

Neuroendokrin tumor ritka lokalizációban

Sepp Krisztián

Szegedi Tudományegyetem I.sz. Belgyógyászati Klinika

PECH 2019. XXVI. Pannon Endokrin Club Hétvége

Baja 2019. október 4-5.

Esetismertetés

- 1977-ben született férfibeteg, korábbi anamnesisében gyógyszer és alkoholintoxicatio miatti észlelések
- 2016 májusban sürgősségi osztályos észlelés hasi fájdalom, **gastrointestinalis vérzés** (melaena) miatt:
 - hasi ultrahang: **májban multiplex térfoglalás**, aorta mentén pathológiás **nyirokcsomó konglomerátumok**, diverticulosis sigmae
 - has-kismedence CT:

Has-kismedence CT

2016. 05. 30.

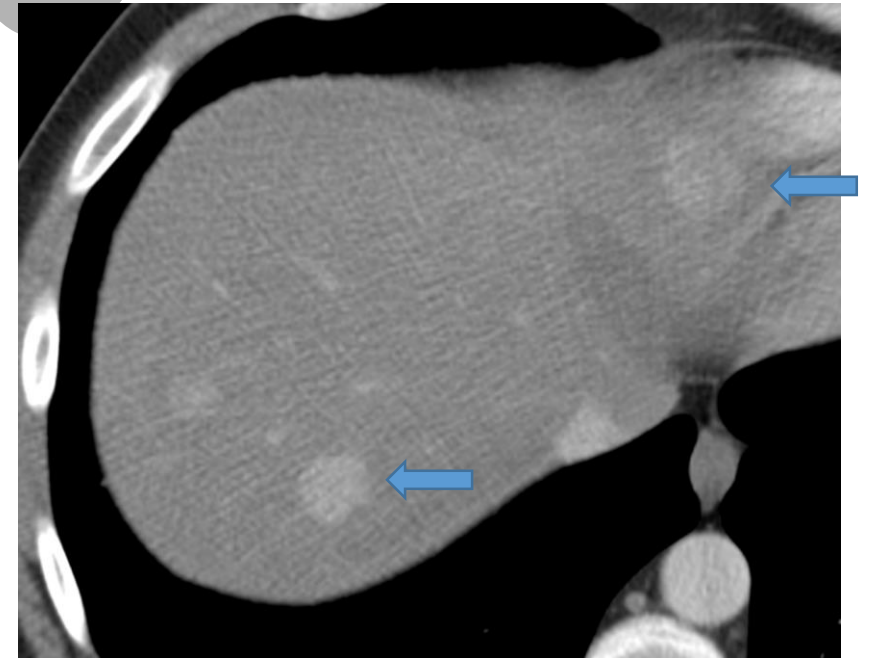
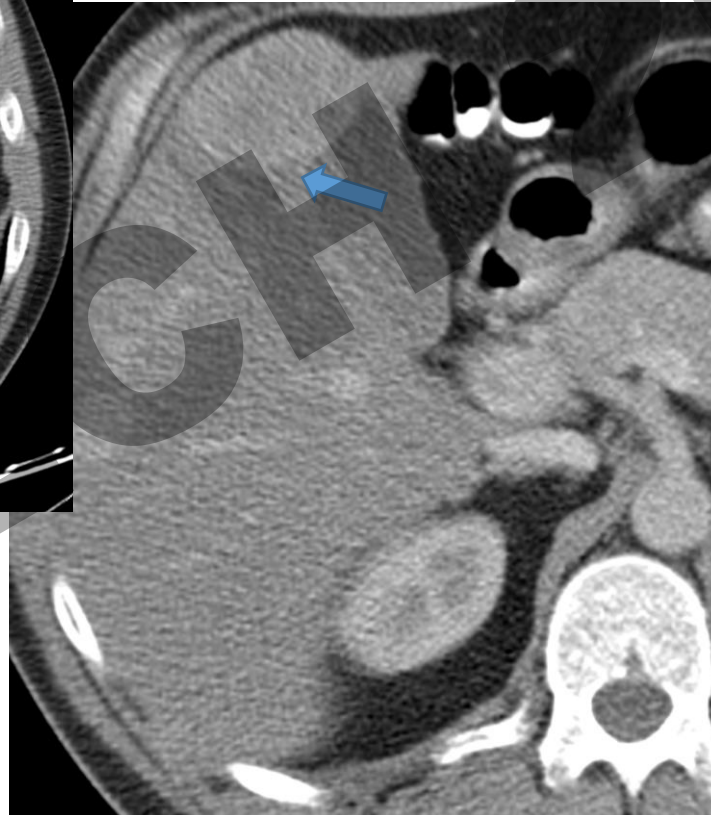
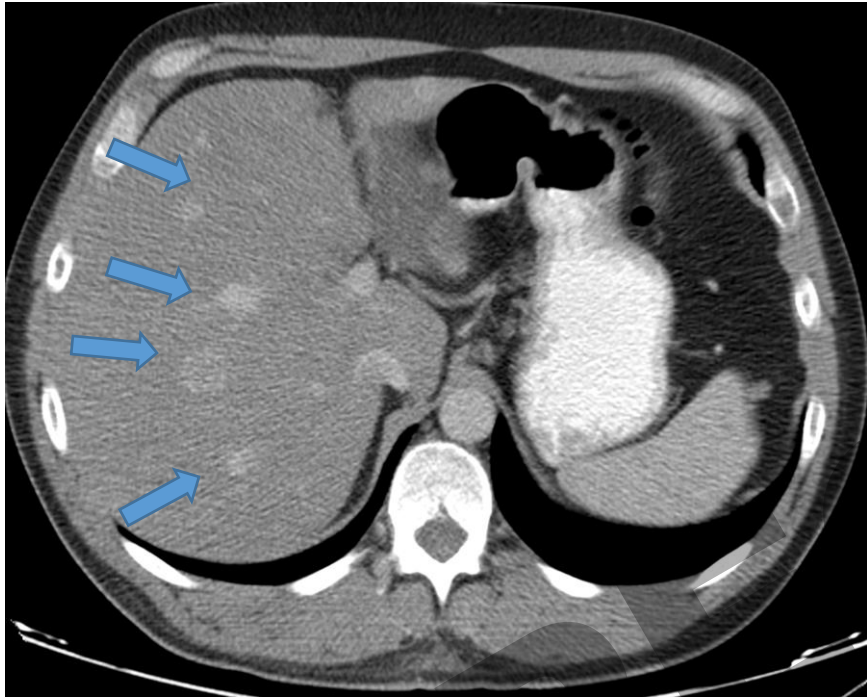
Paraaorticusan csaknem 150 mm legnagyobb átmérőjű lágyrész konglomerátum



