



Tumor neuroendócrino pancreático em paciente jovem: aspectos de imagem

Pancreatic neuroendocrine tumor in a young patient: imaging aspects

Tumor neuroendocrino pancreático en un paciente joven: aspectos imagenológicos

DOI: 10.54022/shsv5n4-016

Originals received: 10/04/2024
Acceptance for publication: 10/30/2024

Fábio Nunes de Miranda

Graduado em Medicina

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)

Endereço: Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

E-mail: miranda.fabio@outlook.com

Flávia Angélica Ferreira Francisco

Doutora em Radiologia

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)

Endereço: Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil

E-mail: flaviangel@gmail.com

RESUMO

Os tumores neuroendócrinos pancreáticos (TNE-P) constituem um grupo de neoplasias raras, com amplo espectro de características clínicas, histopatológicas e de imagem. Esses tumores originam-se de células precursoras com diferenciação neuroendócrina no epitélio ductal pancreático. Podem ocorrer de forma isolada ou no contexto de endocrinopatias hereditárias. Os TNE-P são classificados em funcionantes, que geralmente se manifestam precocemente devido à produção hormonal, e não-funcionantes, que costumam ser diagnosticados em estágios mais avançados, devido aos sintomas decorrentes do efeito de massa. A avaliação por imagem é primordial, fornecendo dados diagnósticos e prognósticos importantes. Apresentaremos o caso de um paciente do sexo masculino, de 17 anos, sem história patológica pregressa relevante, atendido na emergência com dor abdominal, perda de peso de 20 kg em um ano e massa palpável no hipocôndrio esquerdo ao exame físico. A tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) revelaram volumosa lesão pancreática, cujo diagnóstico histopatológico foi confirmado por biópsia percutânea.

Palavras-chave: Tumor Neuroendócrino. Pâncreas. Tomografia Computadorizada. Ressonância Magnética.

**ABSTRACT**

Pancreatic neuroendocrine tumors (PNETs) are a group of rare neoplasms with a wide range of clinical, histopathological and imaging characteristics. These tumors originate from precursor cells with neuroendocrine differentiation in the pancreatic ductal epithelium. They can occur in isolation or in the context of hereditary endocrinopathies. P-NETs are classified as functioning, which usually manifest early due to hormone production, and non-functioning, which are usually diagnosed in more advanced stages due to symptoms resulting from the mass effect. Imaging assessment is paramount, providing important diagnostic and prognostic data. We will present the case of a 17-year-old male patient, with no relevant previous pathological history, who was seen in the emergency department with abdominal pain, weight loss of 20 kg in one year and a palpable mass in the left hypochondrium on physical examination. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) revealed a large pancreatic lesion, the histopathological diagnosis of which was confirmed by percutaneous biopsy.

Keywords: Neuroendocrine Tumor. Pancreas. Computed Tomography. Magnetic Resonance Imaging.

RESUMEN

Los tumores neuroendocrinos pancreáticos (PNET) son un grupo de neoplasias raras con una amplia gama de características clínicas, histopatológicas y de imagen. Estos tumores se originan a partir de células precursoras con diferenciación neuroendocrina en el epitelio ductal pancreático. Pueden aparecer de forma aislada o en el contexto de endocrinopatías hereditarias. Los P-NET se clasifican en funcionantes, que suelen manifestarse precozmente debido a la producción hormonal, y no funcionantes, que suelen diagnosticarse en estadios más avanzados debido a los síntomas derivados del efecto de masa. La evaluación por imagen es primordial, ya que proporciona importantes datos diagnósticos y pronósticos. Presentamos el caso de un paciente varón de 17 años, sin antecedentes patológicos previos relevantes, que acude a urgencias con dolor abdominal, pérdida de peso de 20 kg en un año y una masa palpable en el hipocondrio izquierdo en la exploración física. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) revelaron una lesión pancreática de gran tamaño, cuyo diagnóstico histopatológico se confirmó mediante biopsia percutánea.

Palabras clave: Tumor Neuroendocrino. Páncreas. Tomografía Computerizada. Resonancia Magnética.

