

## Tumor maligno primário de intestino delgado: relato de caso

### Primary malignant tumor of the small intestine: a case report

ADMAR BORGES DA COSTA JUNIOR<sup>1</sup>, SYLENE COUTINHO RAMPACHE DE CARVALHO<sup>2</sup>, OLIVAL CIRILO LUCENA DA FONSECA NETO<sup>3</sup>, PATRÍCIA JUNGMANN<sup>4</sup>, IGOR MACHADO LUNA<sup>5</sup>, ARANNA BARRETO DE SOUSA CHACON<sup>6</sup>

#### RESUMO

Os tumores de intestino delgado são considerados raros, representando apenas 3-6% das neoplasias gastrointestinais<sup>1</sup>. Em geral, possuem sintomatologia inespecífica, diagnóstico difícil e prognóstico ruim. A falta de especificidade dos sintomas e a maior dificuldade de avaliação do intestino delgado têm sido considerados como fatores que contribuem para as apresentações tardias da doença e atraso no diagnóstico. A ressecção cirúrgica é mandatória e as terapias adjuvantes trazem poucos benefícios. Relataremos o caso de uma paciente submetida à enteroscopia de duplo balão por quadro clínico de hemorragia digestiva obscura, sendo diagnosticada uma lesão neoplásica em jejuno proximal.

**Unitermos:** Tumor de Intestino Delgado, Cápsula Endoscópica, Enteroscopia com Duplo Balão.

#### SUMMARY

The small bowel tumors are considered rare, only representing 3-6% of gastrointestinal neoplasms. In general, they exhibit nonspecific symptomatology, difficult diagnosis and a bad prognosis. The lack of symptoms specificity and the small intestine evaluation difficulties are contributing factors to the late appearance of the disease

as well as a late diagnosis. The surgical resection is mandatory and the adjuvant therapy offers little benefit. We report a case with clinical presentation of obscure digestive bleeding, submitted to capsule endoscopy followed by double-balloon enteroscopy being diagnosed neoplastic lesion in the proximal jejunum.

**Keywords:** Tumor of the Small Intestine, Capsule Endoscopy, Enteroscopy with Double Balloon.

#### INTRODUÇÃO

O intestino delgado corresponde a 90% da área de superfície da mucosa e 75% do comprimento do trato digestivo<sup>2</sup>. Apesar disso, as neoplasias malignas são incomuns neste sítio, constituindo apenas 3-6% de todos os tumores primários do intestino<sup>3</sup> e sendo responsáveis por 1% das mortes relacionadas ao câncer do trato gastrointestinal<sup>4</sup>.

A frequência de tumores malignos do delgado é maior no duodeno (38-55%), seguido de jejuno (18-33%) e do íleo (13-24%). A sintomatologia é bastante inespecífica, podendo compreender náuseas até quadros de obstrução intestinal. Os tumores de intestino delgado parecem estar associados ao risco aumentado de malignidade em outros sítios. Alguns autores descrevem a ocorrência do segundo tumor em 43% dos pacientes com neoplasia de intestino

**1.** Médico Chefe do Serviço de Endoscopia do Hospital da Restauração - Recife - Pernambuco - Brasil. **2.** Médica Supervisora da Residência Médica de Clínica Médica do Hospital da Restauração - Recife. **3.** Cirurgião do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital da Restauração - Recife. **4.** Médica Patologista do Hospital da Restauração - Recife. **5.** Médico Residente de Endoscopia Digestiva do Hospital da Restauração - Recife. **6.** Médica Residente em Clínica Médica do Hospital da Restauração - Recife. **Endereço para correspondência:** Admar Borges da Costa Junior - Av. Rui Barbosa, 1672 - Graças - Recife - PE - Brasil - CEP 52050-000/**e-mail:** endoscopia.digestiva@gmail.com. **Recebido em:** 17/02/2014. **Aprovado em:** 20/04/2014.

delgado. Outros estudiosos descrevem o aumento de até oito vezes para segunda neoplasia, com o carcinoma de delgado sendo diagnosticado depois do segundo tumor em 73% dos casos<sup>5</sup>. O presente relato trata de uma paciente atendida no Hospital da Restauração em Recife-PE com quadro clínico de hemorragia gastrointestinal obscura. Por meio de exames diagnósticos avançados, como a cápsula endoscópica e a enteroscopia com duplo balão, conseguiu-se diagnosticar uma lesão maligna em jejuno, permitindo assim seu tratamento.

