Rev Port Endocrinol Diabetes Metab. 2016;**11(2)**:156–162

Revista Portuguesa
de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo

www.elsevier.pt/rpedm

Artigo original

Feocromocitoma: estudo retrospetivo multicêntrico

Ana Paula Marques[a,*], Isabel Paiva[b], Inês Sapinho[c], Sandra Belo[d], Joana Couto[e], Teresa Azevedo[f], Marta Ferreira[g], Isabel Manita[h], Márcia Alves[i], Ricardo Rangel[j], Maria João Oliveira[k], Maria Lopes Pereira[l], Hélder Simões[m] e Grupo de Estudos da Suprarrenal da Sociedade Portuguesa de Endocrinologia

[a] *Serviço de Endocrinologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal*
[b] *Serviço de Endocrinologia Centro Hospitalar e Universitário Coimbra, Coimbra, Portugal*
[c] *Unidade de Endocrinologia, Hospital Fernando da Fonseca, Amadora, Portugal*
[d] *Serviço de Endocrinologia, Centro Hospitalar do Sao João, Porto, Portugal*
[e] *Serviço de Endocrinologia, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil do Porto, Porto, Portugal*
[f] *Serviço de Endocrinologia, Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil, EPE, Coimbra, Portugal*
[g] *Serviço de Endocrinologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal*
[h] *Serviço de Endocrinologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal*
[i] *Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro, Portugal*
[j] *Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal*
[k] *Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal*
[l] *Hospital Braga, Braga, Portugal*
[m] *Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal*

INFORMAÇÃO SOBRE O ARTIGO

Historial do artigo:
Recebido a 24 de novembro de 2014
Aceite a 26 de maio de 2016
On-line a 23 de junho de 2016

Palavras-chave:
Suprarrenal
Feocromocitoma
Catecolaminas
Localização
Malignidade
Genética

R E S U M O

Objetivo: O feocromocitoma é um tumor raro com origem no tecido cromafim. Para avaliar a epidemiologia característica e abordagem destes tumores, foi efetuado um estudo multicêntrico retrospetivo em doentes com feocromocitoma.

Material e métodos: Estudo retrospetivo, desenvolvido em 12 centros, incluiu 176 doentes tratados entre 1986-2011. Efetuado um questionário que incluiu dados epidemiológicos, clínicos, doseamentos laboratoriais, exames de localização, estudo genético, preparação pré-operatória e cirurgia. De acordo com a data de diagnóstico, os doentes foram divididos em 2 períodos de tempo, 1986-2000 e 2001-2011, e alguns dados foram comparados.

Resultados: Cento e cinco mulheres e 70 homens, idade média 51,9 ± 15,2 anos. Em 172 doentes, a apresentação clínica foi: 31% incidentalomas, 10% paroxismos típicos, 18% hipertensão persistente e 5% detetados durante rastreio genético. Onze por cento tinham outros sintomas clínicos de feocromocitoma e 25% uma mistura de 2 ou mais quadros clínicos. Os exames laboratoriais mais frequentes foram as catecolaminas urinárias e seus metabolitos urinários.

Em 154 doentes, foi localizado por TAC em 84%, RMN em 41% e a cintigrafia com MIBG em 55%. A dimensão média do tumor foi 55,3 ± 33,7 mm, 56% na suprarrenal direita e 7% bilateral. O tratamento pré-operatório em 126 casos foi: fenoxibenzamina em 65% dos doentes e associada a um betabloqueador em 29,3%.

Em 170 doentes, 91 efetuaram laparotomia (54%) e 74 laparoscopia (44%). Cinco doentes não efetuaram cirurgia. Em 9 doentes foi diagnosticado feocromocitoma maligno, 3 na altura do diagnóstico inicial e 6 durante o seguimento (após 6-192 meses).

Em 19 doentes foi efetuado o diagnóstico de uma síndrome genética.

Conclusões: Trinta e um por cento dos tumores foram detetados como incidentalomas. A suprarrenal direita foi mais atingida. Observou-se um aumento do n° de diagnósticos de feocromocitoma e um melhor estudo e estadiamento nos doentes diagnosticados entre 2001 e 2011 comparativamente com os diagnosticados entre 1986 e 2000. Dado que a malignidade se pode manifestar tardiamente, o seguimento destes doentes deve ser para toda a vida.

© 2016 Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

* Autor para correspondência.
Correio eletrónico: marques.apaula@gmail.com (A.P. Marques).

http://dx.doi.org/10.1016/j.rpedm.2016.05.003
1646-3439/© 2016 Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Pheochromocytomas: retrospective multicentric clinical study

Keywords:
Adrenal
Pheochromocytoma
Catecolamines
Localization
Malignant
Genetics

A B S T R A C T

Objective: Pheochromocitoma is a rare tumor arising from the chromaffin tissue. To have an idea of the epidemiology, characteristics and management of this tumors it was performed a multicentric retrospective evaluation of patients with pheochromocitoma.

Material and methods: Twelve endocrine departments participated, reviewed the data of 176 patients, between 1986 and 2011. A questionaire included data on epidemiological, clinical, laboratory, radiological, genetic study, preoperative treatment and surgery. According to year of diagnosis the patients were divided in two groups, 1986-2000 and 2001-2011, and some data were compared.

