

# NEOPLASIA NEUROENDÓCRINA ADERIDA EM MESENTÉRIO E INTESTINO GROSSO: RELATO DE CASO

ADHERED NEUROENDOCRINE NEOPLASM IN THE MESENTERY AND LARGE INTESTINE - CASE REPORT

NEOPLASIA NEUROENDOCRINA ADHERIDA EN MESENTERIO E INTESTINO GRUESO: REPORTE DE CASO

Giovanna Garcia Marangoni\*, Heloisa Dias Sanson\*, Lucas Maluli Maluf Silva\*, Cibele Alexandra Ferro\*, Fernanda Magni Cadamuro\*\*, Cassio Alfred Bratting Cantão\*\*\*

## Resumo

**Introdução:** O tumor neuroendócrino pancreático gastrointestinal foi descoberto em 1907 por Siegfried Oberdorfer, que mais tarde, em 1929, descreveu seu potencial maligno, relativamente raro. Os tumores neuroendócrinos gastrointestinais e do ducto pancreaticobiliar são tumores heterogêneos com diferentes comportamentos biológicos e clínicos, dependendo da origem do tumor primário, tipos de células neuroendócrinas e características patológicas. Podem aparecer na maioria dos órgãos, ter diferentes etiologias e diferentes características clínicas, morfológicas e genômicas. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com neoplasia neuroendócrina aderida em mesentério e intestino grosso. **Material e Método:** Estudo tipo relato de caso. **Resultados:** Paciente do sexo masculino, 80 anos, com lesão neoplásica neuroendócrina em mesentério e íleo terminal grau 1, não funcionante. **Hipótese diagnóstica:** suboclusão intestinal por massa tumoral de aproximadamente 4 cm. **Tratamento cirúrgico realizado em 2020,** guiado por exame histológico demonstrando a presença de neoplasia neuroendócrina midgut pT3pN1M0 em íleo terminal (margem circunferencial, IPN1, IAL1, AVS0, micrometástase para 1 LN em 4 avaliados), **IHQ:** tumor neuroendócrino pancreático gastrointestinal grau 1 (ki67: 1%), não funcionante e sem evidências de doença a distância. Paciente apresentou uma boa evolução pós-cirúrgica, entretanto com insuficiência renal aguda, a qual teve melhora posteriormente. Durante o acompanhamento ambulatorial, paciente apresentou perda ponderal considerável, sugestiva de recidiva. **Conclusão:** Condição relativamente rara, o tumor NNE pode ser inicialmente assintomático ou acompanhado por dores abdominais em cólica, assim, devem ser buscados diagnósticos diferenciais para dor abdominal. Laparotomia exploradora, cirurgia de remoção da massa e análise histológica com estadiamento para definir o tratamento oncológico de escolha fazem parte da conduta médica.

**Palavras-chave:** Neoplasias do cólon. Gastroenteropatias. Diagnóstico. Estadiamento de neoplasias. Relato de caso.

## Abstract

**Introduction:** The gastrointestinal neuroendocrine pancreatic tumor was discovered in 1907 by Siegfried Oberdorfer, who later, in 1929, described its malignant potential, relatively rare. Gastrointestinal and pancreaticobiliary neuroendocrine tumors are heterogeneous tumors with different biological and clinical behaviors, depending on the origin of the primary tumor, types of neuroendocrine cells and pathological characteristics. They may appear in most organs, have different etiologies and different clinical, morphological and genomic characteristics. **Objective:** To report the case of a patient with neuroendocrine neoplasia adhered to the mesentery and large intestine. **Material and Method:** Study type case report. **Results:** Male patient, 80 years old, with neuroendocrine neoplastic lesion in mesentery and grade 1 terminal ileum, not functioning. **Diagnostic hypothesis:** intestinal subocclusion by tumor mass of approximately 4cm. **Surgical treatment performed in 2020,** guided by histological examination demonstrating the presence of neuroendocrine midgut neoplasm pT3pN1M0 in terminal ileum (circumferential margin, IPN1, IAL1, AVS0, micrometastasis for 1 LN in 4 evaluated), **IHC:** gastrointestinal neuroendocrine pancreatic tumor grade 1 (ki67: 1%) no evidence of distant disease. The patient presented a good post-surgical evolution, however with acute renal failure, which improved later. During outpatient follow-up, the patient presented considerable weight loss, suggestive of recurrence. **Conclusion:** Relatively rare condition, the NNE tumor may be initially asymptomatic or accompanied by abdominal pain in colic, thus, differential diagnoses for abdominal pain should be sought. Exploratory laparotomy, mass removal surgery and histological analysis with staging to define the oncological treatment of choice are part of the medical approach.

