

**Relato de caso: Tumor neuroendócrino de apêndice cecal****Case report: neuroendocrine Tumor of the cecal appendix**

DOI:10.34119/bjhrv5n5-

Recebimento dos originais: 12/09/2022

Aceitação para publicação: 13/10/2022

**Leonardo Vitor Pereira Dias**

Graduado em Medicina

Instituição: Hospital Regional de Presidente Prudente (UNOESTE)

Endereço: Rua Machado de Assis, 191, Pirapozinho - SP

E-mail: leonardo\_pdias@hotmail.com

**Helen Brambila Jorge Pareja**

Mestre em Ciências da Saúde

Instituição: Hospital Regional de Presidente Prudente (UNOESTE)

Endereço: Rua Issao Anzai, 140, Damha, Presidente Prudente - SP

E-mail: brambila\_hj@hotmail.com

**Camila Prota Sannino**

Graduada em Medicina

Instituição: Hospital Regional de Presidente Prudente (UNOESTE)

Endereço: Rua José Bongiovani, 1297, Cidade Universitária, Presidente Prudente - SP, CEP: 19050-680

E-mail: camilaprota@hotmail.com

**Fernando Torres Bermudes**

Graduado em Medicina

Hospital Regional De Presidente Prudente (UNOESTE)

Endereço: Rua José Bongiovani, 1297, Cidade Universitária, Presidente Prudente - SP, CEP:19050-680

E-mail: fernandobermudes1@gmail.com

**Mariana Néri Góes Sakamoto**

Graduanda em Medicina

Instituição: Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE) - Campus Presidente Prudente

Endereço: Rua José Bongiovani, 700, Cidade Universitária, Presidente Prudente - SP, CEP:19050-920

E-mail: mariananerigoes@gmail.com

**Joyce Saab**

Graduada em Medicina pela Universidade do Oeste Paulista

Instituição: Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE)

Endereço: Rua Maria Aparecida Silva Begena, 123, Damha 1, Presidente Prudente - SP

E-mail: joyce\_saab28@hotmail.com

**Déborah Cristina Andrade Neves**

Graduada em Medicina  
Instituição: Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE)  
Endereço: Milton Valeriano da Silva 203, Presidente Prudente - SP  
E-mail: [deborahcristina94@hotmail.com](mailto:deborahcristina94@hotmail.com)

**João Lucas Rosa**

Graduado em Medicina  
Instituição: Universidade Federal do Tocantins  
Endereço: Rua Antônio Fernandes, 395, Centro, Cajobi – SP, CEP:15410-000  
E-mail: [joao.rosa@mail.uft.edu.br](mailto:joao.rosa@mail.uft.edu.br)

**RESUMO**

Os tumores neuroendócrinos são neoplasias raras que podem surgir em várias localizações. Os tumores neuroendócrinos do apêndice cecal são o terceiro tumor neuroendócrino mais frequente no trato gastrointestinal e aparecem principalmente em idades mais jovens. Na sua grande maioria são identificados através do estudo histopatológico na sequência de uma apendicectomia por suspeita de apendicite aguda. Em casos raros podem causar síndrome carcinoide. Atualmente, são utilizados os sistemas de classificação da Organização Mundial de Saúde e da European Neuroendocrine Tumor Society, os quais têm por base a taxa mitótica e/ou o índice proliferativo Ki-67. O tratamento de escolha dos tumores neuroendócrinos do apêndice cecal é a apendicectomia simples e em casos selecionados pode ser necessária a realização de colectomia direita. A apendicectomia simples é o tratamento cirúrgico de rotina e proporciona a cura na maioria dos casos. Os critérios propostos pela European Neuroendocrine Tumor Society para o tratamento desses tumores são de fácil reprodução mesmo os tumores de apêndice cecal sendo neoplasias relativamente raras, porém com um excelente prognóstico.

**Palavras-chave:** apêndice cecal, tumores neuroendócrinos do apêndice cecal, apendicectomia, colectomia direita.

**ABSTRACT**

Neuroendocrine tumors are rare neoplasms that can arise in various locations. Appendiceal neuroendocrine tumors are the third most frequent neuroendocrine tumor in the gastrointestinal tract and appear mainly at younger ages. Most of them are identified through histopathological study following an appendectomy for suspected acute appendicitis. In rare cases they can cause carcinoid syndrome. Currently, the classification systems of the World Health Organization and the European Neuroendocrine Tumor Society are used, which are based on the mitotic rate and/or the Ki-67 proliferative index. The treatment of choice for appendiceal neuroendocrine tumors is simple appendectomy and in selected cases it may be necessary to perform a right colectomy. The simple appendectomy is the routine surgical treatment and provides cure in most cases. The criteria proposed by the European neuroendocrine tumor society for the treatment of these tumors are easily reproducible even appendiceal tumors being relatively rare neoplasms, but with an excellent prognosis.

