

Adenoma da papila de Vater associado a tumor carcinoide em papila duodenal menor

Adenoma of the papilla of Vater associated with carcinoid tumor in the minor duodenal papilla

Fernando Augusto Vasconcellos Santos¹, Nikole Guimarães Soares², Rafael Morroni de Oliveira³, Juliano Silva Oliveira⁴, Gabrielle Mendes Borges³

RESUMO

As neoplasias benignas da ampola de Vater são raras. Essas lesões têm propensão à degeneração maligna de 35 a 55%¹ e podem ter tamanho relativamente grande (>5 cm) em diâmetro, em geral sendo notadas por sintomas de hemorragia digestiva, obstrução intestinal ou icterícia obstrutiva. Os tumores carcinoide da papila menor também são extremamente raros e são, a maioria, assintomáticos, porém podem apresentar comportamento agressivo na forma de metástases. Este trabalho apresenta um caso raro de um paciente portador de adenoma viloso em ampola de Vater associado ao carcinoide de papila menor.

Palavras-chave: Adenoma; Tumor Carcinoide, Ampola Hepatopancreática.

ABSTRACT

Benign neoplasias are rare in the ampulla of Vater, and the likelihood of their degenerating to malign tumor is 35 to 55 %1. Benign neoplasias can have a relatively large size (> 5 cm diameter) and are usually noticed upon such symptoms as gastrointestinal bleeding, intestinal obstruction or obstructive jaundice. Carcinoid tumors in the minor duodenal papilla are also extremely rare and usually asymptomatic, but they can be severe in the metastasis form. This paper reports on a rare case of a patient with villous adenoma in the ampulla of Vater associated with carcinoid tumor in the minor duodenal papilla.

Key words: Adenoma; Carcinoid Tumor; Hepatopancreatic Ampulla.

INTRODUÇÃO

As neoplasias benignas da ampola de Vater são raras e representam menos de 10% das neoplasias periampulares.^{1,2} Sua prevalência é estimada em 0,04 a 0,12% em séries de autópsias.³⁻⁵ Porém, estão sendo cada vez mais reconhecidas pela ampla disponibilidade da endoscopia flexível, acompanhamento e triagem de pacientes com fatores de risco.⁶⁻¹⁰ Calzavara, em 1895, foi o primeiro a descrever o papiloma benigno da ampola de Vater.¹¹

Apesar de serem classificados como tumores benignos, os adenomas ampulares têm potencial para sofrer malignização, transformando-se em adenocarcinomas, como na sequência adenoma-adenocarcinoma ocorrida nos tumores colônicos.¹

Esses tumores podem ocorrer esporadicamente ou associados a síndromes polipoides familiares como a polipose adenomatosa familiar (PAF).⁷

Os adenomas vilosos do duodeno correspondem a 1% dos tumores duodenais e 0,01% de todas as neoplasias gastroduodenais.¹² O diagnóstico por biópsia desses tumo-

Recebido em: 19/08/2011
Aprovado em: 04/11/2011

Instituição
Hospital Governador Israel Pinheiro
Belo Horizonte, MG – Brasil

Endereço para correspondência:
Rafael Morroni de Oliveira
Hospital Governador Israel Pinheiro, Centro de Estudos
Alameda Ezequiel Dias, nº 225, 1º andar
Bairro: Centro
Belo Horizonte, MG – Brasil
CEP: 30130-110
E-mail: morronits@hotmail.com

res pode ser enganoso. Em lesões grandes o carcinoma pode estar presente ou então em localização profunda, não acessível à biópsia endoscópica. A incidência de falso-negativo varia de 25 a 56% dos casos.^{9,13-15}

Os tumores carcinoides apresentam incidência de 2,5 habitantes em 100.000 por ano. O apêndice cecal é sua localização mais comum no tubo gastrintestinal (TGI), cerca de 60%, seguido de íleo, reto e estômago. Aproximadamente 2% envolvem o duodeno, 1% a via biliar e 0,6% o pâncreas.¹⁶ Os carcinoides da ampola de Vater representam menos de 0,35% dos carcinoides do TGI¹⁷ e são ainda mais raros quando presentes na papila duodenal menor, fato que são frequentemente assintomáticos.¹⁸

O objetivo deste trabalho é apresentar um caso clínico raro de neoplasia benigna da ampola de Vater associado a tumor carcinoide da papila menor e discutir sobre o tratamento operatório.

RELATO DE CASO

Paciente de 61 anos, ZMPN, sexo feminino, 61 anos, assintomática. Há dois anos com quadro de elevação de fosfatase alcalina e transaminases séricas. Marcadores para hepatites virais e autoimunes negativos. Sem queixas clínicas e exame físico sem alterações.

Apresentava ultrassonografia de abdome, colonoscopia e exames laboratoriais normais. A colangiressonância evidenciou dilatação moderada das vias biliares intra-hepáticas.

