



ΥΠΕΡΙΝΣΟΥΛΙΝΑΙΜΙΚΗ ΥΠΟΓΛΥΚΑΙΜΙΑ ΣΕ ΑΣΘΕΝΗ ΜΕ ΜΕΤΑΣΤΑΤΙΚΟ, ΜΗ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟ ΠΑΓΚΡΕΑΤΙΚΟ ΝΕΥΡΟΕΝΔΟΚΡΙΝΕΣ ΝΕΟΠΛΑΣΜΑ

Βενετσανάκη Β (1,2,3), Αρμένη Ε (2,3) Krell D (4), Yousseif A (2,3), Caplin M (3) Καρρά Ε (2,3)

- (1) Κλινική Ενδοκρινολογίας, Διαβήτη και Μεταβολισμού, Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο Ηρακλείου, Κρήτη.
- (2) Department of Endocrinology, Royal Free Hospital, London, UK
- (3) Neuroendocrine Tumor Unit, ENETS Centre of Excellence, Royal Free London NHS Foundation Trust, London, UK
- (4) Department of Medical Oncology, Royal Free London NHS Foundation Trust, London, UK

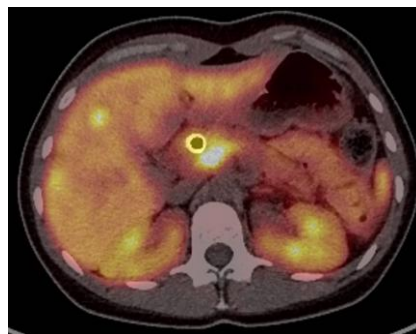
Εισαγωγή

Οι παγκρεατικοί νευροενδοκρινείς όγκοι (panNETs) είναι σπάνια νεοπλάσματα με εκτιμώμενη ετήσια επίπτωση 0.48 νέα περιστατικά ανά 100.000 πληθυσμού ετησίως. Ταξινομούνται σε όγκους λειτουργικούς και μη λειτουργικούς ανάλογα με την παρουσία ή μη ορμονικής έκκρισης βιολογικά δραστικών ορμονών. Η εξαλλαγή ενός μη λειτουργικού panNET σε λειτουργικό όγκο αποτελεί μία σπάνια οντότητα.

Παρουσίαση περιστατικού

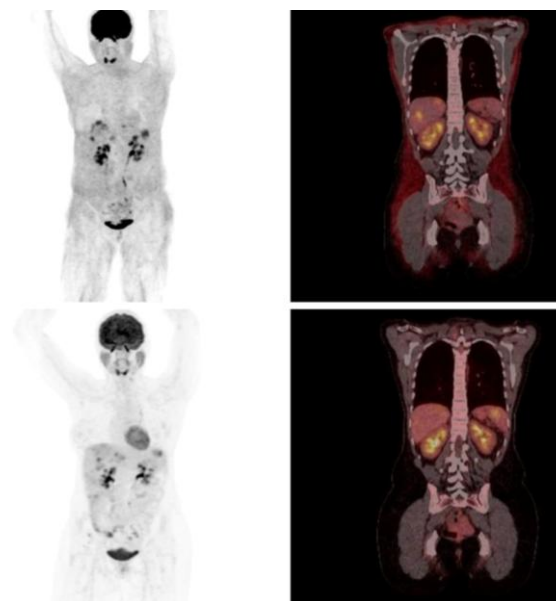
Γυναίκα 27 ετών, μετά από διερεύνηση για ίκτερο και κοιλιακό άλγος, διεγνώσθη με Grade 2, μη λειτουργικό panNET με πολλαπλές ηπατικές μεταστάσεις. Ακολούθησε προεγχειρητική χημειοθεραπεία, θεραπεία με ανάλογο σωματοστατίνης και παγκρεατοδωδεκαδακτυλεκτομή Whipple.

