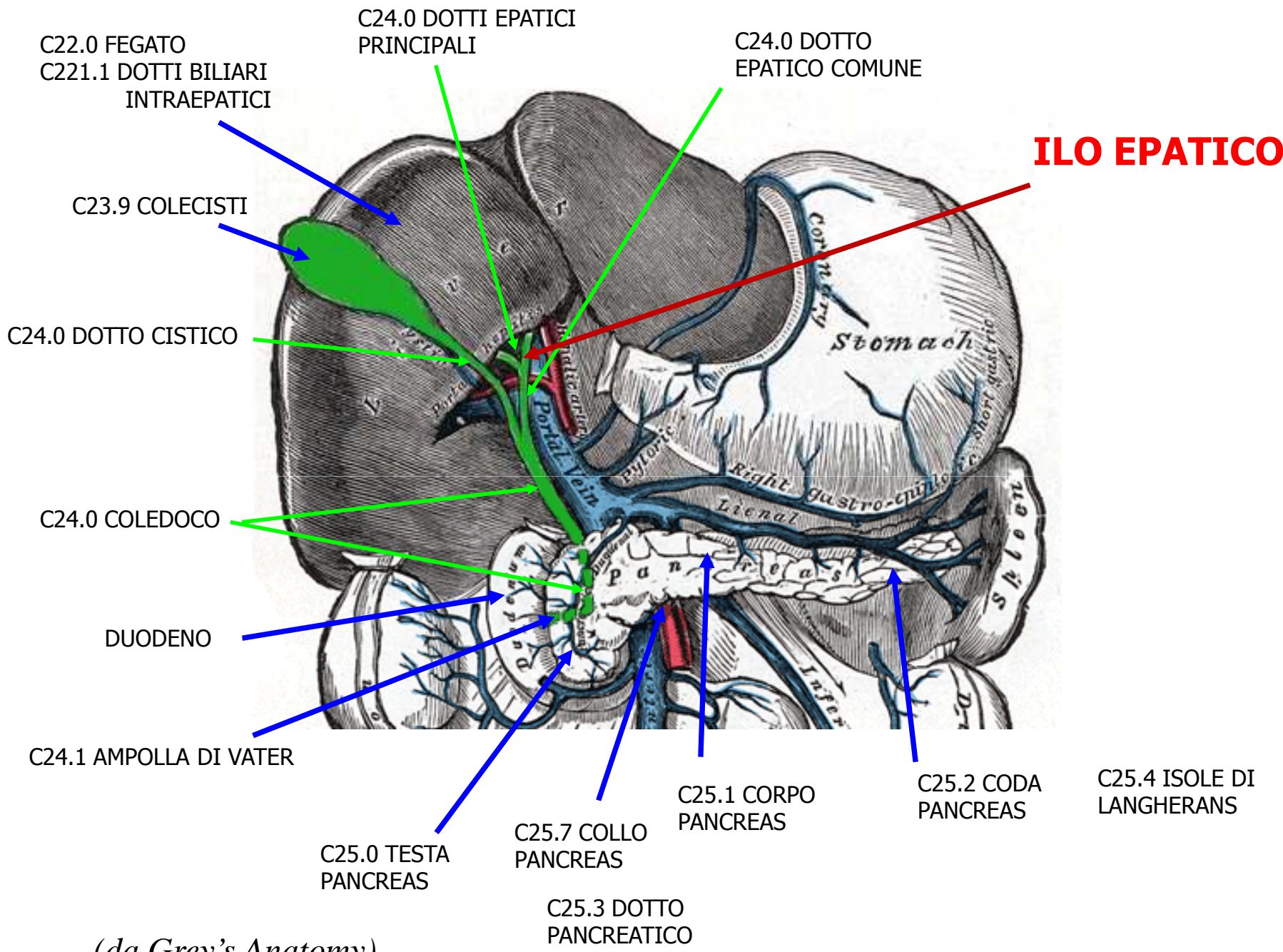


XIV Corso di aggiornamento AIRTUM
Modena, 8-10 ottobre 2014

TUMORI DEL DISTRETTO EPATO-BILIO-PANCREATICO

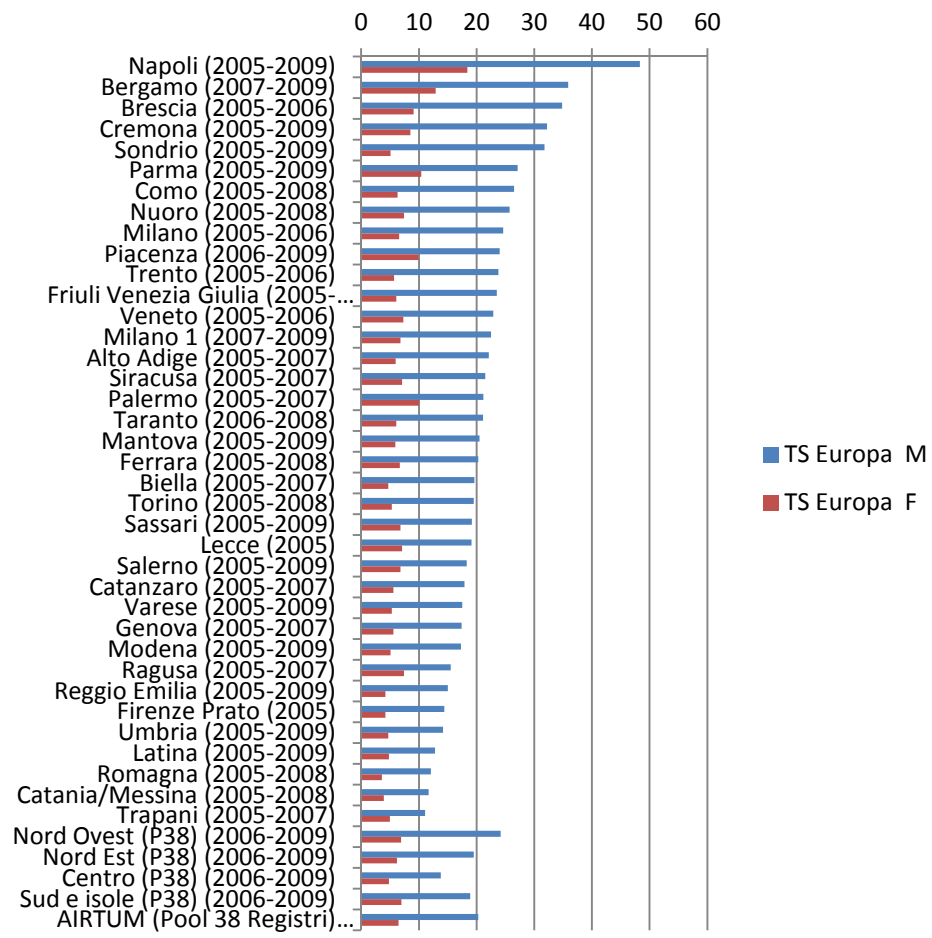
Dr. Adriano Giacomin





(da Grey's Anatomy)

TUMORI DEL FEGATO



L'incidenza presenta una relazione con le cirrosi, specie postepatitiche .