**Keywords:** appendix, appendiceal neuroendocrine tumor, appendectomy, right colectomy.

## 1 INTRODUÇÃO

Os tumores neuroendócrinos do trato gastrointestinal foram originalmente descritos por Siegfried Oberndorfer em 1907. O médico alemão deu o nome de carcinoides aos tumores submucosos do intestino delgado com evolução mais indolente quando comparados com os adenocarcinomas. Em 2000, a Organização Mundial de Saúde (OMS) renomeou esta entidade, passando a ser designados de tumores neuroendócrinos. (1)

Os tumores neuroendócrinos (TNE) são neoplasias derivadas de células enterocromafins, difusamente distribuídas pelo corpo, são raros e apresentam crescimento lento, possuindo a capacidade de produzir hormônios neurotransmissores, neuromoduladores e neuropeptídeos. (2,3)

Os TNE podem afetar diversos órgãos. O apêndice cecal é o terceiro sítio mais frequente de surgimento dos TNE em todo o trato digestivo. Aproximadamente dois terços dos tumores neuroendócrinos são encontrados no trato gastrointestinal (54,5%), com o Intestino Delgado sendo o mais acometido (44,7%), seguido do Reto (19,6%), Apêndice Cecal (16,7%), Cólon (10,6%) e por fim Estômago (7,2%). (4)

Os TNE de apêndice cecal geralmente, são tumores diagnosticados acidentalmente durante apendicectomias ou outras cirurgias abdominais. Estima-se que, de cada 100 apendicectomias realizadas por ano, mesmo em hospitais menores, ao menos um caso será por TNE de apêndice. A incidência aproximada dessa neoplasia é de 2 a 3 casos por milhão, com uma preferência pelo sexo feminino de 2:1, porém, sem preferência por raça. O pico de incidência varia de 38 e 51 anos nas mulheres e de 20 a 24 anos nos homens. (5, 9)

Como a maioria dos casos de TNE de apêndice é diagnosticada incidentalmente, eles não estão relacionados a uma apresentação clínica específica. O diagnóstico está associado, mas não necessariamente, a um quadro de apendicite aguda, tendo em vista que a maioria desses tumores se localiza no ápice do órgão, não causando obstrução do mesmo. (5) 10

Quando funcionantes, os TNE podem causar a Síndrome Carcinoide (SC), cujos sintomas predominantes são: rubor cutâneo, diarreia secretória, telangiectasia venosa, sibilos, dispneia e lesões cardíacas. (6), porém, associação com a SC é rara e ocorre em menos de 1% dos casos. (5)

O diagnóstico definitivo dos TNE'S é feito através do estudo histopatológico da peça anatómica, que inclui o perfil imunohistoquímico do tumor (presença da sinaptofisina e Cromogranina A (CgA), bem como a medição do marcador proliferativo, o índice Ki-67. (7)

A OMS e a Sociedade Europeia de tumores neuroendócrinos (ENETS, do inglês European Neuroendocrine Tumor Society) criaram um sistema de estadiamento dos tumores

(QUADRO 1), além de classificação que tem por base a taxa mitótica e/ou o índice proliferativo Ki-67. (8) Esta classificação permite estratificar os tumores neuroendócrinos do apêndice cecal em tumores de baixo grau, intermédio e alto. (8)

A maioria dos pacientes com diagnóstico de TNE do apêndice apresenta curso indolente e bom prognóstico sendo a apendicectomia o único tratamento necessário, com taxas de sobrevida maiores que 90% em 5 anos (9)

### 1.1 RELATO DO CASO

F. N. S., masculino, 16 anos, deu entrada no pronto socorro da cirurgia geral apresentando quadro de dor abdominal mais intensa no quadrante inferior direito, inapetência, febre há 1 dia, náuseas e vômitos há 3 dias. Negava outros sintomas. No exame físico mostrava-se em bom estado geral, abdômen normotenso, ruídos hidroaéreos presentes, doloroso a palpação, principalmente em fossa ilíaca direita (FID), apresentando defesa ativa de FID e de Sinal de Blumberg positivo.

Devido alta suspeição clínica de se tratar de um quadro de apendicite aguda, atingindo 7 pontos na Escore de Alvarado (QUADRO 2), foi indicado apendicectomia sem a realização de exames de imagem ou laboratoriais adicionais. Cabe ressaltar a impossibilidade de calcular o Escore de Alvarado por completo devido a não coleta de Leucograma para o paciente. Assim, indicada apendicectomia convencional, realizada sem intercorrências.

Segundo relatório cirúrgico, foi descrito o inventário da cavidade como: "Ausência de líquido livre, presença de apêndice cecal hiperemiado e edemaciado, sem pontos de fibrina, sem pontos de necrose ou perfuração, com sua base preservada, caracterizando apendicite aguda grau I." O material foi enviado para análise anatomopatológica.