Has-kismedence CT

2016. 05. 30.

A májban elszórtan számos 1-5 cm legnagyobb átmérőjű artériás fázis során élénk kontraszthalmozást mutató képlet, ného hypodens necrotikus centrummal



Esetismertetés

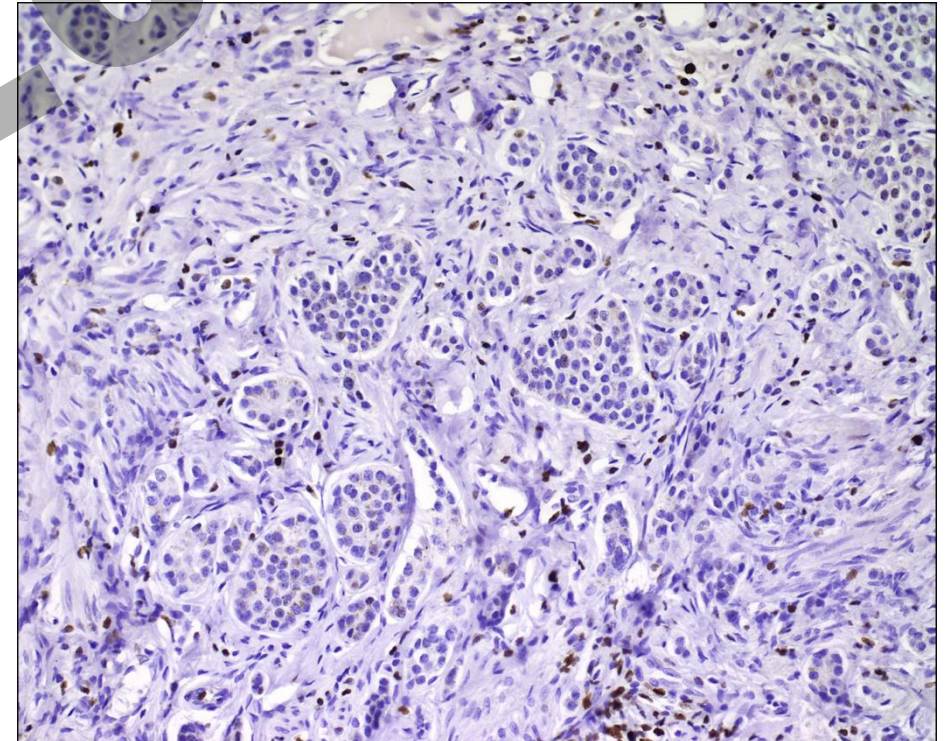
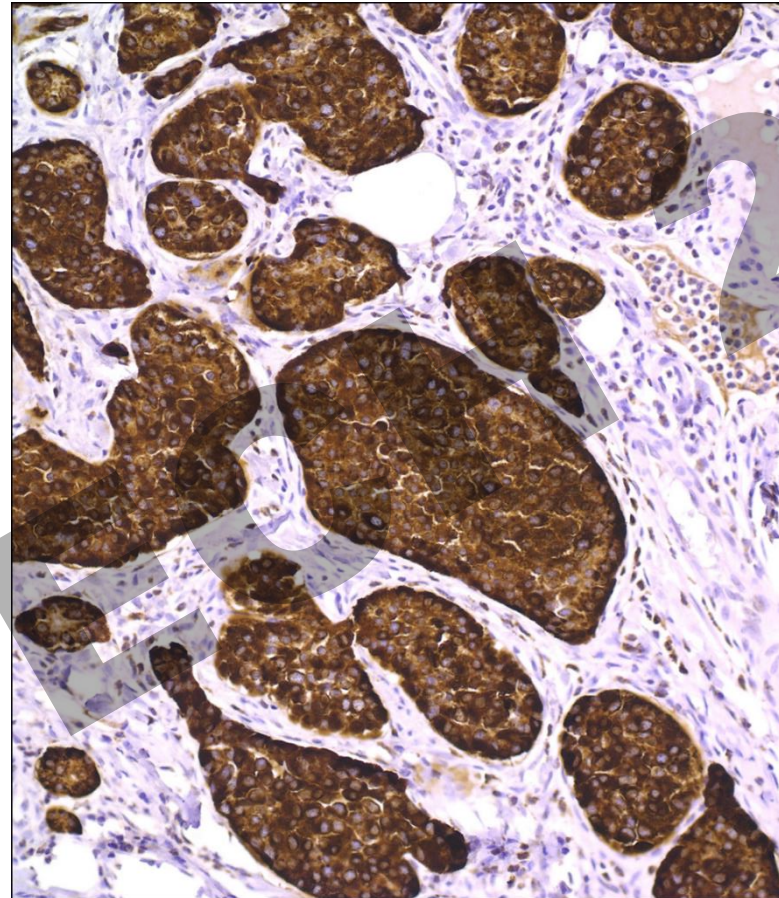
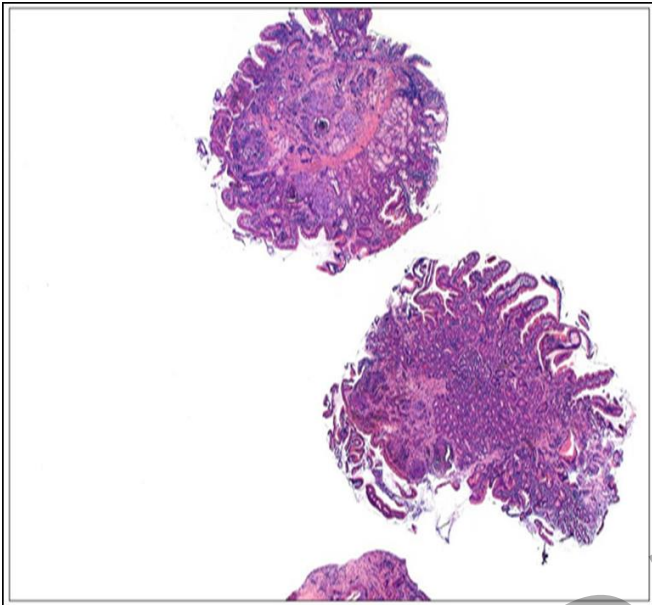
- Gastroszkópia: epés reflux, **Vater papilla carcinoma gyanúja** (nagy méretű, lumen felé terjedő, vérzékeny karfiolos idegenszövet)
- Colonoszkópia: 50 és 40 cm-nél polypi colontos – polypectomia, enyhe sigma diverticulosis

