

RELATO DE CASO



TUMOR CARCINÓIDE DA PÁPILA DUODENAL

Marcel Cerqueira Cesar Machado, Telesforo Bacchella, José Jukemura, José Eduardo Monteiro da Cunha, Maria Cláudia N. Zerbini, Marcel Autran Cesar Machado, Omar R. El Hayek e Henrique Walter Pinotti

RHCFAP/2424

MACHADO, M. C. C. e col. — Tumor carcinóide da papila duodenal. *Rev. Hosp. Clin. Fac. Med. S. Paulo* 46(2) 87-90, 1991.

RESUMO: O tumor carcinóide da papila duodenal é extremamente raro, havendo pouco mais de três dezenas de casos descritos até hoje na literatura.

Este trabalho relata o caso de um paciente de 17 anos, sexo masculino, apresentando tumor carcinóide em papila duodenal que foi submetido à duodenopancreatocomia parcial, evoluindo bem, estando sem sintomas 13 anos após a cirurgia.

Tendo em vista a raridade deste tumor, os autores apresentam uma revisão bibliográfica, analisando a evolução dos métodos diagnósticos e a controvérsia quanto à conduta cirúrgica frente a este tipo de tumor.

DESCRIPTORIOS: Tumor carcinóide. Papila duodenal. Neoplasia das vias biliares.

O tumor carcinóide ocorre em todas as porções do tubo digestivo.

A sua incidência varia de 1,5% a 1,8% de todas as neoplasias do trato gastrointestinal^{8, 20} sendo a localização mais freqüente em apêndice, íleo e reto¹⁹.

Na árvore biliar, é rara, apresentando uma incidência de 0,2% a 2,0% desses tumores carcinóides²² e na papila de Vater, extremamente rara, sendo o primeiro caso descrito em 1920 por Bretano e desde então, foram descritos poucos casos, totalizando 34 até 1989^{2, 11}.

São tumores de crescimento lento e metastatização tardia, sendo seu diagnóstico geralmente também tardio.

Esta apresentação tem a finalidade de relatar o caso de um paciente com um tumor carcinóide da papila de Vater, visando a apresentar ainda uma revisão bibliográfica e uma discussão a respeito da evolução dos métodos diagnósticos e das possibilidades terapêuticas até o presente momento.

DESCRIÇÃO DO CASO

F. C. 17 anos, masculino, branco, com icterícia, colúria e prurido cutâneo há oito meses, não relatando febre ou emagrecimento.

A propedêutica abdominal revelou um fígado palpável a 5 cm da reborda costal direita e a 10 cm do apêndice xifóide; a vesícula biliar e o baço não palpáveis; ausência de tumoração e ascite.

A investigação laboratorial revelou um hemograma com hemoglobina de 10,3 g% e hematócrito de 31%; leucócitos 5.100 com desvio à esquerda e eosinofilia; albumina de 3,2 g%, bilirrubinas diretas 2,8 mg% e indireta de 1,4 mg%, tempo de protrombina de 80% e discreta elevação das transaminases.

As dosagens de uréias e de creatinina e os exames de urina, proto-

parasitológico de fezes, Raios X de tórax e E.C.G. estavam dentro dos parâmetros da normalidade.

A colangiografia endoscópica revelou: papila com grande abaulamento hemisférico e regular, com difícil visualização do óstio. Sobre a superfície hemisférica da papila havia uma zona deprimida e erodada por onde se introduziu o cateter, encontrando-se uma dilatação das vias biliares, sem visualização da vesícula biliar.

No interior do colédoco dilatado, havia imagens sugestivas de cálculos e na parede peripapilar, falha de enchimento compatível com processo inflamatório ou neoplasia (fig. 1).

Com o diagnóstico de colédocolitíase foi indicada a cirurgia.

Durante o ato cirúrgico, após a colecistectomia, foi realizada a colangiografia através do coto cístico, com parada do contraste ao nível da papila duodenal (fig. 2).

Optou-se pela duodenotomia e exploração da papila. A biópsia de

Trabalho realizado na Disciplina de Cirurgia do Aparelho Digestivo do Departamento de Gastroenterologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.



Fig. 1 — Golangiografia endoscópica demonstrando vias biliares intra e extra hepática dilatadas.



Fig. 2 — Colangiografia intra-operatória demonstrando dificuldade de esvaziamento com parada de contraste a nível da papila duodenal.

congelação foi interpretada como leiomioma.

Foi realizada papilectomia total com reimplante do colédoco e ducto de Wirsung no duodeno.

O diagnóstico pós-operatório, após a fixação do fragmento com parafina, foi de tumor carcinóide da ampola de Vater.

