

ADENOCARCINOMA DA AMPOLA DE VATER EM ADULTO JOVEM: UM RELATO DE CASO

ADENOCARCINOMA FROM VATER AMPOLA IN YOUNG ADULT: A CASE REPORT

IGOR CARDOSO VECCHI^{1*}, FRED LEE CAMILO DA SILVA¹, ANA CAROLINA COSTA TORRES¹, ADRIANNA BUZATTI¹, THAGE CARDOSO VECCHI²

1. Cirurgião geral do Hospital Municipal de Contagem; 2. Clínica geral do Hospital Municipal de Contagem.

* Avenida João César de Oliveira, 4495, Eldorado, Contagem, Minas Gerais, Brasil. CEP: 32010-000. igor.vecchi@hotmail.com

Recebido em 28/04/2020. Aceito para publicação em 02/06/2020

RESUMO

A ampola de Vater, também chamada de papila duodenal maior, é uma estrutura mamilar situada na parede posteromedial da segunda porção do duodeno, sendo um local que é acometido por neoplasias malignas em raras situações. Estas, quando ocorrem, correspondem a cerca de 0,2% dos cânceres gastrointestinais. Classificar histologicamente esse tumor é muito importante já no momento do diagnóstico, uma vez que há diferença entre as formas para resolução de cada tipo histológico. Sabemos que a definição da histologia desses tumores é difícil, dado a fusão de diferentes epitélios que encontramos circundando a papila duodenal. Dessa forma, os adenocarcinomas da ampola de Vater em estágios iniciais apresentam-se como um desafio diagnóstico. O seu prognóstico pode ser calamitoso, portanto, a detecção precoce é extremamente importante. Portanto, trazemos esse breve relato visando apresentar um caso clínico raro de neoplasia maligna ampular em paciente jovem e comentar brevemente sobre as opções de tratamento.

PALAVRAS-CHAVE: Adenocarcinoma, ampola de Vater, papila duodenal maior, esfíncter da ampola hepatopancreática.

ABSTRACT

Vater's ampoule, also called the major duodenal papilla, is a nipple structure located on the posteromedial wall of the second portion of the duodenum, being a site that is affected by malignant neoplasms in rare situations. These, when they occur, correspond to about 0.2% of gastrointestinal cancers. Classifying this tumor histologically is very important at the moment of diagnosis, since there is a difference between the ways to resolve each histological type. We know that defining the histology of these tumors is difficult, given the fusion of different epitheliums that we find surrounding the duodenal papilla. Thus, adenocarcinomas of the Vater's ampoule in early stages present a diagnostic challenge. Its prognosis can be dire, so early detection is extremely important. That said, we bring this brief report in order to present a rare clinical case of ampullary malignancy in a young patient and to comment briefly on treatment options.

KEYWORDS: Adenocarcinoma, Vater ampoule, major duodenal papilla, sphincter of the hepatopancreatic ampoule.

1. INTRODUÇÃO

A ampola de Vater, também chamada de papila duodenal maior, é uma estrutura mamilar situada na

parede posteromedial da segunda porção do duodeno, sendo um local que é acometido por neoplasias malignas em raras situações. Estas, quando ocorrem, correspondem a cerca de 0,2% dos cânceres gastrointestinais. Adenomas ampulares tendem a seguir uma sequência adenomacarcinoma semelhante aos adenocarcinomas colorretais, podendo-se correlacionar o grau de displasia pré-operatório com a transformação maligna durante o follow-up. O seu prognóstico pode ser calamitoso, portanto, a detecção precoce é extremamente importante.

Podemos citar adenomas, lipomas, leiomiomas, hemangiomas, hamartomas e tumores neurogênicos como sendo as principais lesões benignas que envolvem a papila duodenal. Já dentre as lesões malignas temos, como exemplo, carcinomas de pequenas células, escamosos, neuroendócrinos e indiferenciados, além dos adenocarcinomas, que são os mais frequentes.

Isto posto, o objetivo deste trabalho é apresentar um caso clínico raro de neoplasia maligna ampular em paciente jovem e comentar brevemente sobre as opções de tratamento.