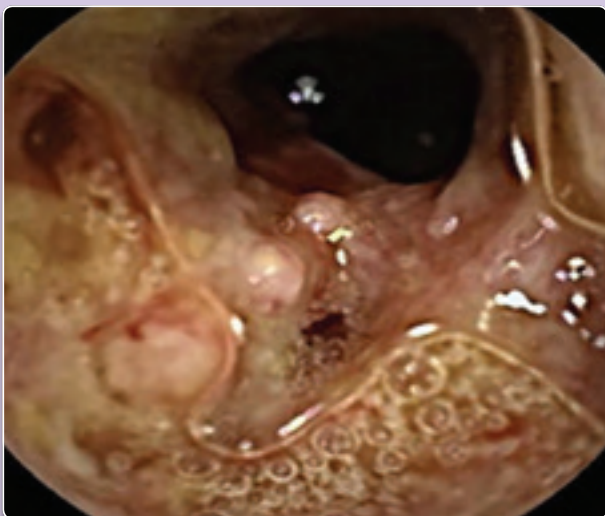
## RELATO DE CASO

MLA, 54 anos, feminina, negra, natural e procedente de Olinda – PE, com quadro de dor abdominal difusa predominante em hipocôndrio direito associado à melena intermitente, vômitos pós-prandiais, astenia, anorexia e perda de 10 kg de peso há aproximadamente 12 meses. Não apresentava comorbidades e não fazia uso de qualquer medicamento de forma contínua.

A paciente foi internada no Hospital da Restauração em agosto de 2013, apresentando melena nos últimos 5 dias da admissão. Encontrava-se em bom estado geral, com mucosas hipocoradas ++/4+, taquicardia (FC 104 bpm) e abdome discretamente doloroso à palpação profunda em hipocôndrio direito. Exames laboratoriais iniciais mostravam anemia (Hb 5,8g/dl) do tipo hipocrômica e microcítica e ferropenia (ferro 12 mcg/dl).

Após estabilização clínica e hemotransfusão, a paciente submeteu-se à endoscopia digestiva alta e posteriormente à colonoscopia, as quais não evidenciaram alterações. Realizou cápsula endoscópica com visualização em jejuno proximal, de lesão infiltrante, ulcerada e com sinal de sangramento recente (Figura 1).

**Figura 1. Cápsula endoscópica. Lesão jejunal infiltrante, ulcerada e com sinais de sangramento recente.**



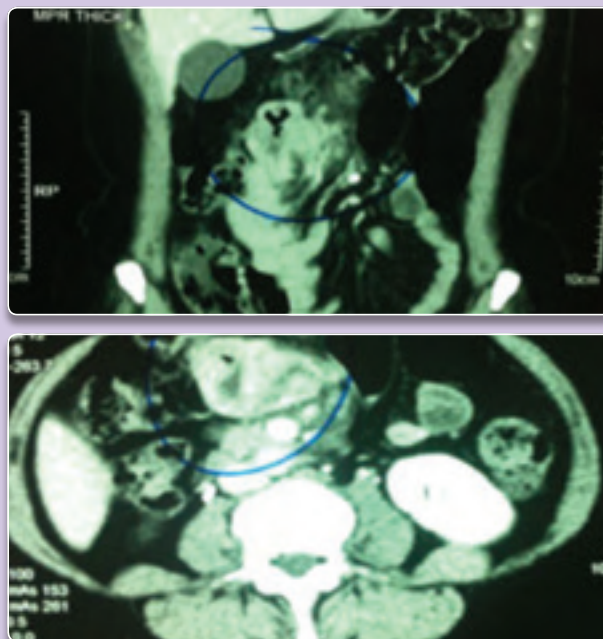
Após dois dias, a paciente submeteu-se à enteroscopia antegrada com duplo balão, tendo sido ratificada a lesão com as características descritas em jejuno a 60 cm do píloro (Figura 2). Realizadas biópsias para histopatologia que atestou adenocarcinoma de jejuno moderadamente diferenciado com células em anel de sinete.