Submetida à colangiopancreatografia retrógrada, evidenciou grande lesão polipoide macroscopicamente compatível com adenoma de papila de Vater não viável à ressecção endoscópica. Notaram-se também irregularidade e dilatação de vias biliares intra-hepáticas, mais proeminentes em lobo esquerdo. Hepatocolédoco apresentava trajeto usual e calibre medindo até 12 mm, não havendo imagens sugestivas de cálculos ou outros fatores obstrutivos intrínsecos ou extrínsecos ao mesmo. O resultado da biópsia endoscópica revelou adenoma de baixo grau.

Indicada intervenção cirúrgica e após laparotomia mediana supraumbilical e manobra de Kocher, foi realizada palpação duodenal para localização da lesão. Submetida a duodenotomia longitudinal e cateterização transcística da papila maior, ressaltou lesão vilosa de aproximadamente 5 cm (Figura 1). À inspeção da segunda porção duodenal, constatou-se outra lesão polipoide de aproximadamente 3 mm de

diâmetro em papila menor (Figura 1). Foi realizada papilectomia transduodenal com margens de 1 cm em papila duodenal maior e menor com esfínteroplastia e colecistectomia. Ao inventário da cavidade abdominal não apresentava alterações. Recebeu alta hospitalar no sexto dia pós-operatório.

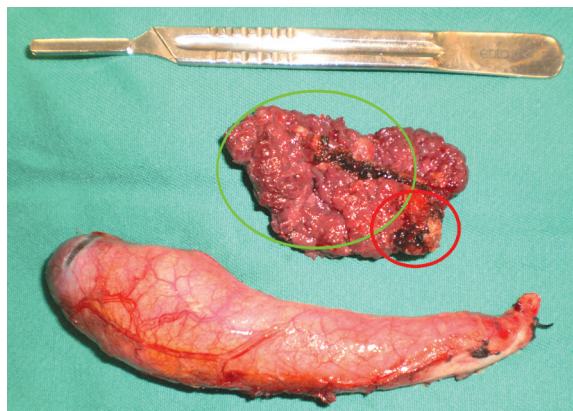


Figura 1 - Peças cirúrgicas do adenoma da papila Vater associado à tumor carcinoide da papila menor e vesícula biliar. **Legenda:** Círculo Verde: abrange o tumor e indica lesão vegetante correspondente a adenoma de ampola de papila de Vater; Círculo Vermelho: indica tumor carcinoide da papila menor.

A conclusão do estudo anatomopatológico realizado pela Dr^a. Erika Meinick do Nascimento foi a presença de achados compatíveis com tumor neuroendócrino (tumor carcinoide) em mucosa duodenal e em papila maior, adenoma tubuloviloso com alterações displásicas de alto grau e área de adenocarcinoma intramucoso focal em mucosa duodenal com margens cirúrgicas livres.

DISCUSSÃO

O tratamento cirúrgico dos tumores benignos periampulares ainda é controverso. Alguns autores acreditam que a duodenopancreatectomia deve ser aplicada a todos os pacientes, devido ao fato de apresentarem alto risco de recorrência e difícil exclusão de malignidade.^{19,20} Por outro lado, outros advogam que a ressecção local com congelamento peroperatório é apropriada e com baixas taxas de recorrência.²¹

Meneghetti *et al.* estudaram 30 pacientes submetidos à ressecção local com congelamento para tumores ampulares com tempo médio de acompanhamento de 5,8 anos. Entre esses tumores havia 23 adenomas vilosos, seis adenocarcinomas e um ganglioma. Apresentavam em todos os adenomas displasia de

alto grau com tamanho médio de 2,4 cm. A análise histológica peroperatória por congelação foi realizada em 20 pacientes apresentando sensibilidade e especificidade para detecção de adenocarcinoma em 25 e 100%, respectivamente. Valores preditores positivo e negativo foram de 100 e 84%, respectivamente. Todos os pacientes com displasia de alto grau na biopsia peroperatória exibiram adenocarcinoma ao estudo patogênico final. O estudo detectou cinco recorrências e não foram correlacionadas com tamanho ou margens positivas da ressecção. Concluiu-se que a ressecção local é um bom tratamento para tumores benignos ampulares e pode ser realizada com baixa morbidade e baixa taxa de recorrência (13%).²¹

O tratamento endoscópico estaria indicado para pacientes com tumores pequenos e benignos, porém as taxas de recorrência a longo prazo não estão determinadas.²¹ Todo paciente que apresentou ressecção local cirúrgica ou endoscópica necessitou de acompanhamento prolongado com métodos de imagem.

Em revisão, Hatzitheoklitos *et al.*²² descreveram que 46% dos carcinoide da ampola duodenal maiores que 2 cm, 50% dos tumores entre 1 e 2 cm e 66% dos tumores menores que 1 cm tinham metástase. Esses dados revelam que 50% dos tumores da papila maior apresentarão metástase, independentemente do tamanho. A cirurgia de *Whipple* parece ser apropriada para esses tumores²³. Assim, alguns especialistas recomendam duodenopancreatectomia para todos os tumores, independentemente do tamanho.²² O prognóstico pós-tratamento do tumor carcinoide da papila menor, é bom, com 90% de taxa de sobrevivência de cinco anos.²²

Em conclusão, as manifestações clínicas da doença são inespecíficas. O diagnóstico usualmente é feito por alterações ao ultrassom abdominal, colangiressonância e endoscopia digestiva alta. O tratamento poderá ser a ressecção endoscópica, excisão cirúrgica local (ampulectomia) ou duodenopancreatectomia. Dessa maneira, a operação transduodenal para excisão cirúrgica local foi satisfatória, obtendo-se ressecção da lesão com margens livres.

