

TUMOR NEUROENDÓCRINO DO CANAL ANAL

NEUROENDOCRINE TUMOR OF ANAL CANAL

Daniel Venturini **BROSCO**¹, Susana Puga **RIBEIRO**², João Otavio Ribas **ZAHDI**², Jurandir Marcondes **RIBAS-FILHO**^{1,2}

REV. MÉD. PARANÁ/1669

INTRODUÇÃO

O sistema neuroendócrino é composto por células endócrinas e neuronais que possuem particularidades semelhantes e que expressam ao mesmo tempo, marcadores comuns e secretam substâncias como hormônios, neurotransmissores ou neuropeptídeos. As características dos tumores derivados deste sistema dependem do seu sítio de origem, podendo ou não secretar substâncias funcionais. O principal sítio tumoral é representado pelo trato gastrointestinal¹.

O tumor neuroendócrino (TNE) foi relatado inicialmente por Lubarsch, em 1888, onde ele foi responsável por localizar diversos tumores neuroendócrinos no íleo distal de 2 pacientes através de autópsias. Neoplasias neuroendócrinas (NNE) são incomuns, retratando somente 0,49% de todos os tumores malignos¹.

O Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER), em 2004, considerou que os TNE de reto possuíam taxas de incidência de 0,86 por 100.000 habitantes, identificando 27% do total dos TNE do trato gastrointestinal. A faixa etária média de diagnóstico é de 56 anos, com ausência de prevalência significativa por gênero, raça e hereditariedade. Cerca de 50% dos TNE de reto não possuem sintomas característicos, levando ao diagnóstico com o auxílio de colonoscopias ou sigmoidoscopias realizadas nas investigações de queixas intestinais inespecíficas.

Os tumores do canal anal são lesões raras cuja frequência é de aproximadamente 1,5% das neoplasias do trato gastrointestinal. Em 47% dos casos, o tipo histológico predominante é o câncer de células escamosas (CEC), seguido de carcinoma cloacogênico e menos frequentemente melanoma ou adenocarcinoma mucinoso².

Sabe-se que os tumores neuroendócrinos são originários das células de Kulchitsky ou cromafins que recobrem o epitélio do trato respiratório e digestivo. De forma característica o vocábulo “carcinoide” era utilizado para caracterizar os tumores epiteliais do intestino que manifestavam estrutura relativamente equivalente e com comportamento menos agressivo que os carcinomas. Em 2000, observou-se que essa neoplasia possuía diferenças morfológicas e biológicas, levando a OMS a aderir uma nova e atualizada classificação alterando sua denominação para tumores neuroendócrinos e carcinomas neuroendócrinos. A distinção ocorria entre os tumores neuroendócrinos bem diferenciados que revelavam, conforme classificação da OMS: a) comportamento benigno ou potencial maligno incerto; b) comportamento benigno com baixo grau de malignidade; c) carcinomas neuroendócrinos bem diferenciados com baixo potencial maligno; d) carcinomas neuroendócrinos pouco diferenciados com alto potencial maligno³.

O presente trabalho tem o objetivo de apresentar um caso de tumor neuroendócrino do canal anal, neoplasia rara, e elucidar a importância de seu diagnóstico e terapêutica precoces⁴.

RELATO DO CASO

Homem de 35 anos procurou atendimento de urgência, apresentando protrusão anal dolorosa que evoluiu para abscesso perianal. Foi realizada drenagem simples com internação de dois dias e liberado em antibioticoterapia após procedimento. Após um ano, o abscesso apresentou recidiva, ocorrendo drenagem espontânea com secreção purulenta, sendo orientado tratamento ambulatorial com antibióticos. Realizada retossigmoidoscopia (Figura 1) foi demonstrado adenocarcinoma bem diferenciado, com lesão nodular anorretal. Ficou interrogado ser adenoma/granuloma reacional de corpo estranho, tumor carcinoide, adenocarcinoma, GIST.

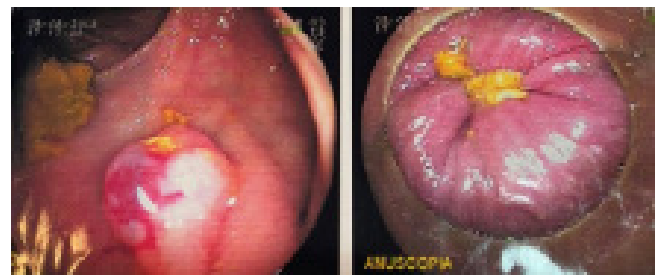


FIGURA 1 - RETOSSIGMOIDOSCOPIA COM ADENOCARCINOMA BEM DIFERENCIADO

Foram realizadas biópsias subcutâneas dessas lesões. Os resultados da primeira biópsia constataram adenocarcinoma bem diferenciado e estudo imunohistoquímico revelou tumor neuroendócrino de baixo grau (NET G1 – OMS).

Devido a necessidade de segunda opinião, em decorrência do adenocarcinoma não se tratar de uma lesão comumente encontrada no canal anal, foi realizada nova retossigmoidoscopia com biópsia. Teve como laudo: Adenocarcinoma sugerindo origem neuroendócrina.

Foi então sugerida a realização de ultrassonografia endoscópica (Figura 2) para avaliar melhor a lesão. O laudo demonstrou um fragmento irregular de tecido róseo claro, com suspeita de tumor neuroendócrino no canal anal.

O paciente retornou com uma primeira indicação de câncer de reto com colostomia definitiva. Ele procurou uma segunda opinião em consequência do resultado da lesão e por ser submucosa restrita à parte profunda da submucosa,

Trabalho realizado no ¹Colégio Brasileiro de Cirurgia Digestiva, São Paulo, SP, Brasil; ²Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil.