**Vater papilla
(duodenum)
biopszia**

Immunfenotípus

**Chromogranin A: 3+,
CD 56: 3+,
Ki 67: 4-5 %
S 100 protein:-,
CK 7/CK20/CDX 2/Muc 2: -**

Mitotikus ráta: 4 mitosis/10 NNLT



Diagnosis: neuroendocrin tumor (grade 2) részletei (Vater papilla)

Esetismertetés

- Diagnózis: **neuroendokrin tumor, grade II.** (NET G2)
- Chromogranin >1200 ng/ml (norm.: 19.0 - 98.0)
- Szomatosztatin receptor szcintigráfia (SRS):

^{99m}Tc -Tektrotyd szcintigráfia + SPECT

2016.07.14

Fokozott szomatosztatin receptor sűrűségű paraaortikus konglomerátum. A májban többgócú szomatosztatin receptor pozitív képletek

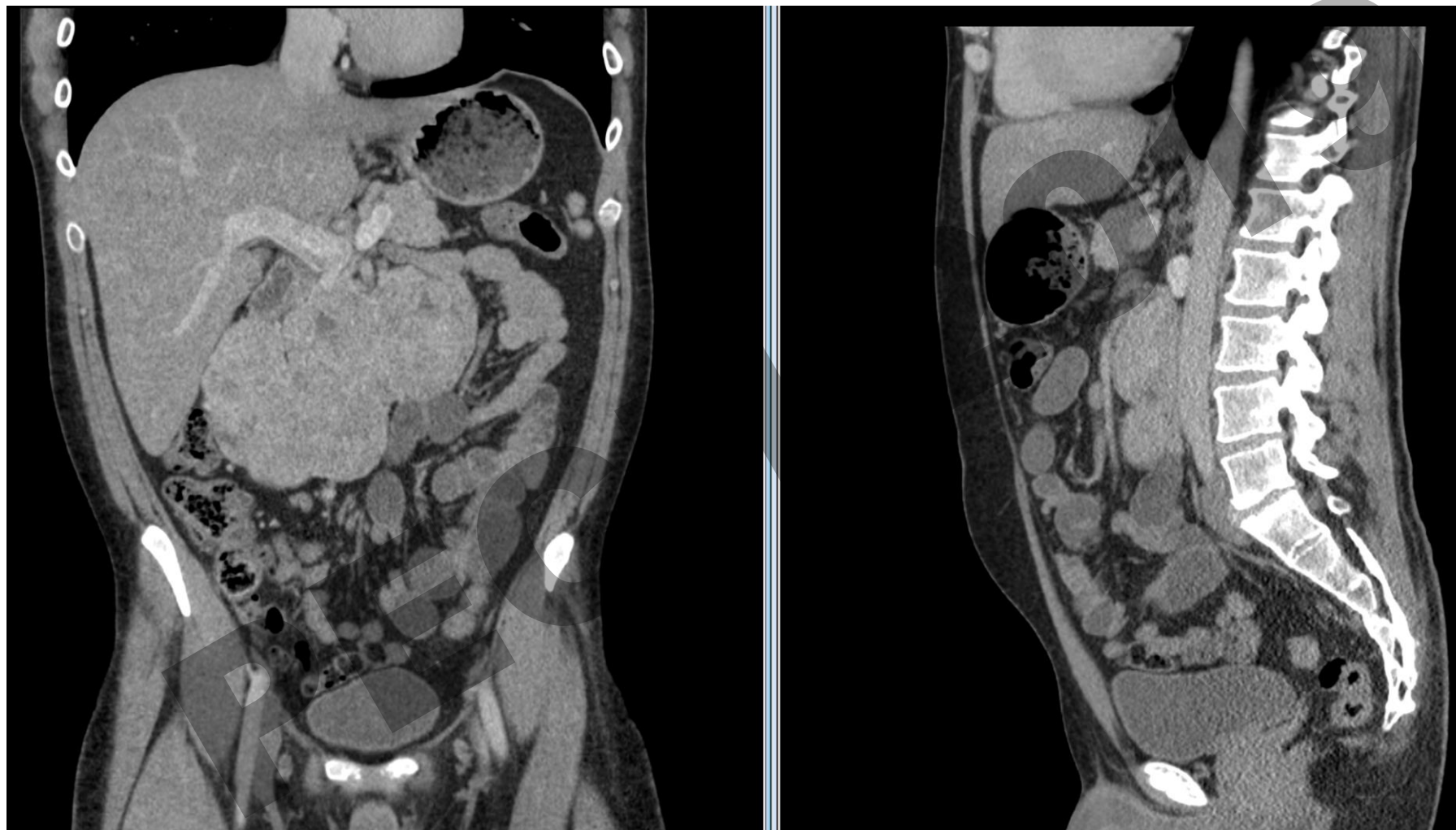


Esetismertetés

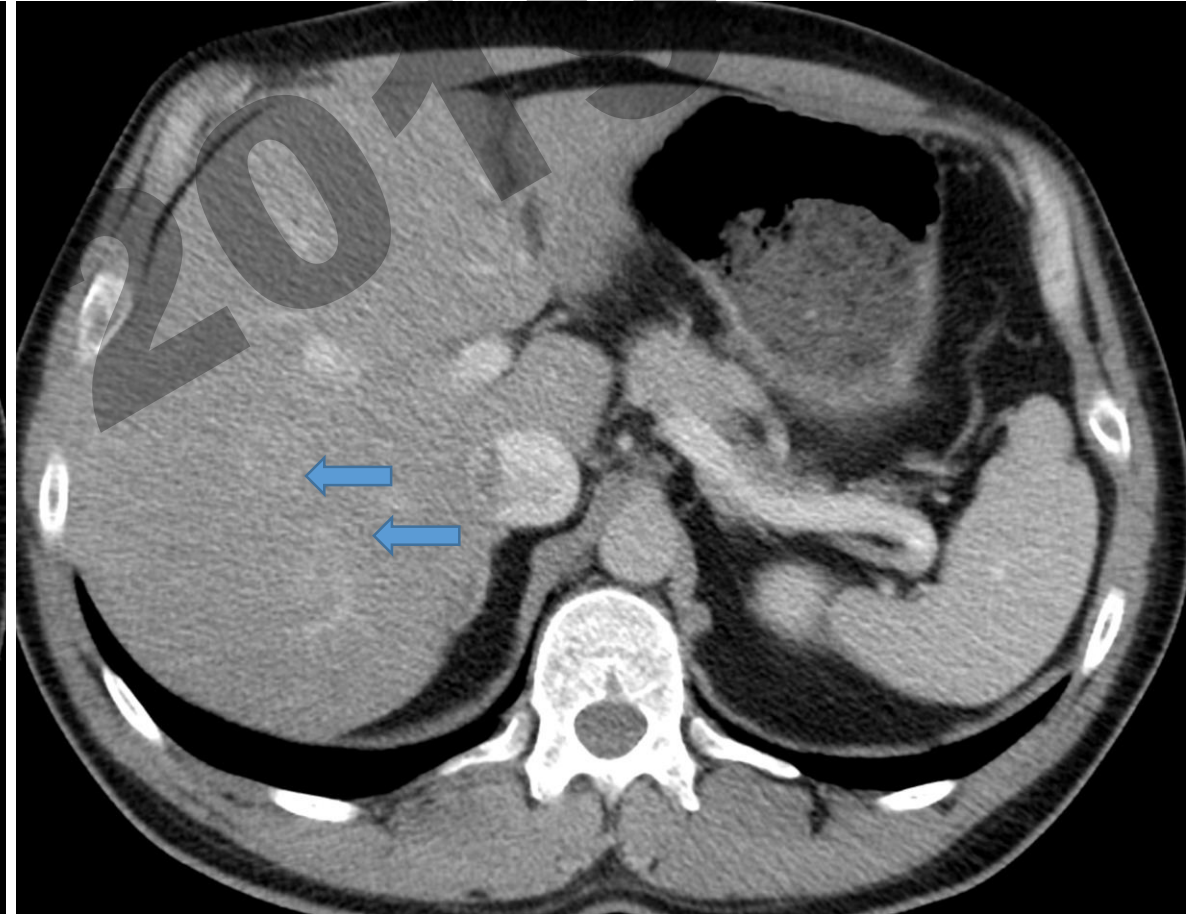
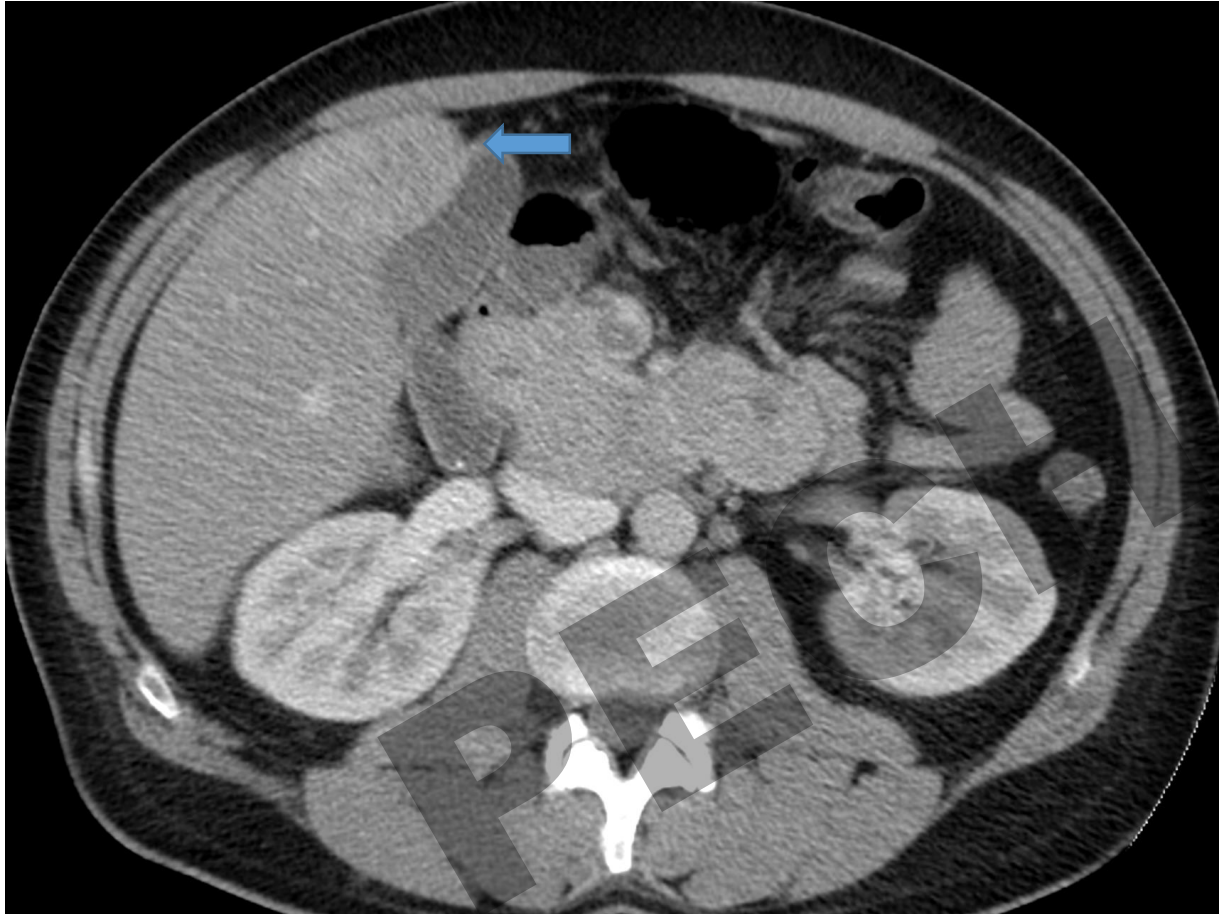
- **Szomatostatin analóg (SSA) kezelés** (lanreotide 120 mg, 2016 július -)
- Chromogranin A > 1200 ng /ml