**Keywords:** Colonic neoplasms. Gastrointestinal diseases. Diagnosis. Neoplasms staging. Case report.

## Resumen

**Introducción:** El tumor neuroendócrino pancreático gastrointestinal fue descubierto en 1907 por Siegfried Oberdorfer, quien posteriormente, en 1929, describió su potencial maligno, relativamente raro. Los tumores neuroendócrinos del conducto gastrointestinal y pancreatobiliar son tumores heterogéneos con diferentes comportamientos biológicos y clínicos, dependiendo del origen del tumor primario, tipos de células neuroendócrinas y características patológicas. Pueden aparecer en la mayoría de los órganos, tener diferentes etiologías y distintas características clínicas, morfológicas y genómicas. **Objetivo:** Reportar el caso de un paciente con neoplasia neuroendócrina adherida al mesenterio e intestino grueso. **Material y Método:** Estudio tipo reporte de caso. **Resultados:** Paciente masculino de 80 años con lesión neoplásica neuroendócrina no funcionante en mesenterio e íleon terminal. **Hipótesis diagnóstica:** suboclusión intestinal por masa tumoral de aproximadamente 4 cm. **Tratamiento quirúrgico realizado en 2020,** guiado por examen histológico demostrando la presencia de neoplasia neuroendócrina de intestino medio pT3pN1M0 en íleon terminal (margen

\* Acadêmicos do curso de Medicina do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP. Contato: gimarangoni98@gmail.com

\*\*Residente do curso de Cirurgia Geral do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP. Contato: fernanda\_cadamuro@yahoo.com

\*\*\* Médico preceptor da disciplina de Cirurgia Geral do Centro Universitário Padre Albino (UNIFIPA), Catanduva-SP. Contato: cassiocantao86@gmail.com

circunferencial, IPN1, IAL1, AVS0, micrometástasis a 1 LN em 4 avaliados), IHC: tumor neuroendócrino pancreático gastrointestinal grado 1 (ki67: 1 %), no funcionante y sin evidencia de enfermedad a distancia. El paciente tuvo una buena evolución postoperatoria, sin embargo con insuficiencia renal aguda, que mejoró posteriormente. Durante el seguimiento ambulatorio, la paciente presentó una importante pérdida de peso, sugestiva de recidiva. Conclusión: Condición relativamente rara, el tumor NNE puede inicialmente ser asintomático o acompañarse de dolor abdominal tipo cólico, por lo que se deben buscar diagnósticos diferenciales para el dolor abdominal. La laparotomía exploradora, la cirugía para extirpar la masa y el análisis histológico con estadificación para definir el tratamiento oncológico de elección son parte del manejo médico.

**Palabras clave:** Neoplasias del colon. Enfermedades gastrointestinales. Diagnóstico. Estadificación de neoplasias. Informe de caso.

## INTRODUÇÃO

Neoplasias neuroendócrinas (NNEs) gastroenteropancreáticas (GEP) são relativamente raras (1 a 3,5 novos casos por ano por 100.000 indivíduos na Europa e nos Estados Unidos)<sup>1,2</sup>.

Os tumores neuroendócrinos (TNEs) do trato gastrointestinal (GI) e pancreatobiliar são tumores heterogêneos com diversos comportamentos biológicos e clínicos que variam de acordo com a origem do tumor primário, tipo de célula neuroendócrina e características patológicas. Podem surgir na maioria dos órgãos, com diversas etiologias e diferentes características clínicas, morfológicas e genômicas<sup>3,4</sup>.