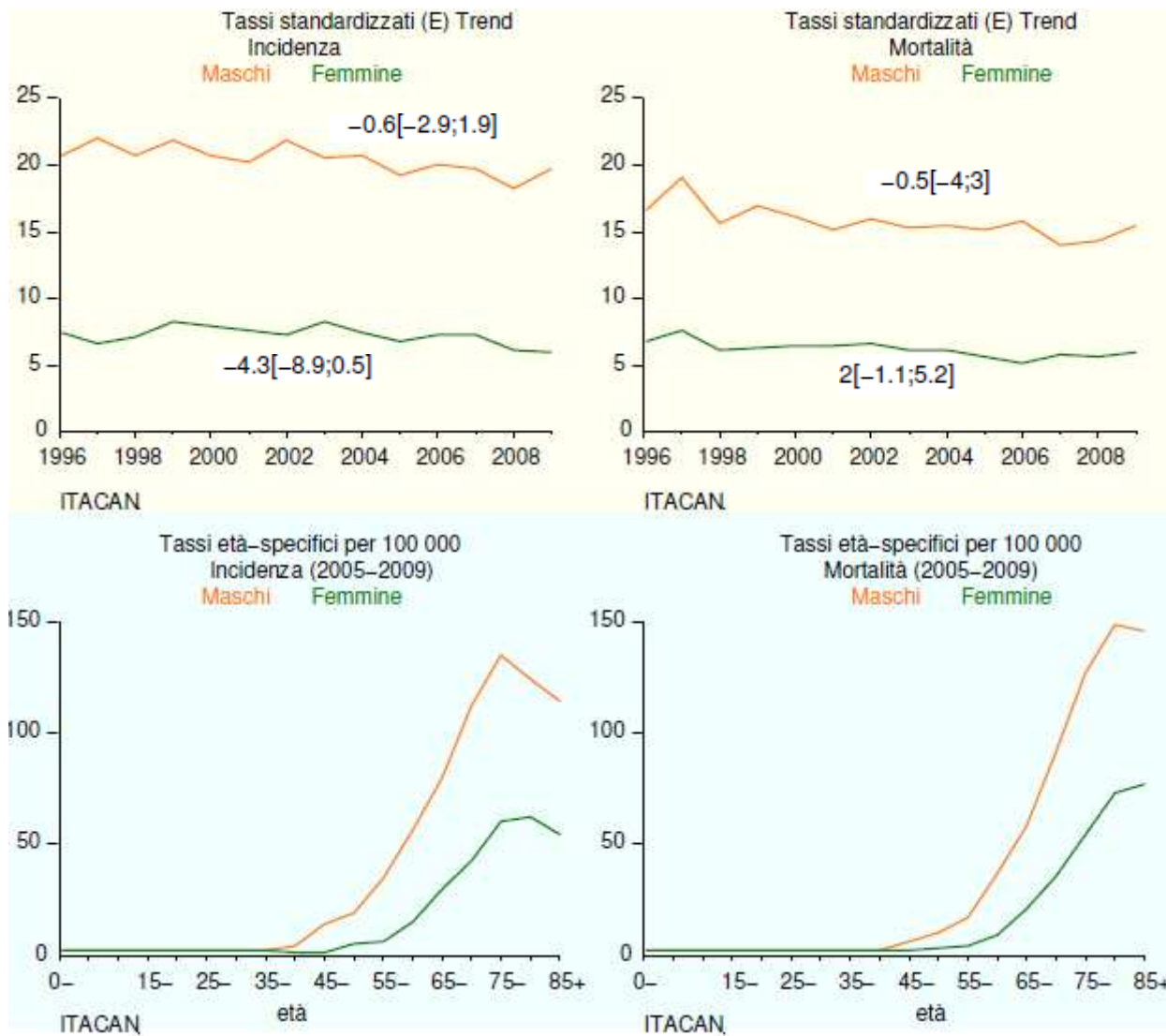
Le donne hanno un'incidenza 3-4 volte inferiore

Sopravvivenza relativa (%) con [95% IC] (2000-2004) standardizzata per età

1-anno
5-anni

Maschi	Femmine
46[45-47]	46[44-48]
15[15-16]	16[15-17]

TUMORI DEL FEGATO



TUMORI DEL FEGATO

Classificazione istologica dei tumori del fegato e delle vie biliari intraepatiche

Tumori epiteliali

8020/3	Carcinoma indifferenziato, NAS
8160/3	Colangiocarcinoma (C22.1, C24.0)
8161/3	Cistoadenocarcinoma dei dotti biliari (C22.1, C24.0)
8170/3	Carcinoma epatocellulare, NAS (C22.0)
8180/3	Carcinoma epatocellulare combinato con colangiocarcinoma
8970/3	Epatoblastoma (C22.0)

Tumori non epiteliali

8900/3	Rabdomiosarcoma, NAS
8991/3	Sarcoma embrionale

9133/1	Emangioendotelioma epitelioido, NAS
9120/3	Emangiosarcoma

Tumori miscelanei

8963/3	Tumore rabdoide maligno
8980/3	Carcinosarcoma, NAS
9071/3	Tumore del sacco vitellino
9080/1	Teratoma, NAS
9140/3	Sarcoma di Kaposi

Le due principali forme di tumore epatico hanno distinte origini:

- l' **epatocarcinoma** dagli epatociti
- il **colangiocarcinoma** dalle strutture biliari intraepatiche.

Le neoplasie epatiche epatocitarie si sviluppano quando sono in corso processi rigenerativi, come avviene nei noduli delle cirrosi epatiche.

Per il colangiocarcinoma è segnalata, tra le altre, l'associazione con la colangite sclerosante.

NB le forme miste epato-colangiocarcinoma sono valutate clinicamente come i colangiocarcinomi

In ICD-10 i codici di sottosede identificano morfologie

C22.0	Carcinoma epatocellulare
	Carcinoma delle vie biliari intraepatiche
C22.1	
C22.2	Epatoblastoma
C22.3	Angiosarcoma del fegato
C22.4	Altri sarcomi del fegato
C22.7	Altri carcinomi specificati del fegato
C22.9	Tumore maligno del fegato, NAS

TUMORI DEL FEGATO

Epatocarcinoma

T1	Tumore singolo senza invasione vascolare
T2	Tumore singolo con invasione vascolare Tumori multipli, nessuno > 5 cm
T3A	Tumori multipli > 5 cm
T3B	Tumore interessante vena porta e/o epatica
T4	Tumore/i con invasione diretta di organi adiacenti (escluso colecisti) oppure con perforazione peritoneo viscerale
N0	Linfonodi regionali: - ilari - epatici (lungo arteria epatica propria) - periportalì
N1	- lungo cava inferiore sopra vene renali (esclusi frenici inferiori)

3 linfonodi

STADIO	
I	T1N0M0
II	T2N0M0
IIIA	T3AN0M0
IIIB	T3BN0M0
IIIC	T4N0M0
IVA	TXN1M0
IVB	TXNXM1

Carcinomi dei dotti biliari intraepatici

T1	Tumore singolo senza invasione vascolare
T2A	Tumore singolo con invasione vascolare
T2B	Tumori multipli con o senza invasione vascolare
T3	Tumore/i con invasione diretta di strutture extraepatiche adiacenti oppure con perforazione peritoneo viscerale
T4	Tumore/i con invasione periduttale (pattern di crescita periduttale)
N0	Linfonodi regionali lobo dx - ilari - periduodenali - peripancreatici Linfonodi regionali lobo dx
N1	- ilari - epatogastrici NB la diffusione a linfonodi celiaci e/o periaortici e cavali è M1

STADIO	
I	T1N0M0
II	T2N0M0
III	T3N0M0
IVA	T4N0M0 TXN1M0
IVB	TXNXM1

Classificazione Istologica dei tumori del fegato e delle vie biliari Intraepatiche			
Tumori epiteliali			
8020/3	Carcinoma indifferenziato, NAS	9133/1	Emangioendotelioma epitelioide, NAS
8160/3	Colangiocarcinoma (C22.1, C24.0)	9120/3	Emangiosarcoma
8161/3	Cistoadenocarcinoma dei dotti biliari (C22.1, C24.0)		
8170/3	Carcinoma epatocellulare, NAS (C22.0)		
8180/3	Carcinoma epatocellulare combinato con colangiocarcinoma		
8970/3	Epatoblastoma (C22.0)		
Tumori non epiteliali			
8900/3	Rabdomiosarcoma, NAS		
8991/3	Sarcoma embrionale		
		Tumori miscelanei	
		8963/3	Tumore rabdoide maligno
		8980/3	Carcinosarcoma, NAS
		9071/3	Tumore del sacco vitellino
		9080/1	Teratoma, NAS
		9140/3	Sarcoma di Kaposi