**Figura 2. Enteroscopia com duplo balão. Lesão infiltrante e estenosante de segmento de jejuno proximal acometendo, a este nível, toda a circunferência do delgado.**



Para estadiamento, a paciente submeteu-se à Tomografia Computadorizada do Abdome e Pelve com evidência de segmento de intestino delgado com paredes espessadas, borramento e densificação dos planos adiposos circundantes, podendo representar infiltração local (Figura 3). Submeteu-se ainda à Tomografia Computadorizada de Tórax que não demonstrou alterações significativas.

**Figura 3. Tomografia computadorizada de abdômen. Segmento de intestino delgado com paredes espessadas, borramento e densificação dos planos adiposos circundantes.**



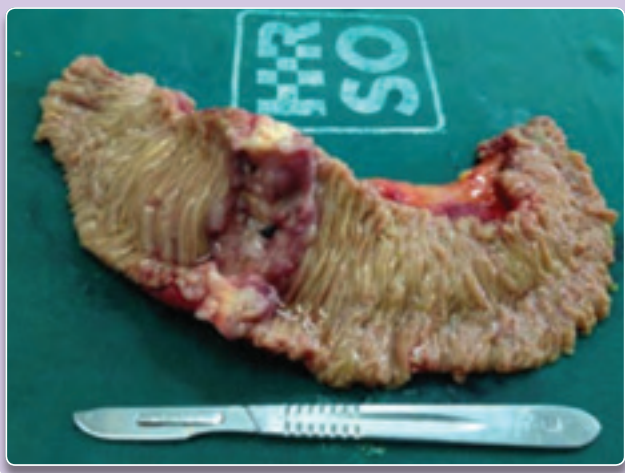
Paciente foi submetida à laparotomia exploradora com ressecção da lesão tumoral e linfadenectomia regional com enteroanastomose término-terminal primária (Figura 4).

**Figura 4. Lesão neoplásica.**



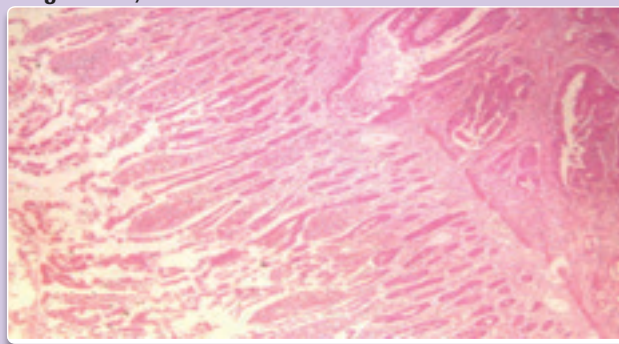
O procedimento cirúrgico deu-se de forma eletiva e transcorreu sem intercorrências. Durante exploração cirúrgica da cavidade abdominal não foram evidenciadas outras lesões expansivas. A peça cirúrgica (Figura 5) foi encaminhada para anatomopatologia, cuja análise definiu tratar-se de uma lesão do tipo adenocarcinoma medianamente diferenciado de padrão papilar ulcerativo da mucosa e infiltrado de todos os planos histológicos, da mucosa até a serosa (Figura 6).

**Figura 5 - Peça cirúrgica.**



O pós-operatório transcorreu sem complicações. A paciente recebeu alta hospitalar.

**Figura 6. Adenocarcinoma infiltrativo em mucosa de intestino delgado. HE, 100 X.**



## DISCUSSÃO

Neoplasias malignas do intestino delgado são conhecidas pela sua raridade, variabilidade, sintomatologia inespecífica, diagnóstico difícil, apresentação tardia e prognóstico geralmente reservado<sup>6,7</sup>.

Mais de 90% dos tumores do delgado ocorrem em pessoas acima de 40 anos, com idade média de 55 anos no momento do diagnóstico<sup>8</sup>, em conformidade com o caso clínico descrito. Entretanto, o acometimento é mais frequente no sexo masculino.

