

Portuguese Pancreatic Club Perspectives on Pancreatic Neuroendocrine Neoplasms: Diagnosis and Staging, Associated Genetic Syndromes and Particularities of Their Clinical Approach

Joel Ferreira-Silva; Sara Meireles; Massimo Falconi; Alexandra Fernandes; Filipe Vilas-Boas; Miguel Bispo; Ricardo Rio-Tinto; Eduardo Rodrigues-Pinto; the Portuguese Pancreatic Club, specialized section of the Portuguese Society of Gastroenterology

Publicado na revista GE Portuguese Journal of
Gastroenterology em 2023

O que se sabia já sobre este assunto?

- As neoplasias neuroendócrinas pancreáticas (PanNENs) são tumores raros do pâncreas que podem surgir de células das ilhotas
 - A prevalência relatada é maior do que se pensava anteriormente com base em séries de autópsia
 - A incidência de PanNENs aumentou nas últimas décadas, provavelmente devido a melhores técnicas de imagem
 - 10% dos PanNENs estão associados a síndromes hereditárias
- A classificação e o estadiamento precisos são cruciais para o prognóstico e as decisões de tratamento
 - Os PanNENs podem ser funcionais (10-30%) ou não funcionais (70-90%)
 - Os PanNENs são classificados como tumores neuroendócrinos bem diferenciados ou carcinomas neuroendócrinos mal diferenciados com base na morfologia e proliferação
 - A tomografia computadorizada (TC) é a modalidade de imagem mais utilizada para o estadiamento de PanNENs

Novas Descobertas e Impacto

- Este trabalho revê o diagnóstico e o estadiamento dos PanNENs, incluindo avanços recentes na imagem e testes genéticos
- O estudo destaca o papel de diferentes modalidades de imagem para localização e estadiamento:
 - A tomografia computadorizada é o exame de imagem padrão
 - A ressonância magnética pode ser melhor em tumores pequenos e metástases hepáticas
 - A tomografia por emissão de positrões com 68Ga-DOTATATE é mais sensível do que os métodos tradicionais
 - A ecoendoscopia permite detectar tumores pequenos e a aquisição de tecido para biópsia
- O estudo enfatiza a importância de considerar síndromes hereditárias como Neoplasia endócrina múltipla tipo 1 (MEN1), Doença de Von Hippel-Lindau (VHL), Neurofibromatose tipo 1 e Esclerose tuberosa no diagnóstico de PanNENs
 - Essas síndromes podem afetar a apresentação, diagnóstico e tratamento de PanNENs
- Impacto do artigo na prática clínica:
 - Primeiras recomendações do Clube Português do Pâncreas sobre este tema
 - Incentiva o diagnóstico precoce de PanNENs
 - Orienta os profissionais de saúde na escolha dos exames de imagem mais adequados
 - Aumenta a consciencialização sobre síndromes hereditárias associadas a PanNENs