



Artigo original

Tumores neuroendócrinos pancreáticos: análise retrospectiva de 12 anos de experiência do Instituto Português de Oncologia de Lisboa

Pedro Marques^{a,*}, Pedro Barata^b, Isabel Claro^c, Valeriano Leite^d e Maria João Bugalho^e

^a Serviço de Endocrinologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil (IPOLFG), Lisboa, Portugal

^b Serviço de Oncologia Médica, Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa, Portugal

^c Serviço de Gastrenterologia do IPOLFG, Consulta Multidisciplinar de Tumores Neuroendócrinos do IPOLFG, Lisboa, Portugal

^d Serviço de Endocrinologia do IPOLFG, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, CEDOC da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, Consulta Multidisciplinar de Tumores Neuroendócrinos do IPOLFG, Lisboa, Portugal

^e Serviço de Endocrinologia do IPOLFG, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, Lisboa, Portugal

INFORMAÇÃO SOBRE O ARTIGO

Historial do artigo:

Recebido a 18 de outubro de 2012

Aceite a 29 de maio de 2013

On-line a 22 de julho de 2013

Palavras-chave:

Tumores neuroendócrinos

Tumores pancreáticos

Insulinoma

Gastrinoma

R E S U M O

Introdução: Os tumores neuroendócrinos pancreáticos (TNEPs) apresentam um espectro diversificado quanto à apresentação clínica, comportamento biológico, histopatologia e prognóstico. Distinguem-se os tumores funcionantes dos não funcionantes dependendo da capacidade de secreção hormonal. O objetivo deste trabalho foi analisar retrospectivamente os TNEPs acompanhados no Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil (IPOLFG) entre 2000–2011.

Métodos: Revisão de processos clínicos dos TNEPs com diagnóstico anátomo-patológico. A seleção foi feita a partir de bases de dados do Registo Oncológico Regional do Sul e dos Serviços de Anatomia Patológica e Endocrinologia do IPOLFG.

Resultados: Identificaram-se 44 TNEPs, 68,2% não funcionantes e 31,8% funcionantes (11 insulinomas e 3 gastrinomas). A maioria dos doentes era do sexo masculino (52,3%). A idade média na altura do diagnóstico foi de 55 anos (intervalo 31–83). A maioria dos TNEPs apresentou-se sintomática (79,5%), unifocal (70,5%) e bem diferenciada (63,6%). Doença locorregional e metastização estavam presentes em 61,4 e 56,8% respetivamente. Os exames de diagnóstico mais sensíveis foram a ressonância magnética (RM) e a ecoendoscopia. A principal terapêutica foi a cirúrgica. O tempo médio de seguimento foi de 32 meses (± 35 ; intervalo: 1 a 130 meses). A sobrevida média foi de 85 meses (± 11).

Comparando os TNEPs não funcionantes e funcionantes, os primeiros apresentaram-se menos sintomáticos (73,3 vs 92,9%), e mais vezes com doença locorregional (73,3 vs 35,7%), metastização (70,0 vs 28,6%), índices proliferativos mais elevados e maior diâmetro tumoral (5,4 vs 2,9 cm). A sobrevida média foi mais elevada nos funcionantes (106 vs 72 meses). Dos fatores com impacto positivo no prognóstico destacam-se: funcionalidade, boa diferenciação histológica, ausência de angioinvasão, ausência de doença locorregional e metastização, índices proliferativos baixos.

Conclusão: Como já observado noutras séries, a maioria dos TNEPs revelou-se não funcionante sendo o seu prognóstico pior do que os tumores funcionantes.

© 2012 Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Pancreatic neuroendocrine tumors: 12-years experience of Instituto Português de Oncologia de Lisboa

A B S T R A C T

Introduction: Pancreatic neuroendocrine tumors (PNETs) have a broad spectrum of clinical behavior, histopathological characteristics and prognosis. Hormonal production distinguishes functional from non-functional tumours. The aim was to review the cases of PNETs diagnosed and/or followed, between 2000 and 2011, at Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil (IPOLFG).

Methods: Data of clinical files of PNETs of the IPOLFG was analysed. Patients were identified through South Regional Cancer Registry and databases of IPOLFG's Pathology and Endocrinology Departments.

Keywords:

Neuroendocrine tumors

Pancreatic tumors

Insulinoma

Gastrinoma

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: pedro.miguel.sousa.marques@gmail.com (P. Marques).

Results: 44 PNETs were identified, 68.2% nonfunctioning and 31.8% functioning (11 insulinomas and 3 gastrinomas). 52.3% of the cases were male. The median age at diagnosis was 55 years (range 31-83). The majority of all PNETs was symptomatic (79.5%), unifocal (70.5%) and well-differentiated (63.6%). Loco-regional disease and metastases were present in 61.4% and 56.8% of the cases, respectively. Magnetic resonance and endoscopic ultrasonography were the most sensitive exams. Surgery was the main treatment offered. Median follow-up time was 32 months (± 35 ; range 1 to 130 months) and median survival was 85 months (± 11).

Comparison between nonfunctioning and functioning PNETs, revealed that patients in the former group were less symptomatic (73.3 vs 92.9%), presented more often loco-regional disease (73.3 vs 35.7%), metastases (70.0 vs 28.6%), higher proliferative indexes and tumoural diameter (5.4 vs 2.9 cm). Median survival was higher in functioning tumors (106 vs 72 months). Factors associated with a more favorable prognosis were: hormonal secretion; histological differentiation; absence of angioinvasion; absence of locoregional disease or metastization; low proliferative indexes.