Entretanto, apesar da raridade, a taxa de incidência mais do que triplicou nos últimos 40 anos. Além disso, é possível observar acometimento igual entre homens e mulheres<sup>1,2</sup>. NNE-GEPs incluem tumores neuroendócrinos bem diferenciados (NNEs) e carcinomas neuroendócrinos mal diferenciados (NECs). NNEs são classificados como grau 1 (G1), grau 2 (G2) ou grau 3 (G3) com base na contagem mitótica e/ou índice de marcação Ki-67<sup>2</sup>.

NNEs-GEP foram descobertos em 1907 por Siegfried Oberdorfer, que posteriormente descreveu seu potencial maligno em 1929. Ele os chamou de "carcinoides" para distingui-los dos carcinomas mais agressivos. O conceito original de carcinoides como neoplasias benignas ou indolentes progressivamente deixou espaço para a ideia de comportamento variável. Isso culminou na classificação de tumores do sistema digestivo pela Organização Mundial da Saúde (OMS), em 2010, sendo todos os NNEs-GEP definidos como potencialmente malignos, embora em graus variáveis<sup>2</sup>.

Os padrões de distribuição de NNEs no trato GI parecem ser diferentes entre as populações oriental e ocidental. A localização mais comum de TNEs no trato GI entre pacientes nos Estados Unidos é o intestino delgado

(38%), seguido pelo reto (34%), cólon (16%), estômago (11%) e sítios desconhecidos (1%), de acordo com a análise do banco de dados *Surveillance Epidemiology End Results*. Em contraste, o reto (48%) é o local mais frequente de TNEs no trato gastrointestinal de pacientes na Coreia, seguido pelo estômago (15%), pâncreas (9%), cólon (8%), intestino delgado (8%), fígado (7%), apêndice (3%) e trato biliar (2%)<sup>3</sup>.

TNEs podem progredir de grau, seja dentro de um tumor individual na apresentação ou entre diferentes locais da doença (e.g primário vs metastático) durante o curso da progressão tumoral. A presença de componentes de baixo e alto grau dentro de um TNE individual fornece forte evidência de que mesmo com a presença de componentes de alto grau, permanece uma neoplasia bem diferenciada. Em contrapartida, NECs não surgem comumente em associação com TNEs, mas sim a partir de lesões precursoras que tipicamente dão origem à carcinomas não-endócrinos, como os adenomas colorretais ou a displasia escamosa esofágica. NECs também podem conter elementos de carcinomas não-neuroendócrinos, como adenocarcinoma ou carcinoma de células escamosas. Neoplasias mistas nas quais ambos os componentes (neuroendócrino e não-neuroendócrino) são substanciais (cada um representando  $\geq 30\%$  da neoplasia), são classificadas na categoria geral das neoplasias mistas neuroendócrinas-não-neuroendócrinas (NNEMis) e contêm excepcionalmente um componente bem diferenciado (TNE), além das neoplasias não-neuroendócrinas<sup>4</sup>.

Os sintomas funcionantes são os mais característicos nos tumores de intestino delgado, os quais podem ser produtores de serotonina, ocasionalmente resultando em uma síndrome carcinoide, em que o paciente apresenta crises de diarreia, rubor facial e calor (sensação parecida com fogachos da

menopausa). NNEs colorretais geralmente são silenciosos ou associados a sintomas inespecíficos relacionados à massa, como dor e hemorragia. NECs e MiNENs podem se apresentar com metástases generalizadas. Os tumores neuroendócrinos do cólon são geralmente maiores que os do intestino delgado, reto e apêndice. Portanto, mudanças do hábito intestinal, sangramentos digestivos, anemia ferropriva (por deficiência de ferro) ou dores abdominais persistentes devem ser investigadas<sup>4</sup>.

Devido ao fato de as NNEs colorretais serem, geralmente, silenciosas ou associadas a sintomas inespecíficos e tardios, na maioria dos casos, o diagnóstico é realizado em estágios avançados da doença<sup>5</sup>.

