

Tumor neuroendócrino de intestino delgado: relato de caso

Small bowel neuroendocrine tumor: case report

DOI:10.34119/bjhrv4n5-026

Recebimento dos originais: 05/08/2021

Aceitação para publicação: 03/09/2021

Camilla Teixeira Machado Rocha

Graduação em Medicina - Universidade Católica de Pernambuco
Rua Sérgio Magalhães, 65, apt 1101, Graças, Recife-PE.
E-mail: millamrocha@gmail.com

Hiago Silva Queiroga

Graduado em Cirurgia Geral - Hospital Otávio de Freitas
Rua Amélia, 623, apto 402, Graças, Recife-PE
E-mail: sqhiago@hotmail.com

Natália Lubambo Costa

Graduação em Medicina - Universidade Católica de Pernambuco
Rua José Mariano, 391, Jardim atlântico, Olinda-PE
E-mail: natalialubambo@gmail.com

Ana Victoria Mariano de Matos

Graduação em Medicina - Universidade Católica de Pernambuco
Avenida Conselheiro Rosa e Silva, 215, apto 1203, Aflitos, Recife-PE
E-mail: ana.marianomatos22@gmail.com

Beatriz Valença Andrada

Graduação em Medicina - Universidade Católica de Pernambuco
Avenida Professor Artur de Sá, 140, apt 501 - Cidade Universitária, Recife-PE
E-mail: beatriz.andrada@hotmail.com

Rodrigo Pereira de Araújo

Residente de Cirurgia Vascular – Hospital das Clínicas- UFPE
Rua Izabel Magalhães, N 34, apartamento 401, Boa Viagem, Recife-PE
E-mail: rodrigopdearaujo@gmail.com

Pedro Henrique de Araújo Silva

Graduado em Cirurgia Geral Básica - Hospital Otávio de Freitas - PE
Rua da Amizade, 161, apt 1302, Graças, Recife-PE
E-mail: henrique2_araujo@hotmail.com

Suzana Bernardo de Oliveira

Residente em Cirurgia Geral - Hospital Otávio de Freitas- PE
Rua Pedro de Melo cahú, 201, Boa viagem, Recife-PE
E-mail: Suzybernardo@hotmail.com

RESUMO

Os tumores neuroendócrinos (TNEs) são um grupo diverso de neoplasias que surgem de células epiteliais com diferenciação neuroendócrina predominante.¹ Eles representam uma neoplasia rara, de crescimento lento, com algumas características comuns a todas as formas e outras atribuíveis ao órgão de origem.³ Os tumores do intestino delgado correspondem a 1-2% de todas as malignidades gastrointestinais, e os TNEs são apenas um dos subtipos dessas neoplasias raras.⁴ Os pacientes podem apresentar episódios de dor abdominal em cólica, característica de semi-oclusão intestinal, ou com obstrução completa que requer cirurgia de emergência.¹ Apresentamos neste artigo um relato de caso de uma paciente com diagnóstico de tumor neuroendócrino de íleo, o qual apresentou-se inicialmente como um quadro de obstrução intestinal. Para execução do estudo foram extraídos os dados retrospectivos da paciente em questão, presentes no prontuário médico eletrônico do Hospital Otávio de Freitas. Para revisão da literatura foram selecionados artigos científicos nas plataformas online PubMed e Scielo usando os buscadores Tumores Neuroendócrinos, Tumores Neuroendócrinos de Intestino Delgado, e Obstrução Intestinal. Foram selecionados, então, 6 artigos publicados entre os anos de 2016-2020.

Palavras-chave: Tumor neuroendócrino, tumor neuroendócrino de intestino delgado e obstrução intestinal.