2. CASO CLÍNICO

Paciente, 31 anos, sexo feminino, previamente colecistectomizada via videolaparoscopia há 02 anos, queixando icterícia, dor abdominal e prurido. Apresentou ultrassonografia abdominal que indicava importante dilatação das vias biliares intra e extra-hepáticas e colédoco difusamente dilatado, não identificando fator obstrutivo. Prosseguiu-se a propedêutica para a paciente, sendo solicitados:

Tomografia Computadorizada de tórax que não evidenciou alterações significativas, e não apresentou sinais de linfonodomegalias.

Tomografia Computadorizada de abdome mostrando massa densa, homogênea, na topografia da cabeça do pâncreas, medindo cerca de 4,6cm x 3,8cm em seus maiores diâmetros, levando a importante dilatação do sistema coletor a montante das vias biliares intra e extra-hepáticas (Figura 1). A massa apresentava íntima contiguidade com a veia cava, aorta e envolvia cerca de 50% da circunferência da veia

mesentérica superior. Observava-se ainda estenose da luz do duodeno. Não sendo observadas linfonodomegalias.

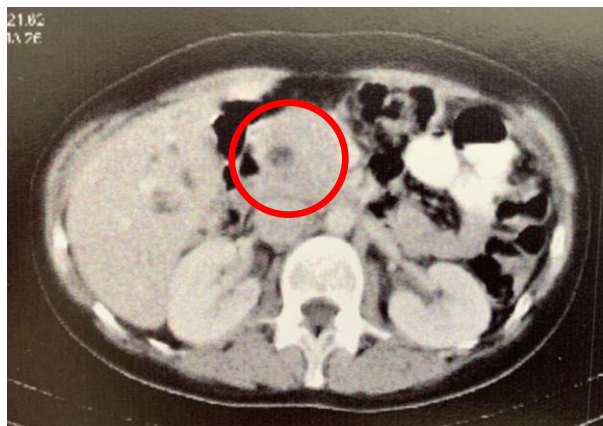


Figura 1. Lesão tumoral em topografia de cabeça do pâncreas vista em tomografia computadorizada.

Ressonância Magnética e colangio-ressonância mostraram estreitamento luminal em hepatocolédoco distal/justapapilar, determinando dilatação a montante em vias biliares intra e extra-hepáticas.

EDA identificou lesão ulcerada/irregular e estenosante da 2ª porção duodenal proximal, sendo colhida biópsia que apresentou como resultado anatomopatológico adenocarcinoma difuso com células em anel de sinete (Figura 2).

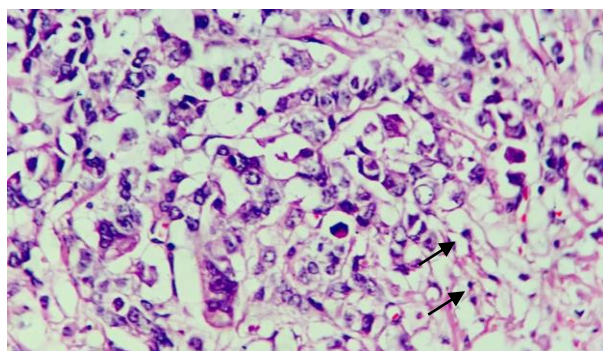


Figura 2. Células em anel de sinete.

Em seguimento propedêutico a paciente foi então submetida a laparotomia exploradora com os seguintes achados cirúrgicos: encontrada lesão tumoral em topografia de cabeça do pâncreas e duodeno (Figura 3).



Figura 3. Lesão tumoral em topografia de cabeça do pâncreas e duodeno.

Realizada duodenopancreatectomia (Cirurgia de Whipple) e enterectomia segmentar em fragmento de intestino delgado há 130 cm do ângulo de Treitz. Posicionados dois drenos tubulares abdominais perianastomoses. Posicionada sonda nasoentérica após anastomose e enviado material para anatomopatológico.

A paciente foi encaminhada ao CTI e, após 2 dias com boa evolução e sem intercorrências, recebe alta para enfermaria. O dreno abdominal esquerdo foi retirado no 6º dia de pós-operatório. Recebeu alta hospitalar em seu 8º dia de pós-operatório em boas condições clínicas, com dreno abdominal à direita, que foi retirado posteriormente em consulta de acompanhamento no ambulatório de cirurgia geral.

O resultado do exame anatomopatológico da peça retirada em cirurgia foi: Adenocarcinoma invasivo, moderadamente diferenciado (Figura 4), acometendo região periampular, parede duodenal e pâncreas. Invasão perineural e vascular presentes. Margens cirúrgicas livres. Metástases em um linfonodo peripancreático (1 de 5). Restante dos linfonodos livres.

