

10^o

FEPEG FÓRUM

ENSINO • PESQUISA
EXTENSÃO • GESTÃO

RESPONSABILIDADE SOCIAL: INDISSOCIABILIDADE
ENSINO, PESQUISA E EXTENSÃO UNIVERSITÁRIA



ISSN 1806-549 X

Realização



Apoio



Tumor neuroendócrino primário do fígado: um relato de caso

Introdução

Os tumores neuroendócrinos (TNE) constituem um grupo heterogêneo e incomum de neoplasias com história natural variável, crescimento lento e, frequentemente, uma evolução indolente (ROTHENSTEIN *et al.*, 2008). A exata incidência dos tumores neuroendócrinos não é bem estabelecida, sendo uma condição rara na população geral. Podem se desenvolver em qualquer parte do corpo, entretanto, cerca de 54 a 90% dos casos têm sua origem no trato gastrointestinal, principalmente no apêndice cecal, intestino delgado e reto (CAMARGO *et al.*, 2014). O fígado raramente é o sítio primário, embora seja frequentemente acometido por metástases (FERNANDES *et al.*, 2002).

Os tumores neuroendócrinos primários do fígado (TNPF) são raros, representando 0,3% dos casos de TNE (CAMARGO *et al.*, 2014), ligeiramente mais frequente em mulheres e acometem indivíduos na faixa etária entre 40 e 50 anos. Os casos relatados se apresentam como tumorações de grandes dimensões no parênquima hepático, com sintomas inespecíficos e brandos (YALAV *et al.*, 2012).

Este estudo objetiva relatar um caso raro de TNPF, evidenciado através da tomografia computadorizada e confirmado após análise histológica de tecido hepático com a exclusão de outros possíveis sítios primários da doença e tratado definitivamente com transplante hepático.

Material e métodos

O presente relato de caso refere-se a um paciente internado aos cuidados do Serviço de Transplante de Fígado Papa João Paulo II da Santa Casa de Montes claros, em novembro de 2016. Baseia-se em análise de prontuário, exames complementares de análise bioquímica, histológica e de imagem.

Relato de caso

C.P.S, masculino, 52 anos, trabalhador da zona rural, admitido no serviço com relato de fraqueza, episódios frequentes de vômitos e diarreia episódica incomum há cerca de 2 anos antes da admissão. Ao exame físico, apresentava dor à palpação em hipocôndrio direito. Previamente hipertenso, ex-etilista, abstêmio há 11 anos e ex-tabagista, 10 anos-maço.

Laboratório demonstrava hemograma e coagulograma sem alterações; alanina aminotransferase 142U/I; aspartato aminotransferase 176,85 U/I; bilirrubinas totais 0,44mg/dL; albumina 4,27g/dL; fosfatase alcalina 716U/I; gama glutamil transferase 1110U/I; sorologias virais negativas; alfa-fetoproteína 2,24UI/ml; CA 19-9 18,0U/ml.

A tomografia computadorizada (TC) de abdome mostrou fígado com parênquima heterogêneo, apresentando volumosa lesão predominantemente hipodensa com calcificação de permeio e realce periférico na fase arterial com clareamento (*wash-out*) rápido, tornando-se hipocontrastada nas fases portal e equilíbrio, havendo área central de necrose e liquefação. A lesão acometia difusamente o lobo direito com extensão para o segmento medial e caudado (20,0 x 16,0 x 21,0 cm) (Fig. 1). A ressonância magnética de abdome superior corroborou os achados da tomografia, sugerindo lesão neoplásica. Endoscopia digestiva alta (EDA), ileocolonoscopia e TC de tórax não evidenciaram processos neoplásicos.

A análise histopatológica do tecido hepático mostrou expressão para citoceratina, que favorece a histogênese epitelial da neoplasia, e a positividade para cromogranina A e para sinaptofisina, confirmando o diagnóstico de neoplasia neuroendócrina infiltrando parênquima hepático.

Investigação complementada com Cintilografia dos Receptores da Somatostatina (Octreoscan ®) não identificou áreas extra-hepáticas sugestivas de tumores, comprovando a hipótese de tumor neuroendócrino primário do fígado (Fig. 2). Como conduta terapêutica foi realizado transplante ortotópico de fígado de doador cadáver, bem sucedido (Fig. 3). Histologia do explante ratifica os achados da biópsia inicial. Após procedimento cirúrgico, paciente apresentou boa evolução e aguarda alta hospitalar.