DESCRITORES - Tumor neuroendócrino. Canal anal. Prognóstico. Tratamento.

HEADINGS - Neuroendocrine tumor. Anal canal. Prognosis. Treatment.

optando por fazer ressecção transanal que foi realizada. O anatomopatológico demonstrou suspeita de tumor neuroendócrino, com lesão de submucosa que atinge até o terço profundo da submucosa e mucosa sem comprometimento da camada muscular própria. Portanto, conclui-se que se tratava de operação curativa.

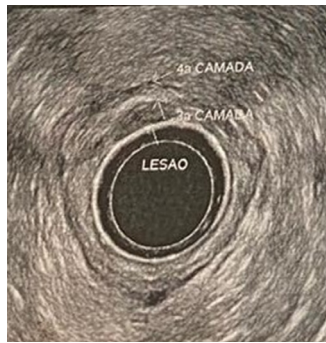


FIGURA 2 - ULTRASSONOGRÁFIA ENDOSCÓPICA: LESÃO SUBEPITELIAL DE RETO COMPATÍVEL COM TUMOR NEUROENDÓCRINO DE RETO (T2 N0)

Paciente segue com acompanhamento ambulatorial, realizando exames de controle todos com normalidade.

DISCUSSÃO

A palavra “neuroendócrina” representa expressão para marcadores neurais em células neoplásicas, que contam com características e fenótipo endócrino. A classificação da OMS, em 2010, subdividiu as neoplasias neuroendócrinas (NNE) em tumor neuroendócrino (TNE) e carcinoma neuroendócrino (CNE). O termo carcinoma é empregado somente em casos de neoplasias pouco diferenciadas de alto grau, não sendo usado em tumores neuroendócrinos bem diferenciados que metastatizam⁵.

Os carcinomas mistos, constituído por, no mínimo, 30% de componente neuroendócrino ou 30% de componente não

neuroendócrino são classificados em particular como carcinoma neuroendócrino misto. Pelo fato dos tumores pequenos e com baixa atipia nuclear (de aspecto benigno) serem capazes de metastatizar, todos os TNE podem ser considerados potencialmente malignos. O TNE se caracteriza como neoplasia neuroendócrina bem diferenciada, constituída por células com características similares às das células endócrinas normais do trato digestivo, expressando marcadores gerais de diferenciação neuroendócrina (comumente cromogranina A difuso e intenso e sinaptofisina), de acordo com o sítio de origem, com atipia nuclear entre leve e moderada e baixo índice mitótico (< 20 figuras mitóticas por 10 campos de grande aumento)⁵.

Os graus G1 e G2 são estabelecidos em conformidade com o índice de proliferação e histologia. Essa estipulação engloba as neoplasias que antes eram chamadas de “carcinoide”. Não se indica o emprego da palavra “carcinoide” em decorrência sua conotação benigna⁵.

Os tumores neuroendócrinos consistem em neoplasias raras que representam 0,49% de todas as neoplasias malignas. Trata-se de lesão maligna com crescimento lento, que se evidencia em homens, raça negra, com idade média de 55 anos, com frequente localização no trato gastrointestinal, principalmente no intestino delgado, e em até 40% as lesões são multicêntricas⁶.

Os tumores neuroendócrinos anorretais são produzidos a partir das células enterocromafins. Seu acometimento no trato gastrointestinal representa 64% dos casos, normalmente com a maioria assintomáticos. Alguns tumores levam ao sangramento retal, dor, tenesmo e emagrecimento. Não são capazes de manifestar a síndrome carcinoide, já que não produzem serotonina. A possibilidade de metástases decorre do tamanho tumoral, bem como do grau de mitose e do marcador KI67. Quando os tumores ultrapassam 2 cm, ou se encontra entre 1 a 2 cm, com invasão da camada muscular própria, recomenda-se operação radical. A sobrevivida após cinco anos chega a 63%⁷. Os tumores neuroendócrinos anorretais demandam, primariamente, tratamento cirúrgico.

REFERÊNCIAS

1. Biazzi IM, Sesti FS. Tumor neuroendócrino de reto: relato de caso. *GED gastroenterol. endosc. dig.* 2016;35(4):148-154.
2. Christiano AB, Gullo CE, Palmejani MA, Marques AMV, Barbosa AP, Basso MP et al. Neuroendocrine tumor of the anal canal. *J Port Gastroenterol.* 2012 Set;19(5):267-269.
3. Cesar D, Zanatto RM, Silva MVMV, Golçalves R, Mello ELR, Jesus JP. Tumores neuroendócrinos do cólon e reto: experiência do Instituto Nacional do Câncer no Brasil. *ABCD, arq. bras. cir. dig.* 2013 Mar;26(1):36-39.
4. Yoshida WB. Redação do relato de caso. *J Vasc Bras* 2007;6(2):112-113.
5. Gumz B, Seidler HBK. Tumores neuroendócrinos. In: Santos M, Corrêa TS, Faria LDBB, Siqueira GSM, Reis PED, Pinheiro RN. *Diretrizes oncológicas 2.* São Paulo: Doctor Press Ed. Científica; 2019. p. 539-555.
6. Chiumento DA, Bandeira TZM, Campos LR, Silva Junior P, Tarabay PB, Andrade Ribeiro GDA. et al. Tumor neuroendócrino de intestino delgado, achado colonoscópico em paciente assintomático. In: *Anais do 68 Congresso Brasileiro de Coloproctologia; 2019 set 12-21; Fortaleza, Brasil. Fortaleza: Medtronic, 2019.*
7. Ribeiro LAS, Fernandes MR, Delfino ABM, Tauil LH, Câmara MAR, Lins RR. et al. Tratamento cirúrgico de tumor neuroendócrino anorretal: relatos de caso. *J Coloproctol* 2017;37(S1):73-176.