ABSTRACT

Neuroendocrine tumors (NETs) are a diverse group of neoplasms that grow from epithelial cells with predominant neuroendocrine differentiation.¹ They represent a rare, slow-growing neoplasm, with some characteristics common to all forms and others attributable to the original organ.³ Small bowel tumors account for 1-2% of all gastrointestinal malignancies, and NETs are only one of the subtypes of these rare neoplasms.⁴ Patients may experience episodes of abdominal pain, characteristic of bowel semi-occlusion, or with complete obstruction requiring emergency surgery.¹ In this article we present a case report of a patient diagnosed with a neuroendocrine ileum tumor, which initially presented as a condition of intestinal obstruction. To perform the study we resorted to the retrospective data of the patient in question, extracted from the electronic medical chart of Otávio de Freitas Hospital. For literature review, scientific articles were selected on the online platforms PubMed and Scielo using the search engines Neuroendocrine Tumors, Small Bowel Neuroendocrine Tumors, and Bowel Obstruction. Then, 6 articles published between the years 2016-2020 were selected.

Key-words: Neuroendocrine Tumor, Neuroendocrine Tumor Of Small Bowel and Bowel Obstruction.

1 INTRODUÇÃO

Os tumores neuroendócrinos (TNEs) são um grupo diverso de neoplasias que surgem de células epiteliais com diferenciação neuroendócrina predominante. Embora compartilhem histologia e propriedades bioquímicas, a história natural, o potencial maligno, e o tratamento destes tumores podem variar drasticamente.¹

Os TNEs 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 no sistema respiratório, timo, sistema urogenital e pele. Apesar da maior concentração celular ser em região intestinal, o tumor neuroendócrino de intestino delgado constitui uma entidade pouco comum.²

Os TNEs representam uma neoplasia rara, de crescimento lento, com algumas características comuns a todas as formas e outras atribuíveis ao órgão de origem.³

Existe uma convenção para categorizar esses tumores de acordo com sua origem embrionária em intestino anterior (brônquico, gástrico, duodenal e pâncreas), intestino médio (jejunal, ileal, apendicular, e cólon ascendente/transverso) e intestino posterior (cólon distal e reto).⁴

Apresentamos neste artigo um relato de caso de uma paciente com diagnóstico de tumor neuroendócrino de íleo, o qual apresentou-se inicialmente como um quadro de obstrução intestinal.

2 METODOLOGIA

Esse trabalho trata-se de um estudo descritivo do tipo relato de caso seguido de uma breve revisão da literatura acerca do tema. Para execução do mesmo foram extraídos os dados retrospectivos da paciente em questão, presentes no prontuário médico eletrônico do Hospital Otávio de Freitas, tais como anamnese, exames laboratoriais, exames de imagem e descrição cirúrgica.

Para revisão da literatura foram selecionados artigos científicos nas plataformas online PubMed e Scielo usando os buscadores Tumores Neuroendócrinos, Tumores Neuroendócrinos de Intestino Delgado, e Obstrução Intestinal. Foram selecionados, então, 6 artigos publicados entre os anos de 2016-2020.

2.1 RELATO DE CASO

SMC, 73 anos, natural e procedente de Vitória de Santo Antão-PE, deu entrada na emergência do Hospital Otávio de Freitas em outubro de 2019 com história de dor abdominal difusa em cólica há cerca de 15 dias, associada à vômitos e constipação há 6 dias. Foi realizada tomografia computadorizada (TC) de abdome sem contraste que evidenciou formação nodular em topografia mesogástrica medindo 2,8x2,5x3,6 cm,

linfonodos arredondados adjacentes, proeminência de alças de delgado à montante, com níveis hidroaéreos, sugerindo obstrução intestinal.

Em razão do quadro obstrutivo, foi optado por laparotomia exploradora de urgência. No intraoperatório, evidenciou-se presença de moderada quantidade de líquido ascítico em cavidade, área de torção de alça à 150 cm do ângulo de Treitz, de aspecto isquêmico, com linfonodomegalia mesentérica local, sugerindo processo neoplásico ou inflamatório crônico. Optou-se, então, por enterectomia segmentar e confecção de ileostomia com fístula mucosa. O estudo histopatológico revelou um tumor neuroendócrino bem diferenciado grau 1 – T3N1, com linfonodo positivo (01/06 ressecados) e margens de ressecção cirúrgica livres de tumor.