O paciente manteve boa evolução clínica sem intercorrências durante internação. Recebendo dieta oral no primeiro pós-operatório e alta hospitalar no segundo dia pós-operatório com encaminhamento para o ambulatório da especialidade.

A análise anatomopatológica da peça cirúrgica evidenciou o diagnóstico de tumor neuroendócrino, bem diferenciado, de grau 2, neoplasia medindo 9mm de diâmetro e infiltrada até a camada subserosa, com presença de até 2 mitoses em 10 CGA. (FIGURA 1). A análise imunohistoquímica evidenciou resultado positivo para Cytoqueratin, Chromogranina A, Synaptophysin e CD56, além de índice de Ki-67 cerca de 5%. (FIGURA 2).

Em vista do diagnóstico acidental pós-operatório, foi optado por realizar tomografia computadorizada de abdômen e pelve para controle com 2 meses de pós-operatório na qual não encontrou alterações

Figura 1. Relatório Anatomopatológico

**RELATÓRIO ANATOMOPATOLÓGICO**

**Material**  
APÊNDICE CECAL.

**Hipótese Diagnóstica**  
APENDICITE AGUDA.

**Macroscopia**  
Recebido para exame em formol tamponado a 10%, apêndice cecal que mede 7,2x0,7cm, apresentando serosa lisa e acinzentada onde se nota rede vascular evidente. Nos cortes, a luz está pouco dilatada e preenchida por material fecaloide. Nota-se tumoração sólida com 0,9x0,6cm, esbranquiçada e firme.  
Todo material foi submetido a exame histológico. 11f/1b

**DIAGNÓSTICO**

TUMOR NEUROENDÓCRINO DO APÊNDICE CECAL, BEM DIFERENCIADO, GRAU 2, (NET 2).  
A NEOPLASIA MEDE 9MM DE DIÂMETRO MÁXIMO E INFILTRA ATÉ A CAMADA SUBSEROVA.  
PRESENÇA DE ATÉ 2 MITOSES EM 10 CGA.  
AUSÊNCIA DE NECROSE.  
INFILTRAÇÃO ANGIOLINFÁTICA E PERINEURAL NÃO DETECTADAS.  
AUSÊNCIA DE INFILTRAÇÃO DO MESOAPÊNDICE.  
MARGEM CIRÚRGICA CIRCUNFERENCIAL DA PEÇA LIVRE DE NEOPLASIA.  
MARGEM CIRÚRGICA PROXIMAL LIVRE DE NEOPLASIA.  
ESTADIAMENTO ANÁTOMO PATOLÓGICO AJCC 8ª EDIÇÃO: pT3 pNx  
NOTA: VIDE EXAME IMUNOHISTOQUÍMICO COMPLEMENTAR IH-21/0157.

Figura 2. Laudo Imunohistoquímico

**IMUNOMICROSCOPIA**

**Material**  
APÊNDICE CECAL

**Dados Clínicos**  
BLOCO: BHR-21/000262

**Método**  
Imunohistoquímica automatizada com o sistema Ventana-Roche (BenchMark Ultra), utilizando anticorpos pré-diluídos (Monoclonais e/ou Policlonais) e meios de detecção ultraView DAB e OptiView DAB.

**Resultado**

Marcador (Anticorpos)	Clone	Expressão
Cytoqueratin CK20	Ks20.8	Negativo nas células neoplásicas.
Cytoqueratin	AE1, AE3	Positivo nas células neoplásicas.
Chromogranina A	Polyclonal	Positivo nas células neoplásicas.
Ki-67	MAb SP6	Baixo índice de proliferação celular (cerca de 5%).
Synaptophysin	Polyclonal	Positivo nas células neoplásicas.
CD56	56C04	Positivo nas células neoplásicas.

**DIAGNÓSTICO**

O QUADRO HISTOPATOLÓGICO ASSOCIADO AO PERFIL IMUNOHISTOQUÍMICO É COMPATÍVEL COM TUMOR NEUROENDÓCRINO DO APÊNDICE CECAL, BEM DIFERENCIADO, GRAU 2.

