

NEUROENDOKRINNÍ TUMORY PANKREATU

Bohatá Š., Válek V., Tomášek J.*

RDK FN Brno a LF MU Brno

* MOU Brno a LF MU Brno



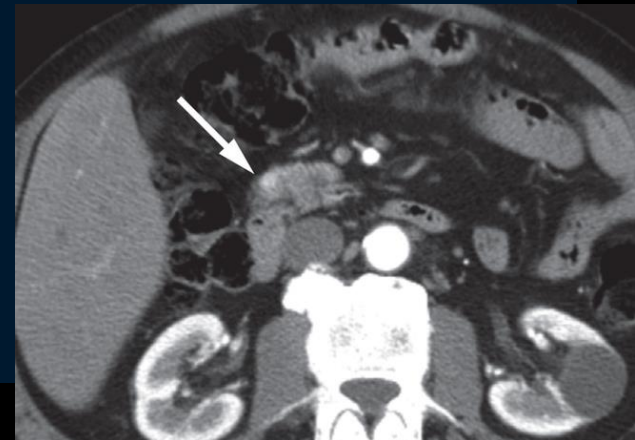
Gastroenteropankreatické NET

- ▣ Gastroenteropankreatické NET (GEP-NET) představují heterogenní skupinu nádorů s lokalizací primárního tumoru v oblasti žaludku, pankreatu, tenkém a tlustém střevě

Pankreatické NET

(cca 1/3 všech GEP-NET, 1-2% tumorů pankreatu)

- ▣ nefunkční (15-30%)
- ▣ funkční (70-85%)
 - * **Gastrinom** (produkce gastrinu, způsobující Zollinger-Ellisonův sy)
 - * **Insulinom** (produkce insulínu)
 - * **Glukagonom** (produkce glukagonu)
 - * **VIP-om** (produkce VIP)
 - * **PP-om** (produkce pankreatického polypeptidu)
 - * **Somatostatinom** (produkce somatostatinu)
 - * Tumor způsobující vodní průjmy, achlorhydrii, hyperkalémii
 - * **CRH-om** (produkce kortikoliberinu)
 - * **Kalcitoninom** (produkce kalcitoninu)
 - * **GHRH-om** (produkce gonadoliberinu)
 - * **Neurotensinom** (produkce neurotensinu)
 - * **ACTH-om** (produkce ACTH)
 - * **GRF-om** (produkce somatoliberinu)
 - * Tumor uvolňující parathormon



Histologická klasifikace

WHO 2000	WHO2010
1. Dobře diferencovaný neuroendokrinní tumor (karcinoid) M-8240/1 Well-differentiated endocrine tumour (WDET)	Neuroendokrinní tumor NET G1 (karcinoid)
2. Dobře diferencovaný neuroendokrinní karcinom (maligní karcinoid) M-8240/3 Well-differentiated endocrine carcinoma (WDEC)	Neuroendokrinní tumor NET G2
3. Nízce (špatně) diferencovaný neuroendokrinní karcinom (malobuněčný karcinom) M-8041/3 Poorly differentiated endocrine carcinoma (PDEC)	Neuroendokrinní karcinom NEC (velkobuněčný nebo malobuněčný)

Klinický obraz, diagnostika

- ▣ Klinický obraz závisí na lokalizaci primárního tumoru, rozsahu onemocnění a funkčním stavu
- ▣ **Funkční NET** jsou charakteristické přítomností klinických příznaků (např. **karcinoidový syndrom, glukagonomový syndrom, pankreatická cholera, Zollinger-Ellisonův syndrom**), jež jsou podmíněny produkcí peptidů a aminů nádorovými buňkami do krevního oběhu
- ▣ **Nefunkční nádory** diagnostikovány zpravidla v pozdním stadiu, nejčastěji na základě příznaků způsobených **masou primárního tumoru či metastáz**

Diagnóza

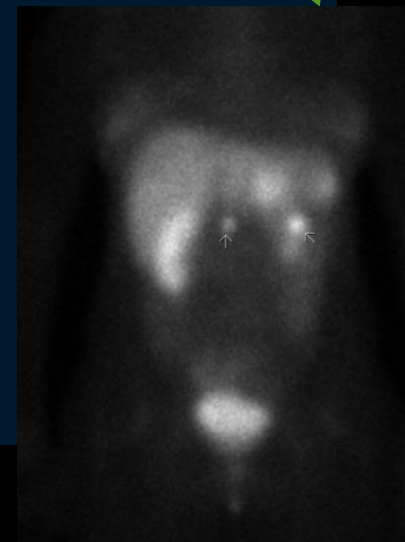
- ▣ stanovena na základě **histologického vyšetření** vzorku odebraného z primárního tumoru nebo z metastázy)
- ▣ společným charakteristickým imunohistochemickým znakem GEP-NET je pozitivita
 - **chromograninu A (CgA)**
 - **Synaptophysinu**
 - **neuron-specifické enolázy (NSE)**