No pós-operatório, prosseguiu-se com estadiamento radiológico através de TC de abdome total e tórax, as quais não mostraram metástases à distância. A paciente recebeu alta com orientação de manter seguimento ambulatorial.

Em fevereiro de 2020 retornou ao serviço para reconstrução do trânsito intestinal, na ocasião sem sinais de recidivas/metástases nos achados cirúrgicos. Foram enviados para biópsia o apêndice cecal, omento maior e segmento terminal de estoma, os quais tiveram resultado negativo para malignidade. Atualmente, paciente segue em acompanhamento oncológico em outro serviço.

3 REVISÃO DE LITERATURA E DISCUSSÃO

3.1 EPIDEMIOLOGIA

Os tumores do intestino delgado correspondem a 1-2% de todas as malignidades gastrointestinais, e os TNEs são apenas um dos subtipos dessas neoplasias raras. Os TNEs duodenais compreendem 1-3% de todos os tumores duodenais primários e 2,8% de todos os tumores carcinoides de acordo com o Registro do Instituto Nacional do Câncer dos EUA (1973-1999).⁴

Os TNEs do intestino delgado (jejuno e íleo) são o terceiro local mais comum de TNE, perdendo apenas para pulmão e reto, mas é o local mais comum que desenvolve metástases à distância. Sua incidência aumentou 4 vezes entre 1973 e 2004. Em relação a todas as doenças malignas do intestino delgado, os TNEs recentemente ultrapassaram o adenocarcinoma como o tipo mais frequente, representando 37% dos casos. Por causa de sua incidência crescente, agora atingindo 0,67 casos por 100.000 habitantes no Estados Unidos, pacientes com esses tumores não são mais uma raridade para cirurgias gerais e oncológicas.⁵

Os possíveis fatores atribuíveis a esse aumento em evolução da epidemiologia incluem a difusão do uso da endoscopia e também melhorias na sensibilidade das modalidades de imagem amplamente utilizadas, levando a uma maior detecção de doença assintomática em estágio inicial.⁵

Devido ao seu curso natural mais indolente, a paciente do caso acompanha as estatísticas ao cursar com doença assintomática por um grande período de tempo, sendo diagnosticada em idade avançada e a partir de um abdome agudo obstrutivo pelo tamanho do tumor.

3.2 QUADRO CLÍNICO

Os TNEs, em geral, 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 inativas ou não as secretam, eles apresentam sintomas por efeito de massa.²

A síndrome carcinoide - como é conhecida a síndrome clínica - é causada pela secreção de hormônios, incluindo serotonina, neurocinina A, histamina e outros. Em tumores confinados ao intestino delgado e linfonodos regionais, a maioria desses hormônios entra na circulação portal e são inativados pelo fígado; conseqüentemente, a síndrome carcinoide clássica raramente é vista na ausência de doença metastática. Apesar do uso histórico do termo "carcinoide" para se referir aos TNEs e à síndrome carcinoide, a maioria dos pacientes apresenta dor abdominal inespecífica em vez de sintomas causados pelo excesso de secreção de hormônio.¹

A síndrome 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. Alguns desses 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.²

O caso apresentado corrobora as estatísticas acompanhando a maioria dos pacientes que não desenvolvem a síndrome carcinoide. A apresentação clínica inicial foi a partir de obstrução intestinal, porém sem doença metastática ao estadiamento, contrapondo a maior parte que apresenta metástases à distância em quadros obstrutivos.