Adenocarcinoma é o tipo histológico mais comum (30-50%), sendo as variantes de origem epitelial, como adenocarcinoma mucinoso ou pequenas células, células em anel de sinete, escamoso, medular ou indiferenciado muito raros. Em ordem de prevalência, após os adenocarcinomas, têm-se os carcinoides (25-30%) seguidos dos linfomas e sarcomas (incluindo o tumor estromal gastrointestinal)<sup>9</sup>.

Adenocarcinoma do intestino delgado e do grosso compartilham de uma mesma patologia (evoluindo de um pólipos adenomatoso), genética (mutação do oncogene ras e aumento dos níveis de p53) e fatores epidemiológicos.

Polipose adenomatosa familiar, câncer colorretal hereditário não polipoide, doença de Crohn, doença celíaca e dieta (gordura animal, carne vermelha, produtos defumados) são importantes fatores de risco. Sugere-se que a renovação rápida da mucosa do intestino delgado, a relativa ausência de bactérias e a diminuição do tempo de trânsito são todos os motivos pelos quais a incidência de cânceres neste segmento intestinal é menor do que no intestino grosso. As metástases ocorrem via linfática e pela circulação portal principalmente para fígado, pulmão, osso e cérebro<sup>7,9,10,11</sup>. Os sintomas são bastante inespecíficos e compreendem: dor abdominal (50-75%), náuseas e vômitos (33-72%), perda de peso (38-52%), obstrução intestinal (31-44%) e hemorragia gastrointestinal (23-33%)<sup>12</sup>, podendo ser confundido

com tuberculose intestinal e linfoma. No caso em destaque, a paciente manifestava uma perda de peso expressiva, hemorragia digestiva e sintomas constitucionais decorrentes da anemia. Tuberculose intestinal e linfoma foram também aventados como hipóteses diagnósticas, entretanto posteriormente descartados em detrimento de um Teste de Mantoux negativo e a análise histopatológica da lesão intestinal. O exame físico nos estágios iniciais é normal e raramente uma massa abdominal é palpável ou ocorre dor abdominal importante com sinais de irritação peritoneal devido à obstrução ou perfuração da alça.

A falta de especificidade dos sintomas em pacientes que sofrem de pequenos tumores intestinais e a maior dificuldade de avaliar o intestino delgado, com exames diagnósticos endoscópicos e radiológicos de rotina, têm sido consideradas como um fator que contribui para a apresentação tardia da doença e, eventualmente, um atraso no diagnóstico em média de 6-8 meses<sup>7,11</sup>.

Muitas são as modalidades de investigação de tumores do intestino delgado; entretanto, pela pouca acessibilidade dos métodos diagnósticos, apenas 50% dos tumores malignos de delgado têm seu diagnóstico estabelecido ainda no pré-operatório<sup>6,9</sup>.

A endoscopia digestiva alta não consegue ultrapassar o ângulo de Treitz, assim, embora ela identifique cerca de 93% dos tumores de duodeno, a sua sensibilidade global é de apenas 31%. A tomografia computadorizada perde lesões em torno de 43%.

Na investigação da anemia crônica por hemorragia digestiva obscura, a cápsula do intestino delgado precede a enteroscopia com balão por ser menos invasiva, pela possibilidade de definir o diagnóstico nos casos que não requerem biópsias e, sobretudo, por orientar a rota de entrada nos casos que eventualmente necessitarão de enteroscopia (se oral ou retal, uma vez que esta, via de regra, não consegue estudar endoscopicamente todo o delgado por uma única via de acesso).

Por representarmos um serviço de referência em patologias do trato digestivo em nosso estado e dotarmos de recursos técnicos para investigação diagnóstica, a paciente pôde ser submetida à cápsula endoscópica que suspeitou de neoplasia e localizou a lesão em jejuno proximal, orientando assim a rota anterógrada de entrada da enteroscopia com duplo balão para coleta de biópsias. Os melhores resultados de sobrevida são observados nos pacientes encaminhados para cirurgia. No adenocarcinoma de jejuno, o procedimento é realizado com a retirada do segmento jejunal envolvido e ressecção do mesentério adjacente e linfadenectomia regional. Quimioterapia não tem mostrado aumento significativo na sobrevida dos doentes, exceto quando há doença metastática.