Indicada reoperação, com gastro-duodeno-pancreatectomia e reconstrução em dupla alça, com anastomose bílio-digestiva térmi-

no-lateral e pancreato-jejunal término-terminal.

O exame histopatológico da peça ressecada confirmou o diagnóstico de carcinóide de papila infiltrando o parênquima pancreático adjacente (fig. 3).

No seguimento pós-operatório, o paciente está assintomático, 13 anos após a cirurgia.

DISCUSSÃO

A papila de Vater compreende tecidos da desembocadura colédoco-pancreático-duodenal. Por esta razão, os tumores desta região são histológica e evolutivamente variáveis.

Na revisão bibliográfica por nós realizada, encontramos referências de 34 casos de tumor carcinóide da papila de Vater até o ano de 1989, o que reforça a idéia anteriormente colocada de serem tumores de baixíssima incidência^{11, 15}, representando 1 a 1,5% dos cânceres cirúrgicos, 2 a 3% dos digestivos operados e 0,5% das neoplasias biliares extra-hepáticas. Em 94 a 95% dos casos são malignos.

O tumor carcinóide da papila de Vater atinge qualquer faixa etária, o que vai contrastar com o adeno-

carcinoma que preferencialmente incide em faixas elevadas.

O quadro clínico é muito variável, podendo o tumor ser um achado operatório em pacientes assintomáticos.

Os sintomas mais frequentes são: emagrecimento, icterícia do tipo obstrutivo e de lenta progressão e ausência de dor abdominal¹¹. Não foi descrita até hoje, síndrome carcinóide (rubor, cianose, diarreia, asma e fibrose do endocárdio) em pacientes com tumor carcinóide da papila de Vater⁹. Já foi relatado um caso cuja primeira manifestação foi um quadro de pancreatite aguda⁵. A associação destes tumores com a doença de von Recklinghausen (neurofibromatose víscero-cutânea) tem sido observada, e dos 34 casos descritos na literatura, cinco (14,7%) eram portadores desta patologia².

Devido ao quadro clínico característico, os tumores carcinóides da papila de Vater são de difícil diagnóstico, sendo geralmente confundidos com o carcinoma da cabeça do pâncreas^{5, 10, 11}. O diagnóstico pré-operatório adequado, através da colangiopancreatografia endoscópica retrógrada com biópsia, foi feito pela primeira vez somente em 1987³. O tumor pode

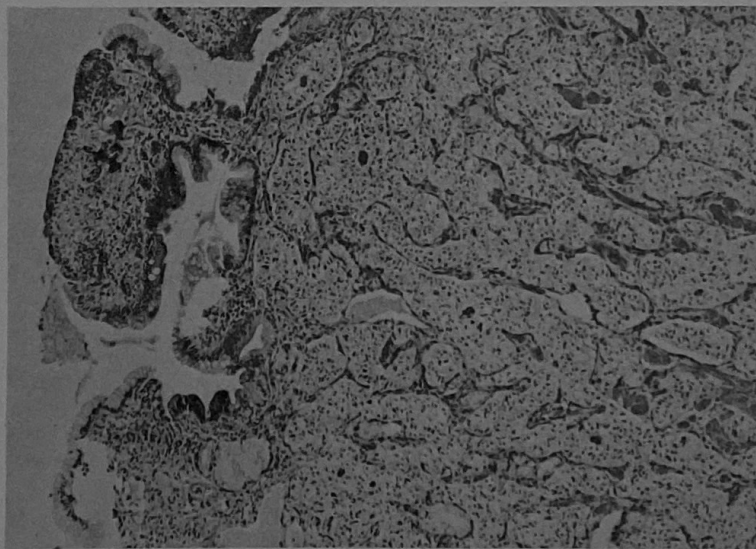


Fig. 3 — H.E. 80x — visão geral com células dispostas em blocos confluentes configurando aspecto organóide.

ser ainda evidenciado, nos casos onde existe compressão extrínseca do duodeno através da radiografia contrastada do trato digestivo alto^{3, 7, 15}.

Os achados laboratoriais também são incomuns, apresentando uma elevação moderada de bilirrubinas, principalmente às custas da fração conjugada; a fosfatase alcalina e as transaminases também podem estar aumentadas.

Nos casos em que foi dosado o 5 HIAA (ácido 5 hidroxi 3-indolacético) na urina, ele foi normal¹⁸. Este teste é um indicador da presença de tumor carcinóide funcional¹⁷.

É através do exame anátomo-patológico que diagnosticamos um tumor carcinóide, uma vez que macroscopicamente são indistinguíveis de um adenocarcinoma.