## 2 DISCUSSÃO

O termo ‘carcinoide’ (karzinoid) foi originalmente descrito por Siegfried Oberndorfer em 1907 e tem sido aplicado, de maneira indistinta, para designar as neoplasias neuroendócrinas bem diferenciadas do trato gastrointestinal. Apesar desses tumores serem entidades

relativamente raras, o apêndice é um sítio com relativa frequência de surgimento dos TNE. (5,10)

As células neuroendócrinas estão distribuídas por todo o corpo e podem ser encontradas no TGI, pulmões, pâncreas, tireoide, entre outros. No TGI, os tumores ocorrem principalmente no intestino delgado (44,7%), reto (19,6%), apêndice (16,7%), cólon (10,6%) e estômago (7,2%) (4). Os TNE do apêndice têm uma incidência na literatura de 0.15-0.6 em 100.000 por ano, com uma pequena predisposição ao sexo feminino e em pacientes com idade entre 38 e 51 anos (9). São mais frequentes em parte distal do apêndice (75%) e menos frequentes nos terços médio (15%) e proximal (10%) (11). Onde podemos fazer um paralelo com o caso em discussão, em que diverge do perfil epidemiológico sendo um paciente do sexo masculino com 16 anos, porém com a neoplasia se situando na porção distal do órgão, estando dentro do maior percentil descrito pela literatura.

Os TNE de apêndice são tumores únicos e com um padrão bem distinto quando comparados aos demais TNE do trato digestivo. Caracterizam-se por serem relativamente frequentes, entre os tumores neuroendócrinos, de pequeno tamanho tumoral e, geralmente, com comportamento indolente e pouco agressivo. (5)

Como característica, o TNE de apêndice incide em uma faixa etária mais jovem que as demais. Uma possível explicação estaria relacionada com a diferente origem dos TNE apendiculares (12). Estudos sugerem que essa neoplasia tem origem nas células secretoras subepiteliais, que normalmente estão em número maior na região distal do apêndice e em íntima relação com fibras nervosas. A menor incidência dos TNE em idosos e a hipótese de que os mesmos sofrem regressão com o avançar da idade é mais bem explicada por sua origem em células subepiteliais neuroendócrinas, inclusive porque essas células tendem a diminuir com a idade (13).

Setenta e cinco por cento dos TNE de apêndice são menores do que 1 cm de diâmetro e cerca de 5% a 10% deles são maiores do que 2 cm após a fixação, sendo o tamanho do tumor parâmetro indicativo para ampliação da exérese cirúrgica.(5) No caso descrito, o tumor possuía 9mm de diâmetro em seu maior eixo, sendo um dado em que se enquadra dentro da estatística como mais comum, além de ser um fator de decisão para não ampliação cirúrgica.

Segundo as classificações da OMS e da ENETS, os GEP-NETs são divididos em neoplasias bem diferenciadas sendo os tumores neuroendócrinos (NET, do inglês Neuroendocrine Tumor), e as neoplasias pouco diferenciadas, que são os carcinomas neuroendócrinos (8,14,15). Os NETs foram ainda classificados, segundo o índice mitótico e/ou segundo o índice de imunoproliferação Ki-67, em grau 1 (G1) – índice mitótico menor que 2

por 10 CGA e/ou índice de proliferação Ki67 menor ou igual a 2% - e em grau 2 (G2) – índice mitótico entre 2 e 20 por 10 CGA e/ou índice de Ki67 entre 3% e 20%(8,15,16). Por sua vez, todos os tumores neuroendócrinos pouco diferenciados são classificados como grau 3 (G3) – índice mitótico maior que 20 por 10 CGA e/ou índice de proliferação Ki67 maior que 20% (8,15,16). O paciente apresentado foi classificado como G2 devido o índice mitótico de 2 em 10 CGA e índice de Ki67 com cerca de 5%.

Quanto à apresentação clínica, os pacientes podem iniciar o quadro com sintomatologia típica de apendicite aguda, assim como no presente relato. Entretanto, como a maioria desses tumores é diagnosticada acidentalmente, eles não estão relacionados a um quadro clínico específico. A maioria dos TNE de apêndice localizam-se no ápice do órgão, não causando obstrução da luz do mesmo e não estando relacionados, portanto, a um quadro de apendicite aguda obstrutiva de gênese tumoral, em sua maioria. (5)

A cirurgia desempenha o papel principal no tratamento dos TNE de apêndice. Existem dois procedimentos cirúrgicos que podem ser utilizados no tratamento do TNE apendicular local ou locorregional: apendicectomia e colectomia direita. (9)

Como referido anteriormente, os TNE apendiculares são frequentemente diagnosticados acidentalmente em apendicectomias por suspeita de apendicite aguda (9). Nestes casos, raramente se suspeita de uma etiologia neoplásica intraoperatóriamente e, muitas vezes, apenas no estudo histopatológico se chega ao diagnóstico. (17) Assim como no caso apresentado.