Entretanto, quando há a manifestação de sintomas, o desenvolvimento clínico da NEC inclui crescimento muito destrutivo e agressivo, seguido de rápida disseminação; é acompanhada por uma tendência significativa à metástase. Esses tumores agressivos causam graves problemas de saúde, como obstrução do cólon e comprometimento de outros órgãos; clinicamente, resulta em um prognóstico ruim<sup>6</sup>.

O estudo imuno-histoquímico não é necessário para o diagnóstico da maioria dos NNE. Em casos duvidosos, um painel que contenha cromogranina A e sinaptofisina costuma ser suficiente para o diagnóstico. Contudo, a estimativa do índice de proliferação através da imunomarcagem com Ki-67 é mandatória para a adequada graduação. Vale ressaltar que a cromogranina A pode ter expressão reduzida, ou até mesmo ser negativa nos NNE de cólon distal e de reto. Os NNE do reto podem expressar PSA<sup>5</sup>.

## OBJETIVO

Relatar o caso de um paciente portador de um tumor neuroendócrino grau 1 midgut pT3pN1M0 (ki-67 1%), não funcionante, aderido ao mesentério de íleo distal e colón ascendente, sem perfuração e evidência de doença a distância.

## MATERIAL E MÉTODO

Trata-se de um relato de caso baseado nos dados do prontuário de um paciente portador de NNE e nos resultados de exames laboratoriais e, em revisões da

literatura científica. Estudo aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa sob o parecer número 5.430.398.

## RELATO DE CASO

Paciente OP, masculino, 79 anos, natural e residente de Catanduva-SP, casado e aposentado. Dispõe de história prévia de arritmia cardíaca, hipertensão arterial sistêmica, nefrolitíase e hipotireoidismo; sem alergias e vícios. Apresenta como antecedentes cirúrgicos apendicectomia há 50 anos e herniorrafia inguinal à direita. Em uso contínuo de losartana, amiodarona (Ancoron), ácido acetilsalicílico, levotiroxina (Puran) e sertralina.

Paciente passou por atendimento, no ano de 2012, no pronto socorro de um hospital-escola da cidade de Catanduva-SP, referindo dor em hipogástrico do tipo cólica, vômitos e diarreia há um dia; negou febre; relatou que havia tido episódios similares anteriormente. Ao exame físico, paciente apresentava-se em bom estado geral, corado, hidratado, afebril, com abdômen flácido, dor a palpação superficial e profunda em hipogástrico, ruídos hidroaéreos presentes e sinal de Blumberg e Murphy ausentes. Demais sinais vitais estáveis.

A principal hipótese diagnóstica para o quadro naquele momento foi gastroenterocolite aguda. A conduta seguida pelo profissional foi orientar a administração de metoclopramida (Plasil) e dipirona, caso febre ou dor.

No dia 21/01/2020 paciente procurou atendimento no pronto socorro de um hospital-escola da cidade de Catanduva-SP, queixando-se de dor intensa em hipocôndrio direito e fossa ilíaca direita com início há 5 horas, náusea, vômitos e hiporexia; negou febre e vícios. Ao exame físico, paciente apresentava-se em BEG, corado, hidratado, afebril, com abdômen flácido, dor a palpação profunda em HCD, sinal de Blumberg em FID e sinal de Murphy presentes, com ruídos hidroaéreos normais. Demais sinais vitais estáveis. No mesmo dia, foram solicitados exames laboratoriais e de imagem, sendo realizada tomografia computadorizada de abdome total com contraste e ultrassonografia abdominal no paciente.

Ao resultado dos exames, encontrou-se uma massa estenosante localizada em cólon direito, trazendo um quadro suboclusivo, como principal hipótese

diagnóstica neoplasia maligna do cólon. Sendo assim, foi indicado tratamento cirúrgico através de laparotomia exploradora e realizado ileocolectomia direita e ileostomia a Mikulicz em caráter de urgência.