PECH 2019

Has-kismedence CT 2017.01.26 status idem



Has-kismencedence CT 2017.01.26 status idem



Esetismertetés

- 2017 március: Semmelweis Egyetem Endokrinológiai Onkoteam: Grade 2 NET a pancreasból indul ki valószínűleg, SSA monoterápia folytatása, endovascularis kezelés javasolt
- 2017 április-május: Semmelweis Egyetem Transzplantációs és Sebészeti Klinika **TAE kezelés**: hasi angiográfia és embolizáció: az a. mesenterica superior a daganat jobb oldali részét ellátó ágába 200 um nagyságú PVA szemcsék kerültek beadásra, majd ismételt kezelés során a pancreato-duodenalis régió tumora mellett a máj jobb lebenyében levő metastasisok kezelése is megtörtént 200-400 um közepméretű PVA szemcsékkel (kezelés ismétlése 2017 november, 2018 március és szeptember)

Has kismedence CT 2017. 07.14.



2017.01.26.



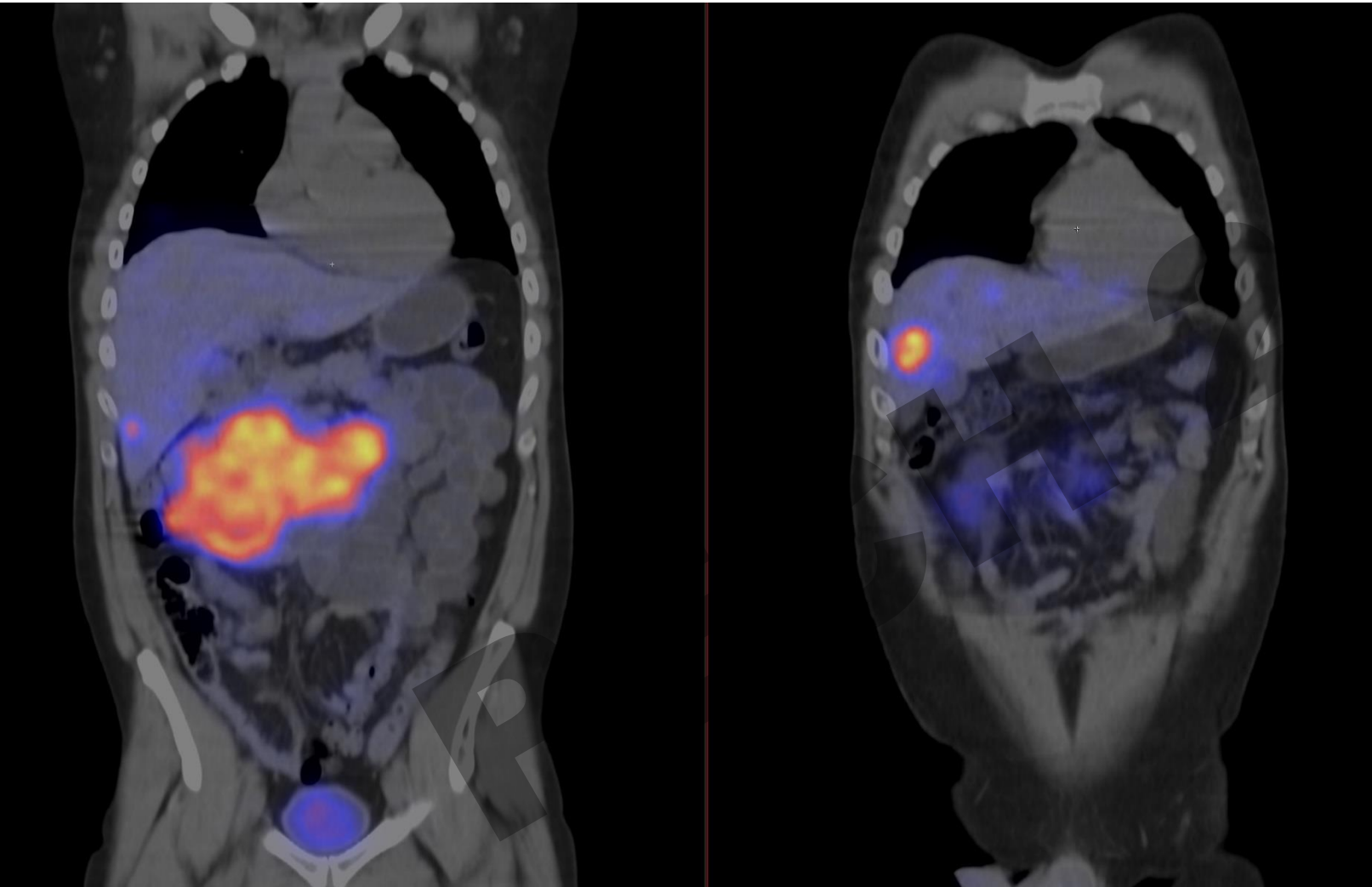
2017.07.14.

Esetismertetés

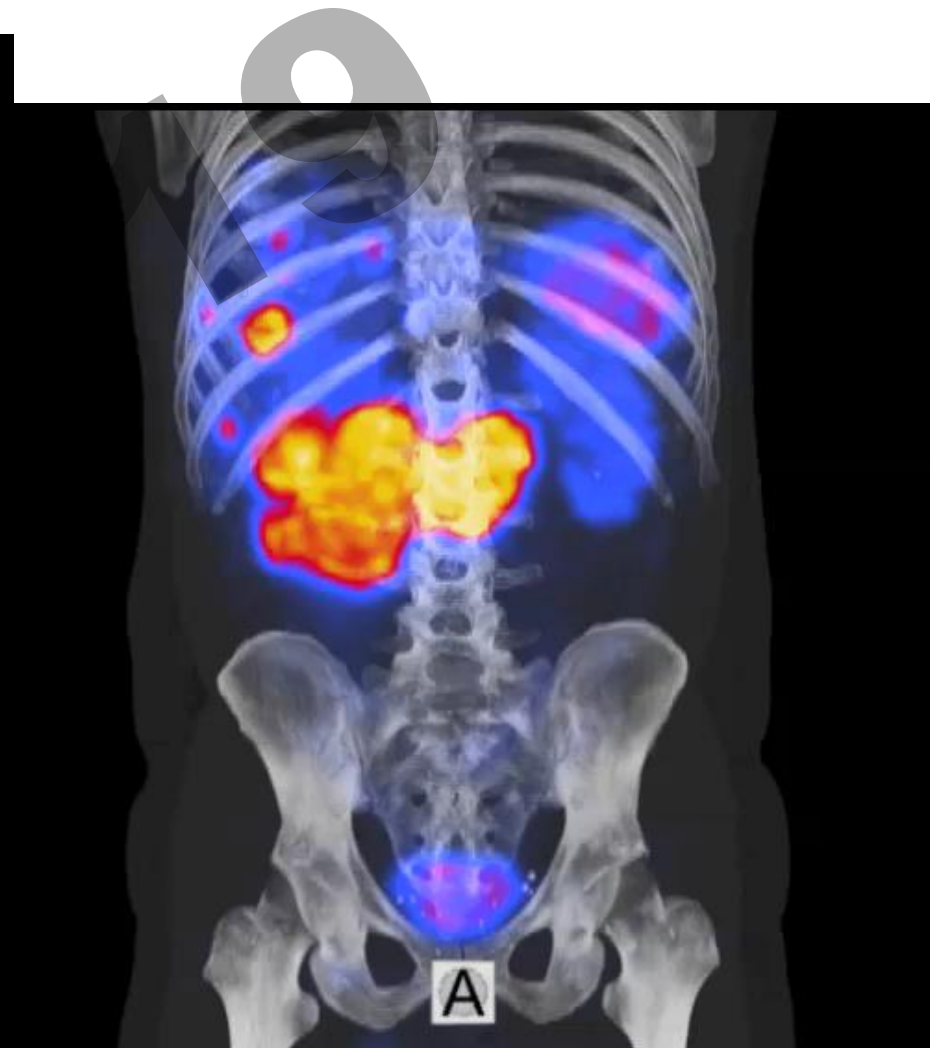
- 2018: Mellkas-has-medence CT: hepar metastasisok számbeli és méretbeli regressio, hasi nyirokcsomó konglomerátum méretbeli növekedése, necrotikus területek kisebbek lettek
- Chromogranin A szint >1200 ng/ml