1 INTRODUÇÃO

Os tumores neuroendócrinos pancreáticos (TNE-P) são tumores heterogêneos com diferenciação neuroendócrina, que se originam de células pluripotentes do pâncreas exócrino. Representam a segunda causa mais comum de neoplasia pancreática, com incidência anual estimada em cerca de 1:100.000



indivíduos (Chiti *et al*, 2021). Embora a maioria dos casos de TNE-P ocorra de forma esporádica, pode haver associação com síndromes hereditárias, como a neoplasia endócrina múltipla (NEM) tipo 1, a doença de von Hippel-Lindau, a neurofibromatose e a esclerose tuberosa. Os TNE-P são classificados em funcionantes e não-funcionantes, com base na produção hormonal. Tumores funcionantes geralmente são diagnosticados em estágios precoces, devido à secreção hormonal, enquanto os não-funcionantes costumam ter diagnóstico tardio, apresentando sintomatologia decorrente do efeito de massa sobre órgãos e estruturas adjacentes. Este relato de caso tem como objetivo destacar a importância da avaliação por imagem, não apenas para o diagnóstico, mas também como uma ferramenta essencial para fornecer dados prognósticos significativos na avaliação do paciente.

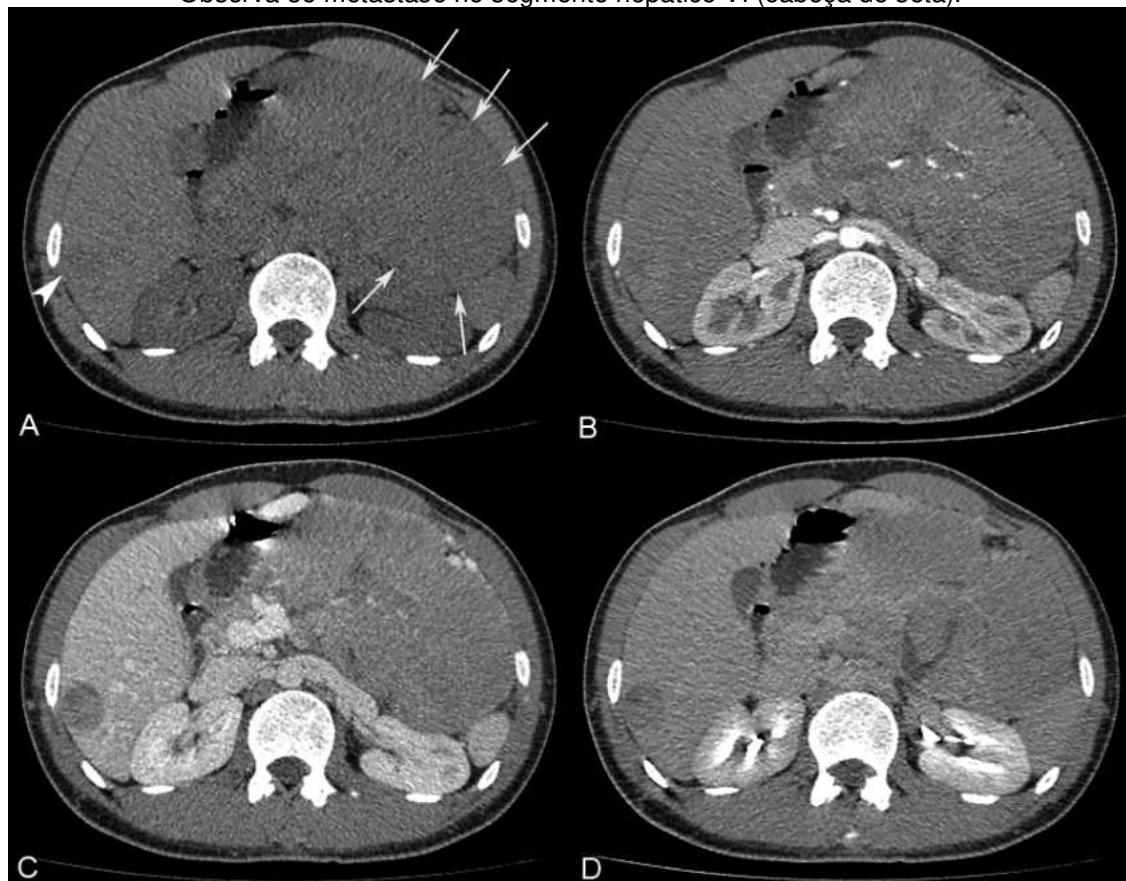
2 RELATO DE CASO

Um paciente masculino de 17 anos deu entrada no setor de emergência com queixas de dor abdominal e perda ponderal (20 kg em um ano). Ao exame físico, apresentou massa palpável dolorosa no hipocôndrio esquerdo. Na avaliação laboratorial, apresentava elevações da lipase (7.639 U/L), alanina aminotransferase (83 U/L), aspartato aminotransferase (101 U/L), fosfatase alcalina (239 U/L), gama glutamil transferase (296 U/L), proteína C reativa (34 mg/L) e ferritina (344 ng/mL).