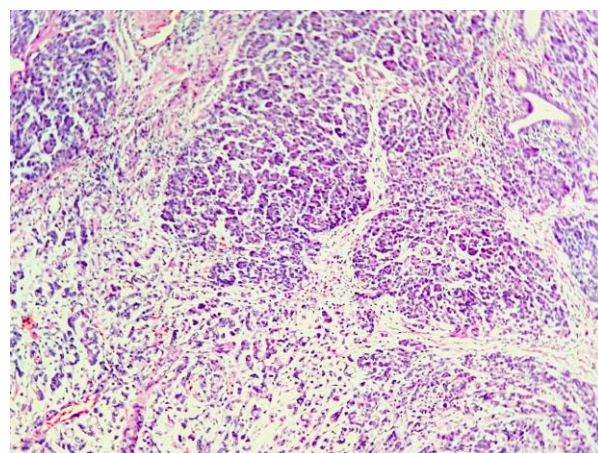


Figura 4. Adenocarcinoma invasivo moderadamente diferenciado.

A paciente manteve acompanhamento ambulatorial com a equipe de cirurgia geral e foi encaminhada ao serviço de oncologia clínica.

Após acompanhamento de um ano, de forma seriada com a equipe de cirurgia geral, a paciente recebeu alta do serviço sem remissão da doença. Mantendo apenas acompanhamento com a equipe de oncologia clínica até a presente data.

3. DISCUSSÃO

As neoplasias de ampola de Vater são raras e com o advento da endoscopia flexível, é cada vez mais possível identificar lesões duodenais. O adenocarcinoma ampular é uma rara neoplasia maligna que se apresenta precocemente e é de origem esporádica em sua maioria das vezes. O pico de incidência se dá aproximadamente na sétima década de vida, sendo o sexo masculino o mais frequentemente acometido, seguindo a proporção de 2:1. Destaca-se que os sintomas geralmente são inespecíficos ou estão

relacionados à obstrução pancreatobiliar, levando a icterícia, dor abdominal e anemia.

Na atualidade existem inúmeras formas de avaliação e estadiamento das lesões ampulares, podendo destacar como formas diagnósticas: ultrassonografia transabdominal, ultrassonografia transpapilar intraductal, ecoendoscopia, colangiopancreatografia retrógrada (CPRE), tomografia computadorizada (TC), ressonância nuclear magnética (RNM) e biópsia. Comparando a TC, a RNM e a ecoendoscopia, consideramos este último exame o padrão-ouro para a investigação de lesão suspeita, uma vez que fornece informações importantes, com relação às dimensões, à extensão e ao envolvimento linfonodal. Além disso, a ecoendoscopia fornece imagens mais detalhadas tanto das estruturas anatômicas adjacentes, incluindo ductos pancreáticos e colédoco, como da interface entre o parênquima pancreático e a parede duodenal. Dessa forma, pode ser empregada na realização do diagnóstico diferencial entre adenomas e lesões malignas da ampola. Para a avaliação de todos os tumores ampulares é importante a realização da CPRE, pois além de delinear seu tamanho e sua extensão, viabiliza informações a respeito do crescimento intraductal, assim como a ultrassonografia transpapilar intraductal. Diferente desta última, a primeira permite, ainda, a retirada de fragmentos lesionais para realização de biópsia, uma vez que as características endoscópicas fornecidas pelo exame de imagem não são suficientes para a conclusão do diagnóstico. Ainda assim, temos um alto índice de resultados falso negativos das avaliações histopatológicas realizadas, sendo eles num total de 62-83%, de acordo com estudos recentes realizados. Por fim temos que tanto a tomografia computadorizada quanto a ressonância nuclear magnética, apesar de serem os métodos de imagem não invasivos mais utilizados na investigação das lesões pancreatobiliares, apresentam limitações devido às pequenas dimensões da estrutura analisada. Sendo assim, as imagens obtidas por estes métodos apresentam baixa sensibilidade para o diagnóstico das lesões ampulares. Contudo, esses dois métodos são altamente úteis no rastreamento de metástases à distância e devem ser indicadas para seguimento de todas as lesões conhecidas.