REFERÊNCIAS

- Park SH, Kim YI, Park YH, *et al.* Clinicopathologic correlation of p53 protein overexpression in adenoma and carcinoma of the ampulla of Vater. *World J Surg.* 2000 Jan; 24(1):54-9.
- Park SW, Song SY, Chung JB, *et al.* Endoscopic snare resection for tumors of the ampulla of Vater. *Yonsei Med J.* 2000 Apr; 41(2):213-8.
- Sato T, Konishi K, Kimura H. Adenoma and tiny carcinoma in adenoma of the papilla of Vater—p53 and PCNA. *Hepatogastroenterology.* 1999 May-Jun; 46(27):1959-62.
- Shapiro PF, Lifvendahl RA. Tumors of the Extrahepatic Bile-ducts. *Ann Surg.* 1931 July; 94(1):61-79.
- Baker HL, Caldwell DW. Lesions of the ampulla of Vater. *Surgery.* 1947 Apr; 21(4):523-31.
- Stolte M, Pscherer C. Adenoma-carcinoma sequence in the papilla of Vater. *Scand J Gastroenterol.* 1996 Apr; 31(4):376-82.
- Lindor NM, Greene MH. The concise handbook of family cancer syndromes. Mayo Familial Cancer Program. *J Natl Cancer Inst.* 1998 Jul 15; 90(14):1039-71. Review. Update in: *J Natl Cancer Inst Monogr.* 2008; (38):1-93.
- Offerhaus GJ, Giardiello FM, Krush AJ, *et al.* The risk of upper gastrointestinal cancer in familial adenomatous polyposis. *Gastroenterology.* 1992 June; 102(6):1980-2.
- Galandiuk S, Hermann RE, Jagelman DG, Fazio VW, Sivak MV. Villous tumors of the duodenum. *Ann Surg.* 1988 Mar; 207(3):234-9.
- Van Stolk R, Sivak MV Jr, Petrini JL, *et al.* Endoscopic management of upper gastrointestinal polyps and periampullary lesions in familial adenomatous polyposis and Gardner's syndrome. *Endoscopy.* 1987 Nov; 19 (Suppl 1):19-22.
- Calzavara C. Über adenome des Verdauungskanal. *Virchows Arch.* 1895; 141-221.
- Vallance S. Duodenectomy without pancreatectomy for extensive benign villous adenoma of the duodenum. *Aust N Z J Surg.* 1990 Apr; 60(4):311-4.
- Ryan DP, Schapiro RH, Warshaw AL. Villous tumors of the duodenum. *Ann Surg.* 1986 Mar; 203(3):301-6.
- Beger HG, Treitschke F, Gansauge F, Harada N, Hiki N, Mattfeldt T. Tumor of the ampulla of Vater: experience with local or radical resection in 171 consecutively treated patients. *Arch Surg.* 1999 May; 134(5):526-32.
- Henson DE, Schwartz AM, Nsouli H, Albores-Saavedra J. Carcinomas of the pancreas, gallbladder, extrahepatic bile ducts, and ampulla of vater share a field for carcinogenesis: a population-based study. *Arch Pathol Lab Med.* 2009 Jan; 133(1):67-71.
- Godwin JD 2nd. Carcinoid tumors. An analysis of 2,837 cases. *Cancer.* 1975 Aug; 36(2):560-9.
- Makhlouf HR, Burke AP, Sobin LH. Carcinoid tumors of the ampulla of Vater. A comparison with duodenal tumors. *Cancer.* 1999 Mar 15; 85(6):1241-9.
- Noda Y, Watanabe H, Iwafuchi M, *et al.* Carcinoids and endocrine cell micronests of the minor and major duodenal papillae. Their incidence and characteristics. *Cancer.* 1992 Oct 1; 70(7):1825-33.
- Chappuis CW, Divincenti FC, Cohn I Jr. Villous tumors of the duodenum. *Ann Surg.* 1989 May; 209(5):593-8.
- Chareton B, Coiffic J, Landen S, Bardaxoglou E, Campion JP, Lauenois B. Diagnosis and therapy for ampullary tumors: 63 cases. *World J Surg.* 1996 Jul-Aug; 20(6):707-12.
- Meneghetti AT, Safadi B, Stewart L, Way LW. Local resection of ampullary tumors. *J Gastrointest Surg.* 2005 Dec; 9(9):1300-6.
- Hatzitheoklitos E, Büchler MW, Friess H, *et al.* Carcinoid of the ampulla of Vater. Clinical characteristics and morphologic features. *Cancer.* 1994 Mar 15; 73(6):1580-8.