

Malattie del Pancreas

3 -Tumori della componente endocrina

Tumori Endocrini Pancreatici - TEP

- Gastrinoma Sindrome di Zollinger-Ellison
Iperplasia Cellule G Antrali
- Vipoma S. Verner-Morrison
- Somatostatinoma
- P-Poma
- Carcinoide
- Glucagonoma
- Insulinoma

TEP – Considerazioni generali – (a

- I TEP fanno parte del sistema **APUD** (*amino precursor uptake & decarboxilation*)
- **Tumori neuroendocrini** - gruppo **GEP** (*gastro-entero pancreatico*)

TUMORI ENDOCRINI DEL PANCREAS

INCIDENZA

4/1.000.000 abitanti/anno

2/1.000.000 non secernenti

1/1.000.000 insulinomi

0,5-1/1.000.000 gastrinomi

0,2-0,5/1.000.000 glucagonomi

0,1circa/1.000.000 somatostatinomi

0,05/1.000.000 VIPomi

0,05-0,1/1.000.000 altri (PPoma; neurotensinoma;
GHRHoma; GRFoma)

TUMORI ENDOCRINI DEL PANCREAS

PROBLEMATICHE

- DATI EPIDEMIOLOGICI
- DIAGNOSTICA PREOPERATORIA
- DIAGNOSTICA INTRAOPERATORIA
- TERAPIA CHIRURGICA
- TERAPIE NON CHIRURGICHE

TUMORI ENDOCRINI DEL PANCREAS

MARCATORI TUMORALI

- Presenza di più tipi di cellule endocrine nello stesso tumore
- Cellule tumorali ‘pluripotenti’ che producono peptidi diversi
- Possibilità di sindromi MEN
- Nessuna correlazione tra concentrazione marcatore e dimensione, stadio e gravità della neoplasia.

TEP – Considerazioni generali – (d

- **Attività endocrina:** funzionanti - non funzionanti

- **Anatomia patologica**

- Macro:

- Noduli solidi, piccole dimensioni (anche minime),
unici, multipli - metastasi se maligni -
- Sede preferenziale: corpo, coda

- Micro:

- trabecolare, acinoso, solido/midollare
- alta cellularità: cellule piccole, rotonde, uniformi
nuclei piccoli, rotondi
- Morfologia non contributiva per riconoscimento malignità -

TEP – Considerazioni generali – (e

TUMORI ENDOCRINI DEL PANCREAS

IMMUNOISTOCHIMICA

MARKERS NEUROENDOCRINI COMUNI O 'GENERICI'

- NSE (Enolasi specifica neuronale)
- SINAPTOFISINA
- PGP 9.5 (Protein Gene Product 9.5)
- CROMOGRANINE A, B, C

TUMORI ENDOCRINI DEL PANCREAS

IMMUNOISTOCHIMICA

MARKERS NEUROENDOCRINI SPECIFICI

- possono essere molteplici nello stesso tumore:
diverse linee cellulari
stessa cellula produce più peptidi
- possono essere presenti in forme incomplete o precursori (pre-propeptide)

TEP – Considerazioni generali – (f Diagnostica

- Ecotomografia
- Ecoendoscopia
- Angio-TC
- RM
- Arteriografia
- Octreoscan
- Laboratorio: tecniche radioimmunologiche
(dosaggi ormonali con tests provocativi)

TEP – Considerazioni generali – (f)

Diagnostica



TUMORI ENDOCRINI DEL PANCREAS

SINDROME DIARROICA

- GASTRINOMA: 41,3%
- VIPOMA: 100%
- PPOMA: 100%
- GLUCAGONOMA: sporadica
- SOMATOSTATINOMA: 78%
- NEUROTENSINOMA: sporadica

Tumori Endocrini Pancreatici – TEP

Tumori delle isole di Langherans

**Insuloma
o nesidioblastoma**

insulinoma - cellule β

glucagonoma - cellule α

somatostatinoma - cellule δ_1

VIP e PP-oma - cellule δ_2

Tumori Endocrini Pancreatici – TEP

Insulinoma

Frequenze: unico e benigno 85% - dimensioni: <1cm 39%; 1-5cm 53%; >5cm 5%

Patogenesi: iperinsulinemia → ipoglicemia → danno sistema nervoso centrale

Sintomatologia

Sintomi minori astenia, lipotimie, tremori, vertigini, bulimia
cefalea, parestesie, disturbi oculari

Insorgenza a digiuno - regressione dopo assunzione di zucchero

Sintomi maggiori simil-psichiatrici, crisi simil-epilettiche,
coma ipoglicemico

Diagnosi: ipoglicemia, iperinsulinemia, proinsulinemia (insulina + peptide C)
ETG, Ecoendoscopia, Angio-TC, RM, arteriografia selettiva,
cateterismo venoso portale, octreoscan