Com relação ao tratamento, sabe-se que o tratamento endoscópico (ampulectomia endoscópica) se faz no contexto de uma CPRE e estaria indicado para pacientes com tumores benignos pediculados e de pequeno tamanho (até 4 cm), entretanto as taxas de recorrência a longo prazo não estão determinadas e por este motivo, todo paciente que apresentou ressecção local cirúrgica ou endoscópica necessitou de acompanhamento prolongado com métodos de imagem.

Em relação aos tumores ampulares conhecidamente benignos, a cirurgia limitada com excisão local transduodenal (ampulectomia) é mais comumente realizada. De forma técnica, essa cirurgia é definida como a ressecção circunferencial da ampola de Vater,

com reinserção separada do ducto biliar comum e do ducto pancreático principal na parede duodenal. Essa técnica está relacionada com alta taxa de recorrência, sendo de até 35%. Por isso, há preocupação na utilização dessa técnica, mesmo ela sendo associada a menores morbidades e mortalidades do que a pancreatoduodenectomia.

A duodenopancreatectomia (Cirurgia de *Whipple*) é um procedimento cirúrgico laborioso e a mortalidade operatória é de 3-5% em centros de referência. Além disso, observa-se uma elevada taxa de complicações pós-operatórias, variando de 30-61%. Dentre as complicações mais comuns encontram-se retardo no esvaziamento gástrico, fístula pancreática pós-operatória, sangramento e complicações infecciosas. A cirurgia de *Whipple* parece ser apropriada para esses tumores. Assim, alguns especialistas recomendam duodenopancreatectomia para todos os tumores, independentemente do tamanho, mesmo tendo pesquisas revelado que 50% dos tumores da papila maior apresentarão metástase, independentemente do tamanho.

4. CONCLUSÃO

A sintomatologia das neoplasias duodenais é indefinida e a sua relação com estruturas vasculares importantes torna a dissecação e as manobras cirúrgicas mais complexa, resultando a ressecção desses tumores em uma cirurgia radical e muito invasiva. Portanto, o diagnóstico preciso e precoce se faz extremamente importante.

Como desfecho final foi realizada a gastroduodenopancreatectomia que é o procedimento de escolha para o tratamento do adenocarcinoma duodenal, desde que o paciente tenha condições clínicas para ser submetido à este procedimento.

Percebe-se que desde a propedêutica até a terapêutica da paciente seguiu-se um padrão recomendado pelas literaturas nacionais e internacionais, como sendo um padrão ótimo de tratamento.

Dessa maneira, no caso apresentado, a operação transduodenal para excisão cirúrgica local foi satisfatória, obtendo-se ressecção da lesão com margens livres.

REFERÊNCIAS

- [1] Bromberg SH, Goffi JPS, Goffi FS, *et al.* Neoplasias duodenais primárias: análise de casuística e conduta cirúrgica. Rev. Col. Bras. Cir. 2000; 27(4):267-270.
- [2] Torres OJM, Fernandes ESM, Vasques RR, *et al.* Pancreatoduodenectomy: brazilian practice patterns. ABCD, Arq. Bras. Cir. Dig. 2017; 30(3):190-196.
- [3] Shapiro PF, Livvendahl RA. Tumors of the Extrahepatic Bile-ducts. Ann Surg. 1931; 94(1):61-79.
- [4] Baker HL, Caldwell DW. Lesions of the ampulla of Vater. Surgery. 1947; 21(4):523-31.
- [5] Santos FAV, Soares NG, Oliveira RM, *et al.* Adenoma da papila de Vater associado a tumor carcinóide em

- papila duodenal menor. Rev Med Minas Gerais. 2012; 22(1):120-122.
- [6] Coppola A, Stauffer JA, Asbun HJ. Laparoscopic pancreatoduodenectomy: current status and future directions. Updates Surg. 2016; 68:217-24
- [7] Henson DE, Schwartz AM, Nsouli H, *et. al.* 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; 133(1):67-71.
- [8] Ferraro A, Ferraina P. Tumores periampulares. Hospital de Clínicas “José de San Martín. División Cirugía Gastroenterológica. Buenos aires, Argentina. 2009.
- [9] Melo GC, Castro COP, Guilherme JRM, *et. al.* Carcinoma da ampola de Vater. Rev Med Saude. Brasilia. 2014; 3(3):301-7.