L'alfa-fetoproteina è un marker tumorale per gli epatocarcinomi:

-valori superiori a 200 ng/ml nel siero > codice morfologico specifico
 anche in assenza di istologia
(base diagnosi=4),
 se in presenza di diagnosi clinica e/o su immagini

-valori inferiori a 200 ng/ml nel siero > 8000/3 base diagnosi 2
anche se in presenza di diagnosi "di eccellenza"

Se nel decorso il valore >200, si cambia morfologia e base diagnosi

Diagnosi per immagini: Ecotomografia
TAC con mezzo di contrasto
TAC spirale o multislice
RMN
Markers (alfa-fetoproteina)
Agobiopsia epatica

Chirurgia radicale: Epatectomia parziale
Trapianto epatico (malattia non resecabile ma ridotta)

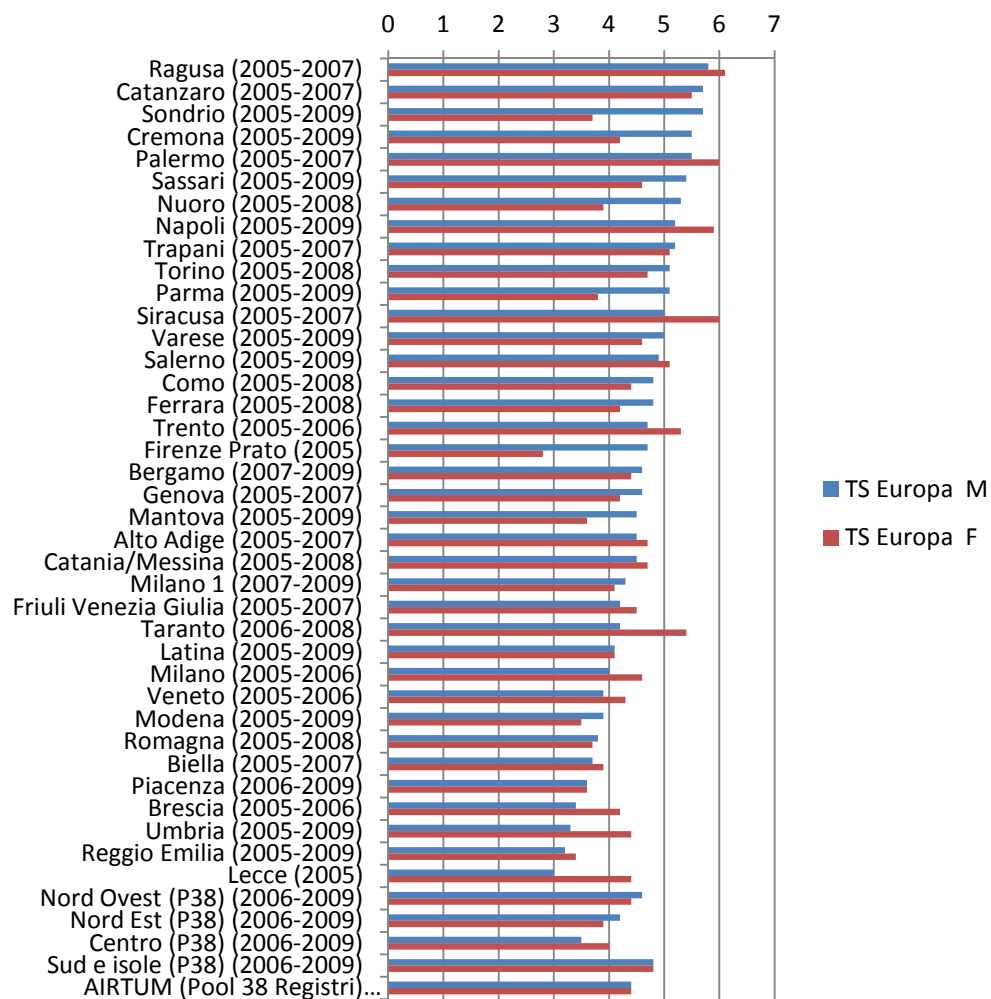
Ablazione chimico-fisica: Iniezione di etanolo
Crioterapia
Radiofrequenza (effetto termico)

**Malattia non
resecabile**

Chemioterapia locale con Chemioembolizzazione (TACE)
Chemioterapia sistemica (mono CT o poli CT)
Terapia ormonale
Radioterapia
Terapia palliativa

**Casi avanzati
o recidivanti**

TUMORI DELLA COLECISTI



L'incidenza presenta differenze geografiche limitate

Le donne hanno un'incidenza simile agli uomini, tuttavia in diversi casi è superiore, in altri nettamente inferiore