Prognóza

- ▣ >70% diagnostikováno v době pokročilého (metastatického) onemocnění, s výjimkou insulinomů (benigní v 85-90% případů)
- ▣ 5leté přežití kolem 80%
 - 60-100% lokalizované onemocnění
 - 20% metastatické onemocnění

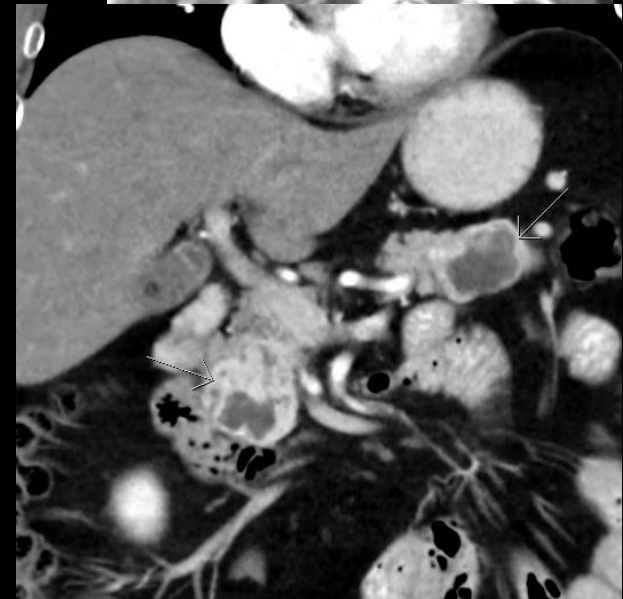
Zobrazovací metody

- ▣ sonografické vyšetření včetně **endosonografie**
- ▣ **Octreoscan** (scintigrafické zobrazení somatostatinových receptorů, senzitivita do 80%)
- ▣ **CT vyšetření**, magnetická rezonance
- ▣ PET - přínosný pouze u nízkě diferencovaného neuroendokrinního karcinomu
- ▣ scintigrafie skeletu (při klinické symptomatologii)



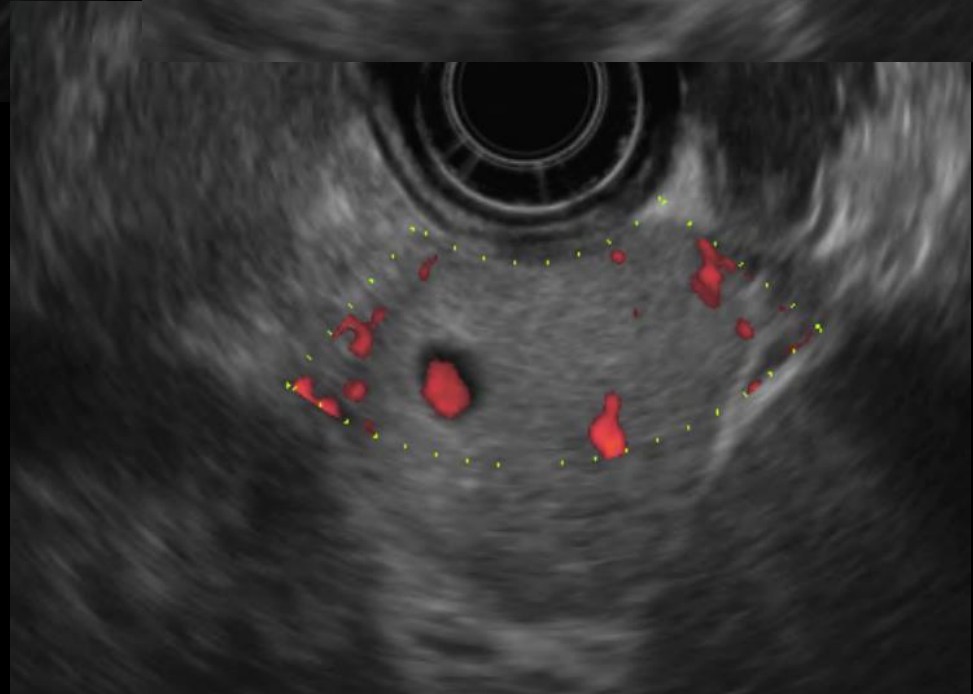
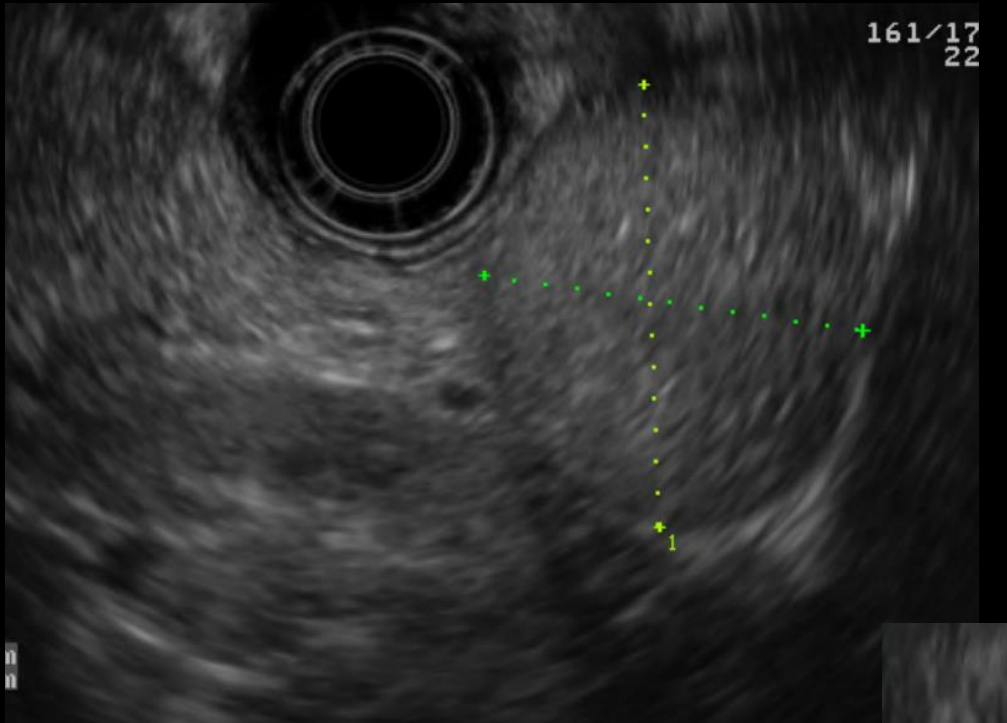
Charakteristiky