O achado cirúrgico tratava-se de tumor em mesentério de íleo distal aderido em cólon ascendente de aproximadamente 4 cm, sem perfuração, com pequena quantidade de líquido livre e sem sinais de infecção. A cirurgia ocorreu sem intercorrências.

Após análise patológica, foi identificado que o tumor consistia em uma neoplasia neuroendócrina midgut pT3pN1M0 em íleo terminal (margem circunferencial, IPN1, IAL1, AVS0, micrometástase para 1 LN em 4 avaliados), IHQ: NET grau 1 (ki67: 1%), não funcionante e sem evidências de doença a distância.

Paciente não apresentou febre, náuseas ou dor após cirurgia e retornou à atividade intestinal normal, com ileostomia funcionante, teve uma leve insuficiência pré renal tratada com hidratação.

Recebeu alta hospitalar no dia 30/01/2020 com a melhora da função renal e redução dos valores séricos de ureia e creatinina. As medicações na alta foram as de uso contínuo que o paciente já utilizava em domicílio, somadas a dipirona, bromoprida e loperamida para controle do débito da ileostomia.

Foi orientado ao paciente acompanhamento ambulatorial com a equipe da oncologia, a qual, no retorno em abril de 2020, solicitou exames de seguimento e um novo estadiamento com a ressonância de abdômen total e tomografia computadorizada sem contraste. Recebeu alta da oncologia por não apresentar metástase e sem indicação de tratamento clínico oncológico. Segue atualmente com a equipe de Proctologia.

## DISCUSSÃO

As neoplasias neuroendócrinas gastroenteropancreáticas foram originalmente identificadas como doenças raras que exibem características histopatológicas distintas daquelas dos cânceres epiteliais gastroenteropancreáticos convencionais. Os NNEs são caracterizados pela perda de estruturas glandulares e tubulares epiteliais e por sua expressão difusa de marcadores neuroendócrinos, sendo eles a cromogranina A (proteína secretora

neuroendócrina), sinaptofisina (glicoproteína da vesícula sináptica presente nas células neuroendócrinas) e CD56 (molécula de adesão celular neural)<sup>7</sup>.

A última classificação da OMS publicada em 2019 exhibe mudanças e integra os achados clínico-patológicos e moleculares mais recentes. Esta classificação, baseada na combinação tanto da morfologia como da característica proliferativa, surge como uma importante evolução da classificação da OMS publicada em 2010, na qual a distinção de NNEs de NECs baseava-se principalmente no índice proliferativo<sup>8</sup>. Vale a pena notar que, devido à sua fácil aplicação, boa reprodutibilidade e grande significado clínico, a abordagem de classificação para NNEs digestivos tem sido empregada como modelo para o quadro de classificação comum para esses tumores originados em diferentes órgãos.

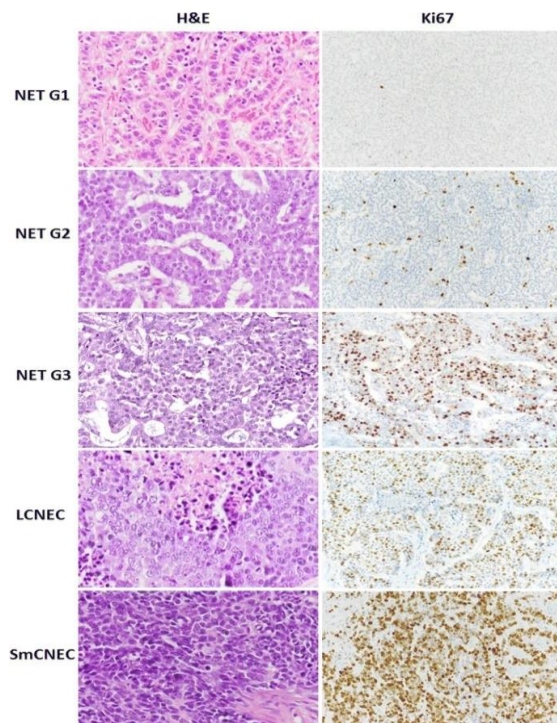
Na classificação há três grupos principais: tumor neuroendócrino bem diferenciado (NNE), carcinoma neuroendócrino pouco diferenciado (NEC) e neoplasia mista neuroendócrina/não neuroendócrina (MiNEN). Os NNEs são então classificados com base no índice de proliferação (contagem mitótica e índice de proliferação relacionado ao Ki67) e são divididos em três grupos (NNE G1, NNE G2 e NNE G3), enquanto os NECs são, por definição, neoplasias de alto grau<sup>8</sup>.