Sopravvivenza relativa (%) con [95% IC] (2000-2004) standardizzata per età

1-anno
5-anni

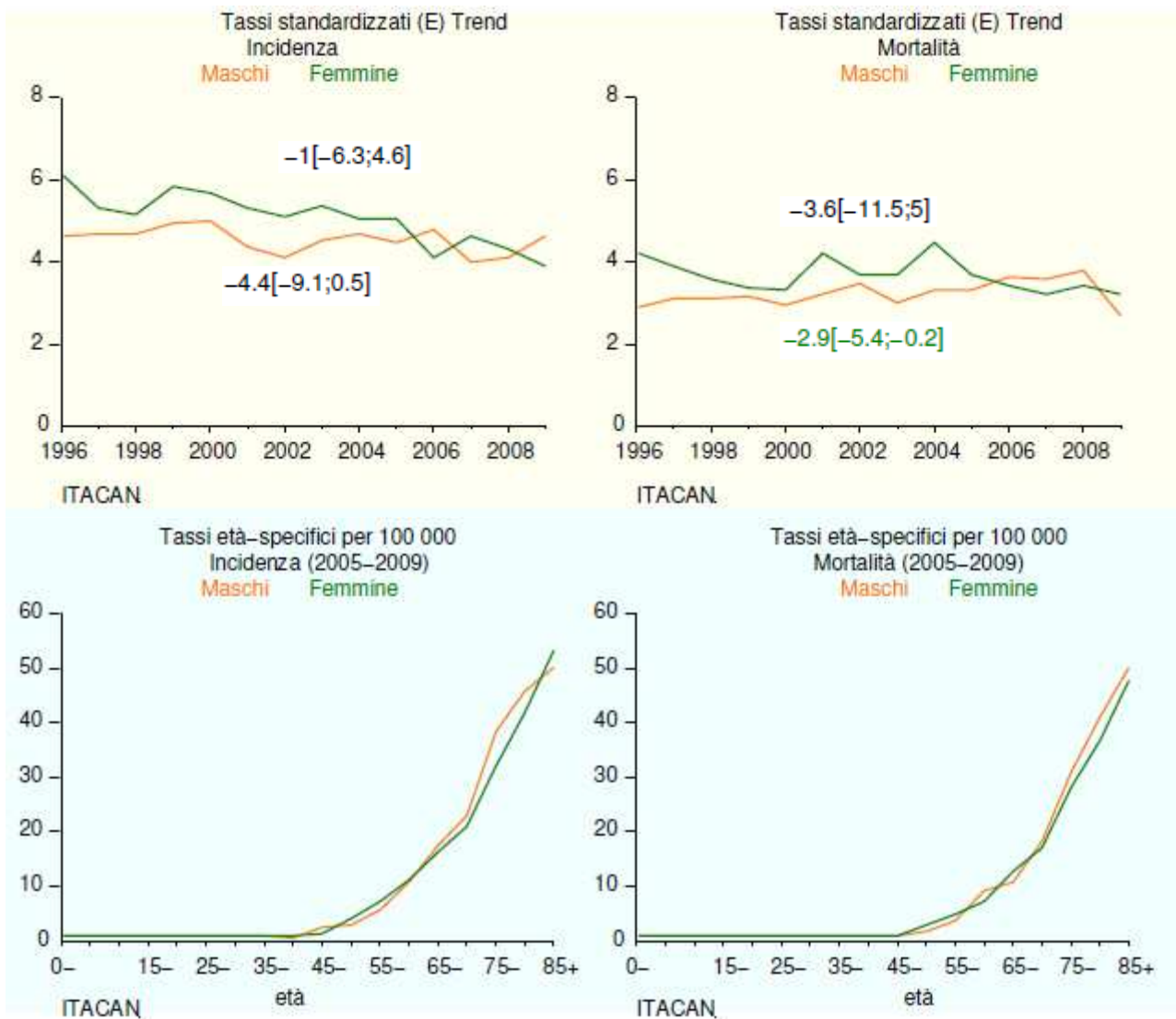
Maschi

41 [39-43]
17 [15-19]

Femmine

38 [36-39]
16 [15-18]

TUMORI DELLA COLECISTI









TUMORI DELLA COLECISTI E DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

Classificazione istologica dei tumori della colecisti e delle vie biliari extraepatiche			
Tumori epiteliali			
8013/3	Carcinoma neuroendocrino a grandi cellule	8260/3	Adenocarcinoma papillare, NAS
8020/3	Carcinoma indifferenziato, NAS	8310/3	Adenocarcinoma a cellule chiare, NAS
8041/3	Carcinoma a piccole cellule, NAS	8480/3	Adenocarcinoma mucinoso
8070/3	Carcinoma a cellule squamose, NAS	8490/3	Carcinoma a cellule ad anello con castone
8140/3	Adenocarcinoma, NAS	8560/3	Carcinoma adenosquamoso
8144/3	Adenocarcinoma, tipo intestinale	8160/3	Colangiocarcinoma (C22.1, C24.0)
8161/3	Cistoadenocarcinoma dei dotti biliari	Tumori non epiteliali	
8240/3	Tumore carcinoide, NAS	8890/3	Leiomioma, NAS
8243/3	Carcinoide a cellule caliciformi	8900/3	Rabdomiosarcoma, NAS
8245/1	Carcinoide tubulare	9140/3	Sarcoma di Kaposi
8244/3	Carcinoide composito		

L'**adenocarcinoma** è la forma più frequente per la colecisti (80%), mentre per le vie biliari extraepatiche la morfologia più frequente è il **colangiocarcinoma**.

La 2.a edizione di ICD-O-3 contiene innovazioni importanti (lesioni benigne e in situ)

Neoplasie ghiandolari intraepiteliali

Status	ICD-O-3	Term	Indent 1	Comment
Bold indicates change from what is printed in ICD-O-3 Related term=not indented Synonym = indented	Bold indicates a new code/behavior combination	Bold indicates preferred term		
New code and term	8148/0	Glandular intraepithelial neoplasia, low grade		
New synonym	8148/0	Glandular intraepithelial neoplasia, grade I		
New synonym	8148/0	Glandular intraepithelial neoplasia, grade II		
New related term	8148/0	Biliary intraepithelial neoplasia, low grade		
New related term	8148/0	Esophageal glandular dysplasia (intraepithelial neoplasia), low grade (C16..)		
New preferred term	8148/2	Glandular intraepithelial neoplasia, high grade		
Move former preferred term to synonym	8148/2	Glandular intraepithelial neoplasia, grade III		<i>Unbold and indent former preferred term</i>
New synonym	8148/2	Flat intraepithelial neoplasia, high grade		
New related term	8148/2	Flat intraepithelial glandular neoplasia, high grade (C24.1)		
New synonym	8148/2	Flat intraepithelial neoplasia (dysplasia), high grade (C24.1)		
New related term	8148/2	Biliary intraepithelial neoplasia, high grade		
New synonym	8148/2	Biliary intraepithelial neoplasia, grade 3 (BilIN-3)		
New related term	8148/2	Esophageal glandular dysplasia (intraepithelial neoplasia), high grade (C16..)		
New synonym	8148/2	Esophageal intraepithelial neoplasia, high grade (C16..)		

Inserite sedi vie biliari, ampolla di Vater

Neoplasie duttali, lobulari e a cellule acinose

Soprattutto nuovi termini rapportati a displasia e grado basso e intermedio/alto, e a sedi specifiche (dotti biliari intra ed extraepatici, colecisti)

Status	ICD-O-3	Term	Indent 1	Comment
Bold indicates change from what is printed in ICD-O-3 Related term=not indented Synonym = indented	Bold indicates a new code/ behavior combination	Bold indicates preferred term		
New related term	8503/0	Intraductal	papillary neoplasm, NOS	
New related term	8503/0	Intraductal	papillary neoplasm with low grade intraepithelial neoplasia (C22._, C24.0)	←
New synonym	850/30		Intraductal papillary neoplasm with intermediate grade neoplasia (C22._, C24.0)	←
New related term	8503/0	Intracystic	papillary neoplasm with low grade intraepithelial neoplasia (C23.9)	←
New synonym	8503/0		Intracystic papillary neoplasm with intermediate grade intraepithelial neoplasia (C23.9)	←
New synonym	8503/0		Intraglandular papillary neoplasm with low grade intraepithelial neoplasia (C22.1, C24.0)	←
New related term	8503/0	Intraductal	tubular-papillary neoplasm, low grade	
New related term	8503/2	Intraductal	papillary neoplasm with high grade intraepithelial neoplasia	
New synonym	8503/2		Intraductal papillary neoplasm with high grade dysplasia	
New synonym	8503/2		Intraductal papillary tumor with high grade intraepithelial neoplasia	
New synonym	8503/2		Intraductal papillary tumor with high grade dysplasia	
New synonym	8503/2		Intracystic papillary neoplasm with high grade intraepithelial neoplasia (C23.9)	
New synonym	8503/2		Intracystic papillary tumor with high grade intraepithelial neoplasia (C23.9)	←
New synonym	8503/2		Intracystic papillary tumor with high grade dysplasia (C23.9)	
New related term	8503/2	Intraductal	tubular-papillary neoplasm, high grade	
New related term	8503/3	Intraductal	papillary neoplasm with associated invasive carcinoma	
New synonym for related term	8503/3		Intracystic papillary neoplasm with associated invasive carcinoma (C23.9)	←
New term and code	8552/3	Mixed acinar-ductal carcinoma		Nuovo codice e termine

TUMORI DELLA COLECISTI E DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

SEDE E CLINICA

Sotto il profilo della sede possiamo raggruppare:

- Tumori della colecisti e del dotto cistico > **aspecifici o dolore colico**
ittero se in stadio avanzato
- tumori di un dotto epatico principale > **non ittero, dilatazione dotto**
- tumori della confluenza dei dotti epatici principali
(T. di Klatskin) e comune > **ittero**
dilatazione albero biliare intraepatico
- tumori dell'epatocolodoco (a valle della confluenza del dotto cistico)
ittero, dilatazione albero biliare
- se a valle della confluenza del dotto di Wirsung o all'ampolla >
idem + dilatazione dotti pancreatici