Discussão

O Tumor neuroendócrino primário do fígado (TNPF) foi descrito pela primeira vez por Edmonson em 1958, sendo uma condição rara, relatada somente 124 vezes na literatura (QUARTEY; 2011). Em contrapartida, os tumores carcinoides metastáticos para o fígado são relativamente comuns, por isso o diagnóstico de TNPF é um desafio médico (SONG *et al.*, 2016).

Os TNPF possuem apresentação clínica que se distingue dos demais tumores neuroendócrinos, pois normalmente

10^o

FEPEG FÓRUM

ENSINO • PESQUISA
EXTENSÃO • GESTÃO

RESPONSABILIDADE SOCIAL: INDISSOCIABILIDADE
ENSINO, PESQUISA E EXTENSÃO UNIVERSITÁRIA



ISSN 1806-549 X

crecem lentamente e tornam-se clinicamente evidentes somente em um estágio avançado. Relatos demonstram que cerca de 10% dos casos são assintomáticos e os sintomas, quando presentes, são inespecíficos: dor abdominal, massa palpável em quadrante superior direito do abdome, fadiga e perda de peso (SONG *et al.*, 2016).

Os tumores neuroendócrinos metastáticos do fígado geralmente evoluem em associação com a síndrome carcinoide típica, evidenciada pela presença de rubor da pele, dor abdominal e diarreia. Entretanto, no acometimento primário, apenas 6,8% dos pacientes cursam com a síndrome carcinoide clássica (QUARTEY; 2011).

A investigação é um processo contínuo que compreende tanto a fase pré-operatória, quanto pós-operatória em busca de um sítio primário do tumor neuroendócrino. O estudo imuno-histoquímico é o método mais eficaz para o diagnóstico e os achados patológicos e radiológicos são semelhantes nos casos primários e metastáticos (BAEK *et al.*, 2013). Portanto, cuidadosas investigações são necessárias para excluir a presença de tumores extra-hepáticos. Estas incluem radiografia de tórax e abdome, ultrassonografia de abdome, TC, EDA, colonoscopia, além de ressonância nuclear magnética, varredura OctreoScan® e tomografia por emissão de pósitrons (PET-SCAN) (LANDEN *et al.*, 2014).

Devido ao fato de os TNPF serem raros, o melhor método de tratamento ainda não está claro. Contudo, uma abordagem multiterapêutica é essencial no seguimento do paciente (WANG *et al.*, 2013). Em muitos casos, a ressecção cirúrgica foi relatada como a única abordagem capaz de proporcionar cura completa (KNOX *et al.*, 2003). Atualmente, o transplante de fígado foi sugerido para ser uma opção de tratamento em pacientes com múltiplas lesões ou insuficiência hepática (YALAV *et al.*, 2012).

Conclusão

Os tumores carcinoides metastáticos para o fígado são relativamente comuns. Entretanto, o acometimento primário desse órgão é bastante raro. Por isso, uma investigação minuciosa em busca de tumores extra-hepáticos por meio de diversos métodos de imagem e análise histopatológica é fundamental para a confirmação diagnóstica.

Apesar do tratamento mais eficaz não está bem estabelecido na literatura, o transplante hepático no caso relatado mostrou-se como uma alternativa efetiva.

Referências bibliográficas

BAEK, Soo-heui; YOON, Jung-Hee; KIM, Kwan-woo. Primary hepatic neuroendocrine tumor: gadoteric acid (Gd-EOB-DTPA)-enhanced magnetic resonance imaging. *Acta radiologica short reports*, v. 2, n. 2, p. 6, 2013.

CAMARGO, Édén Sartor *et al.* Tumor neuroendócrino primário do fígado: descrição de caso e revisão da literatura. *Einstein (São Paulo)*, v. 12, n. 4, p. 505-508, 2014.

FERNANDES, Luis César; PUCCA, Luiz; MATOS, Delcio. Diagnóstico e tratamento de tumores carcinóides do trato digestivo. *Rev Assoc Med Bras*, v. 48, n. 1, p. 87-92, 2002.

KNOX, Clayton D. *et al.* Long-term survival after resection for primary hepatic carcinoid tumor. *Annals of surgical oncology*, v. 10, n. 10, p. 1171-1175, 2003.

LANDEN, Serge *et al.* Giant hepatic carcinoid: a rare tumor with a favorable prognosis. *Case reports in surgery*, v. 2014, 2014.

