



Tumor neuroendócrino de intestino delgado: relato de caso

Neuroendocrine Tumor of the Small Intestine: Case report

Douglas Jun KAMEI¹, Rafael Shinmi SHIGUIHARA¹, Fernando Romani de ARAÚJO¹

INTRODUÇÃO

O tumor neuroendócrino, também conhecido como tumor carcinoide, é neoplasia do sistema celular neuroendócrino difuso⁴. A ocorrência em intestino delgado é rara e apresenta influência genética na etiologia. Acredita-se que a deleção do gene supressor PLC β 3 provoque o descontrole do crescimento das células neuroendócrinas^{2,4}. A incidência varia de 1-2:100.000hab e acomete homens e mulheres com igual frequência. A maioria é bem diferenciada e de comportamento indolente. Por isso o aparecimento dos sintomas é tardio e, na maioria dos casos, o diagnóstico é realizado em estágios avançados da doença. A terapêutica de eleição é a ressecção do tumor. Para a doença inicial o método visa a cura; já em fases avançadas, a operação citorrredutora, associada ao tratamento multidisciplinar, proporciona aumento da sobrevida⁹.

O objetivo deste trabalho é apresentar um caso de tumor neuroendócrino metastático de intestino delgado com quadro característico de síndrome carcinoide.

RELATO DO CASO

Mulher de 57 anos, encaminhada ao Hospital Santa Casa de Curitiba, PR, Brasil devido à presença de nódulos hepáticos sugestivos de hemangiomas na ultrassonografia abdominal (Figura 1) e quadro diarreico com rubores faciais esporádicos.

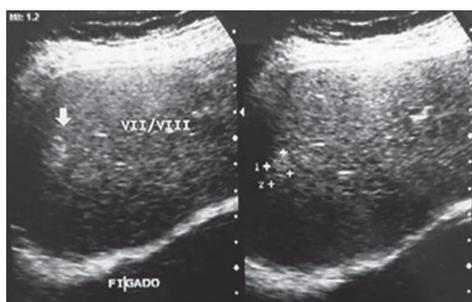


FIGURA 1 - Ultrassonografia com imagem nodular em segmento VII/VIII sugestiva de hemangioma

Durante investigação ambulatorial, confirmou-se a presença de nódulos sólidos hepáticos de 15 mm em segmentos II e VIII à tomografia computadorizada de abdome, com evidência de lavagem do contraste na fase arterial tardia. A ressonância magnética (Figura 2) mostrou, além dos nódulos em segmentos II e VIII, outros de 5 mm em segmentos hepáticos V e VI. Devido à suspeita de malignidade do tumor hepático, a paciente foi submetida à biópsia em fígado, omento e peritônio.

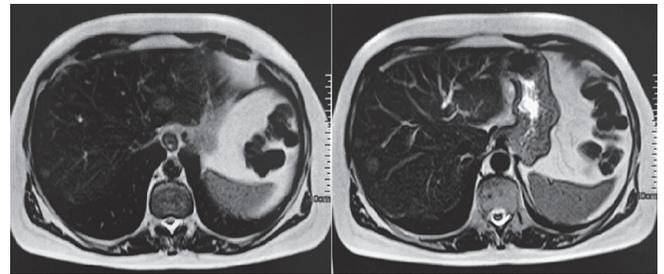


FIGURA 2 - À esquerda ressonância com nódulo hiperintenso em segmento hepático II, e a direita nódulo hiperintenso em segmento hepático VIII

O omento e o peritônio encontravam-se livres de neoplasia. Em tecido hepático, a natureza da lesão foi confirmada por imunistoquímica, que apresentou positividade para sinaptofisina (clone SY38), cromogranina A (clone DAK-A3), CDX-2, AE1/AE3 difusamente e KI-67 positivo em 2% das células. O painel imunistoquímico encontrado foi condizente com tumor neuroendócrino bem diferenciado infiltrativo em fígado, com origem em tubo digestivo. Após o resultado da biópsia foi solicitado exame de ácido 5-hidroxi-indolacético urinário de 24 h.