O prognóstico dos tumores de intestino delgado é reservado, com a maioria das séries de estudos, reportando uma sobrevida em cinco anos em torno de 15-35%. Após a ressecção curativa, a taxa de sobrevida se eleva para 40-65% em cinco anos<sup>10,12</sup>.

## CONCLUSÃO

Os tumores malignos do intestino delgado são raros e representam um desafio para o médico devido à dificuldade diagnóstica. Detêm um prognóstico ruim e seu diagnóstico deve ser aventado diante de pacientes com sangramento gastrointestinal de origem obscura.

## REFERÊNCIAS

1. Naef M, Bühlmann M, Baer HU. Small bowel tumors: diagnosis, therapy and prognostic factors. *Langenbecks Arch Surg.* 1999;384:174-180. doi: 10.1007/s004230050188
2. Al, Jacobson JS, Suh S, Mukherjee R, Arber N. The epidemiology of cancer of the small bowel. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev.* 1998;7:243-251.
3. Vagholkar k, Mathew T. Adenocarcinoma of the Small Bowel: A Surgical Dilemma, *Saudi J Gastroenterol.* 2009 October; 15(4): 264-267.
4. Hatzaras I, Palesty JA, Abir F, Sullivan P, Kozol RA, Dudrick SJ, Longo WE. Small-bowel tumors: epidemiologic and clinical characteristics of 1260 cases from the connecticut tumor registry. *Arch Surg.* 2007;142:229-235
5. Ripley D, Weinerman BH. Increased incidence of second malignancies associated with small bowel adenocarcinoma. *Canadian Journal of Gastroenterology.* 1997;11(1):65-68
6. Lee, HJ; Cha, JM; Lee, JI; Joo, KR; Jung, SW; H=Shinn, HP. A Case of Jejunal Adenocarcinoma Diagnosed by Preoperative Double Balloon Enteroscopy. *Gut Liver.* 2009 December; 3(4): 311-314. Published online 2009 December 31. doi: 10.5009/gnl.2009.3.4.311
7. Farhat, MH; Shamseddine, Al; Barada, KA. Small Bowel Tumors: Clinical Presentation, Prognosis, and Outcome in 33 Patients in a Tertiary Care Center. *J Oncol.* 2008; 2008: 212067. Published online 2008 December 2. doi: 10.1155/2008/212067
8. Talamonti MS, Goetz LH, Rao S, Joehl RJ. Primary cancers of the small bowel: analysis of prognostic factors and results of surgical management. *Arch Surg.* 2002;137:564-570. doi: 10.1001/archsurg.137.5.564
9. Coelho, JF; Lourenço, S; Costa, M; Mendonça, P; Murinello, A; Neta, J. Blood loss anemia due to adenocarcinoma of the jejunum: case report and review of the literature. *Cases J.* 2009; 2: 6237. Published online 2009 February 18. doi: 10.4076/1757-1626-2-6237
10. Wheeler, JMD; Warren, BF; McC Mortensen, NJ; Kim, HC; Biddolph, SC; Elia, G; Beck, NE; Williams GT; Shepherd, NA; Bateman, AC; Bodmer, WF. An insight into the genetic pathway of adenocarcinoma of the small intestine. *Gut.* 2002 February; 50(2): 218-223. PMID: PMC1773117
11. Agrawal S, McCarron EC, Gibbs JF, Nava HR, Wilding GE, Rajput A. Surgical management and outcome in primary adenocarcinoma of the small bowel. *Ann Surg Oncol.* 2007;14:2263-2269. doi: 10.1245/s10434-007-9428-2
12. Kushwaha, JK; Sonkar, AA; Saraf, A; Singh, D; Gupta, R. Jejunal Adenocarcinoma: An Elusive Diagnosis. *Indian J Surg Oncvol.* 2011 September; 2(3): 197-201. Published online 2011 December 13. doi: 10.1007/s13193-011-0101-7 PMID: PMC3272177