PECH 2019

^{99m}Tc -Tektrotyd SPECT/CT coronalis metszeti képek



^{99m}Tc -Tektrotyd SPECT/CT
MIP

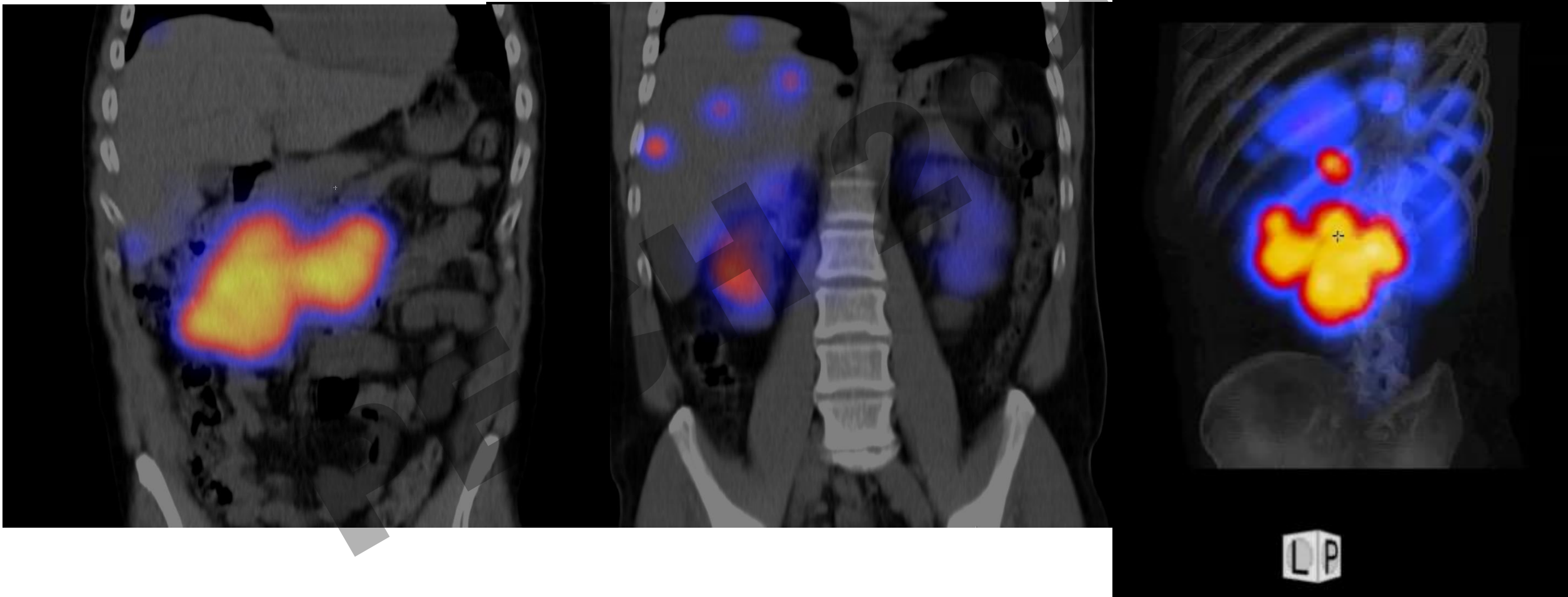


Esetismertetés

- SZTE Neuroendokrinológiai Onkoteam: 2019: **PRRT kezelés** javasolt (Bázei Egyetem, ^{177}Lu -DOTATOC kezelés, 3x200 mCi)

