Tumores neuroendócrinos duodenais

Os tumores neuroendócrinos duodenais envolvem uma grande variedade de lesões e podem estar associados a síndromes clínicas. Envolvem lesões que expressam enolase neurônio específica, sinaptofisina, cromogranina A, além de uma série de outros hormônios.

TNEs DUODENAIS

Correspondem a cerca de 1,8% das lesões neuroendócrinas. São subdivididas em cerca de 5 grupos de acordo com alguns autores: gastrinomas, somatostinomas, TNEs não funcionantes, paragangliomas gangliocíticos e TNEs indiferenciados de alto grau. Alguns autores destacam que tumores ampulares têm comportamentos biológicos diferentes de tumores periampulares.

Mais de 90% das lesões estão localizadas na primeira e na segunda porções duodenais e geralmente têm tamanhos inferiores a 2 cm. Diferente dos TNEs gástricos, que são geralmente múltiplos e indolentes, os TNEs duodenais são normalmente lesões únicas e em cerca de 40-60% dos casos podemos observar metástases linfonodais regionais associadas. A multiplicidade de lesões duodenais fala a favor de MEN-1.

Outro fato interessante é que cerca de 95% dos TNEs duodenais sintetizam aminas ou peptídeos mas em 90% dos casos, não há uma síndrome funcional associada.

Usualmente a sobrevida em 5 anos dos TNEs duodenais é em torno de 80-95% para doença localizada, 65-75% para doença regional e 20-40% para doença metastática. As lesões bem diferenciadas compreendem a maioria dos casos e cerca de 1-3% das lesões são indiferenciadas (carcinoma neuroendócrino pouco diferenciado).

DIAGNÓSTICO E ESTADIAMENTO

O diagnóstico dessas lesões é, na maioria das vezes, realizado pela endoscopia digestiva alta com biópsias das lesões e da ecoendoscopia para estadiamento local das lesões.

O critério histológico mínimo para diagnóstico envolve análise convencional com hematoxilina-eosina seguida de estudo imunohistoquímico com marcadores para Cromogranina A, sinaptofisina, contagem de mitoses por 10 campos de grande aumento e índice de Ki67, úteis para classificar as lesões de acordo com a classificação da OMS. Em casos suspeitos de paraganglioma a análise do marcador S-100 na imunohistoquímica é necessária. A análise de DNA está indicada em casos suspeitos de MEN-1.

Além disso exames de imagem como TC, RNM e cintilografia com receptores da somatostatina são úteis para estadiamento loco regional e rastreio de metástases. A ecoendoscopia é útil na avaliação da profundidade das lesões, principalmente no planejamento terapêutico de lesões com tamanho superior a 1 cm.

A dosagem de Cromogranina A é útil para o diagnóstico. Dosagem de gastrina, somatostatina, cortisol, 5-HIAA só têm utilidade na suspeita de uma síndrome funcional.

TRATAMENTO

A decisão terapêutica se baseia no tamanho das lesões, na presença de metástases, no grau de diferenciação, taxas de mitoses e de ki 67. O tratamento endoscópico geralmente está reservado para lesões com tamanho inferior a 1 cm.

Paraganglioma duodenal

Ressecção e clipagem

O tratamento cirúrgico com linfadenectomia está indicado para as lesões maiores que 2 cm ou que sejam ampulares.

Sabe-se que em cerca de 10% dos casosos TNEs duodenais estão associados a síndromes funcionais hormonais. Nessas situações a terapia deve ser direcionada para a síndrome em questão (análogos de somatostatina para síndrome carcinoide, IBP para syndrome de Zollinger-Ellison, adrenalectomia ou tratamento medicamentosos para síndrome de Cushing, etc).

SEGUIMENTO

TNEs duodenais não funcionantes, seguimento com endoscopia, exames de imagem e dosagem de Cromogranina A estão recomendados aos 6, 24 e 36 meses. No caso de ressecções cirúrgicas o seguimento deve ocorrer aos 6 e 12 meses, por pelo menos 3 anos.

Em portadores de doença avançada metastática o protocolo de seguimento dependerá do esquema de tratamento adotado.

Um resumo das orientações de seguimento após a ressecção das lesões encontra-se na Figura 1.

LEIA MAIS SOBRE TUMOR NEUROENDÓCRICO

- Tumor neuroendócrino gástrico
- Investigação e manejo dos tumores neuroendócrinos retais
- Tumores neuroendocrinos do pâncreas

COMO CITAR ESTE ARTIGO

Cardoso DMM. Tumores neuroendócrinos duodenais. Gastropedia 2022. Disponível em: https://gastropedia.pub/pt/gastroenterologia/intestino/atualizacao-em-tnes-gastricos-e-duodenais-tudo-o-que-voce-precisa-saber/

REFERÊNCIAS

- Delle Fave G, Kwekkeboom DJ, van Cutsem E et al. ENETS consensus guidelines for the management ofpatientswith gastroduodenal neoplasms. Neuroendocrinology 2012; 95: 74-87
- Singh S, Moody L, Chan DL et al. Follow-up recomendations for CompletelyResectedGastroenteropancreaticNeuroendocrineTumors. JAMA Oncol 2018. Published online July 26, 2018.
- Plökinger U, Rindi G, Arnold R et al. Guidelines for thediagnosisandtreatmentofneuroendocrine gastrointestinal tumors. A consensus statementonbehalfoftheEuropeanNeuroendocrine Tumor Society (ENETS). Neuroendocrinology 2004; 80(6): 394-424.
- Singh S, Moody L, Chan DL et al. Follow-up recomendations for CompletelyResectedGastroenteropancreaticNeuroendocrineTumors. JAMA Oncol 2018. Published online July 26, 2018.