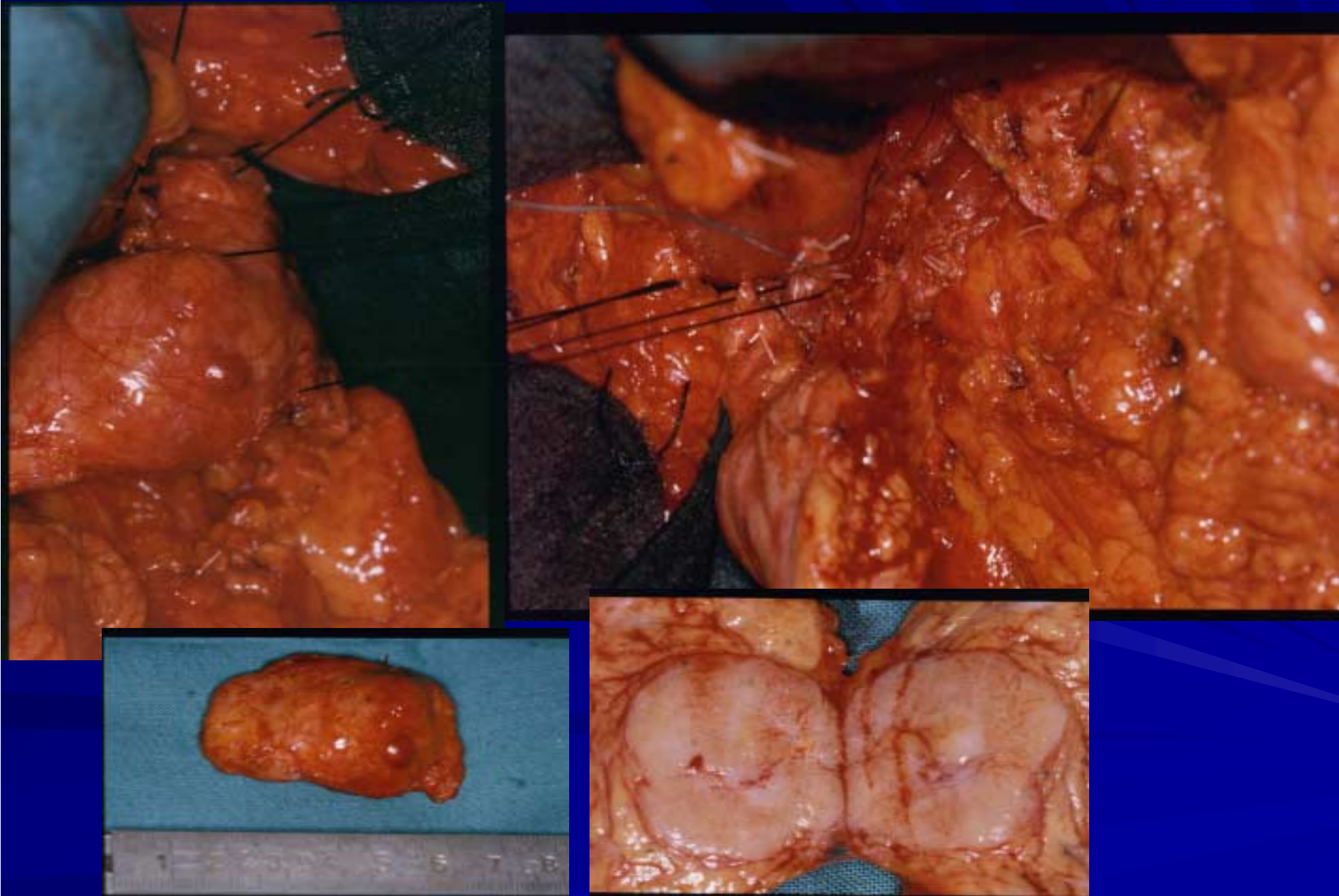
insulinomi occulti = 25%

Terapia chirurgica: enucleoresezione, resezione pancreatica (localizzazione peroperatoria)
medica (casi non operabili): diazosside (antiormone).
Somatostatina, streptozotocina (insulinomi maligni)