Conclusion: As observed in other series, the majority of PNETs were nonfunctional and the prognosis of these cases was worse than the prognosis of functional tumours.

© 2012 Sociedade Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introdução

Os tumores neuroendócrinos (TNEs) constituem um grupo heterogêneo de neoplasias, com origem nas células do sistema neuroendócrino. Podem afetar os mais diversos sistemas, sendo que a maioria se localiza a nível gastroenteropancreático e pulmonar¹.

Os tumores neuroendócrinos pancreáticos (TNEPs) são entidades raras, com uma incidência anual estimada de $< 1/100.000$ em estudos populacionais e compreendem menos de 2% dos tumores pancreáticos^{2,3}. São frequentemente divididos em funcionantes e não funcionantes, na dependência da secreção hormonal e da sintomatologia daí decorrente. As manifestações clínicas nos não funcionantes estão sobretudo associadas a «efeitos de massa» e/ou sintomas constitucionais, como astenia, anorexia e emagrecimento. A maioria dos TNEPs são não funcionantes⁴.

A diversidade das manifestações clínicas e variabilidade da história natural destes tumores, a par do facto de serem raros, colocam problemas de diagnóstico e tratamento. Diferentes sociedades científicas têm procurado definir normas de orientação das quais se destacam as propostas pela *European Neuroendocrine Tumor Society* (ENETS)⁵. A própria classificação não é consensual. A Organização Mundial de Saúde (OMS) propõe um sistema que classifica os TNEPs de acordo com a histologia e índices proliferativos⁶.

O interesse e a investigação têm sido crescentes nesta área, o que tem contribuído para a sua melhor compreensão^{2,3,5,6,8}. No entanto, Halfdanarson diz ser limitado o conhecimento destas patologias, sobretudo a nível epidemiológico e de fatores de risco⁴, sendo necessários mais estudos para incrementar o conhecimento nestas patologias.

Com o intuito de contribuir para a definição da realidade nacional, procedeu-se à análise retrospectiva de TNEPs acompanhados no IPOLFG entre 2000- 2011, com os seguintes objetivos: 1) caracterização demográfica, clínica, anatomopatológica e funcional dos TNEPs; 2) análise comparativa dos TNEPs funcionantes e não funcionantes; 3) análise de fatores de prognóstico nos TNEPs.

Métodos

Foram revistos todos os registos clínicos dos casos de TNEPs acompanhados no IPOLFG com diagnóstico anatomopatológico estabelecido entre 2000-2011.

A amostra foi selecionada a partir das bases de dados do Registo Oncológico Regional Sul (ROR Sul) e dos Serviços de Anatomia-Patológica e Endocrinologia do IPOLFG, tendo-se identificado 44 casos. Foram consideradas as seguintes variáveis: sexo, idade na altura do diagnóstico, manifestações clínicas, tempo entre o início da sintomatologia e o diagnóstico, modo de diagnóstico,

funcionalidade, história familiar, características anatomopatológicas, índices proliferativos, disseminação locoregional ou à distância, tratamento e estado atual do doente. O estadiamento de cada caso foi definido de acordo com o sistema TNM proposto pela ENETS⁶.

Os dados foram colhidos, inseridos em base de dados e tratados estatisticamente no programa aplicativo IBM SPSS 19.0.[®] Foram aplicados testes estatísticos ajustados ao tipo de variáveis em análise. Curvas de Kaplan-Meier foram obtidas para estimar sobrevidas e analisar fatores prognósticos. Valores de $p < 0,05$ foram considerados estatisticamente significativos.

Resultados

Identificaram-se 44 casos de TNEPs, 23 do sexo masculino (52,3%) e 21 do feminino (47,7%). A média de idades na altura do diagnóstico foi de 55 ± 11 anos (idades mínima de 31 e máxima de 83 anos). A maioria da amostra era composta por TNEPs não funcionantes com 30 casos, existindo 14 funcionantes. Dos funcionantes, 11 eram insulinomas e 3 gastrinomas. Na amostra foram identificadas apenas 3 formas familiares de TNEPs: 2 gastrinomas e um não funcionante em contexto de síndrome de Neoplasias Endócrinas Múltiplas tipo 1 (MEN-1).

Os TNEPs não funcionantes afetaram maioritariamente o sexo masculino (56,7%), enquanto os funcionantes foram mais prevalentes no sexo feminino (57,1%); as diferenças encontradas não têm significado estatístico ($p = 0,763$). A diferença da média de idades entre não funcionantes e funcionantes (56 vs 53 anos) também não tem significado estatístico ($p = 0,372$).

Quanto à apresentação clínica dos TNEPs (tabela 1) verificou-se que 79,5% apresentaram sintomas e o diagnóstico decorreu de uma investigação dirigida, enquanto os restantes corresponderam a incidentalomas. Comparando funcionantes e não funcionantes, verificou-se uma proporção maior de casos sintomáticos nos primeiros. O tempo médio entre o início dos sintomas e o diagnóstico foi superior nos funcionantes (52 vs 18 meses; $p = 0,037$). Os sintomas mais frequentes nos TNEPs não funcionantes foram dor abdominal (50%), emagrecimento (50%), anorexia (41%) e vômitos (36%), enquanto nos funcionantes destacam-se sintomas relacionados com excesso hormonal, e como a maioria eram insulinomas, verificaram-se com maior preponderância sintomas associados a hipoglicemias (lipotímia - 54%; confusão mental - 54%; tonturas - 31%).

Dos exames imagiológicos realizados, a sensibilidade diagnóstica foi mais elevada para a ressonância magnética e ecoendoscopia (tabela 1).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3278319>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3278319>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)