ANÁLISE FENOTÍPICA DE TUMORES HIPOFISÁRIOS EM PACIENTES COM NEOPLASIA ENDÓCRINA MÚLTIPLA TIPO 1

XXXVII Encontro de Iniciação Científica

Amanda Vitoria Constancio Moreira, MARINA PINTO CUSTÓDIO, RODRIGO CAMPOS SALES PIMENTEL, EUGÊNIO ALVES ROLIM, Ana Rosa Pinto Quidute

Introdução: a Neoplasia Endócrina Múltipla tipo 1 (NEM-1) é uma doença autossômica dominante causada por uma mutação no gene MEN1, localizado no cromossomo 11, que codifica a proteína menin, um supressor tumoral. Em virtude dessa alteração, há o desenvolvimento de tumores em diferentes glândulas endócrinas, caracterizando essa patologia, principalmente, o hiperparatireoidismo (HPT), o adenoma hipofisário (AH) e os tumores gastroenteropancreáticos (TGEP). Objetivos: analisar a prevalência de AH quanto ao tipo e tamanho em pacientes portadores de NEM-1. Metodologia: análise retrospectiva dos prontuários de 8 famílias com diagnóstico de NEM-1 acompanhadas no Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC). Resultados: foram analisados um total de 60 pacientes. Desses, foram diagnosticados AH em 35 pacientes (58%) com média de idade ao diagnóstico de $28,59 \pm 11,72$ (8-59) anos. Quanto ao tipo de tumor, 33 (94%) eram prolactinomas (PRLs) e os outros 2 (6%) eram um AH não secretor e um AH co-secretor de GH/PRL. Quanto ao tamanho do tumor, 18 (51%) foram classificados como macroadenomas (≥1cm) e 17 (48%) microadenomas (<1 cm). Quanto a idade ao diagnóstico, 18 pacientes (51%) tiveram diagnóstico de tumor hipofisário com idade ≤ 20 anos, enquanto 17 pacientes (48%) após os 20 anos. Dos pacientes com idade ≤ 20 anos, 10 eram macroadenomas (55%) e 8 eram microadenomas (45%). Já nos pacientes com idade > 20 anos, 8 eram macroadenomas (47%) e 9 eram microadenomas (53%). Conclusão: conhecer o padrão fenotípico das comorbidades da NEM-1 incluindo o AH é de fundamental importância para o seguimento e tratamento adequado seja farmacológico ou cirúrgico tanto do paciente diagnosticado quanto dos familiares que podem desenvolver a doença, cujo padrão de penetrância é por volta de 50%, além da importância do screening nos familiares que possuem parentes com diagnóstico confirmado de NEM-1 para que seja possível o diagnóstico precoce.

Palavras-chave: Adenoma hipofisário. NEM-1. Padrão fenotípico. Neuroendocrinologia.