Os TNE primários do intestino delgado em geral são tipicamente pequenos, têm uma tendência a induzir uma reação fibrótica pronunciada no mesentério e muitas vezes são acompanhados por conglomerado linfonodal. A fibrose associada ao intestino delgado eleva a morbidade e mortalidade significativamente, como resultado de obstrução intestinal e isquemia. Os pacientes podem apresentar episódios de dor abdominal em cólica, característica de semi-oclusão intestinal, ou com obstrução completa que requer cirurgia de emergência. Quase metade dos pacientes com TNEs de intestino delgado apresentam sintomas obstrutivos. Nestes casos, metástases são vistas em aproximadamente 30% dos pacientes.¹

A paciente do caso teve isquemia intestinal do segmento comprometido pelo tumor, assim como foi encontrado conglomerado linfonodal em mesentério peri-lesional. Essa apresentação é compatível com os casos relatados na literatura e reiteram a epidemiologia até então conhecida.

Em relação às características clínicas, há várias diferenças entre os TNEs duodenais e a maioria dos TNEs distais do jejuno e íleo. Os TNEs duodenais são geralmente diagnosticados na sexta década, com uma leve predominância do sexo masculino. Em sua maioria são lesões pequenas e únicas, geralmente limitadas à mucosa e submucosa. Metástases em linfonodos regionais podem ser encontradas em até 60% dos casos, enquanto as metástases hepáticas geralmente ocorrem em menos de 10%. Como cerca de 90% deles não estão associados à síndrome clínica, a maioria dos diagnósticos é feita acidentalmente durante uma investigação de rotina ou o paciente desenvolve sintomas atribuíveis à própria massa. Os sintomas mais frequentemente relatados são dor, icterícia (mais frequente em TNEs peri-ampulares), náuseas, vômitos, diarreia, obstrução, sangramento ativo ou anemia.³

Os TNEs de jejuno e íleo são geralmente diagnosticados na sexta/sétima década, mas, ao contrário dos TNEs duodenais, não têm preferência por gênero. Sua maior parte são tumores não funcionantes, porém cerca de 20% dos pacientes apresentam metástases hepáticas e podem apresentar síndrome carcinoide. No diagnóstico, as lesões são comumente > 2 cm, com invasão da muscular própria e metástases para linfonodos regionais. Lesões múltiplas podem ser encontradas em até 40% dos casos.¹

No caso em questão, a paciente teve o diagnóstico na sétima década de vida, de um tumor não funcionante e sem metástase, corroborando o conhecimento sobre a maioria dos casos de TNE em jejuno/íleo. Além disso, a lesão era única, maior que 2 cm e

apresentava metástase linfonodal regional, como encontrado na maior parte dos pacientes com esse perfil.

O prognóstico desses TNEs é geralmente desfavorável quando comparado a outros tumores de localização e tamanho semelhantes, uma vez que eles têm uma tendência maior de crescer e se espalhar antes que o diagnóstico seja firmado. A sobrevivência em 5 anos se correlaciona com o estágio da doença no momento do diagnóstico, sendo de 65% para pacientes com doença localizada e apenas 36% para aqueles com metástases à distância.³

4 DIAGNÓSTICO

4.1 LABORATORIAL

Os TNEs do intestino delgado secretam vários marcadores bioquímicos que podem ser medidos como parte da investigação diagnóstica de um paciente com sintomas sugestivos de síndrome carcinoide ou como vigilância bioquímica daqueles com diagnóstico estabelecido.¹

Atualmente, a cromogranina A (CgA) é o mais importante desses marcadores, e as diretrizes atuais recomendam sua medição no diagnóstico. Ela está elevada em 60-100% dos pacientes com TNE, funcionante ou não, com sensibilidade e especificidade de 70 a 100%.³

Os biomarcadores usados são inespecíficos e têm deficiências significativas, como sensibilidade e especificidade limitadas e alteração dos níveis séricos por interação com medicamentos (por exemplo, inibidores da bomba de prótons) ou falsos positivos na insuficiência renal dialítica. Como consequência, sua utilidade clínica é limitada.⁵

A paciente apresentada não se beneficiou de dosagem de marcadores séricos por ser previamente assintomática até evoluir com quadro de abdome agudo obstrutivo que levou à conduta cirúrgica de emergência.