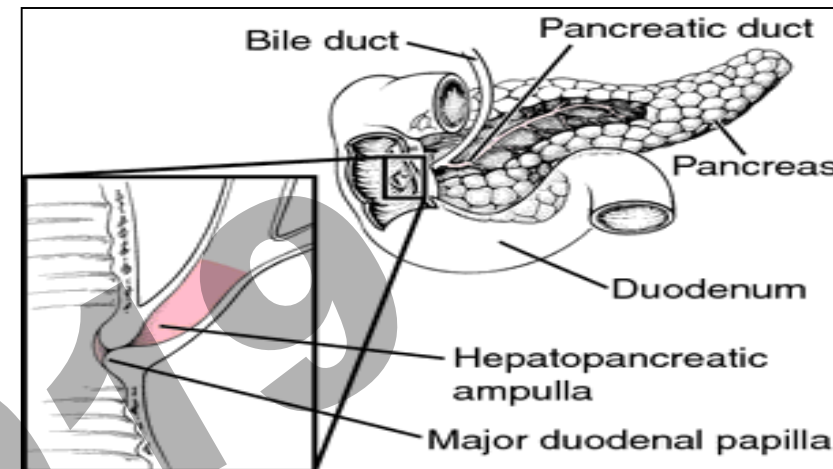
PECH 2019

^{177}Lu -DOTATOC kezeléskor készült SPECT/CT
Coronalis metszeti képek

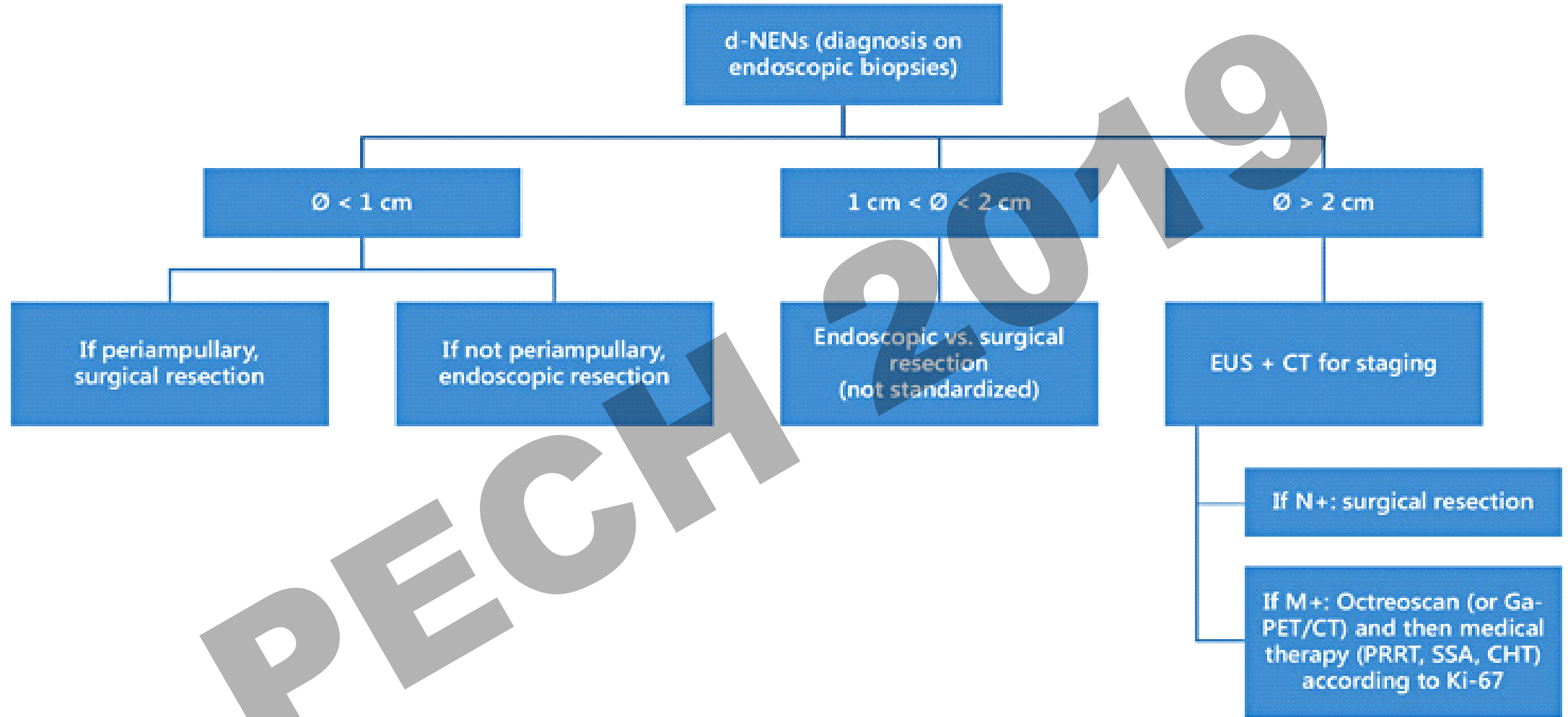


Vater papilla NET

- GEP-NET < 1%
- Nő: ffi=3:1, 5-6. évtized
- Esetek 25 % NF-1
- Biológiai viselkedés: mérettől független; agresszívebb, mint a duodenalis NET-ek; áttét: máj, nyirokcsomók
- Tünet: sárgaság, hasi fájdalom, testsúlycsökkenés, GI vérzés, ritka a carcinoid szindróma
- Pathológia: Ki-67, mitózis ráta; immunhisztokémia: chromogranin A, synaptophysin, NSE
- Képalkotó diagnosztika: CT, MR, MRCP, ERCP, EUS, SRS
- Terápia: pancreato-duodenectomy nyirokcsomó eltávolítással, áttétes esetben: SSA, sebészi resectio, májmetastasisok: RFA, chemoembolisatio



ENETS guideline



MANAGEMENT OF LOCOREGIONAL ADVANCED DISEASE AND/OR DISTANT METASTASES^c
 GASTROINTESTINAL TRACT

EVALUATION^{b,c}

TREATMENT^o

Locoregional advanced disease of the GI tract and/or distant metastases

- Multiphasic^c abdominal/pelvic CT or MRI
- Chest CT (± contrast) as clinically indicated
- Somatostatin receptor-based imaging (ie, ⁶⁸Ga-dotatate PET/CT^d [preferred] or somatostatin receptor scintigraphy)
- Biochemical evaluation as clinically indicated^b

If complete resection possible^{e,ee}

Resect primary^e + metastases^{gg}

Refer to surveillance for appropriate primary disease sites (See NET-1 through NET-4)

Asymptomatic,^{ff} low tumor burden

Observe with markers and abdominal/pelvic multiphasic^c CT or MRI every 3–12 mo, and chest CT (± contrast) as clinically indicated or Octreotide^{o,hh} or lanreotide^{o,hh}

If disease progression^{bb}:
 Everolimus^o (10 mg/d)
 or
 PRRT with ¹⁷⁷Lu-dotatate, if somatostatin receptor positive imaging (category 1 for mid-gut tumors)^{o,aa}

Locally symptomatic from primary tumor

Consider resection of primary tumor^e

Follow with abdominal/pelvic multiphasic CT or MRI every 3–12 mo, and chest CT (± contrast) as clinically indicated

If disease progression, Octreotide^{o,hh} or lanreotide^{o,hh} (if not already receiving)

or
 Hepatic-directed therapy for hepatic-predominant disease:
 • Arterial embolization, or
 • Hepatic chemoembolization, or
 • Hepatic radioembolization (category 2B), or
 • Cytoreductive surgery/ablative therapy^{gg,ii} (category 2B)
 or
 Interferon alfa-2b^o (category 3)
 or
 Cytotoxic chemotherapy^o (category 3), if no other options feasible

Clinically significant tumor burden

Octreotide^{o,hh} or lanreotide^{o,hh}

Köszönöm a figyelmet!

PECH 2019