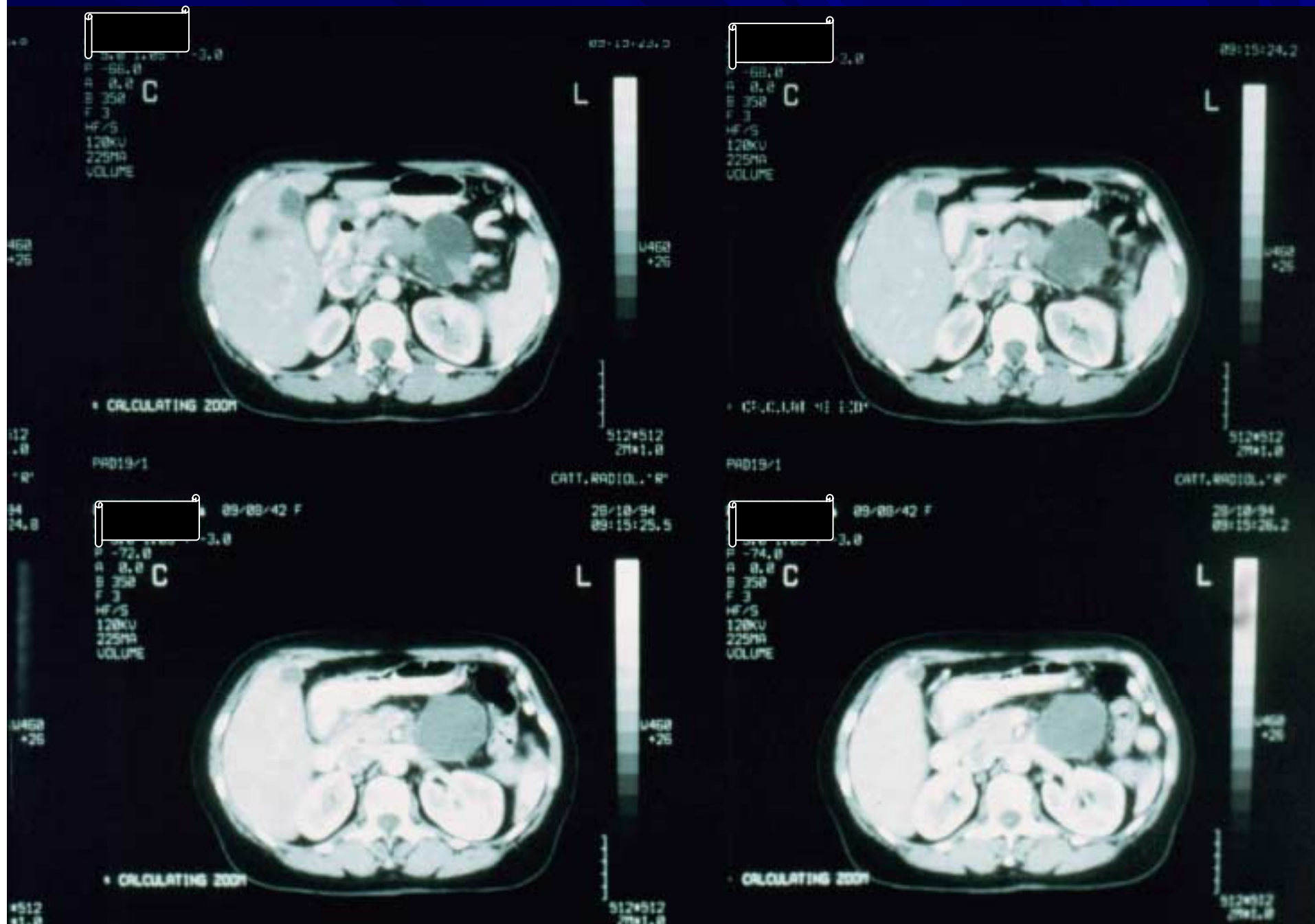
Caso clinico G.A. aa. 54 - insulinoma testa-corpo



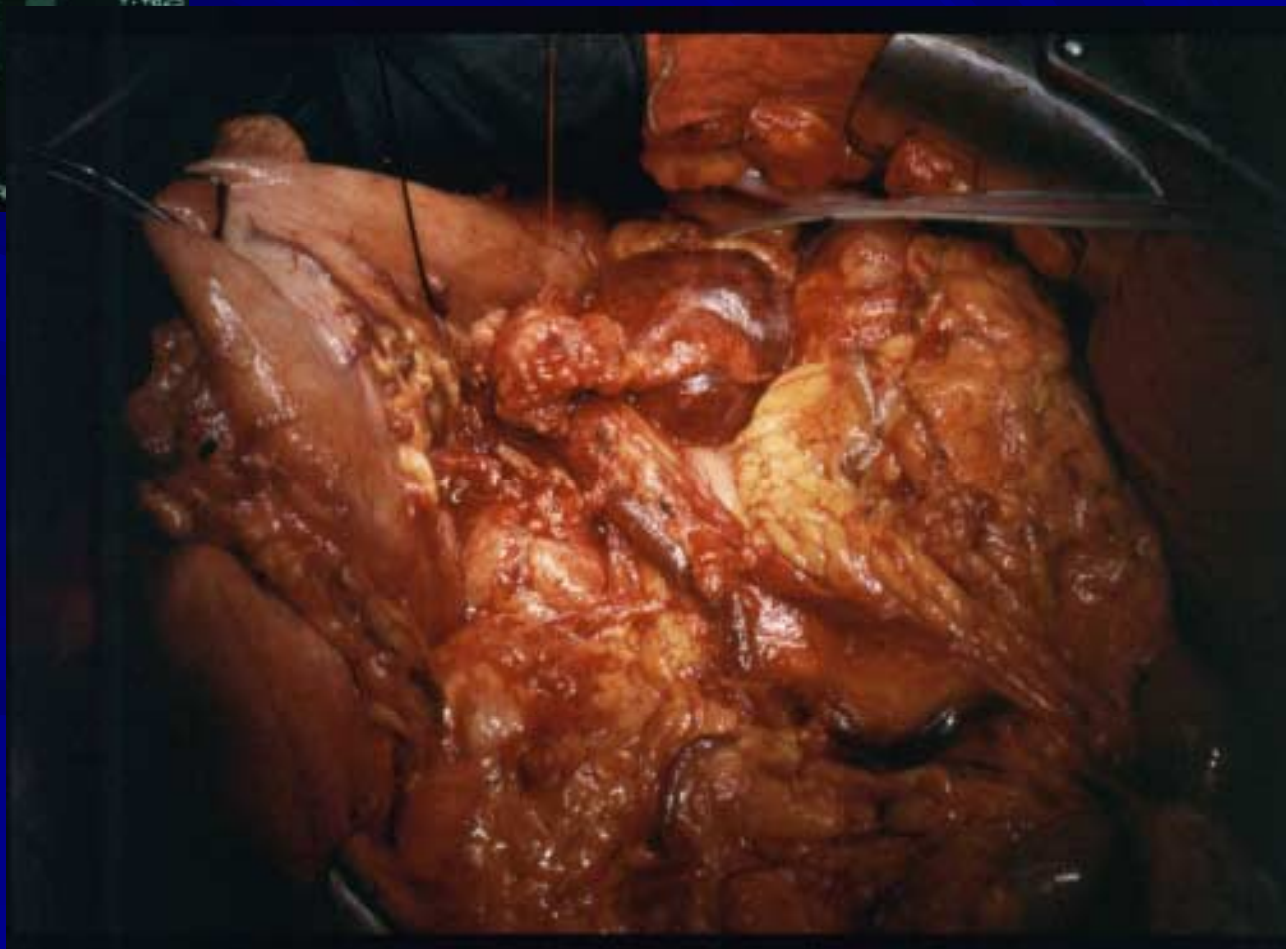
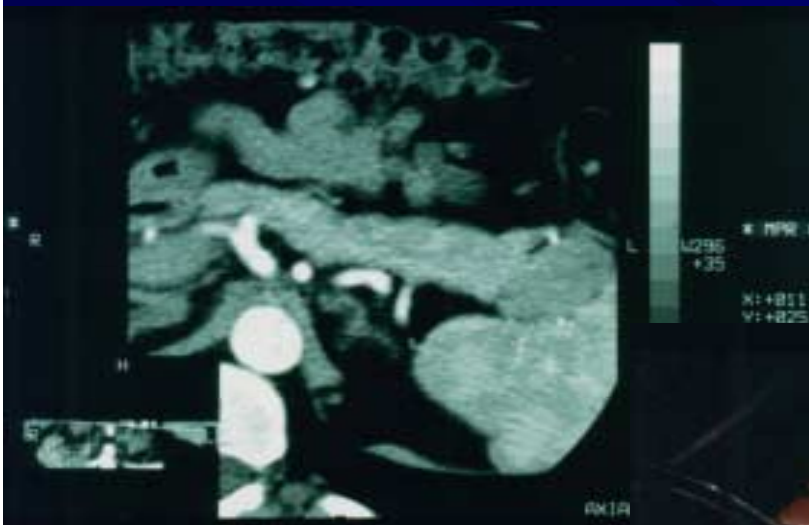
Caso clinico G.A. aa. 54 - insulinoma testa-corpo – resezione istmica – anastomosi pancreatico (corpo/coda)-digiunale su ansa a Y di Roux



