



# Tumor neuroendócrino de intestino delgado: relato de caso

*Neuroendocrine Tumor of the Small Intestine: Case report*

Douglas Jun **KAMEI**<sup>1</sup>, Rafael Shinmi **SHIGUIHARA**<sup>1</sup>, Fernando Romani de **ARAÚJO**<sup>1</sup>

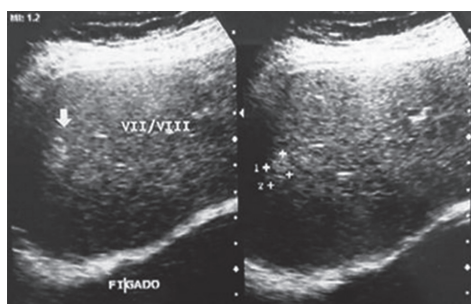
## INTRODUÇÃO

O tumor neuroendócrino, também conhecido como tumor carcinoide, é neoplasia do sistema celular neuroendócrino difuso<sup>4</sup>. A ocorrência em intestino delgado é rara e apresenta influência genética na etiologia. Acredita-se que a deleção do gene supressor PLC $\beta$ 3 provoque o descontrole do crescimento das células neuroendócrinas<sup>2,4</sup>. 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 sobrevida<sup>9</sup>.

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

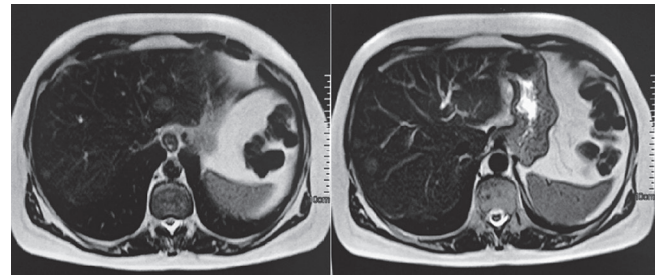
## RELATO DO CASO

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](http://www.facebook.com/abcdrevista)



[www.instagram.com/abcdrevista](https://www.instagram.com/abcdrevista)



[www.twitter.com/abcdrevista](https://www.twitter.com/abcdrevista)

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

**DESCRIPTORIOS:** 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

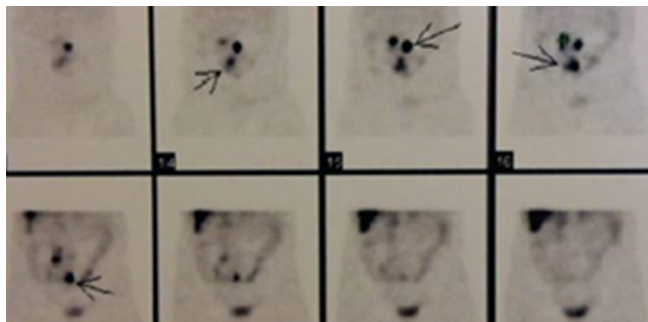


FIGURA 3 - Octreoscan com áreas hipercaptantes de análogo da somatostatina em abdome com envolvimento linfonodal mesentérico metastático

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 pele<sup>6</sup>. Apesar da maior concentração celular ser em região intestinal, o tumor neuroendócrino de intestino delgado, constitui entidade rara<sup>2,6</sup>.

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<sup>1,6</sup>.

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<sup>1,2,10</sup>. 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<sup>6,10</sup>.

Com relação às metástases hepáticas, não existe nenhum protocolo terapêutico específico. Alguns estudos demonstram que, nos casos de metástases irrisecáveis, o uso de análogos da somatostatina somado a cirurgia de citorredução promove aumento da sobrevida dos pacientes e melhora da qualidade de vida<sup>3,5</sup>. O uso de análogos da somatostatina, como prevenção de crises carcinoide, ainda é bastante controverso. O estudo de Guo et al<sup>8</sup> afirmam que estas medicações não são eficazes. Em contrapartida, Gregersen et al<sup>7</sup> 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 eleição<sup>2</sup>. 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.