Μετεγχειρητικά η νόσος ήταν εντοπισμένη στο ήπαρ, χωρίς απεικονιστική νόσο στο ατροφικό παγκρεατικό υπόλειμμα. Ακολούθησαν πολλαπλές γραμμές θεραπείας για την αντιμετώπιση των ηπατικών μεταστάσεων με ανάλογο σωματοστατίνης, τοπική θεραπεία με ραδιοσυχνότητες, χημειοθεραπεία και θεραπεία με ¹⁷⁷Lu-peptide receptor radionuclide therapy (PRRT).



Δοκιμασία Νηστείας	
Γλυκόζη	1.6mmol/L (28.8mg/dl)
Insulin	24.1mIU/L
C-peptide	5.8 ng/mL
Cortisol	577 nmol/L (20μg/dl)
IGF-1	24.4nmol/l
IGF-2	50.4 nmol/l
IGF-2 TO IGF-1 RATIO	2.2 (φ.τ <10)

Πέντε χρόνια και 9 μήνες μετά τη διάγνωση, η ασθενής παρουσίασε κλινικά συμπτώματα υπογλυκαιμίας με επιβεβαιωμένη χαμηλή τιμή σακχάρου (36mg/dl). Διενεργήθηκε δοκιμασία νηστείας που ανέδειξε χαμηλή τιμή γλυκόζης με υψηλή ινσουλίνη, c-πεπτίδιο και φυσιολογικές τιμές κορτιζόλης, IGF-1, IGF-2.



Η απεικόνιση με FDG-PET ανέδειξε γενικευμένη αύξηση της πρόσληψης του ραδιοφαρμάκου στο υποδόριο και στους μύς και μειωμένη δραστηριότητα στο ήπαρ και τον μυελό, ευρήματα ενδεικτικά αυξημένης ινσουλίνης. Η κλινική εικόνα, σε συνδυασμό με την εργαστηριακή τεκμηρίωση ενδογενούς υπερέκκρισης ινσουλίνης χωρίς νέα απεικονιστικά ευρήματα έθεσε την κλινική διάγνωση λειτουργικού νευροενδοκρινούς νεοπλάσματος στο πλαίσιο εξαλλαγής της γνωστής νόσου.

Η ασθενής τέθηκε σε θεραπεία με δεξαμεθαζόνη, οκτρεοτίδη και σε συνδυαστική θεραπεία με PRRT και καπεσιταμπίνη με κλινική και απεικονιστική βελτίωση των ηπατικών μεταστάσεων. Κατά το βραχύ διάστημα σταθεροποίησης της νόσου, η ασθενής δεν παρουσίασε περαιτέρω υπογλυκαιμικά επεισόδια μετά τη σταδιακή διακοπή της δεξαμεθαζόνης.

Συμπεράσματα

Η εξαλλαγή ενός μη λειτουργικού NET σε λειτουργικό είναι εξαιρετικά σπάνια. Ο μηχανισμός παραμένει άγνωστος, αλλά σε μελέτες έχει συσχετιστεί με επιγενετικούς μηχανισμούς, ως αποτέλεσμα προηγηθείσας θεραπείας με χημειοθεραπεία ή με αναστολείς τυροσινικής κινάσης.

Βιβλιογραφία

Transformation of pancreatic nonfunctioning neuroendocrine tumor into metastatic insulinoma: A rare case report.

Buddhavarapu VS, Dhillon G, Grewal HS, Soles B, Halbur L, Surani S, Kashyap R. Clin Case Rep. 2023 Nov 6;11(11):e8152.

Transformation of metastatic nonfunctioning pancreatic neuroendocrine tumor into insulinoma—two case reports.

Lawrence W. Wu, Syed M. Qasim Hussaini, Jae W. Lee, Daniel H. Shu, Ralph H. Hruban, Daniel A. Laheru

Metachronous hormonal syndromes in patients with pancreatic neuroendocrine tumors: a case-series study.

de Mestier L, Hentic O, Cros J, Walter T, Roquin G, Brixi H, Lombard-Bohas C, Hammel P, Diebold MD, Couvelard A, Ruszniewski P, Cadiot G. Ann Intern Med. 2015 May 19;162(10):682-9.