4.2 EXAMES DE IMAGEM E ENDOSCÓPICOS

Para o diagnóstico de TNEs duodenais, a endoscopia digestiva alta com biópsias excisionais (sempre que possível) é o método diagnóstico mais sensível. Ela pode ser combinada com a ultrassonografia (USG) endoscópica para estadiar localmente a doença, avaliando a profundidade do envolvimento e a presença de metástases em linfonodos locais.¹ Outro papel da USG na abordagem dos TNEs do intestino delgado é o diagnóstico

e a localização do tumor no intraoperatório, podendo ser usada para identificar metástases hepáticas e direcionar a terapia ablativa intraoperatória.¹

Em relação aos TNEs jejuno-ileais, a ileocolonoscopia pode fazer o diagnóstico de lesões mais distais. Nas localizações inacessíveis com endoscópio, a enteroscopia por cápsula (EC) e a enteroscopia assistida por balão surgem como opções. A EC mostrou-se útil no estudo de suspeitas de neoplasias do intestino delgado, devido ao seu alto rendimento diagnóstico e não invasividade, obtendo imagens endoscópicas de alta qualidade mesmo na ausência de preparo intestinal. Além disso, a ela parece melhor do que a TC e a enteróclise na detecção de TNEs primários, e tem um rendimento diagnóstico semelhante à cintilografia com receptor de somatostatina (CRS), com a vantagem de que a EC pode diferenciar entre a localização intestinal e mesentérica.³

O papel dessas técnicas endoscópicas no diagnóstico de TNEs de intestino delgado continua indefinido, mas elas são mais úteis em pacientes com essa suspeita quando nenhum tumor primário foi encontrado em imagens anatômicas ou funcionais.¹

Após o diagnóstico, deve ser realizada radiografia de tórax, tomografia computadorizada helicoidal ou ressonância magnética de abdome e pelve associadas à CRS para avaliação da extensão da doença e busca de metástases à distância. A CRS é um teste de diagnóstico por imagem no qual um análogo da somatostatina, octreotide, é radiomarcado e administrado ao paciente. Uma vez que a maioria dos TNEs expressa um ou mais subtipos de receptores de somatostatina, essa técnica permite a detecção de doenças locais e metastáticas.³

É evidente o desafio de realizar um diagnóstico correto e precoce dessa doença, pois a apresentação clínica pode variar desde uma descoberta incidental à endocrinopatia plena, bem como consequências secundárias da hipersecreção hormonal desses tumores.

1

Muitas vezes é difícil fazer o diagnóstico dos TNEs do intestino delgado em um estágio inicial, porque os tumores primários tendem a ser pequenos e geralmente são assintomáticos. Quando apresentam sintomatologia já estão em um nível avançado a ponto de causar obstrução parcial, dor abdominal e sangramento ou se tornarem metastáticos e desencadearem a síndrome carcinoide. Como resultado, os pacientes frequentemente apresentam doença metastática.⁵

A paciente apresentada foi admitida com quadro de obstrução intestinal, sendo realizada apenas TC de abdome sem contraste no pré-operatório, a qual suspeitou de obstrução a nível de intestino delgado. O diagnóstico final só pode ser confirmado com

exame histopatológico da peça cirúrgica. Esse desfecho acompanha a maior parte dos casos relatados na literatura, pois teve curso indolente, sem sintomas relacionados à síndrome carcinoide.