Results: 105 female and 70 male, with 51.9 ± 15.2 years. The clinical presentation of 172 patients were: 31% discovered incidentally; 10% had the typical spells; 18% had persistent hypertension and 5% discovered in a genetic screening; 11% other clinical symptom of pheochromocytomas and 25% had a mixture of two or more clinical presentation. The most often laboratory assays evaluated were the urinary catecholamines and their urinary metabolites.

In 154 patients, the localization was by CT in 84%, MR in 41% and MIBG scintigraphy in 55%. The mean dimension of the tumor was 55.3 ± 33.7 mm, 56% at the right adrenal, and 7% bilateral. The preoperative treatment in 126 cases was: phenoxybenzamine in 65% of the patients, and associated to a β blocker in 29.3%.

In 170 patients, the surgical approach was laparotomy in 91(54%) and laparoscopy in 74(44%); 5 patients had no surgery. 9 patients had the diagnosis of malignant pheochromocitoma: at the diagnosis in 3 cases, or during the follow up (after 6 to 192 months) in 6.

In 19 patients a genetic syndrome was found.

Conclusions: 31% of the patients discovered as a incidentalomas. The right adrenal was more affected. Between 2001 and 2011 more patients were diagnosed with pheochromocitoma and their sudy and staging were improved comparing with the period between 1986 and 2000. Given that the malignancy in a pheochromocitoma can be a late finding life long follow-up is mandatory.

© 2016 Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Introdução

O feocromocitoma é um tumor raro, com origem no tecido cromafim da medula da suprarrenal. Tem uma prevalência variável nos diferentes estudos, sendo de cerca de 0,1-0,6% nos doentes com hipertensão[1]. Habitualmente são tumores benignos curáveis pela cirurgia; no entanto, se não corretamente diagnosticados e tratados, podem ter uma elevada taxa de mortalidade e morbilidade.

O diagnóstico pode ser difícil devido à raridade do tumor e ao facto da apresentação clínica ser muito variável, fruto de uma secreção episódica e imprevisível de catecolaminas.

O quadro clínico típico, de paroxismos com cefaleias, hipersudorese e palpitações, está presente em apenas 24% dos casos[2].

Atualmente, devido à maior utilização dos meios de imagem, os feocromocitomas são frequentemente descobertos acidentalmente, muitas vezes ainda clinicamente silenciosos, podendo nestas circunstâncias ter um excelente prognóstico[3].

Devido à heterogeneidade da apresentação clínica, à possível associação a síndromes hereditárias, ao facto da ocorrência rara de malignidade poder ser um evento tardio, e às diferentes abordagens possíveis desta doença, o Grupo de Estudos de Tumores da Suprarrenal da Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo decidiu efetuar um estudo multicêntrico retrospetivo, com o objetivo de obter um quadro da epidemiologia e da metodologia de abordagem destes tumores em Portugal.

Material e métodos

Realizou-se um estudo retrospetivo, desenvolvido em 12 centros de endocrinologia, que incluiu doentes tratados entre 1986-2011. O diagnóstico de feocromocitoma constituiu o único critério de inclusão. Um dos centros incluiu 17 doentes apenas observados na área cirúrgica. Os casos foram identificados após consulta dos processos clínicos, com registo dos dados referentes a: sexo, idade na altura do diagnóstico, história pessoal e familiar, forma de apresentação clínica, doseamentos laboratoriais, exames de localização, estudo genético, preparação pré-operatória, tipo de cirurgia e dados da anatomia patológica.

Delinearam-se 5 formas de apresentação inicial: HTA mantida, paroxismos típicos, deteção devido a suspeita clínica de formas familiares, outros sintomas, e tumores detetados acidentalmente. Consideramos, igualmente, a associação de 2 ou mais formas simultâneas de apresentação.

Incluíram-se os doseamentos urinários de catecolaminas totais, adrenalina, noradrenalina, dopamina, metanefrinas totais e fracionadas e ácido vanilmandélico; assim como os doseamentos plasmáticos de adrenalina, noradrenalina, metanefrinas, normetanefrinas e cromogranina A. Considerámos os resultados apenas qualitativamente, como normais ou elevados.

Avaliaram-se ainda os métodos de localização do tumor, estudo genético, tipo de preparação pré-operatória e abordagem cirúrgica utilizada. Com base na data do diagnóstico da doença, os doentes foram divididos em 2 períodos: 1986-2000 e 2001-2011. Comparamos alguns dados clínicos, analíticos, métodos de imagem, estudos genéticos e técnicas cirúrgicas entre os 2 períodos

Análise estatística

Os dados são fornecidos como médias e desvio-padrão, ou médias e intervalos, de acordo com o apropriado. Para o cálculo das médias, desvio-padrão e intervalos, foi utilizado o programa Excel®. Para as comparações estatísticas, foi usado o teste t de Student para amostras independentes. Foi considerado como significativo um valor de $p < 0,05$.

Download English Version:

https://daneshyari.com/en/article/3278191

Download Persian Version:

https://daneshyari.com/article/3278191

Daneshyari.com