Estes tumores geralmente ocupam a sub-mucosa, são pequenos, nodulares, homogêneos e de coloração amarelo-acinzentada.

Microscopicamente as células tumorais são regulares, pequenas, com estruturas cordonais trabeculares agrupadas (figs, 3, 4). As figuras de mitose são em pequeno número, o que dificulta a sua diferenciação de outros tumores benignos^{19, 22}. A coloração pela prata pode ou não revelar as células argentafins (células de Kultschitzky). Por definição, todos são Grimelius positivos, o que os caracterizam como tumores verdadeiros⁹.

Devido à lenta progressão destes tumores, os critérios habituais de anaplasia e mitoses não são aplicáveis para a sua classificação. A malignidade destes deve então ser determinada pela demonstração de metástases ou pela

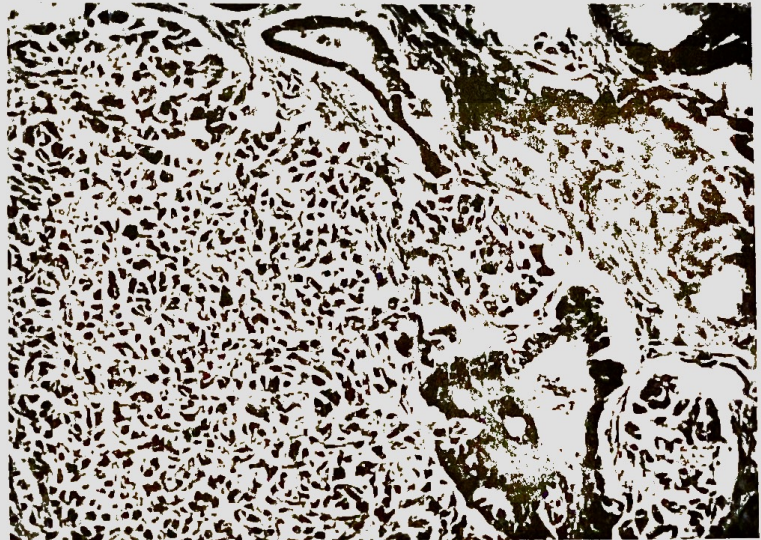


Fig. 4 — H.E. 150x — células tumorais pequenas, com núcleo denso, invadindo parenquima pancreático.

invasão microscópica dos tecidos vizinhos e linfonodos regionais.

Classifica-se então os tumores em: 1) não invasivos; 2) invasão de camada muscular e serosa do intestino; 3) invasão de linfonodos regionais e 4) metástases à distância (geralmente fígado)^{8, 19}.

No caso em apreço havia invasão da camada muscular do duodeno e invasão do pâncreas, podendo ser classificado como tumor de papila de Vater pertencente ao estadió 3.

O tratamento que alguns autores recomendam é a excisão local ampla do tumor com reimplante dos ductos biliar e pancreático^{3, 14}. Mesmo na presença de metástases, a excisão local ampla é preconizada por estes mesmos autores, devido a lenta progressão do tumor e o alto índice de morbidade e mortalidade que uma cirurgia

mais radical poderia produzir^{11, 14, 21}. Nestes casos, a exérese das metástases é recomendada¹⁴.

Devemos levar em consideração, no entanto, que recidivas após ressecção local não são raras, reduzindo as possibilidades de cura da doença. Assim, sendo, a conduta do nosso Serviço é a cirurgia radical, a duodenopancreatectomia, em todos os tumores não pediculados da papila (inclusive os carcinóides)¹. Acresce-se a isto, o fato de termos obtido um baixo índice de morbidade e mortalidade com a nova técnica de duodeno-pancreatectomia desenvolvida em nosso serviço^{1, 12, 13}.

O prognóstico preciso deste tipo de tumor é de difícil estabelecimento devido ao crescimento lento do carcinóide e dependerá essencialmente do estadió e da conduta cirúrgica adotada.

SUMMARY

RHC/FAP/2424

MACHADO, M. C. C. et al. — Carcinoid tumor of the papilla duodeni. *Rev. Hosp. Clín. Fac. Med. S. Paulo*, 46(2): 87-90, 1991.

Carcinoid tumor of the duodenal papilla is very rare. The au-

thors report the case of a 17 years old male with a carcinoid tumor at this site in whom a partial pancreatoduodenectomy was performed and who is well and asymptomatic 13 years after the surgical intervention.

A review of literature of this unusual condition and a discussion about the treatment are presented.

DESCRIPTORS: Carcinoid tumor. Biliary tract neoplasm. Papilla duodeni.