Através de enterografia por tomografia computadorizada e octreoscan (Figura 3) foram confirmadas a presença de lesões polipoides em região ileal e metástases linfonodais mesentéricas, respectivamente. A paciente foi submetida à enteroscopia no intra-operatório e ressecção do tumor em intestino delgado, com a retirada de 80 cm de íleo e realizada enteroenteroanastomose. Além disso, foram retirados nove linfonodos. Ela evoluiu bem no pós-operatório e recebeu alta hospitalar com prescrição de Sandostatin Lar (Octreotide 20 mg de 28 em 28 dias).



www.facebook.com/abcdrevista



www.instagram.com/abcdrevista



www.twitter.com/abcdrevista

Trabalho realizado no ¹Serviço de Cirurgia Geral e de Cirurgia do Aparelho Digestivo, Hospital Santa Casa de Curitiba, Curitiba, PR, Brasil.

DESCRITORES: Tumor neuroendócrino. Tumor carcinoide. Síndrome carcinoide. Intestino Delgado. Metástase hepática.

HEADINGS: Neuroendocrine tumor. Carcinoid tumor. Carcinoid syndrome. Small intestine. Hepatic metastasis.

Como citar este artigo: Kamei DJ, Shiguihara RS, Araújo FR. Tumor neuroendócrino de intestino delgado: relato de caso. ABCD Arq Bras Cir Dig. 2020;33(1):e1492. DOI: /10.1590/0102-672020190001e1492

Correspondência:
Douglas Jun Kamei
E-mail: douglasjkamei@hotmail.com

Fonte de financiamento: não há
Conflito de interesse: não há
Recebido para publicação: 11/01/2018
Aceito para publicação: 11/02/2019

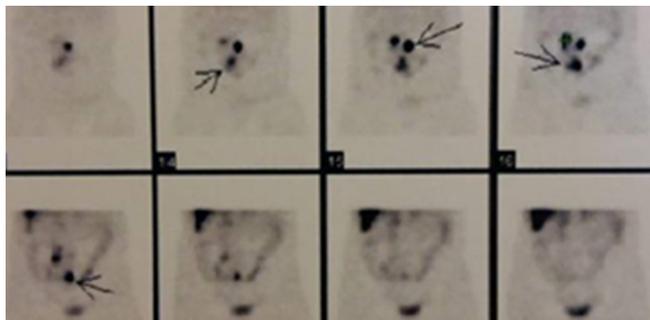


FIGURA 3 - Octreoscan com áreas hipercaptantes de análogo da somatostatina em abdome com envolvimento linfonodal mesentérico metastático

O produto da enterectomia apresentava sete formações nodulares infiltrativas na macroscopia e, no exame anatomopatológico, o resultado encontrado foi de neoplasia epiteloide bem diferenciada com características neuroendócrinas infiltrativas multifocalmente. Dos nove linfonodos sete encontravam-se acometidos. Em tomografia computadorizada de tórax não foram observadas particularidades.

No pós-operatório de um ano foi observada significativa melhora. Após seis aplicações de Sandostatin Lar verificou-se a redução dos sintomas, de dois episódios diarreicos diários e rubores faciais esporádicos para apenas um episódio diarreico e sem rubor facial a cada duas semanas. Os valores do ácido 5-hidroxi-indolacético urinário de 24 h também apresentaram decréscimo significativo (71,3 mg antes da operação e aplicações de octreotida e 6,9 mg após operação e aplicações de octreotida). A paciente segue em acompanhamento ambulatorial para avaliação da possibilidade de ressecção das metástases hepáticas.

DISCUSSÃO

Os tumores neuroendócrinos se originam no sistema endócrino difuso, formado por pequenos grupos celulares distribuídos por todo o corpo. A maior concentração dessas células está nos tecidos gastroenteropancreáticos, principalmente em mucosa e submucosa intestinal. Podem ser encontradas também em sistema respiratório, timo, sistema urogenital e pele⁶. Apesar da maior concentração celular ser em região intestinal, o tumor neuroendócrino de intestino delgado, constitui entidade rara^{2,6}.