4.3 CLASSIFICAÇÃO

Os TNEs GI são classificados de acordo com a Classificação de Tumores do Sistema Digestivo da Organização Mundial de Saúde (OMS) de 2010 com base no índice proliferativo, que é avaliado pela porcentagem de células que se coram positivamente para Ki-67 e a taxa de mitose celular (tabela 1 - vide anexo). Uma classificação mais recente da OMS para TNEs pancreáticos foi publicada em 2017. Este sistema esclarece a classificação dos tumores com um índice proliferativo entre 2% e 3% (ambíguo nas diretrizes de 2010) e divide os tumores de alto grau em grau 3 bem diferenciados e grau 3 mal diferenciado.¹

Os TNEs de intestino delgado são organizados de acordo com o sistema de estadiamento do Comitê Conjunto Americano de Câncer (AJCC) de 2018 (Tabela 2- vide anexo).¹

A partir da análise histopatológica, concluiu-se que o tumor apresentado pela paciente do caso era bem diferenciado (grau 1), segundo a classificação da OMS; foi evidenciada invasão da camada muscular própria, com metástase linfonodal em 1 de 6 linfonodos regionais isolados. Como o estadiamento radiológico pós-cirúrgico foi negativo para metástases à distância, obteve-se classificação T3N1M0 pela AJCC.

4.4 TRATAMENTO

Para os TNEs duodenais pequenos (≤ 1 cm), a ressecção endoscópica local é uma opção, mas TNEs duodenais maiores (≥ 2 cm) ou com a presença de metástases em linfonodos devem ser tratados cirurgicamente.³ A ressecção cirúrgica de TNE do intestino delgado deve incluir uma ressecção oncológica completa do(s) tumor(es) primário(s), linfonodos regionais e fibrose mesentérica, se possível. O estadiamento intraoperatório deve ser realizado para avaliar a extensão da doença. Metástases peritoneais são encontradas em 20% dos pacientes, portanto é imprescindível um inventário da cavidade minucioso que atente para pelve, cólon sigmoide, mesentério e diafragma. A superfície do fígado deve ser examinada, e a ultrassonografia intraoperatória pode aumentar a eficácia para avaliação de metástases hepáticas, que podem ocorrer em até 61% dos pacientes.⁴

Ambas as diretrizes (europeia e norte americana) favorecem a ressecção aberta como a abordagem cirúrgica preferida em detrimento da laparoscopia devido melhor precisão em avaliação de lesões sincrônicas em outros locais do intestino.⁶

Em geral, a recomendação para a ressecção em bloco de qualquer TNE primário do intestino delgado com seu campo de drenagem linfática é consistente em todas as principais diretrizes e nas evidências atuais.⁶

Por ter se tratado de um quadro de abdome agudo obstrutivo, a paciente do caso foi tratada com uma abordagem cirúrgica aberta, sendo retirado o tumor em bloco e feito minucioso inventário da cavidade, não identificando metástases à distância nos demais órgãos abdominais.

A cirurgia paliativa deve ser considerada para os pacientes com metástases hepáticas potencialmente ressecáveis sem metástases à distância e sem outras condições médicas que possam comprometer significativamente a expectativa de vida. Ela também pode ser bem indicada para prevenir complicações atribuíveis à massa tumoral em pacientes não adequados para ressecção curativa.³ Portanto, as diretrizes europeia e norte americana recomendam unanimemente que, na evidência de tumor primário ressecável e metástases hepáticas, a ressecção do(s) tumor(es) primário(s) e da cadeia de drenagem linfática em combinação com ressecção das metástases hepáticas é bem indicada.⁶

Em relação à abordagem dos tumores de alto grau, eles são reconhecidos apenas após a ressecção, e o tratamento ideal desses pacientes não está claro.⁴

Em TNEs jejunais e ileais com síndrome carcinoide, os análogos da somatostatina reduzem efetivamente os sintomas em 40-80% dos pacientes.³ Vários estudos demonstraram que tanto o octreotida quanto a lanreotida, em doses-padrão e mais altas e em intervalos regulares e mais curtos, são eficazes na redução em mais de 50% dos sintomas da síndrome carcinoide, como rubor e diarreia.⁶ Além disso, essa terapia se mostrou capaz de induzir a estabilização do crescimento tumoral em até 50% dos casos. Portanto, os análogos da somatostatina são claramente indicados em TNEs jejuno-ileais funcionais.³