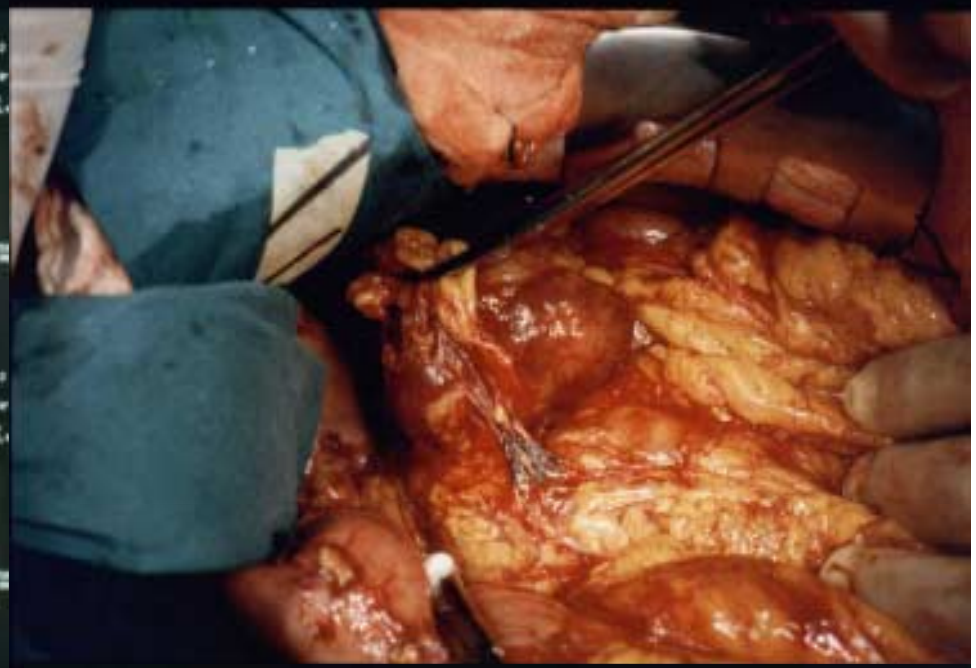
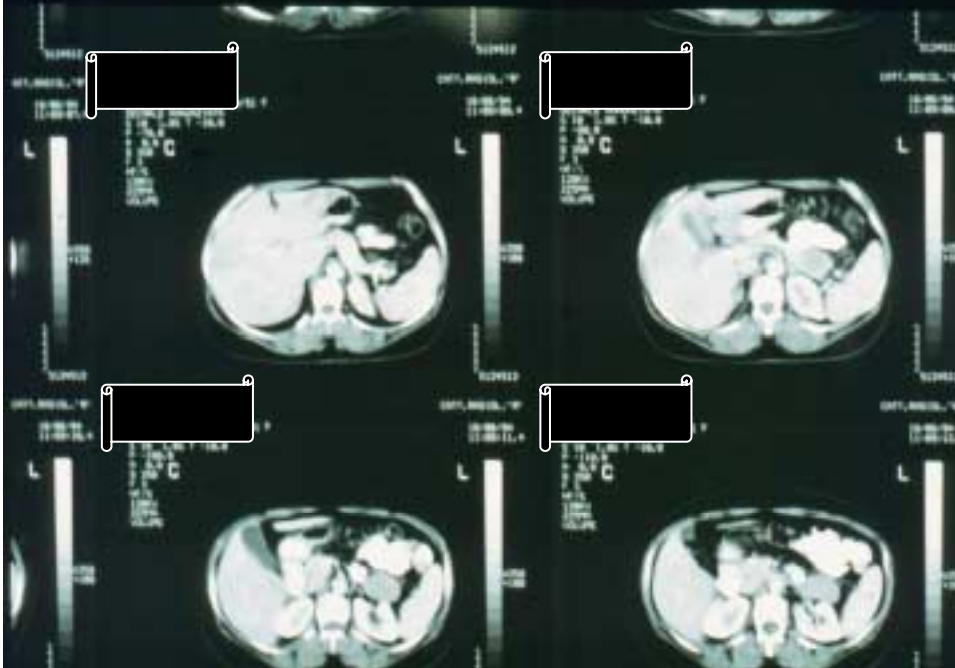
Caso clinico G.B. aa. 43 - insulinoma coda-ilo splenico – resezione pancreatica + splenectomia TC