Estes tumores apresentam a característica de sintetizar e secretar peptídeos e aminas. Quando as substâncias são liberadas e ativadas, elas geram uma síndrome clínica. Já quando estes tumores secretam substâncias não ativas ou não as secretam, eles apresentam síndrome por efeito de massa^{1,6}.

A síndrome carcinoide - como é conhecida a síndrome clínica - é composta por uma série de sintomas como diarreia

secretória, rubor facial, broncoespasmo, cianose e flutuação da pressão arterial como resultado da produção de serotonina e acomete somente cerca de 5-7% dos pacientes^{1,2,10}. No caso relatado, a paciente compõe o grupo minoritário que apresenta a síndrome clínica.

A cronicidade é bastante típica desses tumores. Alguns pacientes podem apresentar sintomatologia pouco específica de dor abdominal, sangramento nas fezes em pequenas quantidades e quadro obstrutivo. Quando estes sintomas e a síndrome carcinoide estão presentes 12% dos indivíduos já apresentam metástases a distância, principalmente de fígado^{6,10}.

Com relação às metástases hepáticas, não existe nenhum protocolo terapêutico específico. Alguns estudos demonstram que, nos casos de metástases irrissecáveis, o uso de análogos da somatostatina somado a cirurgia de citorredução promove aumento da sobrevida dos pacientes e melhora da qualidade de vida^{3,5}. O uso de análogos da somatostatina, como prevenção de crises carcinoide, ainda é bastante controverso. O estudo de Guo et al⁸ afirmam que estas medicações não são eficazes. Em contrapartida, Gregersen et al⁷ concluem que, além de existir melhora do quadro diarreico, os análogos de somatostatina também reduzem os níveis de serotonina, cromogranina A e ácido 5-hidroxi-indolacético urinário. Para a correção do sítio primário, a ressecção radical do tumor neuroendócrino é a terapia de eleição². No presente caso foi optado pela ressecção radical e o uso de Sandostatin Lar com melhora significativa do quadro clínico e redução dos níveis urinários de ácido 5-hidroxi-indolacético.

REFERÊNCIAS

1. Boutzios G, Kaltsas G. Clinical syndromes related to gastrointestinal neuroendocrine neoplasms. *Front Horm Res.* 2015;44:40-57.
2. Buitrago MHG, Gutiérrez MC, Gómez AV. Tumor neuroendócrino del intestino delgado. Reporte de un caso singular. *Rev Colomb Cir.* 2005;20(4).
3. Deutsch GB, Lee JH, Bilchik AJ. Long-term survival with long-acting somatostatin analogues plus aggressive cytoreductive surgery in patients with metastatic neuroendocrine carcinoma. *J Am Coll Surg.* 2015;221(1):26-36.
4. Fernandes LC, Pucca L, Matos D. Diagnóstico e tratamento de tumores carcinóides do trato digestivo. *Rev Assoc Med Bras.* 2002;48(1):87-92.
5. Frilling A, Al-Nahas A, Clift AK. Transplantation and debulking procedures for neuroendocrine tumors. *Front Horm Res.* 2015;44:164-76.
6. González GG, Arias PTA, Vásquez CJ. Carcinoma neuroendócrino del intestino delgado. *Rev Col Gastroenterol.* 2008;23(1).
7. Gregersen T, Grønbæk H, Worsøe J. Effects of sandostatin LAR on gastrointestinal motility in patients with neuroendocrine tumors. *Scand J Gastroenterol.* 2011;46(7-8):895-902.
8. Guo LJ, Tang CW. Somatostatin analogues do not prevent carcinoid crisis. *Asian Pac J Cancer Prev.* 2014;15(16):6679-83.
9. Linhares E, Freitas RR, Gonçalves R, Ramos C. Tumores neuroendócrinos do intestino delgado: Experiência do Instituto Nacional do Câncer em 12 anos. *GED Gastroenterol Endosc Dig.* 2011;30(1):7-12.
10. Mussan-Chelminsky G, Vidal-González P, Nuñez-García E, Valencia-García LC, Márquez-Ugalde MA. Tumor carcinoide intestinal: Reporte de un caso. *Cirugía y Cirujanos.* 2015;83(5):438-41.