REFERÊNCIAS
BIBLIOGRÁFICAS

- BACCHELLA, T. — Câncer da papila de Vater. Resultados da duodenopancreatotomia parcial e análise dos fatores prognósticos. São Paulo, 1989. (Tete de Livre-docência — Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo).
- BRENNER, S.; COELHO, J. C. U.; FRARE, R. C.; CLEMENTE, L.; ZENI NETO, C. — Tumor carcinóide da ampola de Vater. *GED*, 8: 115, 1989.
- BROWN, H. J. — Malignant carcinoid of the ampulla of Vater. *J. Okla. State Med. Ass.*, 63: 292, 1960.
- CATTELL, R. R. & PYRTEK, L. J. — Premalignant lesions of the ampulla of Vater. *Surg. Gynec. Obstet.*, 90: 21, 1950.
- DIXON, J. M.; CHAPMAN, R. W. & BERRY, A. R. — Carcinoid tumour of the ampulla of Vater presenting as acute pancreatitis. *Gut*, 28: 1296, 1987.
- DOCKETY, M. B. — Carcinoids of the gastrointestinal tract. *Amer. J. Clin. Path.*, 25: 794, 1955.
- GOLDSMITH, B. A.; SPELLBERG, M. A. & CROHN, N. — Periampullary carcinoid of duodenum producing jaundice with successful local excision. *Amer. J. Gastroenterol.*, 46: 484, 1966.
- HADJU, S. I. — Carcinoid tumors. A study of 204 cases. *Amer. J. Clin. Path.*, 61: 521, 1973.
- KUIPER, D. H.; GRACIE, W. A. & POLLARD, H. M. — Twenty years of gastrointestinal carcinoids. *Cancer*, 25: 424, 1970.
- LECEA, I. R. M. — Tumor carcinóide gástrico y duodenal. *Rev. Esp. Enf. Ap. Digest.*, 55(5): 513, 1979.
- LUMSDEN, A. B.; WILLIAMS, A. R. W.; DIXON, J. M. — Carcinoid tumour of the ampulla of Vater. *Eur. J. Surg. Oncol.*, 11: 55, 1985.
- MACHADO, M. C. C.; CUNHA, J. E. M.; BACCHELLA, T.; BOVE, P.; RAIA, A. A. — A modified technique for the reconstruction of the alimentary tract after pancreatoduodenectomy. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 143: 271, 1976.
- MACHADO, M. C. C.; CUNHA, J. E. M.; BACCHELLA, T.; CAMPOS, F. P. F.; LOPES, L. M. C. & RAIA, A. A. — Tumor benigno da papila. *Rev. Hosp. Clín. Fac. Med. S. Paulo*, 37: 88, 1982.
- McRAE, J. M. & CONN, J. H. — Carcinoid of ampulla of Vater. *Surgery*, 46: 902, 1959.
- MOREAUX, J.; MARTIN, E. & BLOCH, P. — Les tumeurs carcinoides de l'ampoule de Vater. *Chirurgie*, 97: 473, 1971.
- NEOPTOLEMOS, J. P.; TALBOT, I. C.; SHAW, D. C. & CARRLOCKE, D. L. — Long-term survival after resection of ampullary carcinoma is associated independently with tumor grade and a new staging classification that assesses local invasiveness. *Cancer*, 61: 403, 1988.
- PAGE, I. H.; SJOERDSMA, A.; WEISSBACH, H.; VOENFRIEND, S. — Simple test for the diagnosis of metastatic carcinoid (argentaffinoma). *J. Amer. Med. Ass.*, 159: 397, 1955.
- REISS, M. D. — Extra appendicular carcinoid tumors of the gastrointestinal tract. *Arch. Surg.*, 96: 312, 1968.
- SANDERS, R. J. & AXTELL, H. K. — Carcinoids of the gastrointestinal tract. *Surg. Gynec. Obstet.*, 119: 369, 1964.
- SLEISENGER, M. H.; FORTRAND, J. S.; KOWLESSAR, O. D. — *Gastrointestinal Disease*. New York, Saunders, 1973.
- STEFFANI, M.; URBAS, J. E. & CROKETT, F. L. — Argentaffine carcinoma (carcinoid tumour) involving the ampulla of Vater. *IMJ*, 138: 130, 1970.
- VITAU, J.; SALMON, R. J.; LANGUILLE, O.; BUFFET, L.; MARTIN, E.; CHAPUT, J. L. — Carcinoid tumour of the common bile duct. *Amer. J. Gastroenterol.*, 76: 360, 1981.
- WARREN, K. W. & COYLE, E. B. — Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract. *Amer. J. Surg.*, 82: 372, 1951.

Recebido para publicação em 26/9/91.