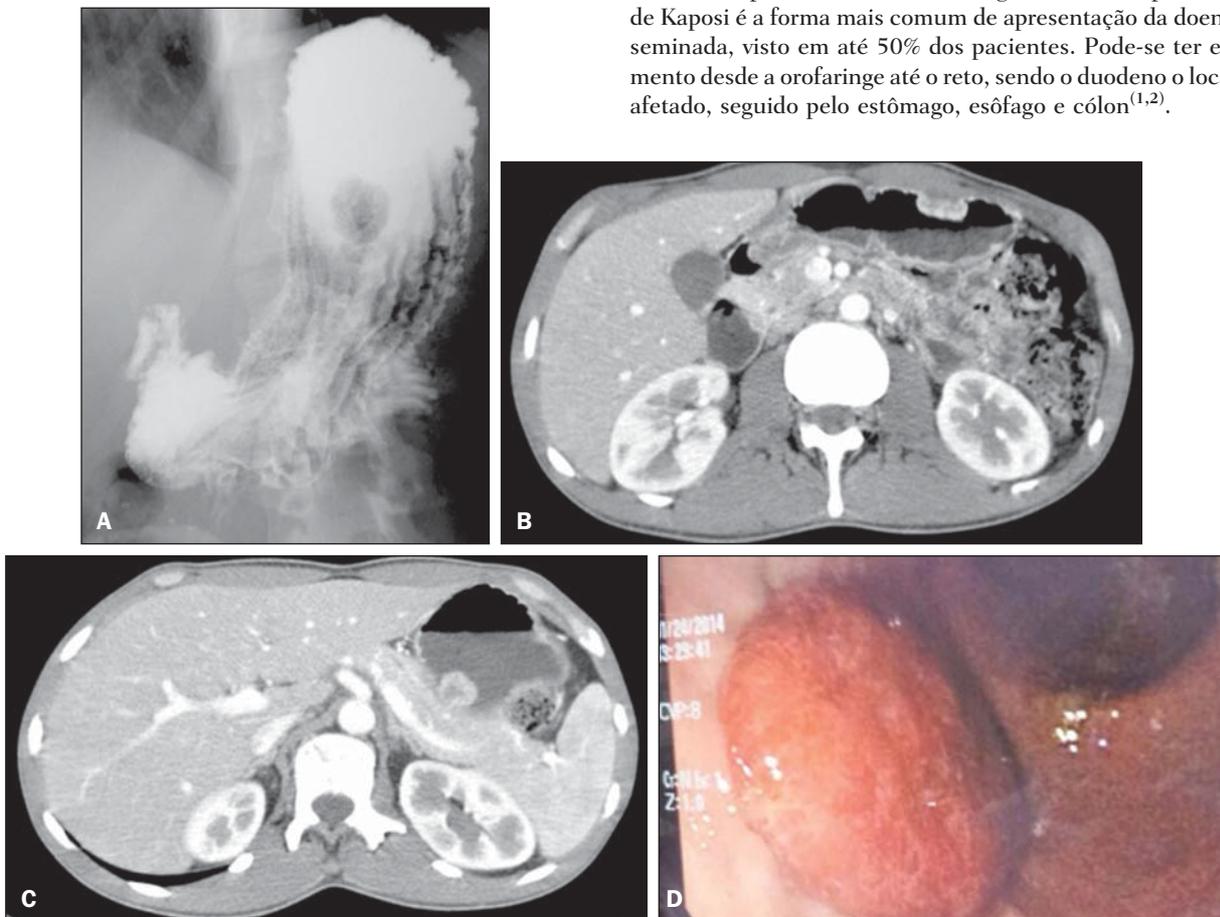


Figura 1. A: Radiografia de esôfago, estômago e duodeno mostra falha de enchimento polipóide. **B,C:** TC de abdome fase arterial mostra lesões polipóides subepiteliais hipervasculares. **D:** Endoscopia digestiva alta mostra a lesão correspondente, polipóide e avermelhada.