Essa abordagem tem se mostrado de grande ajuda para a estratificação prognóstica dos pacientes e é particularmente útil para a distinção, entre o grupo de neoplasias G3 (Ki67 > 20%), entre NNE G3 e NEC, duas entidades com fundo molecular, desfecho clínico e abordagem terapêutica distintas<sup>8</sup> (Figura 1).

Os NNEs apresentam uma morfologia bem diferenciada e com base no índice de marcação Ki67 podem ser divididos nas categorias G1, G2 e G3. Os carcinomas neuroendócrinos, tanto do subtipo de células grandes (LCNEC) como de pequenas células (SmNEC), apresentam morfologia pouco diferenciada e alto índice proliferativo Ki67. H&E: hematoxilina e eosina<sup>8</sup>.



**Figura 1** - Morfologia e índice de proliferação Ki67 de diferentes tipos de NEN do sistema digestivo<sup>9</sup>



Os NNEs ileais são tumores peculiares devido à sua capacidade de metastizar precocemente para linfonodos regionais e/ou fígado, apesar de um baixo índice de proliferação (a maioria dos tumores são G1). Consequentemente, é concebível que a classificação do tumor não consiga prever seu potencial metastático. No entanto, o índice proliferativo Ki67 está correlacionado com o prognóstico e, curiosamente, foi demonstrado que o risco crescente de progressão tumoral e morte tumoral para cada unidade Ki67 crescente foi de 14% e 18%, respectivamente. Isso reforça o conceito biológico de que Ki67 deve ser considerado como uma variável contínua e o cálculo do risco prognóstico para cada unidade Ki67 crescente pode ser superior à separação de tumores usando categorias fixas de Ki67, que, no entanto, são úteis para fornecer uma classificação geral<sup>8</sup>.

Clinicamente, os NNEs são separados em funcionais e não funcionais. As neoplasias funcionantes são menos frequentes, representando cerca de um terço das neoplasias neuroendócrinas do GEP. As neoplasias neuroendócrinas funcionantes são caracterizadas por sintomas clínicos específicos definidos pela produção hormonal desregulada (por exemplo, hipoglicemia hiperinsulinêmica determinada por insulinoma). A maior

fração de neoplasias funcionantes é bem diferenciada, embora as síndromes endócrinas paraneoplásicas possam se associar a formas pouco diferenciadas. Todavia, as neoplasias neuroendócrinas não funcionantes são mais frequentes e compostas por células tumorais que às vezes expressam hormônios na imuno-histoquímica, mas incapazes de liberação desregulada. Semelhante a qualquer outra neoplasia epitelial, os sintomas clínicos são determinados pelos efeitos da massa e crescimento tumoral, incluindo erosão da mucosa, invasão da parede/órgãos próximos e deposição metastática, refletindo, por sua vez, a biologia das células tumorais<sup>10</sup>.

A distinção entre neoplasias funcionantes e não funcionantes é praticamente impossível com base na histologia e só pode ser definida por sintomas clínicos e exames de sangue. Ao considerar neoplasias bem diferenciadas, os tipos de células tumorais que compõem as neoplasias neuroendócrinas funcionantes e não funcionantes geralmente seguem a distribuição fisiológica de suas contrapartes não neoplásicas (por exemplo, células semelhantes a enterocromafins em neoplasias neuroendócrinas gástricas, células D produtoras de somatostatina no duodeno e células neuroendócrinas pancreáticas neoplásicas)<sup>10</sup>.