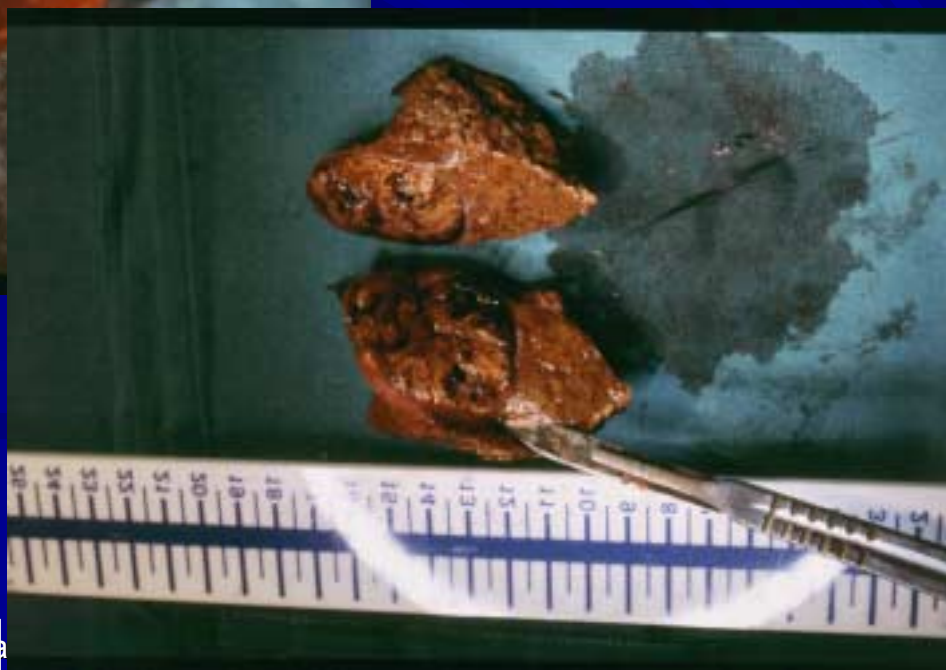
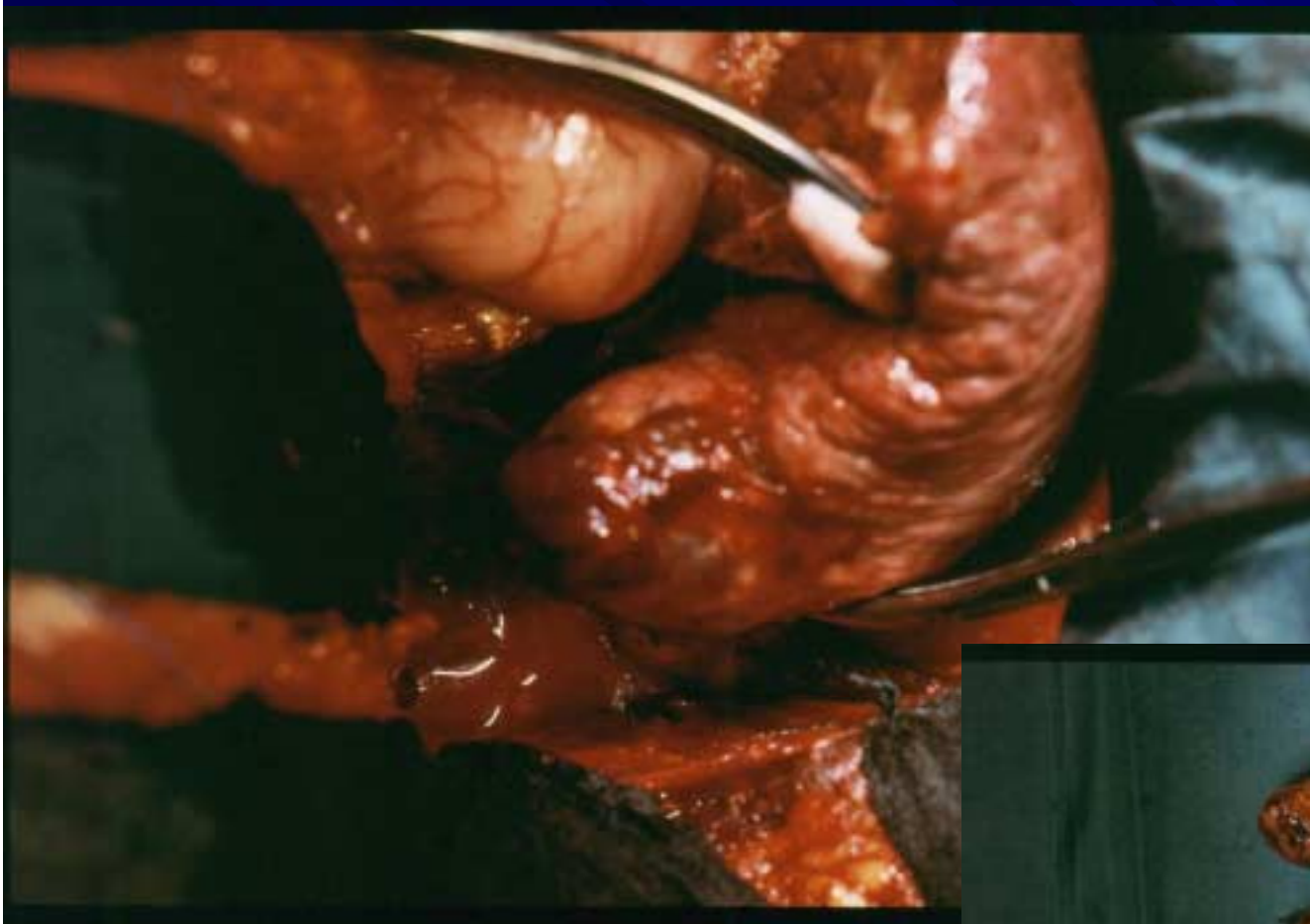
Caso clinico G.B. aa. 43 - insulinoma coda-ilo splenico – resezione pancreatica + splenectomia
RM