**SINTOMI COMUNI ALLE NEOPLASIE DELLA TESTA DEL PANCREAS,
Ma frequenza molto più bassa**

TUMORI DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

SEDE

- I tumori periilari sono il 50-60% (Klatskin)
- 10-20% sono intraepatici
- 20-30% sono distali
- 5% sono multifocali

Hanno tendenza a diffusione longitudinale
e componente fibroblastica

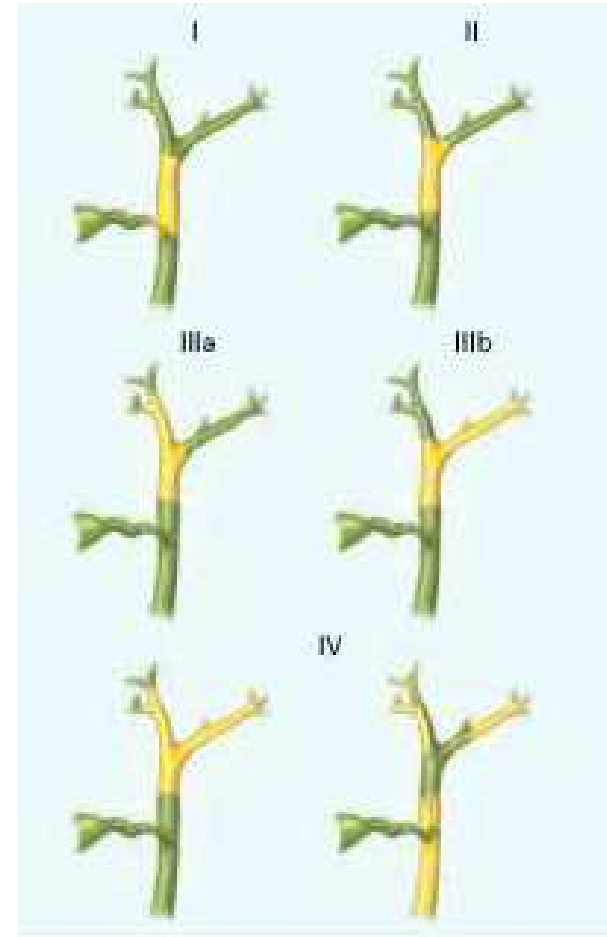
CLASSIFICAZIONE DI BISMUTH

Tipo I sotto la confluenza dei dotti epatici dx e sx

Tipo II raggiunge la confluenza ma non coinvolge
i dotti epatici

Tipo III occlude il dotto epatico comune e il
dotto epatico dx (IIIA) o sx (IIIB)

Tipo IV coinvolge la confluenza ed entrambi
i dotti epatici



TUMORI DELLA COLECISTI E DELLE VIE BILIARI EXTRAEPATICHE

DIAGNOSI E TERAPIA

DIAGNOSI

ECT (colecisti ed esclusione lesioni epatiche)

TAC

RMN e colangio-RMN

Ecoendoscopia

Colangiografia retrograda (ERCP)

Laparatomia esplorativa

TERAPIA

Chirurgia radicale

 Colecistectomia

 resezioni epatiche , trapianto (tumori dei dotti epatici)

 gastroduodenocefalopancreasectomia (tumori
 del coledoco terminale e della testa del pancreas)

Chirurgia palliativa : Stent (in corso di ERCP), by-pass o
 derivazione esterna

Chemioterapia adiuvante (scarsa sensibilità)

COLECISTI E DOTTO CISTICO

T1A	Tumore che invade lamina propria
T1B	Tumore che invade lo strato muscolare
T2	Tumore che invade il connettivo perimuscolare, non esteso oltre la sierosa o nel fegato
T3	Tumore che perfora la sierosa e/o invade direttamente il fegato e/o un altro organo o struttura adiacente (stomaco, duodeno, colon, pancreas, omento, dotti biliari extraepatici)
T4	Tumore che invade vena porta principale o arteria epatica o 2 o più organi o strutture extraepatici
N0	Linfonodi regionali: compresi i linfonodi lungo dotto cistico, coledoco, arteria epatica comune e vena porta (3)
N1	

STADIO	
0	TisN0M0
I	T1N0M0
II	T2N0M0
IIIA	T3N0M0
IIIB	T1,T2,T3N1M0
IVB	TXNXM1

DOTTI BILIARI PERIILARI (EPATICI DX E SX E COMUNE - TUMORE DI KLATSKIN)

T1	Tumore confinato al dotto biliare, con estensione fino alla muscolare o al tessuto fibroso
T2A	Tumore che si estende oltre la parete del dotto biliare, al tessuto adiposo circostante
T2B	Tumore che invade il parenchima epatico adiacente
T3	Tumore che invade un solo ramo della vena porta o dell'arteria epatica
T4	Tumore che invade - il tronco principale della vena porta o i suoi rami bilateralmente, o - l'arteria epatica comune o le vie biliari di 2° ordine bilateralmente, o - le vie biliari di 2° ordine monolateralmente con coinvolgimento della vena porta o dell'arteria epatica controlaterali
N0	Linfonodi regionali: compresi i linfonodi lungo dotto cistico, coledoco, arteria epatica comune e vena porta (15)
N1	

STADIO	
0	TisN0M0
I	T1N0M0
II	T2A, T2BN0M0
IIIA	T3N0M0
IIIB	T1,T2,T3N1M0
IVA	T4NXM0
IVB	TXNXM1

DOTTI BILIARI DISTALI

T1	Tumore confinato al dotto bilare, con estensione fino alla muscolare o al tessuto fibroso
T2	Tumore che si estende oltre la parete del dotto biliare, al tessuto adiposo circostante
T3	Tumore che invade colecisti, fegato, pancreas, duodeno o altri organi adiacenti
T4	Tumore che interessa l'asse celiaco o l'arteria mesenterica superiore
N0	Linfonodi regionali: compresi i linfonodi lungo coledoco, arteria epatica comune fino al tronco celiaco, i pancreatico-duodenali anteriori e posteriori, i linfonodi lungo la vena mesenterica superiore e la parete laterale dx dell'arteria mesenterica superiore (12)
N1	