Em relação aos tumores pequenos, o tratamento expectante por si só é apropriado e a terapia com análogo da somatostatina pode ser iniciada se houver evidência de progressão tumoral clinicamente significativa.⁶

Nos casos de tumores metastáticos e/ou irressecáveis, o tratamento com análogo da somatostatina é a terapia sistêmica de primeira linha, unanimemente recomendada por todas as diretrizes no cenário de TNE gastroenteropancreático bem diferenciado

irressecável, assintomático, receptor de somatostatina positivo, e com uma alta carga tumoral.⁶

A quimioterapia citotóxica é uma opção de último recurso para pacientes com TNE metastático do intestino delgado que não tiveram sucesso com a terapia do análogo da somatostatina e outras terapias sistêmicas, como Everolimus.⁶ Portanto, não é recomendada para TNEs bem diferenciados de intestino médio e posterior. Em TNEs duodenais bem diferenciados é reservada para pacientes com doença metastática avançada. No entanto, em pacientes com tumores pouco diferenciados, a quimioterapia combinada demonstrou induzir a remissão da doença com duração variável.³

Vias de tratamento futuras incluem combinar as diferentes modalidades de tratamento discutidas acima para a doença refratária, como já visto em alguns testes clínicos que evidenciam melhor resposta em combinação com terapias sistêmicas, levando ao controle da doença em 38-55% dos pacientes.⁶

Em relação ao seguimento, as recomendações atuais são para retornos a cada 6 meses por 1 ano, seguidos de vigilância radiográfica, clínica e bioquímica anual por 10 anos.¹

A abordagem cirúrgica de urgência realizada na paciente do relato confirma o curso indolente apresentado na maior parte dos TNE de intestino delgado, com apresentação primária de obstrução intestinal em um indivíduo previamente assintomático. Como não houve evidência de metástases à distância, a paciente foi direcionada para acompanhamento oncológico semestral em outro serviço, onde não foi evidenciada recidiva tumoral até o fechamento deste trabalho.

5 CONCLUSÃO

O TNE de intestino delgado é uma entidade rara e de curso indolente na maioria dos casos. Esse fato torna seu diagnóstico difícil e, muitas vezes, ele é feito de forma incidental.

Grande parte dos pacientes têm o diagnóstico estabelecido quando já estão em quadros avançados de doença, a partir de estudo histopatológico realizado por excisões cirúrgicas, como relatado no caso.

Pacientes com sintomas relacionados à secreção hormonal pelo tumor se beneficiam de terapia medicamentosa com análogos de somatostatina, servindo também para diminuir progressão de doença em casos selecionados.

O tratamento cirúrgico é bem estabelecido como primeira linha devido à boa sobrevida em tumores iniciais e em alguns casos metastáticos. A terapia medicamentosa é reservada para quadros avançados sem expectativas de cura, com estudos em andamento sobre novas drogas em combinação que atuem na melhoria de sintomas e estabilização do crescimento tumoral.

