

Relato de caso: Tumor neuroendócrino de sítio indeterminado com síndrome carcinoide associada

Autores: Mariana Machado, Alícia Oliveira, Bianca Valinhas, Pedro Carvalho, Luiz Fernando Cezar

Hospital Federal de Ipanema

Descrição do caso

Paciente, 64 anos, gênero feminino, natural do Rio de Janeiro, foi admitida no Hospital Federal de Ipanema em maio de 2023 para investigação de anemia e perda ponderal. Sorologias virais para HIV, Hepatites B e C não reagentes. Único antecedente clínico conhecido era hipertensão. Exames de imagem iniciais evidenciaram volumosa massa em lobo hepático direito, medindo ao todo 22cm, com área cística central e no tórax uma lesão nodular perihilar a esquerda com sinais de compressão brônquica. CEA, Cá 19-9 normais. Neste momento foi optado pela oncologia iniciar investigação por biópsia de nódulo pulmonar por broncoscopia, porém durante o procedimento a paciente apresentou sinais de congestão pulmonar e o mesmo foi suspenso. Ecocardiograma naquela ocasião evidenciou insuficiência tricúspide grave sem disfunção de ventrículo direito e sem trombose em membros inferiores. Recebeu suplementação de oxigênio e diurético e optou-se por biópsia hepática por radiointervenção, que foi realizada na mesma admissão hospitalar. Foi obtido fragmento de tecido mas houve saída de grande quantidade de líquido acastanhado sendo necessário posicionamento de dreno hepático. O material tinha culturas negativas e bilirrubina normal, sendo neste momento interpretado como produto de necrose tumoral. A paciente recebeu alta hospitalar com o dispositivo, devido a alto débito, mantendo acompanhamento ambulatorial e aguardando resultado do histopatológico. Retornou ao hospital após 1 mês referindo diarreia, surgimento de rash malar e intenso lacrimejamento. Mantinha débito elevado pelo dreno hepático, cerca de 800ml/dia, com mudança do aspecto, e surgimento de odor fétido. Análise histopatológica do fragmento biopsiado evidenciou tumor neuroendócrino bem diferenciado, com positividade de cromogranina A e sinaptofisina, com Ki67 de 10%. O ecocardiograma mantinha o achado de insuficiência tricúspide grave. A diarreia acentuou-se na internação com 4-5 episódios fezes amolecidas ao dia, sendo descartado Clostridium e diarreia por antimicrobiano. Os achados clínicos de diarreia, flush, lacrimejamento e insuficiência tricúspide grave na ausência de outras causas levantou a hipótese de síndrome carcinoide associada ao tumor neuroendócrino. Foram solicitadas dosagens de 5HIAA e 5HTP na urina 24h e no líquido do dreno hepático. Foi iniciado octreotida subcutâneo com importante redução do volume de drenagem hepática e resolução da diarreia. Em acordo com oncologia iniciado lanreotida para viabilizar alta hospitalar. Foi solicitada cintilografia de corpo inteiro com octreotida para tentativa de identificação de sítio primário.

Discussão

Os tumores neuroendócrinos (TNE) são neoplasias originadas de células do sistema neuroendócrino, que são distribuídas por diversos órgãos e sistemas do corpo humano. Os sítios geralmente acometidos são o trato gastrointestinal, pulmões, ovários e testículos. TNE são classificados de acordo com a funcionalidade, em tumores secretores ou não secretores, e também de acordo com o grau de diferenciação, sendo sua agressividade inversamente proporcional ao grau de diferenciação. O índice de proliferação avaliado pelo Ki67 também oferece prognóstico em relação a evolução e deve ser incorporado para decisões terapêuticas.

A maioria dos tumores neuroendócrinos é bem diferenciada e apresenta crescimento lento e curso indolente, porém os tumores pouco diferenciados são agressivos e têm pobre resposta ao tratamento. Em casos de tumores funcionantes, o paciente pode apresentar síndromes relacionadas ao hormônio secretado, como por exemplo, síndrome carcinóide relacionada a secreção de serotonina e seus precursores, síndrome de Werner-morrison, com secreção de peptídeos intestinais vasoativos, síndrome de Zollinger-ellison, pela secreção exacerbada de gastrina. É necessário um alto índice de suspeição para pesquisar TNE funcionantes e suas síndromes, pois muitas vezes as lesões são pequenas e assintomáticas e os sintomas hormonais podem ser vagos e podem não ser reconhecidos pelo paciente ou pelo médico numa entrevista. Cada uma dessas síndromes pode ser pesquisada através da dosagem do hormônio secretado, de acordo com a suspeita clínica. No caso que expusemos, com suspeita de síndrome carcinóide, é indicado dosar o ácido 5 hidroxindolacético urinário, que consiste no produto de degradação da serotonina. A dosagem deve respeitar alguns cuidados com alimentação e uso de fármacos evitando precursores de serotonina que possam interferir com interpretação do exame. O tratamento dos tumores neuroendócrinos vai variar de acordo com o estadiamento, o prognóstico, performance status do paciente e a localização, podendo variar desde a retirada cirúrgica completa do tumor a controle sintomático paliativo.