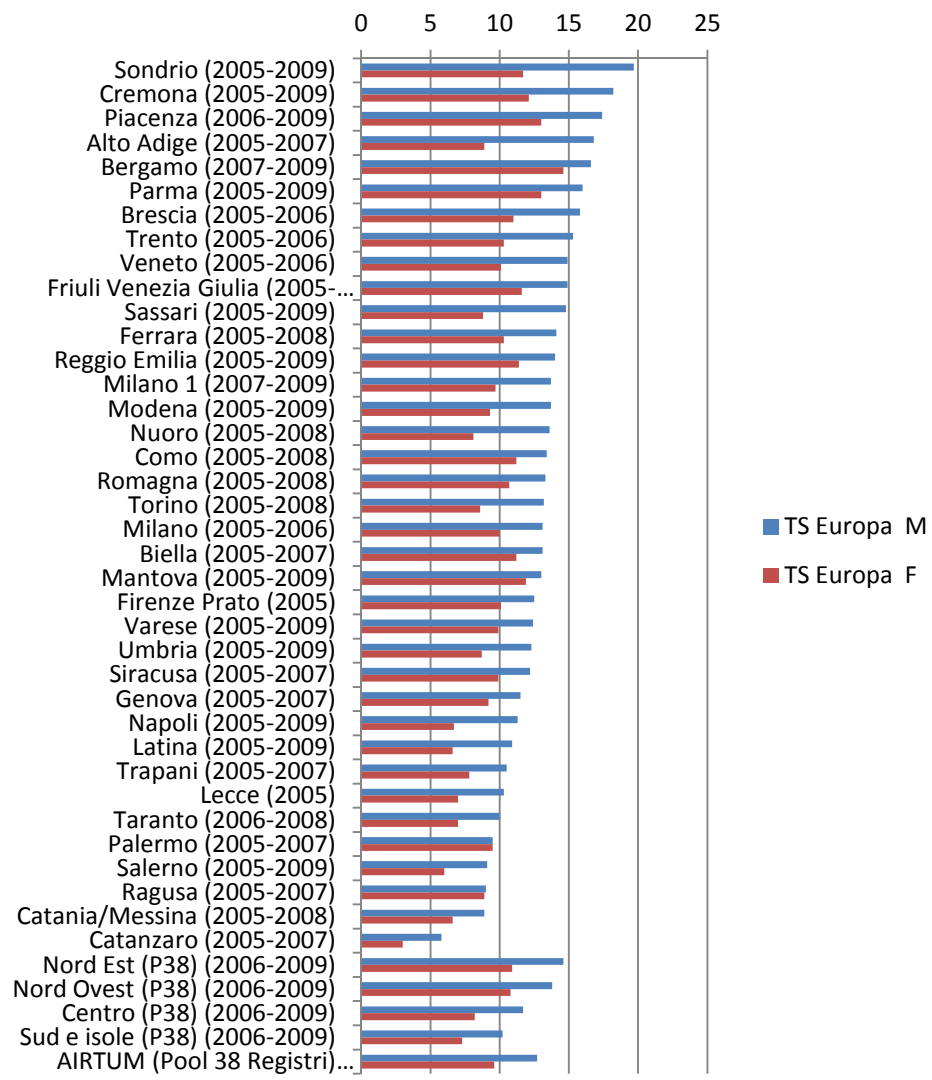
AMPOLLA DI VATER (solo carcinomi)

T1	Tumore limitato all'ampolla di Vater o allo sfintere di Oddi
T2	Tumore che invade la parete duodenale
T3	Tumore che invade il pancreas
T4	Tumore che invade i tessuti molli peripancreatici o altri organi o strutture adiacenti
N0	Linfonodi regionali: Superiori (sopra testa e corpo pancreas); Inferiori (sotto testa e corpo pancreas), Anteriori (pancreatico-duodenali anteriori, pilorici e mesenterici prossimali); Posteriori (pancreatico-duodenali posteriori, del coledoco e mesenterici prossimali) (10)
N1	

STADIO	
0	TisN0M0
IA	T1N0M0
IB	T2N0M0
IIA	T3N0M0
IIB	T1,T2,T3N1M0
III	T4NXM0
IV	TXNXM1

STADIO	
0	TisN0M0
IA	T1N0M0
IB	T2N0M0
IIA	T3N0M0
IIB	T1,T2,T3N1M0
III	T4NXM0
IV	TXNXM1

TUMORI DEL PANCREAS



L'incidenza presenta differenze tra generi che cambia molto da area ad area

Non sono spiegabili

Sopravvivenza relativa (%) con [95% IC] (2000-2004) standardizzata per età

1-anno
5-anni

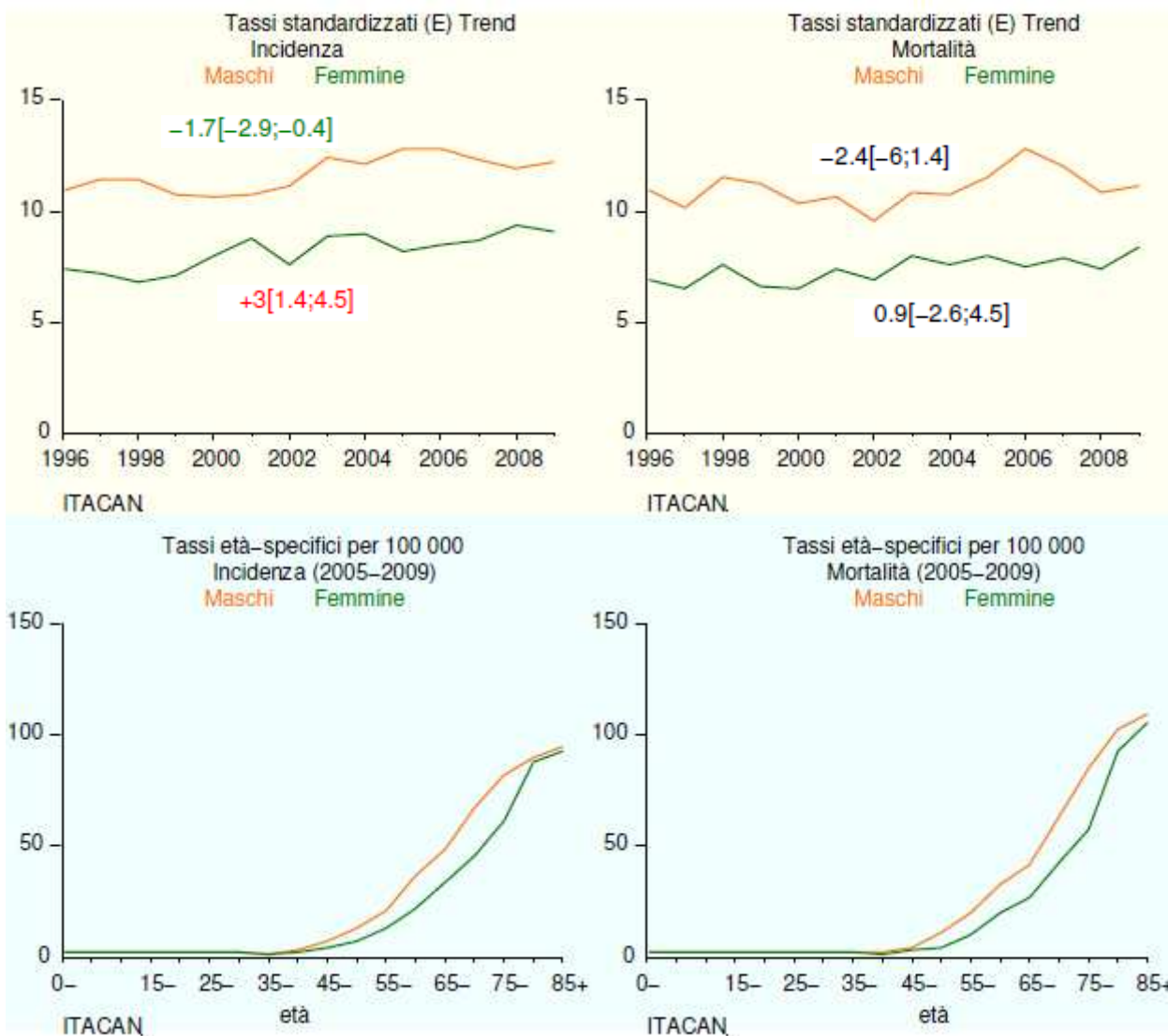
Maschi

25[24-26]
6[5-7]

Femmine

28[27-30]
9[8-9]

TUMORI DEL PANCREAS



TUMORI DEL PANCREAS -SEDE E MORFOLOGIA

La grande distinzione è fra tumori del pancreas esocrino e tumori del pancreas endocrino

Tumori del pancreas esocrino (tumori delle strutture ghiandolari e tumori a partenza dai dotti) a carico del tessuto deputato a produrre e a veicolare gli enzimi pancreatici nel duodeno

Classificazione Istologica dei tumori del pancreas esocrino

Tumori epiteliali

8020/3	Carcinoma indifferenziato, NAS	8470/2	Cistoadenocarcinoma mucinoso non invasivo
8035/3	Carcinoma con cellule giganti osteoclastosimili	8470/3	Cistoadenocarcinoma mucinoso, NAS
8154/3	Adenocarcinoma misto a cellule insulari ed esocrine	8480/3	Adenocarcinoma mucinoso
8441/3	Cistoadenocarcinoma sieroso, NAS	8490/3	Carcinoma a cellule ad anello con castone
8452/1	Tumore solido pseudopapillare	8500/3	Carcinoma duttale infiltrante, NAS
8452/3	Carcinoma solido pseudopapillare	8550/3	Carcinoma a cellule acinose
8453/1	Tumore intraduttale papillare mucinoso con displasia moderata	8551/3	Cistoadenocarcinoma a cellule acinose
8453/2	Carcinoma intraduttale papillare mucinoso, non invasivo	8560/3	Carcinoma adenosquamoso
8453/3	Carcinoma intraduttale papillare mucinoso, invasivo	8971/3	Pancreatoblastoma

Ci sono forme a comportamento incerto o in situ.