O tamanho do tumor, a localização, a diferenciação, a invasão do mesoapêndice, o envolvimento de gânglios linfáticos, o índice de proliferação e a angioinvasão são fatores que vão influenciar na escolha do tratamento (9). Essas medidas devem constar no relatório histopatológico, pois são utilizadas na estimativa do potencial de agressividade do tumor, da chance de recidiva loco-regional e da ocorrência de metástase a distância (14). Assim, com o intuito de uniformizar o tratamento dos ANETs, a ENETS e a UICC/AJCC formularam guidelines para ajudar nesta decisão. (9)

Os TNE de apêndice podem ser tratados com intenção curativa, através de apendicectomia simples, nos casos em que o diâmetro do tumor não seja maior do que 2 cm, o mesmo esteja localizado no ápice do órgão e não haja invasão profunda do mesoapêndice(18). Hemicolectomia direita, está indicado se um dos seguintes fatores estiver presente: diâmetro tumoral maior do que 2 cm, invasão profunda do mesoapêndice, margens cirúrgicas positivas e índice Ki-67 maior que 10%. A reintervenção em caso de margens cirúrgicas comprometidas pode ser realizada com segurança dentro de até três meses da primeira cirurgia (5).

Com o intuito de uniformizar a conduta para o tratamento dos TNE apendiculares, adota-se a rotina proposta pela ENETS (ALGORITMOS 1 e 2). Nos casos já operados, deve-se proceder à revisão de lâmina. Recomenda-se a realização de teste imunohistoquímico para determinação de CgA e sinaptofisina, assim como o índice mitótico e o Ki-67. (5)

A dosagem de CgA pode ser empregada como marcador tumoral dos TNE de apêndice sendo útil e indicado na presença de doença metastática como, marcador bioquímico no seguimento desses pacientes. Nos raros casos de pacientes com a síndrome carcinoide, a dosagem do ácido 5-hidroxiindoloacético (5-Hiaa) pode ser útil. (5) Marcadores estes que não foram solicitados para o caso, sendo a CgA como mais indicada, pois a ausência de sinais de SC dispensa a dosagem de 5-Hiaa.

A tomografia computadorizada (TC) de abdômen é mais utilizada no seguimento para o diagnóstico de recidiva local ou de doença metastática. O diagnóstico primário de TNE de apêndice por TC é raro, devido a vários fatores: baixo grau de suspeição clínica; pequeno tamanho do tumor; localização mais distal no apêndice, na maioria dos casos. Nos tumores maiores do que 2 cm, recomenda-se idealmente o PET-TC com uso de análogos da somatostatina marcados com o gadolínio. Na sua indisponibilidade e com suspeita de doença metastática, pode-se lançar mão do 18FDG-PET ou do octreoscan. A ressonância nuclear magnética (RNM) tem se mostrado menos efetiva do que a TC. O emprego da colonoscopia tem sido sugerido para o diagnóstico de possíveis tumores sincrônicos/metacrônicos(18). Como não havia suspeita de doença metastática, a solicitação apenas da TC se enquadra como ideal para o Pós Op. Futuramente o paciente pode se beneficiar com o rastreamento por meio de Colonoscopia.

De acordo com a ENETS, não é mandatório o acompanhamento de pacientes com tumores menores que 1 cm que foram submetidos a apendicectomia com margens cirúrgicas livres (9). Pacientes portadores de tumores T1 (ENETS) ou T1a (AJCC) na ausência de fatores de riscos, que realizaram excisão do apêndice podem ser considerados curados.(19) Não podemos considerar o paciente em questão curado, mesmo o tumor sendo menor que 1 cm, pois este se infiltra até a camada subserosa (T3), necessitando assim acompanhamento oncológico.

TNE de apêndice menores que 1 cm de diâmetro, segundo a classificação supracitada (ENETS), apresentam maiores taxas de sobrevida e boa resposta após realização de apendicectomia (9). Para pacientes com TNE do apêndice bem diferenciado, entre 1 e 2 cm e margens livres, não há consenso sobre o seguimento e a necessidade ou não de reintervenção cirúrgica (9,20), sendo sugerido a realização de tomografia computadorizada ou ressonância magnética para avaliar comprometimento linfonodal ou doença a distância, a fim de definir

conduta. (9) No presente relato de caso, a não caracterização de comprometimento regional ou a distância, pela TC, definiu como não sendo necessário o tratamento cirúrgico complementar e se caracterizou como adequada a apendicectomia realizada.

Por outro lado, pacientes com TNE em base do apêndice, tumores maiores que 2 cm, invasão profunda do mesoapêndice ou angiolinfática ou margens comprometidas, apresentam maior risco de recorrência da doença e, por isso, devem ser investigados e enquadrados como candidatos a nova abordagem cirúrgica através da realização de uma hemicolectomia direita (9,20,21). Em casos de tumores avançados com invasão peritoneal e/ou de órgão adjacentes, acometimento linfonodal e presença de metástase a distância é indicado tratamento multidisciplinar. (9)

Entretanto, o acompanhamento regular é indicado em tumores de 1 a 2 cm que apresentam risco de disseminação para linfonodos: tumor na base do apêndice, infiltração vascular, acometimento do mesoapêndice maior que 3mm e grau intermediário de diferenciação (9). O seguimento a longo prazo deve ser preconizado em situações com acometimento linfonodal, tumor em estágio avançado e invasão locorregional (9). A hemicolectomia direita é considerada um procedimento seguro por alguns estudos, com baixas taxas de complicações. Em uma metanálise, foram encontradas taxas de complicações em torno de 11,4% para esse procedimento (22).