A tomografia computadorizada (TC) do abdome revelou volumosa lesão expansiva centrada no corpo e cauda pancreáticos, de contornos lobulados, com realce heterogêneo e predominantemente hipovascular pelo meio de contraste iodado, medindo 17,1 x 8,8 cm nos maiores eixos axiais. A lesão estendia-se do hipocôndrio esquerdo ao hipogástrio, apresentava contato com a grande curvatura gástrica e exercia efeito compressivo sobre o rim esquerdo. Havia também obliteração da veia esplênica, com consequente circulação colateral peri-gástrica. No fígado havia múltiplas metástases hipervasculares, além de linfonodomegalias no hilo hepático e ao longo do retroperitôneo vascular.



Figura 1. TC do abdome, antes e após administração do contraste: sem contraste (A), arterial (B), portal (C) e tardio (D), evidenciando volumosa lesão expansiva (setas) centrada no corpo e cauda pancreáticos, com realce heterogêneo pelo meio de contraste no estudo multifásico. Observa-se metástase no segmento hepático VI (cabeça de seta).



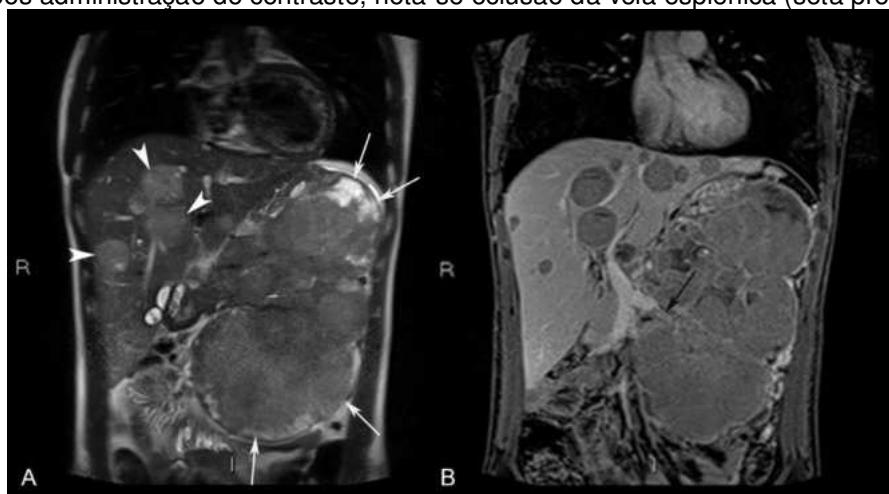
Fonte: Autores.

Na ressonância magnética (RM) do abdome, o tumor pancreático apresentava hipossinal dominante na sequência ponderada em T1, com áreas de hipersinal sugestivas de hemorragia; e sinal intermediário na sequência ponderada em T2, com áreas de hipersinal devido à degeneração cística/necrose. A sequência ponderada em difusão revelou difusão restrita no tumor, indicando celularidade aumentada. As lesões hepáticas eram hipovasculares, sendo que algumas apresentavam áreas de hipersinal no T1 e nível líquido-líquido, inferindo hemorragia.

O estudo histopatológico da lesão, por biópsia percutânea, revelou tumor neuroendócrino pancreático bem-diferenciado, grau 3.