Localizzati soprattutto alla testa, meno al corpo e molto meno nella coda.

Sintomi: ittero ostruttivo, dolore e dimagrimento

Neoplasie pancreatobiliari

Status	ICD-O-3	Term	Indent 1	Comment
Bold indicates change from what is printed in ICD-O-3 Related term=not indented Synonym = indented	Bold indicates a new code/ behavior combina- tion	Bold indicates preferred term		
New term and code	8163/0	Pancreatobiliary neoplasm, non-invasive		
New synonym	8163/0		Noninvasive pancreatobiliary papillary neoplasm with low grade dysplasia	
New synonym	8163/0		Noninvasive pancreatobiliary papillary neoplasm with low grade intraepithelial neoplasia	
New term and code	8163/2	Papillary neoplasm, pancreatobiliary-type, with high grade intraepithelial neoplasia (C24.1)		
New synonym	8163/2		Noninvasive pancreatobiliary papillary neoplasm with high grade dysplasia (C24.1)	
New synonym	8163/2		Noninvasive pancreatobiliary papillary neoplasm with high grade intraepithelial neoplasia (C24.1)	
New term and code	8163/3	Pancreatobiliary-type carcinoma (C24.1)		
New synonym	8163/3		Adenocarcinoma, pancreatobiliary type (C24.1)	

NUOVI CODICI E NOSOLOGIE SOLO SU BASE MORFOLOGICA

Displasia a basso/alto grado = neoplasia intraepiteliale a basso/alto grado

I codici /2 e /3 sono riferiti alla papilla di Vater (C24.1)

Il codice /2 fa riferimento ad una neoplasia papillare (e le forme non papillari ?)

Se descritta la neoplasia di tipo pancreatobiliare della papilla di Vater con displasia ad alto grado usare lo stesso codice

Status	ICD-O-3	Term	Indent 1	Comment
Bold indicates change from what is printed in ICD-O-3 Related term=not indented Synonym = indented	Bold indicates a new code/ behavior combination	Bold indicates preferred term		
		Neoplasie cistiche mucinose		
		Soprattutto nuovi termini rapportati alla displasia		
New related term	8453/0	Intraductal papillary-mucinous tumor with low grade dysplasia (C25._)		
New synonym	8453/0	Intraductal papillary-mucinous neoplasm with low grade dysplasia (C25._)		
Code change; new related term	8453/0	Intraductal papillary-mucinous tumor with moderate dysplasia (C25._)		Was 8453/1
New synonym	8453/0	Intraductal papillary-mucinous neoplasm with moderate dysplasia (C25._)		
New related term	8453/0	Intraductal papillary-mucinous tumor with intermediate dysplasia (C25._)		
Delete code and term	8453/1	Intraductal papillary-mucinous tumor with moderate dysplasia (C25.1)		Code changed to 8453/0
New related term	8453/2	Intraductal papillary mucinous neoplasm with high grade dysplasia		
New related term	8453/3	Intraductal papillary mucinous neoplasm with an associated invasive carcinoma		
New related term	8470/0	Mucinous cystic tumor with low grade dysplasia (C25._)		
New related term	8470/0	Mucinous cystic neoplasm with low-grade intraepithelial neoplasia (C22._)		
New related term	8470/0	Mucinous cystic neoplasm with intermediate-grade intraepithelial neoplasia (C22._)		
New related term	8470/0	Mucinous cystic neoplasm with low-grade dysplasia (C25._)		
New related term	8470/0	Mucinous cystic neoplasm with intermediate-grade dysplasia (C25._)		
Code change; new related term	8470/0	Mucinous cystic tumor with moderate dysplasia (C25._)		Was 8470/1
New related term	8470/0	Mucinous cystic tumor with intermediate dysplasia (C25._)		
Delete code and term	8470/1	Mucinous cystic tumor with moderate dysplasia (C25._)		Code changed to 8470/0
New related term	8470/2	Mucinous cystic tumor with high-grade dysplasia (C25._)		
New synonym	8470/2	Mucinous cystic neoplasm with high-grade intraepithelial neoplasia (C22._)		
New synonym	8470/2	Mucinous cystic neoplasm with high-grade dysplasia (C25._)		
New related term	8470/3	Mucinous cystic tumor with an associated invasive carcinoma (C25._)		
New synonym	8470/3	Mucinous cystic neoplasm with an associated invasive carcinoma (C25._)		
New code and term	8480/1	Low grade appendiceal mucinous neoplasm (C18.1)		
New related term	8490/3	Poorly cohesive carcinoma		

Passano da /1 a /0

Nuovo codice e termine (appendice)

Nuovo termine del carcinoma a cellule ad anello con castone

TUMORI DEL PANCREAS -SEDE E MORFOLOGIA

I tumori del pancreas endocrino, a partenza dalle cellule endocrine, sono più frequenti nella coda, e hanno migliore prognosi.

Hanno morfologie corrispondenti alla funzione secretoria della cellula e comportamento spesso incerto

Sono maligni solo se ciò viene esplicitato nella diagnosi

Di solito i sintomi prevalenti sono connessi agli effetti sistemici dei secreti.

Tabella 37. OMS: classificazione istologica dei tumori delle ghiandole endocrine³⁹ – Pancreas endocrino

Tumori endocrini ben differenziati

8150/1	Tumore a cellule insulari, NAS
8150/3	Carcinoma a cellule insulari
8151/1	Insulinoma, atipico
8151/3	Insulinoma maligno
8152/1	Glucagonoma, NAS
8152/3	Glucagonoma maligno
8153/1	Gastrinoma, NAS
8153/3	Gastrinoma maligno
8155/1	Vipoma, NAS
8155/3	Vipoma maligno
8156/1	Somatostatinoma, NAS
8241/3	Carcinoide a cellule enterocromaffini

Carcinomi endocrini scarsamente differenziati

8041/3	Carcinoma a piccole cellule, NAS
--------	----------------------------------

