



Πολλαπλά σποραδικά νευροενδοκρινή νεοπλάσματα: μια διαγνωστική πρόκληση

Παπαδήμα Χ.(1), Τσώλη Μ.(1), Παναγάκη Μ.(1), Κυριακόπουλος Γ.(2), Καλτσάς Γ.(1)

1 Κέντρο Εμπειρογνωμοσύνης Νευροενδοκρινών όγκων, Α' Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική, ΓΝΑ Λαϊκό, ΕΚΠΑ

2 Τμήμα Παθολογικής Ανατομικής, ΓΝΑ Ο Ευαγγελισμός

53 ΠΑΝΕΛΛΗΝΙΟ ΣΥΝΕΔΡΙΟ
ΕΝΔΟΚΡΙΝΟΛΟΓΙΑΣ
ΜΕΤΑΒΟΛΙΣΜΟΥ ΚΑΙ
ΣΑΚΧΑΡΩΔΗ ΔΙΑΒΗΤΗ

Υπόβαθρο

Η εμφάνιση πολλαπλών σποραδικών ΝΕΝ αποτελεί διαγνωστική και θεραπευτική πρόκληση, καθώς απαιτείται διαφορική διάγνωση μεταξύ πολλαπλών πρωτοπαθών όγκων και μεταστατικών εντοπίσεων. Σκοπός της μελέτης ήταν η αξιολόγηση των κλινικών και ιστολογικών χαρακτηριστικών, καθώς και της πρόγνωσης των ασθενών που εμφανίζουν πολλαπλά πρωτοπαθή ΝΕΝ.

Υλικό-Μέθοδος

Πραγματοποιήθηκε αναδρομική συλλογή δεδομένων ασθενών του κέντρου μας, οι οποίοι διαγνώστηκαν με σύγχρονα ή μετάχρονα πολλαπλά πρωτοπαθή ΝΕΝ. Για την επιβεβαίωση της πρωτοπαθούς προέλευσης των νεοπλασμάτων, διενεργήθηκε λεπτομερής ανοσοϊστοχημικός έλεγχος, χρησιμοποιώντας ειδικούς για την εκάστοτε πρωτοπαθή εντόπιση δείκτες.

Αποτελέσματα

Εντοπίστηκαν 11 μεταξύ 2000 ασθενών: 10 με δύο και 1 με τρία πρωτοπαθή ΝΕΝ. Μεταξύ των ασθενών με διπλά πρωτοπαθή ΝΕΝ, 2 είχαν ΝΕΝ λεπτού εντέρου (si-NEN) σε συνδυασμό με ΝΕΝ σιγμοειδούς και ΝΕΝ ορθού αντίστοιχα. Από τους 5 ασθενείς με δύο πρωτοπαθή ΝΕΝ, 3 εμφάνισαν παγκρεατικό ΝΕΝ (PanNEN) και σύγχρονο γαστρικό ΝΕΝ (g-NEN) τύπου I, ενώ οι υπόλοιποι 3 παρουσίασαν PanNEN σε συνδυασμό με si-NEN, ΝΕΝ δωδεκαδακτύλου και g-NEN τύπου III αντίστοιχα.

Από τους υπόλοιπους 4 ασθενείς, 2 διαγνώστηκαν με si-NEN και ταυτόχρονα ΝΕΝ ορθού ή σιγμοειδούς ενώ 2 είχαν καρκινοειδές πνεύμονα σε συνδυασμό με ΝΕΝ ορθού και g-NEN τύπου I. Ο ασθενής με τρία πρωτοπαθή ΝΕΝ, διαγνώστηκε ταυτόχρονα με g-NEN τύπου I, PanNEN και ΝΕΝ δωδεκαδακτύλου.

Όλα τα νεοπλάσματα ήταν μη λειτουργικά, εντοπισμένα ή τοπικά προχωρημένα και εξαιρέθηκαν χειρουργικά ή ενδοσκοπικά (εκτός των PanNENs <2εκ).

Συμπεράσματα

Απαιτείται λεπτομερής κλινική και ιστολογική αξιολόγηση προκειμένου να διακριθεί η παρουσία μεταστατικού από την εμφάνιση διπλού πρωτοπαθούς ΝΕΝ και να εξασφαλισθεί η βέλτιστη αντιμετώπιση του ασθενούς. Περαιτέρω έρευνα κρίνεται απαραίτητη προκειμένου να αποσαφηνισθεί εάν η παρουσία πολλαπλών πρωτοπαθών ΝΕΝ αποτελεί τυχαίο γεγονός ή υποδηλώνει κοινή αιτιολογική συσχέτιση.

Αποτελέσματα

Ήταν καλώς διαφοροποιημένα και ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος επιβεβαίωσε την πρωτοπαθή προέλευση. Κανένας ασθενής δεν εμφάνιζε χαρακτηριστικά του συνδρόμου MEN1. Σε δύο ασθενείς πραγματοποιήθηκε γενετικός έλεγχος για MEN1, ο οποίος ήταν αρνητικός.

Figure 1. A. Ισχυρή πυρηνική έκφραση των μεταγραφικών παραγόντων ISLET-1 και PAX6 αναδεικνύοντας παγκρεατική προέλευση. B. Ισχυρή πυρηνική έκφραση του μεταγραφικού παράγοντα CDX-2 σε Si-NET.