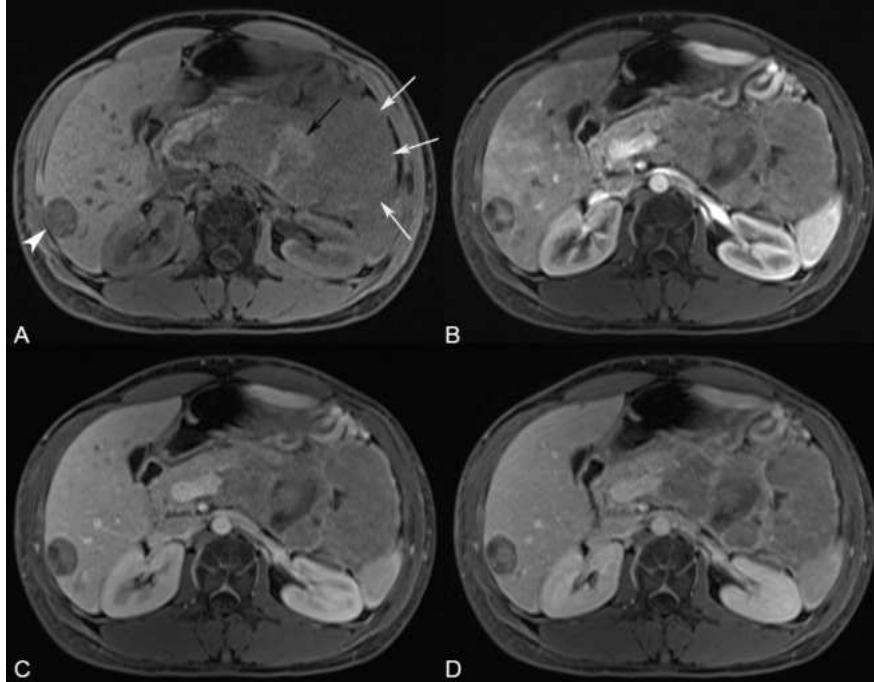


Figura 2. RM do abdome: na sequência ponderada em T2 (A), destaca-se volumoso tumor pancreático, estendendo-se do hipocôndrio esquerdo até o hipogástrio (setas brancas); observam-se metástases hepáticas (cabeças de setas). Na sequência ponderada em T1 (B), após administração do contraste, nota-se oclusão da veia esplênica (seta preta).



Fonte: Autores.

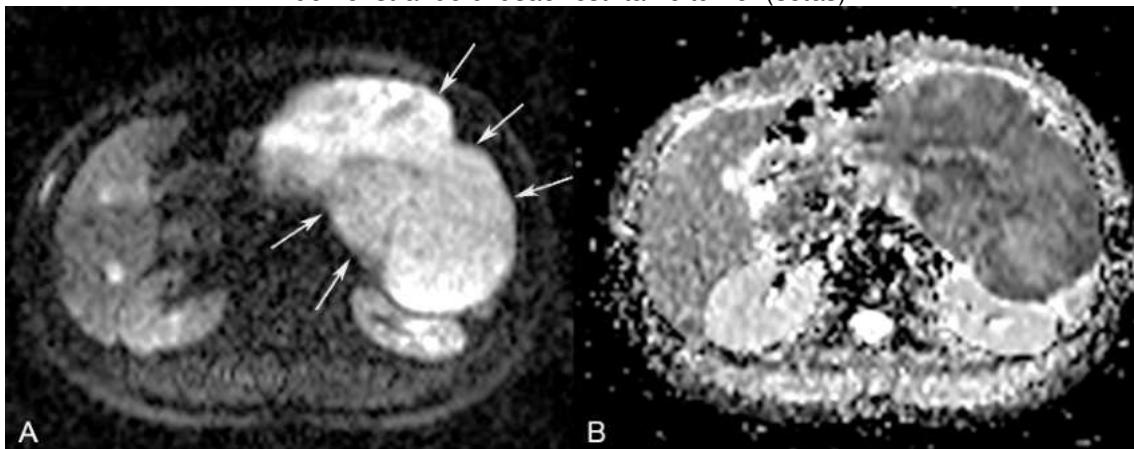
Figura 3. RM do abdome nas sequências ponderadas em T1, antes e após administração do contraste: sem contraste (A), arterial (B), portal (C) e tardio (D), demonstrando o tumor (setas brancas), com padrão de realce heterogêneo nas diferentes fases do estudo, predominantemente hipovascular. Observa-se hipossinal dominante, com área de hipersinal (seta preta), que corresponde a hemorragia. Nota-se metástase no segmento hepático VI (cabeça de seta).



Fonte: Autores.



Figura 4. RM do abdome: sequência ponderada em difusão (A), com mapa de ADC (B), demonstrando difusão restrita no tumor (setas).



Fonte: Autores.

3 DISCUSSÃO

A avaliação por imagem do TNE-P é realizada principalmente por TC e RM. Os principais objetivos incluem a localização e a caracterização do tumor, a avaliação da extensão locorregional e da ressecabilidade, e a identificação de metástases.