Carcinomi misti esocrini-endocrini

8154/3	Adenocarcinoma misto a cellule insulari ed esocrine
--------	---

Tumori pancreatici endocrini

Status	ICD-O-3	Term	Indent 1	Comment
Bold indicates change from what is printed in ICD-O-3 Related term=not indented Synonym = indented	Bold indicates a new code/ behavior combina- tion	Bold indicates preferred term		
New preferred term	8150/0	Pancreatic endocrine tumor, benign (C25._)		
Move former preferred term to synonym	8150/0		Islet cell adenoma (C25._)	<i>Unbold and indent former preferred term</i>
New related term	8150/0	Pancreatic microadenoma (C25._)		
New preferred term	8150/1	Pancreatic endocrine tumor, NOS (C25._)		
Move former preferred term to synonym	8150/1		Islet cell tumor, NOS (C25._)	<i>Unbold and indent former preferred term</i>
New preferred term	8150/3	Pancreatic endocrine tumor, malignant		
Move former preferred term to synonym	8150/3		Islet cell carcinoma (C25._)	<i>Unbold and indent former preferred term</i>
New related term	8150/3	Pancreatic endocrine tumor, nonfunctioning		
New preferred term	8154/3	Mixed pancreatic endocrine and exocrine tumor, malignant (C25._)		
New related term	8154/3	Mixed endocrine and exocrine adenocarcinoma (C25._)		
New synonym for related term	8154/3		Mixed islet cell and exocrine adenocarcinoma (C25._)	<i>Unbold former preferred term</i>
New related term	8154/3	Mixed acinar-endocrine-ductal carcinoma		

Altri tumori endocrini

Status	ICD-O-3	Term	Indent 1	Comment
Bold indicates change from what is printed in ICD-O-3 Related term=not indented Synonym = indented	Bold indicates a new code/behavior combination	Bold indicates preferred term		
Code change; new related term	8152/1	Enteroglucagonoma, NOS		Was 8157/1; now related term for glucagonoma
New related term	8152/1	L-cell tumor		
New related term	8152/1	Glucagon-like peptide-producing tumor		
New related term	8152/1	Pancreatic peptide and pancreatic peptide-like peptide within terminal tyrosine amide producing tumor		
New synonym for related term	8152/1	PP/PYY producing tumor		
Code change; new related term	8152/3	Enteroglucagonoma, malignant		Was 8157/3; now related term for glucagonoma, malignant
Delete code and term	8157/1	Enteroglucagonoma, NOS		Term recoded as 8152/1
Delete code and term	8157/3	Enteroglucagonoma, malignant		Term recoded as 8152/3
New term and code	8158/1	Endocrine tumor, functioning, NOS		
New related term	8158/1	ACTH-producing tumor		

Enteroglucagonoma: non più codice autonomo
Rientra nel codice del Glucagonoma, insieme a nuove nosologie simili

Nuovo codice per il tumore endocrino funzionante e il tumore secernente ACTH

Tumori neuroendocrini

E' UNO DEI CAMBIAMENTI PRINCIPALI PER LA REGISTRAZIONE

Status	ICD-O-3	Term	Indent 1	Comment
Bold indicates change from what is printed in ICD-O-3 Related term=not indented Synonym = indented	Bold indicates a new code/ behavior combination	Bold indicates preferred term	<p>I Carcinoidi dell'appendice diventano tutti /3 si allinea la codificazione al TNM 7 Rimangono /1 i carcinoidi argentaffini e ad incerta malignità potenziale</p>	
Behavior code change; delete code and term	8240/1	Carcinoid tumor, NOS, of appendix (C18.1)		Code changed to 8240/3
Behavior code change; delete code and term	8240/1	Carcinoid, NOS, of appendix (C18.1)		Code changed to 8240/3
Wording change	8240/3	Carcinoid tumor, NOS		Delete "(except of appendix M-8240/1)"
Wording change	8240/3	Carcinoid, NOS		Delete "(except of appendix M-8240/1)"
New related term	8240/3	Neuroendocrine tumor, grade 1		
New related term	8240/3	Neuroendocrine carcinoma, low grade		
New related term	8240/3	Neuroendocrine carcinoma, well-differentiated		
New preferred term	8244/3	Mixed adenoneuroendocrine carcinoma		
Move former preferred term to synonym	8244/3	Composite carcinoid		Unbold and indent former preferred term
New synonym	8244/3	Combined/mixed carcinoid and adenocarcinoma		
New synonym	8244/3	MANEC		
New synonym	8249/3	Neuroendocrine tumor, grade 2		
New related term	8249/3	Neuroendocrine carcinoma, moderately differentiated		

Nuovi termini del carcinoide tipico

Nuovi termini del carcinoide atipico

Da notare che

Tumore neuroendocrino grado 1= carcinoma neuroendocrino a basso grado o G1
= **CARCINOIDE TIPICO**

Tumore neuroendocrino grado 2= carcinoma neuroendocrino G2
= **CARCINOIDE ATIPICO (ALTRO CODICE!)**

TUMORI DEL PANCREAS DIAGNOSI E TERAPIA

DIAGNOSI

ECT (colecisti ed esclusione lesioni epatiche)

TAC

RMN e colangio-RMN

Ecoendoscopia

Colangiografia retrograda (ERCP)

Laparatomia esplorativa

Agobiopsia

Dosaggi ormonali (**pancreas endocrino**)

TERAPIA

Chirurgia radicale

gastroduodenocefalopancreasectomia (tumori del coledoco terminale e della testa del pancreas)

resezioni pancreatiche (corpo e coda)

Chirurgia palliativa : Stent (in corso di ERCP)

Chemioterapia adiuvante

Chemioterapia radiometabolica (**pancreas endocrino**)

DIAGNOSI MORFOLOGICA

Data la complessità del distretto, se il tumore non è resecabile poche volte è disponibile una conferma microscopica, per:

Biopsia diretta, in chirurgia esplorativa

Agobiopsia TAC- guidata

Markers ormonali: solo per tumori del pancreas endocrino consentono di porre la morfologia appropriata con base diagnosi 4

CRITICITA'

Diagnosi ambulatoriali o in DH

Molti casi NSE e molti DCI attesi

Percorsi assistenziali brevi e con pochi ricoveri

Scarsità di conferme cito-istologiche

Gli indicatori di qualità consentono di valutare se si perdono casi

Consultabilità della diagnostica per immagini e di laboratorio

Consultabilità delle cartelle di Hospice, ADI e Cure palliative

Consultabilità delle cause di morte in chiaro



**PANCREAS ESOCRINO E TUMORI PANCREATICI
NEUROENDOCRINI, COMPRESI CARCINOIDI,
CON CONFERMA CITO-ISTOLOGICA**

T1	Tumore limitato al pancreas \leq 2 cm
T2	Tumore limitato al pancreas $>$ 2 cm
T3	Tumore che si estende oltre il pancreas, senza coinvolgimento dell'asse celiaco o dell'arteria mesenterica superiore
T4	Tumore che coinvolge l'asse celiaco o l'arteria mesenterica superiore
N0	Linfonodi regionali: Superiori (sopra testa e corpo pancreas); Inferiori (sotto testa e corpo pancreas), Anteriori (pancreatico-duodenali anteriori, pilorici e mesenterici prossimali);
N1	Posteriori (pancreatico-duodenali posteriori, del coledoco e mesenterici prossimali), Splenici (ilo della milza e coda del pancreas - solo per tumori di corpo e coda); Celiaci (solo per tumori della testa)

STADIO	
0	TisN0M0
IA	T1N0M0
IB	T2N0M0
IIA	T3N0M0
IIB	T1,T2,T3N1M0
III	T4NXM0
IV	TXNXM1

CONCLUSIONI

Le difficoltà di registrazione per i tumori di pancreas esocrino e vie biliari sono dovute a:

- complessità anatomica del distretto
- prognosi non buona, scarsa operabilità  **poche conferme istologiche
molti casi 8000/3**
- Diagnosi anche ambulatoriali con avvio a cure palliative
 **attesi DCI**
- Presenza di lungosopravvivenenti atipici
(diagnosi errate, forme corrispondenti a morfologie in situ)
- Presenza di situazioni " a rischio" (ampulloma, citologie con atipie all'ERCP)

Alcune anomalie che emergono dalla banca dati fanno pensare a problemi di registrazione.

Un registro specializzato sul distretto bilio-pancreatico potrebbe fungere da punto di controllo.