A Síndrome Carcinoide, é uma das complicações dos TNE e sua ocorrência é inferior a 10% dos casos. Porém, é uma freqüente causa de morbidade e mortalidade nesta patologia. Entre tantos tratamentos com uso de análogos de somatostatina, torna-se rara a sua ocorrência, além da morte causada por falência orgânica resultante da invasão tumoral por outros órgãos ou doença localmente avançada. (23)

Os pacientes operados devem ser avaliados semestralmente até o quinto ano com exame físico, testes bioquímicos e exames de imagem periódicos. O seguimento deverá ser realizado por toda a vida. Recomenda-se, ainda, a pesquisa de tumores em outros sítios anatômicos devido à alta incidência de lesões sincrônicas e metacrônicas nesse grupo de pacientes. (5)

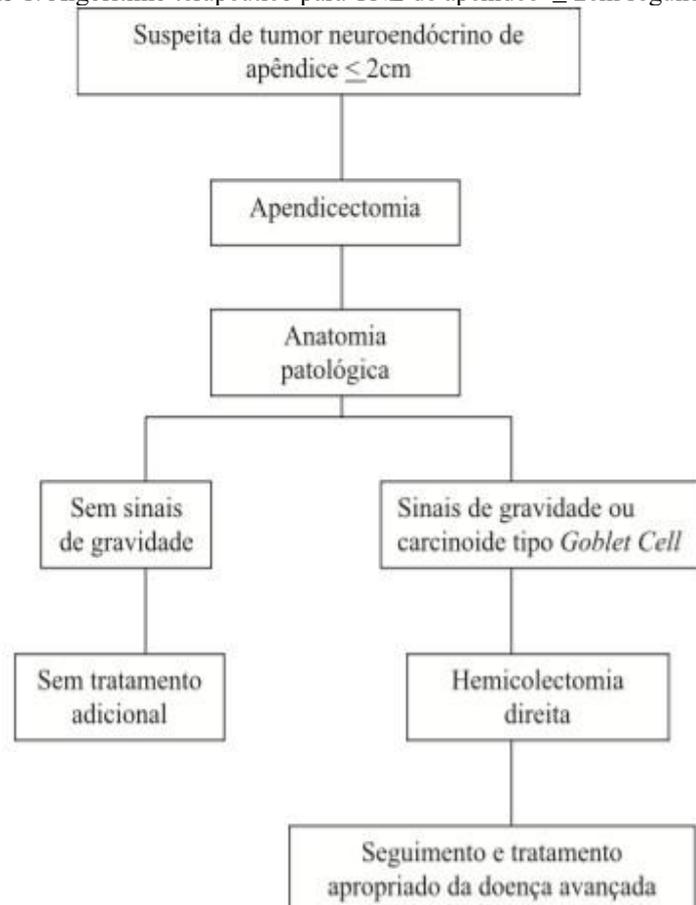
Pacientes com TNE de apêndice têm um risco aumentado de desenvolver neoplasias sincrônicas ou metacrônicas. Esse risco já foi reportado como sendo superior a 29% (18) e inclui não somente tumores do trato gastrointestinal, como também, mama, colo do útero, endométrio e outros sítios. Assim, rastreamento adicional para outras neoplasias deve ser realizado nesse grupo de pacientes por toda a vida. (5)

A chave para o tratamento ideal é a correta avaliação do tumor, sendo as classificações mais utilizadas a classificação da ENETS e a do AJCC.