REFERÊNCIAS

- 1-Xavier S, Rosa B, Cotter J. Small bowel neuroendocrine tumors: From pathophysiology to clinical approach. *World J Gastrointest Pathophysiol.* 2016;7(1):117-124. doi:10.4291/wjgp.v7.i1.117
- 2-Scott AT, Howe JR. Management of Small Bowel Neuroendocrine Tumors. *J Oncol Pract.* 2018;14(8):471-482. doi:10.1200/JOP.18.00135
- 3- Clift A, K, Kidd M, Bodei L, Toumpanakis C, Baum R, P, Oberg K, Modlin I, M, Frilling A: Neuroendocrine Neoplasms of the Small Bowel and Pancreas. *Neuroendocrinology* 2020;110:444-476. doi: 10.1159/000503721
- 4-Howe JR, Cardona K, Fraker DL, et al. The Surgical Management of Small Bowel Neuroendocrine Tumors: Consensus Guidelines of the North American Neuroendocrine Tumor Society. *Pancreas.* 2017;46(6):715-731. doi:10.1097/MPA.0000000000000846
- 5-Larouche V, Akirov A, Alshehri S, Ezzat S. Management of Small Bowel Neuroendocrine Tumors. *Cancers.* 2019; 11(9):1395. <https://doi.org/10.3390/cancers11091395>
- 6-Kamei D J, Shiguhara R, Araujo F R. Tumor neuroendócrino de intestino delgado: relato de caso. *ABCD, arq. bras. cir. dig.* [online]. 2020, vol.33, n.1. Epub May 18, 2020. ISSN 2317-6326. <http://dx.doi.org/10.1590/0102-672020190001e1492>.

ANEXOS

Tabela 1:

Comparação entre a Classificação de 2010 da Organização Mundial de Saúde (OMS) dos tumores do sistema digestivo e a classificação da OMS de 2017 dos tumores dos órgãos endócrinos.

Classificação/ grau	Índice proliferativo Ki-67 (%)	Índice mitótico
2010 OMS - Classificação dos tumores do Sistema Digestivo		
Tumor neuroendócrino Bem diferenciado		
Grau 1	≤ 2	<2
Grau 2	3-20	2-20
Carcinoma neuroendócrino pouco diferenciado		
Grau 3	>20	>20
2017 OMS - Classificação dos tumores dos órgãos endócrinos		
Tumor neuroendócrino Bem diferenciado		
Grau 1	<3	<2
Grau 2	3-20	2-20
Grau 3	>20	>20
Carcinoma neuroendócrino pouco diferenciado		
Grau 3	>20	>20

Fonte: Scott AT, Howe JR. Management of Small Bowel Neuroendocrine Tumors. J Oncol Pract. 2018;14(8):471-482. doi:10.1200/JOP.18.00135. [traduzida]

Tabela 2:

Estadiamento dos Tumores Neuroendócrinos Do Intestino Delgado Do Comitê Conjunto Americano De Estadiamento De Câncer- 2018.

Estadiamento tumores neuroendócrinos do intestino delgado.	Descrição
Tumor primário	
TX	Tumor primário não pode ser avaliado.
T0	Sem evidência de tumor primário
T1	Tumor invade lamina própria ou submucosa ou tamanho \leq 1cm
T2	Tumor invade muscular própria ou tamanho $>$ 1 cm
T3	Tumor invade através da muscular própria até a subserosa sem penetrar a serosa.
T4	Tumor penetra o peritônio visceral (serosa) ou invade outros órgãos
Linfonodos	
NX	Linfonodos regionais não podem ser avaliados.
N0	Sem metástase em linfonodos regionais
N1	Metástase linfonodal regional em $<$ 12 linfonodos.
N2	Massa mesentérica grande ($>$ 2cm) e/ou \geq 12 linfonodos, especialmente os que acometem os vasos mesentéricos superiores.
Metástases	
M0	Sem metástase a distância.
M1	Metástase a distância
M1 a	Metástase confinada ao fígado
M1 b	Metástase em pelo menos um sítio extrahepático
M1 c	Metástase hepática e extrahepática
Estadiamento	
I	T1 N0 M0
II	T2 ou T3, N0, M0
III	T4, N0, M0 Qualquer T, N1 ou N2, M0
IV	Qualquer T, qualquer N, M1.

Fonte: Scott AT, Howe JR. Management of Small Bowel Neuroendocrine Tumors. J Oncol Pract. 2018;14(8):471-482. doi:10.1200/JOP.18.00135. [traduzida]