QUARTEY, Benjamin. Primary Hepatic Neuroendocrine Tumor: What Do We Know Now?. *World Journal of Oncology*, v. 2, n. 5, p. 209-216, 2011.

ROTHENSTEIN, Jeff *et al.* Neuroendocrine tumors of the gastrointestinal tract: a decade of experience at the Princess Margaret Hospital. *American journal of clinical oncology*, v. 31, n. 1, p. 64-70, 2008.

SONG, Jeong Eun; KIM, Byung Seok; LEE, Chang Hyeong. Primary hepatic neuroendocrine tumor: A case report and literature review. *World Journal of Clinical Cases*, v. 4, n. 8, p. 243, 2016.

WANG, Li-Ming; AN, Song-Lin; WU, Jian-Xiong. Diagnosis and therapy of primary hepatic neuroendocrine carcinoma: clinical analysis of 10 cases. *Asian Pacific journal of cancer prevention: APJCP*, v. 15, n. 6, p. 2541-2546, 2013.

YALAV, Orcun *et al.* Primary hepatic neuroendocrine tumor: Five cases with different preoperative diagnoses. *The Turkish journal of gastroenterology: the official journal of Turkish Society of Gastroenterology*, v. 23, n. 3, p. 272-278, 2012.

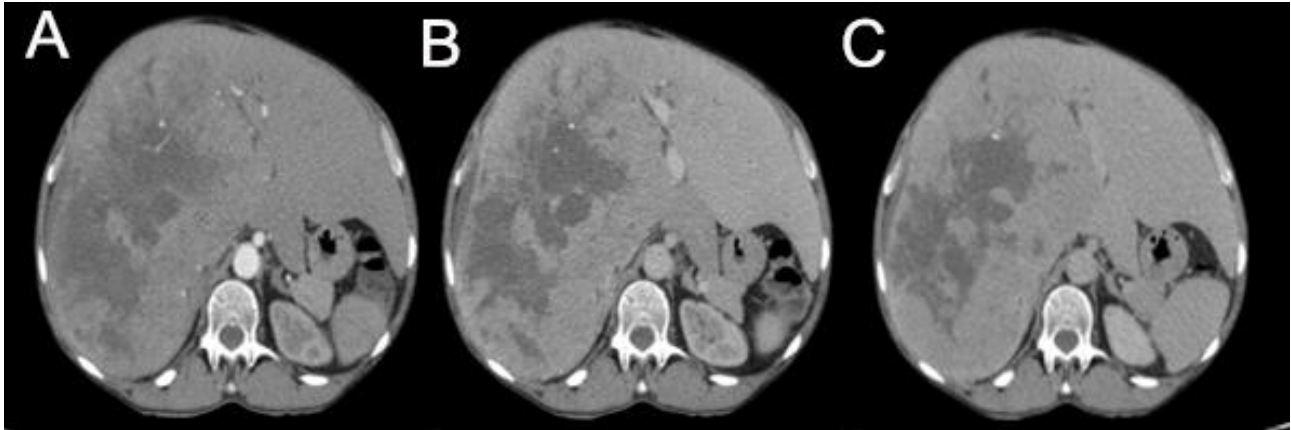


Figura 1. Tomografia computadorizada de abdome superior. (A) Fase arterial; (B) Fase portal; (C) Fase de equilíbrio.

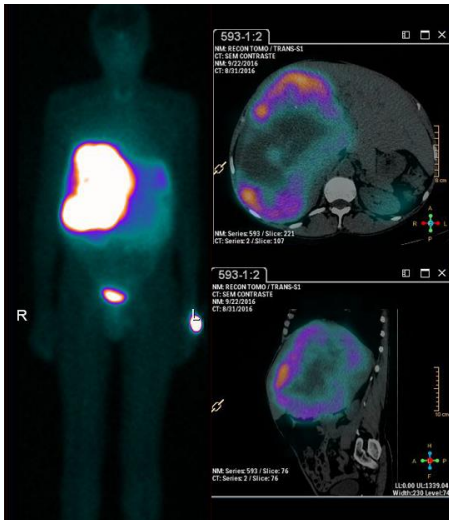


Figura 2. Pesquisa de corpo inteiro com OctreoScan® apresentando extensa área sugestiva de tumor que expressa receptores de somatostatina no fígado.



Figura 3. Fígado com lesão extensa acometendo lobo hepático direito