Caso clinico D. A. . aa. 43 - insulinoma coda – amputazione coda con G I A



Caso clinico B. A. aa. 38 – insulinoma – testa pancreaticca - Enucleoresezione



Tumori Endocrini Pancreatici – TEP

Glucagonoma

Sede: coda 46 % - corpo 24 % - testa 10 % - pancreas in toto 20 %

Dimensioni cospicue > 5 cm – malignità 80 % - presenze metastatiche

Sintomi

cachessia, diabete, eritema necrolitico migrante, diarrea, ipoalbuminemia, anemia, alterazioni neuro-psichiche, flebotrombosi venosa profonda arti inferiori

Diagnosi

ETG, Angio-TC, RM, iperglucagonemia

Terapia

Chirurgica: resezione pancreatica, pancreatectomia, resezioni palliative (debulking) in presenza di metastasi (fegato)

Medica: Streptozotocina, dicarbazide, somatostatina, sandostatina

Tumori Endocrini Pancreatici – TEP

Glucagonoma

Caso clinico: Z.V. aa.50
Glucagonoma coda-ilo splenico
RM



Eritema necrolitico migrante

Tumori Endocrini Pancreatici – TEP

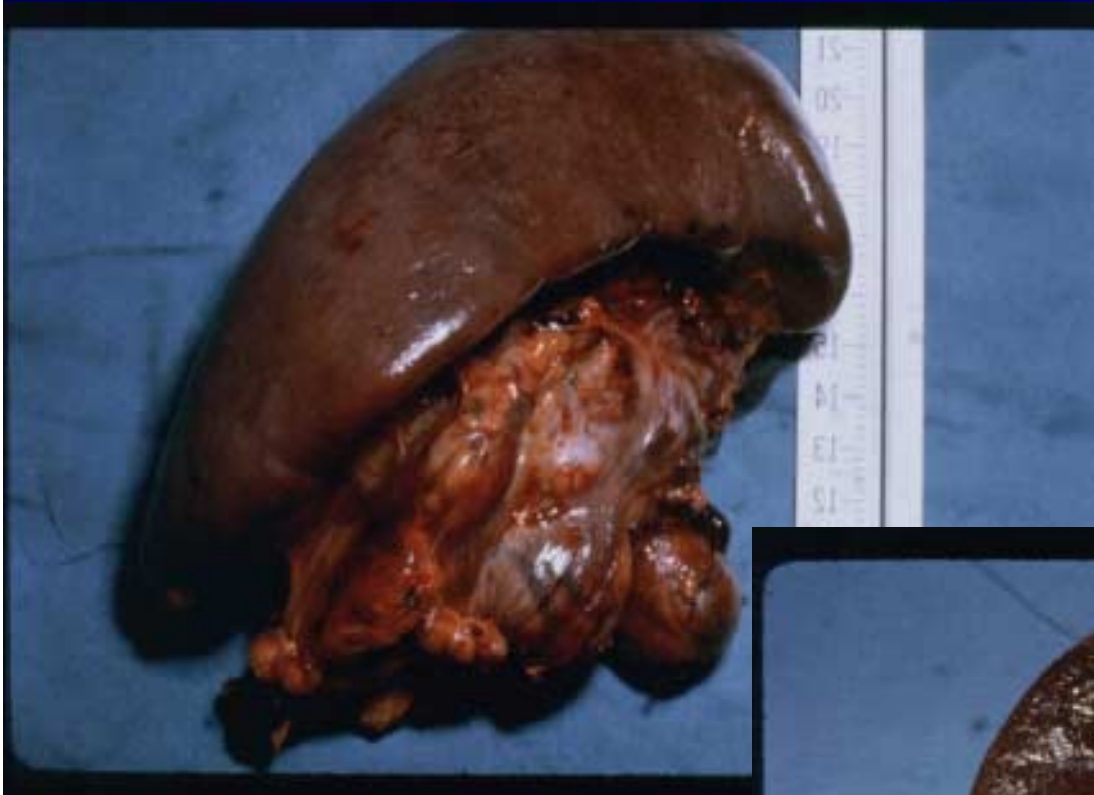
Caso Clinico F. M. aa. 40

Glucagonoma corpo-coda-ilo splenico/ metastasi epatiche

resezione palliativa coda-corpo/splenectomia



Tumori Endocrini Pancreatici – TEP
Caso Clinico F. M.



Tumori Endocrini Pancreatici – TEP

Somatostatinoma

Forme { Sporadica
Familiare (sindromi MEN)

Comportamento biologicamente { attivi (BAS) : *Sindrome da Inibizione*
inattivi (BIS)

Sede { pancreatica: 42%
duodenale: 41%

Malignità prevalente

Sintomatologia (BAS)

Diabete, colelitiasi, diarrea, steatorrea, dimagrimento, anemia, ittero

Diagnosi ETG, Endoscopia, Angio-TC, RM.
dosaggio radioimmunologico della somatostatina plasmatica

Terapia chirurgica
medica: octreotide, chemioantiblastici.

Tumori Endocrini Pancreatici – TEP

VIP-oma (*Vasoactive Intestinal Polypeptide*)

Sinonimi

Colera endocrino pancreatico
Sindrome di Verner Morrison

WDHH (*Water Diarrhea, Hypokaliemia, Hypocloridria*)
WDS (*Water Diarrhea Syndrome*)

malignità frequente

Sintomatologia

Diarrea grave (5-10 l. p.d.)

acqua



disidratazione

potassio



disturbi cardiaci
astenia
danni renali

perdita di

sodio bicarbonati



acidosi metabolica

magnesio



turbe psichiche

Cachessia ipofosfatemia ipercalcemia

Tumori Endocrini Pancreatici – TEP

P-Poma (Polipeptide Pancreatico)

Raro

Sintomatologia: assente/effetto massa o sindromi clinico-metaboliche sporadiche

Gastrinoma

Sede: pancreas 70-90%; duodeno 15-20%; extraintestinale 5-15%

Origine: cellule G gastrinosecernenti

Forma: sporadica o familiare (sindr. MEN)

Sintomatologia - Sindrome di Zollinger-Ellison

dolore addominale, ulcere peptiche gastriche ricorrenti, vomito, diarrea, ulcera peptica del duodeno distale /digiuno