A TC é superior à RM na avaliação da invasão vascular e consequentemente no estudo de critérios de ressecabilidade. A fase sem contraste é importante para identificar calcificações e hemorragia. O tumor e suas metástases geralmente exibem comportamento hipervasicular, com hiper-realce na fase arterial, e leve realce nas fases venosa e tardia (Khanna *et al*, 2020), devido à rica rede de capilares. No entanto, lesões maiores tendem a demonstrar realce heterogêneo, devido a áreas de degeneração cística, necrose e calcificações (Khanna *et al*, 2020). Os tumores predominantemente císticos geralmente demonstram hiper-realce periférico, que ajuda na diferenciação com outras neoplasias císticas pancreáticas (Lewis; Lattin; Paal, 2010).

Na RM, os TNE-P geralmente demonstram hipossinal no T1 e hipersinal no T2, em relação ao pâncreas, além de hipersinal na difusão e hipossinal no mapa de ADC, indicando difusão restrita, devido à alta celularidade (Lewis; Lattin; Paal, 2010). No estudo dinâmico, podem ser hipervasculares ou hipovasculares; quando hipervasculares, demonstram intenso realce arterial, tornando-se isointensos em relação ao pâncreas nas fases portal e tardia (Khanna *et al*, 2020). As metástases hepáticas são tipicamente hipointensas no T1 e hiperintensas no



T2, demonstrando realce periférico precoce moderado a intenso (Lewis; Lattin; Paal, 2010).

Os TNE-P podem ser divididos em três graus: baixo (G1), intermediário (G2) e alto (G3), com base no índice Ki-67 e na atividade mitótica. Em estudos recentes, os tumores G2 e G3 demonstraram realce hipovascular na TC e RM (Doan *et al*, 2021).

Os principais diagnósticos diferenciais neste caso de volumosa lesão pancreática em jovem incluem sarcoma, pancreatoblastoma e tumor neuroectodérmico primitivo.

O grau histológico do tumor, o estágio e a presença de metástases são os fatores prognósticos mais importantes. O estudo dinâmico por meio de TC e RM também fornece dados prognósticos significativos. Tumores com realce progressivo pelo meio de contraste estão associados a um pior prognóstico, quando comparados aos que apresentam hiper-realce precoce e lavagem (Khanna *et al*, 2020). Tumores com hiporrealce arterial também estão associados a um pior prognóstico, por apresentarem grau mais elevado (Khanna *et al*, 2020).

4 CONCLUSÃO

Os TNE-P constituem um grupo de neoplasias com características clínicas e radiológicas distintas. O caso apresentado ilustra a importância de reconhecer que os TNE-P, apesar de raros, representam a segunda causa mais comum de neoplasia pancreática. Trata-se de um jovem com tumor volumoso, classificado como esporádico e não-funcionante, cujo diagnóstico foi tardio. A avaliação por imagem foi fundamental na localização do tumor, análise da relação com órgãos e estruturas adjacentes, e identificação de metástases. Na avaliação por TC observou-se certa limitação em relação à delimitação da lesão, por se tratar de tumor volumoso e heterogêneo. A RM complementou o estudo tomográfico e esclareceu os limites da lesão, sendo particularmente útil nos casos de lesões volumosas e heterogêneas. O estudo dinâmico, através destes métodos, revelou informações prognósticas relevantes: o tumor apresentou hiporrealce arterial após a administração do meio de contraste, fator associado a um pior prognóstico.

Desta forma, os métodos de imagem foram essenciais não apenas para o



diagnóstico e estadiamento do tumor, mas também para a avaliação prognóstica. O diagnóstico definitivo foi realizado através da biópsia percutânea. O grau histológico elevado e estágio avançado, com metástases à distância, resultaram em um desfecho desfavorável.



REFERÊNCIAS

CHITI, G. et al. Imaging of Pancreatic Neuroendocrine Neoplasms. **International Journal of Environmental Research and Public Health**, v. 18, n. 17, p. 8895, 24 ago. 2021.

DOAN, N. et al. Hypovascular pancreatic neuroendocrine tumor with hepatic metastases: A case report and literature review. **Radiology Case Reports**, v. 16, n. 6, p. 1424–1427, jun. 2021.

KHANNA, L. et al. Pancreatic Neuroendocrine Neoplasms: 2020 Update on Pathologic and Imaging Findings and Classification. **RadioGraphics**, v. 40, n. 5, p. 1240–1262, set. 2020.

LEWIS, R. B.; LATTIN, G. E.; PAAL, E. Pancreatic Endocrine Tumors: Radiologic-Clinicopathologic Correlation. **RadioGraphics**, v. 30, n. 6, p. 1445–1464, out. 2010.