Geralmente, a incidência TNE é igual em ambos os sexos e a doença é caracterizada por proliferação lenta e ocorre inicialmente como uma doença localizada. Mas o atraso do tratamento pode resultar em progressão metastática do tumor e morte<sup>7</sup>.

Os NNE-GEPs são geralmente assintomáticos até que metastatizem, mas os subtipos de tumor que produzem hormônios específicos, como insulina (denominado insulinoma) e glucagon (denominado glucagonoma), geralmente apresentam sintomas associados aos hormônios durante os estágios localizados da doença. Em contraste, NECs-GEP geralmente progridem rapidamente e são acompanhados por múltiplas metástases à distância síncronas no momento do diagnóstico, levando a um prognóstico ruim, com pacientes tendo apenas um sexto da taxa de sobrevivência global daqueles com NNE-GEP<sup>11</sup>.

O diagnóstico de neoplasias neuroendócrinas do trato gastrointestinal, de maneira geral, pode ser feito com base em exames endoscópicos associados à análise

de aspectos anatomopatológicos dos achados; por meio de exames laboratoriais, que podem ser úteis a depender do tipo do tumor, como no TNE gástrico tipo I, nos quais podem ser encontrados aumentos nos níveis séricos da gastrina em jejum e/ou perfil de ferro alterado no hemograma, por exemplo<sup>11</sup>.

Além disso, usados mais rotineiramente, os exames de imagem têm muita serventia para o diagnóstico de tumores do TGI, tendo em vista seu papel em auxiliar no diagnóstico de pacientes com dores abdominais inespecíficas, como no paciente do caso, permitindo à equipe médica a observação de possíveis massas abdominais por meio da tomografia computadorizada, ultrassonografia ou ressonância magnética<sup>12</sup>.

No caso em relato, a tomografia abdominal obteve imagens volumétricas antes e após a administração intravenosa de meio de contraste iodado. Assim, foi identificado espessamento parietal circunferencial irregular subestenosante do íleo distal em cerca de 2,3 cm de extensão e distando em 2,0 cm da válvula ileocecal. Na topografia do mesentério adjacente ao segmento ileal descrito destaca-se massa espiculada extraluminal com estriações (reação desmoplásica), com calcificações de permeio e medindo 3,8 x 3,5 x 3,0 cm (Largura x Comprimento x Anteroposterior), volume de 20,7 cm<sup>3</sup>, com realce após a administração do meio de contraste endovenoso, bem como densificação da gordura circunjacente, aumento do número de linfonodos locorreionais e pequena quantidade de líquido livre na cavidade peritoneal. Desse modo, foram considerados os achados tomográficos sugestivos de neoplasia carcinoide do íleo distal/terminal, com implante mesentérico secundário associado e sinais de abdome agudo suboclusivo.

Posteriormente, a neoplasia em questão teve seu diagnóstico confirmado por meio de análise patológica de amostra coletada no procedimento cirúrgico e foi atestado que se tratava de uma neoplasia neuroendócrina midgut pT3pN1M0 em íleo terminal.

A principal escolha de tratamento é cirúrgica, incluindo radicais metastasectomias (ressecção da metástase), que foram encontradas para melhorar o prognóstico de pacientes com extirpáveis NNE-GEP, mas não a de pacientes NEC-GEP. Além disso, várias terapias

alvo-molecular para NNE-PEG e quimioterapias citotóxicas para NEC-GEP foram introduzidas como tratamentos padrão<sup>7</sup>.

A escolha de tratamento no caso relatado foi realizar ileocolectomia direita e ileostomia a Mikulicz e acompanhamento com a oncologia para possível recidiva<sup>12</sup>.

## CONCLUSÃO

Também conhecido como tumor carcinoide, o TNE é uma neoplasia rara, de difícil diagnóstico e geralmente assintomática. Assim, na maioria dos casos, o diagnóstico é tardio, sendo realizado em estágios avançados da doença, em pacientes com queixas inespecíficas e sem suspeita clínica. Portanto, quanto mais precocemente for realizado o diagnóstico, melhor será o estadiamento da lesão.