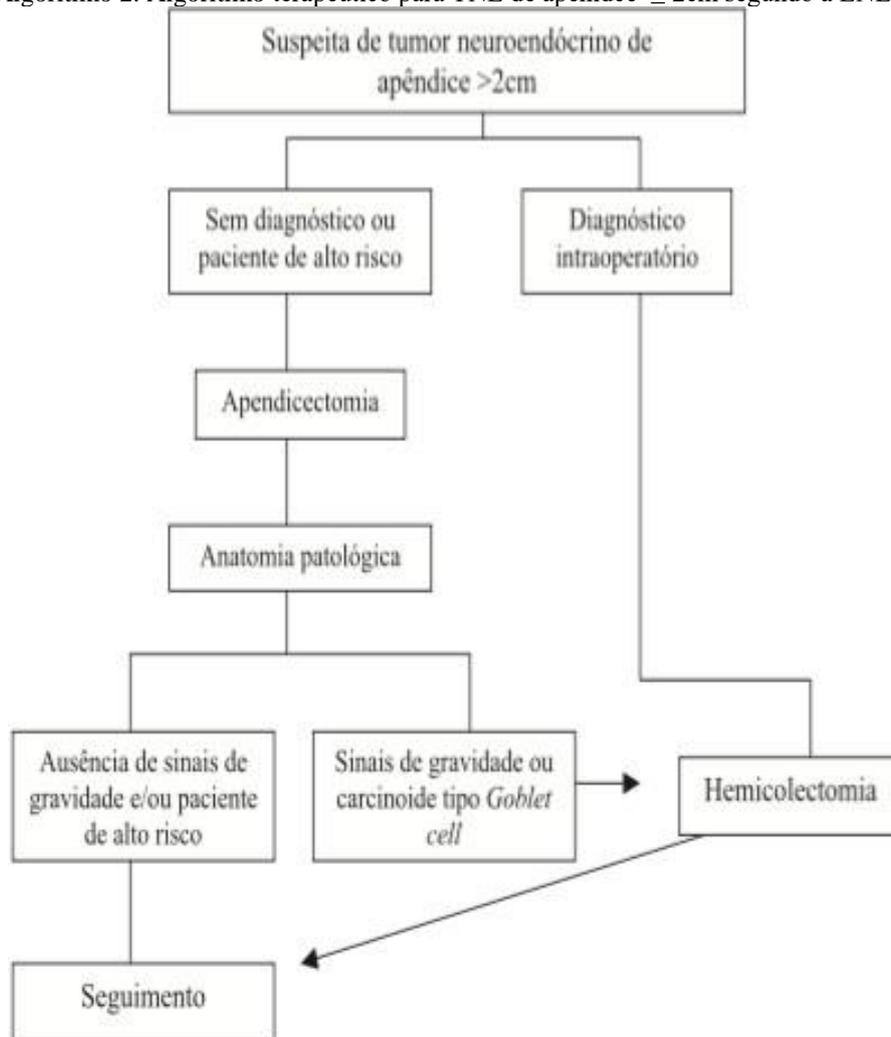
Quadro 1. Classificação TNM pela The American Joint Committee on Cancer (AJCC) e pela European Neuroendocrine Tumors Society (ENETS)

ENETS	AJCC
Tx: Tumor primário não pode ser avaliado	
T0: Sem evidência de tumor	
T1: ≤ 1 cm invadindo até muscular própria	T1a: ≤ 1 cm T1b: > 1 cm e ≤ 2 cm
T2: ≤ 2 cm invadindo até muscular própria e/ou invasão mínima (até 3 mm) de subserosa/mesoapêndice	T2: > 2 cm e ≤ 4 cm ou extensão para ceco
T3: > 2 cm e/ou invasão extensa (> 3 mm) de subserosa/mesoapêndice	T3: > 4 cm ou extensão para íleo
T4: Invasão peritoneal ou outros órgãos	T4: Tumor perfurado ou invasão de órgãos ou estruturas adjacentes
Nx: Linfonodos regionais não podem ser avaliados	
N0: Sem metástase para linfonodos regionais	
N1: Com metástase para linfonodos regionais	
Mx: Não se pode avaliar metástases a distância	
M0: Nenhuma metástase a distância	
M1: Metástase a distância	

Algoritmo 1. Algoritmo terapêutico para TNE de apêndice ≤ 2cm segundo a ENETS



Algoritmo 2. Algoritmo terapêutico para TNE de apêndice  $\geq 2$ cm segundo a ENETS



Quadro 2. ALVARADO et al,1996

Sintomas	Migração da dor	1
	Anorexia	1
	Náusea e/ou vômitos	1
Sinais	Defesa de parede no quadrante inferior direito do abdome	2
	Dor à descompressão	1
	Elevação da temperatura	1
Laboratório	Leucocitose	2
	Desvio à esquerda	1
Total		10

### 3 CONCLUSÃO

Sendo o relato descrito de um paciente do sexo masculino e jovem (16 anos). Concluimos que tumores de apêndice devem sempre ser suspeitados, mesmo quando a clinica

não for compatível ou o paciente se encontrar fora do padrão epidemiológico, favorecendo o mais precoce diagnóstico e tratamento, tendo assim maior chance de cura ou maior tempo livre de doença.

O tratamento curativo apenas pode ser alcançado com a cirurgia, apendicectomia ou colectomia direita dependendo do tamanho do tumor e fatores de risco. Sendo extremamente necessário uma análise fiel dos critérios cirúrgicos, anatomopatológicos e imunohistoquímicos estabelecidos pelos guidelines. Com atenção especial ao índice mitótico, taxa de Ki-67 e dimensões do tumor.