TEP non funzionanti

Frequenza: 25% - malignità 60% ca

Sintomi da effetto massa

TEP non funzionanti

caso clinico: P: M: aa. 40 – sede istmica - istmectomia

P -35.0
A 0.0
B 350
F 3
HF/S
120KV
250MA
VOLUME

C

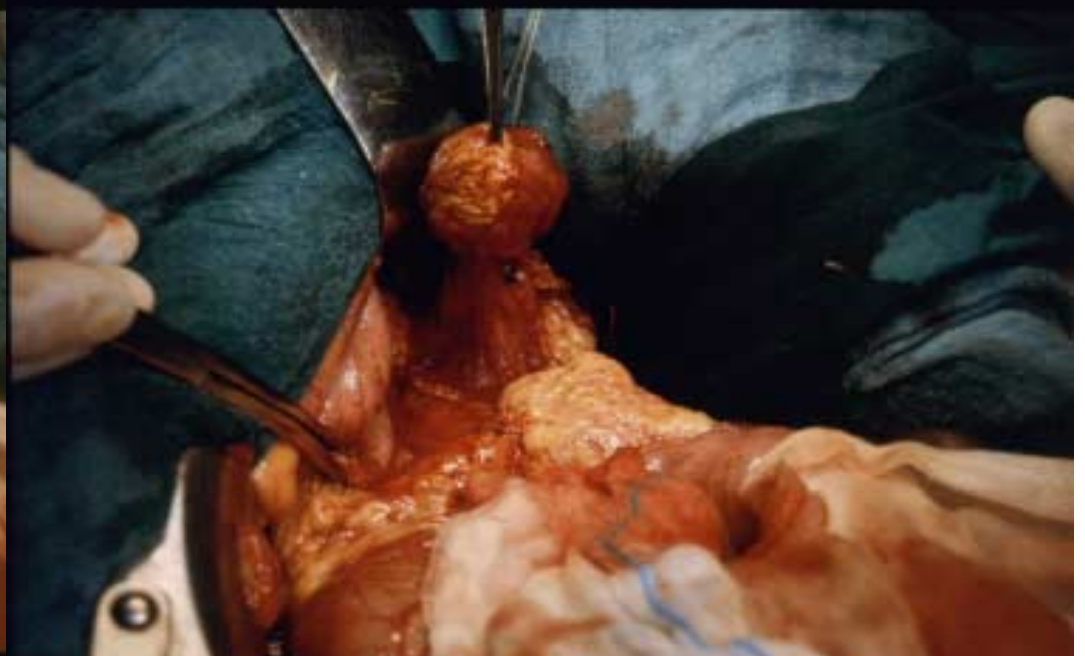
L



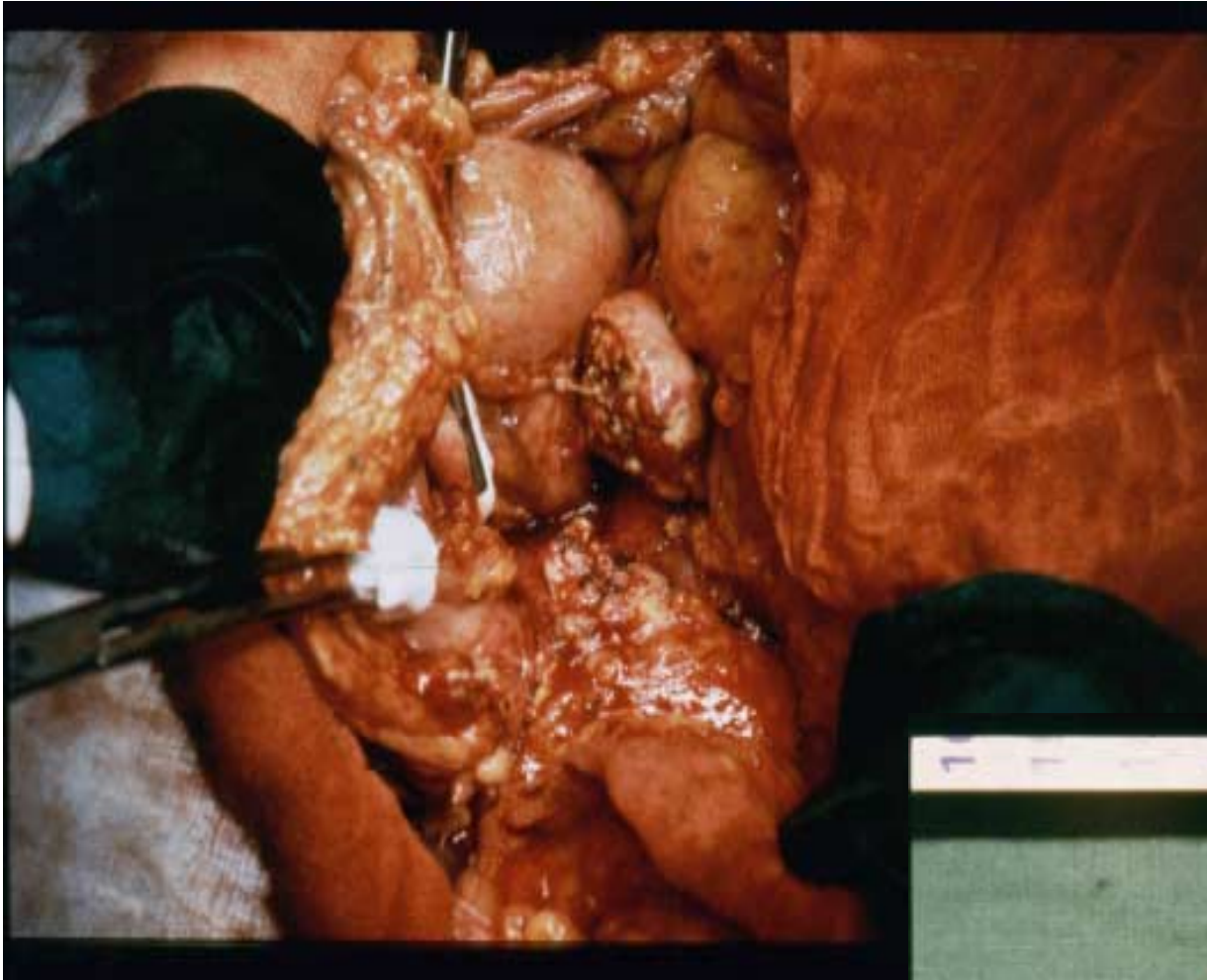
512*5

DTM1

TEP non funzionanti
caso clinico: P: M: aa. 40 –
sede istmica - istmectomia



TEP non funzionanti
caso clinico: P: M: aa. 40
sede istmica - istmectomia



TEP non funzionanti
caso clinico: B.L. aa. 51
sede istmica - istmectomia