O TNE é dividido em três grupos principais: NNE, NEC e MiNEN. Os NNE são geralmente tumores assintomáticos até que metastatizem. Em contraste, NECs geralmente progridem rapidamente e são acompanhados por múltiplas metástases à distância no momento do diagnóstico.

O tratamento é quase sempre cirúrgico e a terapêutica de eleição é a ressecção do tumor. Para a doença inicial o método visa a cura; já em fases avançadas, o aumento da sobrevida. Deve-se, portanto, conhecer as características e classificações desse tipo de tumor, prevalente no trato gastrointestinal, com a finalidade de aprimorar as abordagens diagnóstica e terapêutica do paciente.

## REFERÊNCIAS

1. Dasari A, Shen C, Halperin D, Zhao B, Zhou S, Xu Y, et al. Trends in the incidence, prevalence, and survival outcomes in patients with neuroendocrine tumors in the United States. *JAMA Oncol.* 2017; 3(10):1335-42.
2. Mafficini A, Scarpa A. Genetics and epigenetics of gastroenteropancreatic neuroendocrine neoplasms. *Endocr Rev.* 2019; 40(2):506-536. doi: 10.1210/er.2018-00160.
3. Kim JY, Hong SM. Atualizações recentes sobre tumores neuroendócrinos do trato gastrointestinal e pancreatobiliar. *Arch Pathol Lab Med.* 2016; 140(5):437-448. doi: <https://doi.org/10.5858/arpa.2015-0314-RA>
4. Assarzagdegan N, Montgomery E. What is New in the 2019 World Health Organization (WHO) classification of tumors of the digestive system: review of selected updates on neuroendocrine neoplasms, appendiceal tumors, and molecular testing. *Arch Pathol Lab Med.* 2021; 145(6):664-77. doi: <https://doi.org/10.5858/arpa.2019-0665-RA>

5. Kamei DJ, Shiguihara RS, Araújo FR. Neuroendocrine tumor of the small intestine: case report. ABCD. Arq Brase Cir Dig (São Paulo) [Internet]. 2020 [citado em 5 jan. 2022]; 33(1):e1492. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/0102-672020190001e1492>
6. Warsinggih, Liliyanto, Prihantono, Gusti Deasy Wilda Ariani, Muhammad Faruk. Colorectal neuroendocrine tumors: a case series, Int J Surg Case Rep. 2020; 72:411-7. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.06.030>.
7. Kawasaki K, Fujii M, Sato T. Gastroenteropancreatic neuroendocrine neoplasms: genes, therapies and models. Dis Model Mech. 2018; 11(2):dmm029595. doi: 10.1242/dmm.029595
8. La Rosa S, Uccella S. Classificação das neoplasias neuroendócrinas: luzes e sombras. Rev Endocr Metab Disord. 2021; 22:527-38. <https://doi.org/10.1007/s11154-020-09612-2>
9. Lennert K, Feller AC. Histopathology of Non-Hodgkin's Lymphomas, 2a. ed. Berlim: Springer-Verlag; 1990.
10. Inzani F, Rindi G. Introdução às neoplasias neuroendócrinas do aparelho digestivo: definição e classificação: revisão. Pathologica. 2021; 113:1-4. DOI: <https://doi.org/10.32074/1591-951X-227>
11. Gumz BP, Seidler HBK. Tumores neuroendócrinos In: Santos M, Corrêa TS, Faria LDDB, Reis PED, Pinheiro RN. Diretrizes oncológicas. 2ª. ed. São Paulo: Doctor Press Ed. Científica; 2019. P. 539-555.
12. Peng YF, Zheng HQ, Zhang H, He QM, Wang Z, Zhong W, et al. Comparison of outcomes following three surgical techniques for patients with severe jejunoileal atresia. Gastroenterol Rep (Oxf). 2019 Jul 4;7(6):444-448. doi: <https://doi.org/10.1093/gastro/goz026>

Envio: 13/02/2023

Aceite: 18/04/2022