O seguimento pode não ser mandatório devido à benignidade e ao excelente prognóstico desta neoplasia. Porém, nos casos em que se faz necessário, deve-se atentar não apenas ao seguimento do TNE operado, mas também para a possibilidade de segundos tumores primários, sincrônicos ou metacrônicos.

## REFERÊNCIAS

- Oronsky B, Ma PC, Morgensztern D, Carter CA. Nothing But NET: A Review of Neuroendocrine Tumors and Carcinomas. *Neoplasia*. 2017;19(12):991-1002.
- Younes RN. Tumores neuroendócrinos: recomendações baseadas em evidências / Riad N. Younes; São Paulo: MBC marketing e propaganda, 2010.
- Taal B, Visser O. Epidemiology of neuroendocrine tumours. *Neuroendocrinology* 2004; 80:Suppl 13-7.
- Tomioka K, Fukoe Y, Lee Y, Lee M, Wada Y, Aoki T, et al. Primary neuroendocrine carcinoma of the appendix: a case report and review of the literature. *Anticancer Res*. 2013;33:2635–8.
- Silva, R.L. da ., Linhares, E. , Gonçalves, R. e Ramos, C. 2010. Tumores Neuroendócrinos do Apêndice Cecal: Experiência do Instituto Nacional de Câncer. *Revista Brasileira de Cancerologia*. 56, 4 (dez. 2010), 463–470.
- Almeida de Alencar Araújo, Nicole, Pantaroto, André, Tosello de Oliveira, Célia Tumores neuroendócrinos: revisão de literatura.. *Perspectivas Médicas [en linea]*. 2012, 23(1), 35-41
- Morais C, Silva E, Brandão PN, Correia R, Foreid S, Valente V. Neuroendocrine tumor of the appendix-a case report and review of the literature. *J Surg Case Rep*. 2019;2019(3):rjz086.
- Bundschuh RA, Habacha B, Lütje S, Essler M. Therapy of Patients with Neuroendocrine Neoplasia-Evidence-Based Approaches and New Horizons. *J Clin Med*. 2019;8(9).
- PAPE UF, et al. ENETS Consensus Guidelines for Neuroendocrine Neoplasms of the Appendix (Excluding Goblet Cell Carcinomas). *Neuroendocrinology*, 2016; 103(2): 144-52.
- Stinner B, Rothmund M. Neuroendocrine tumours (carcinoids) of the appendix. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2005; 19 (5): 729–38.
- WILLIAM Z, et al. Surgical management of appendicular carcinoids. *World Journal of Pathology*, 2013; 2: 7-13.
- Lundqvist M, Wilander E. A study of the histopathogenesis of the carcinoid tumors of the small intestine and appendix. *Cancer* 1987; 60 (2): 201-6.
- Shaw PAV. Carcinoid tumours of the appendix are different. *J Pathol* 1990; 162 (3): 189-90.
- MORIS, Dimitrios et al. Neuroendocrine Neoplasms of the Appendix: a review of the literature. *Anticancer Research*, [S.L.], v. 38, n. 2, p. 601-612, 20 jan. 2018. *Anticancer Research USA*
- Scherübl H, Cadiot G. Early Gastroenteropancreatic Neuroendocrine Tumors: Endoscopic Therapy and Surveillance. *Visc Med*. 2017;33(5):332-338.
- Elkbuli A, Sanchez C, McKenney M, Boneva D. Incidental neuro-endocrine tumor of the appendix: Case report and literature review. *Ann Med Surg (Lond)*. 2019;43:44-47.

Hatch QM, Gilbert EW. Appendiceal Neoplasms. *Clin Colon Rectal Surg.* 2018;31(5):278-287.

Moertel CG, Weiland LH, Nagorney DM, Dockerty MB. Carcinoid tumor of the appendix: treatment and prognosis. *N Engl J Med* 1987; 317 (27): 1699–701.

NCCN – National Comprehensive Cancer Network. Clinical practice guidelines in oncology: neuroendocrine tumors (version 2.2016).

GROZINSKY-GLASBERG S, et al. Current size criteria for the management of neuroendocrine tumors of the appendix: Clinical experience and review of the literature. *Neuroendocrinology*, 2013; 98(1): 31-37

CORREA NETO IJF, et al. Carcinoid tumor of cecal appendix: one-year incidence at the Santa Marcelina Hospital. *Journal of Coloproctology*, 2014; 34(4): 245-249.

DASKALAKIS K, et al. The risk of lymph node metastases and their impact on survival in patients with appendiceal neuroendocrine neoplasms: a systematic review and meta-analysis of adult and paediatric patients. *Endocrine*, 2020; 67(1): 20-34

Abreu, Rui Pedro Neto da Silva Appendiceal neuroendocrine tumors: approach and treatment. *Journal of Coloproctology (Rio de Janeiro)* [online]. 2018, v. 38, n. 4