- ▣ **Malé tumory** homogenní
- ▣ **Větší tumory** heterogenní, s cystickou degenerací (5-10%), nekrózami, kalcifikacemi, mohou infiltrovat okolí, tlačit na hl. pankreatický vývod
- ▣ **Dobře diferencované** tumory nemají kapsulu, ale jsou dobře ohraničené, spíše odtlačují než infiltrují přilehlé struktury
- ▣ **Špatně diferencované** tumory mají neostré hranice a výrazný podíl nekróz



UZ

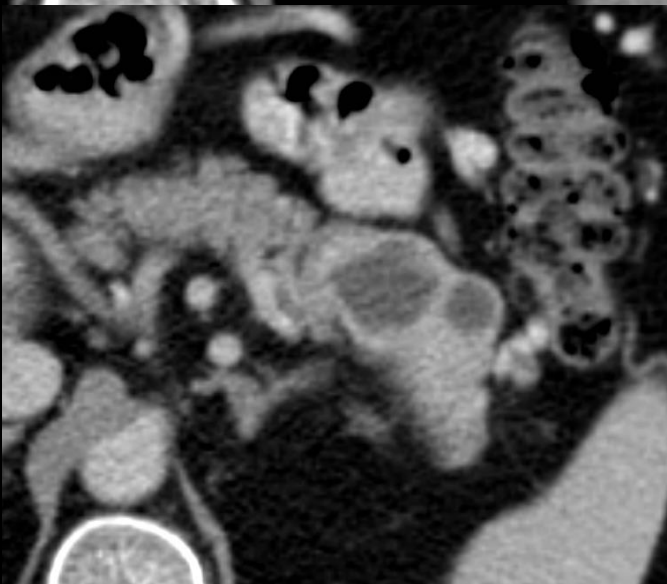
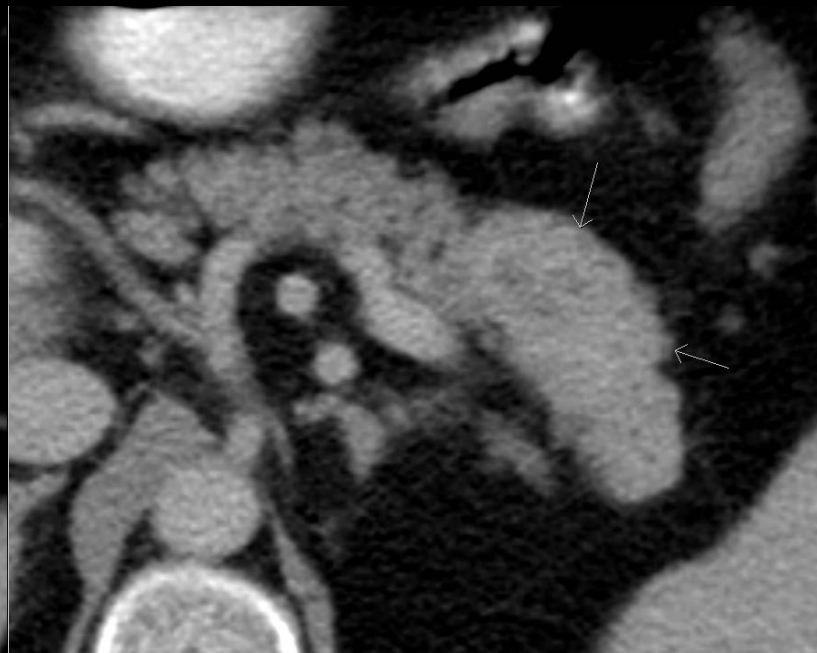
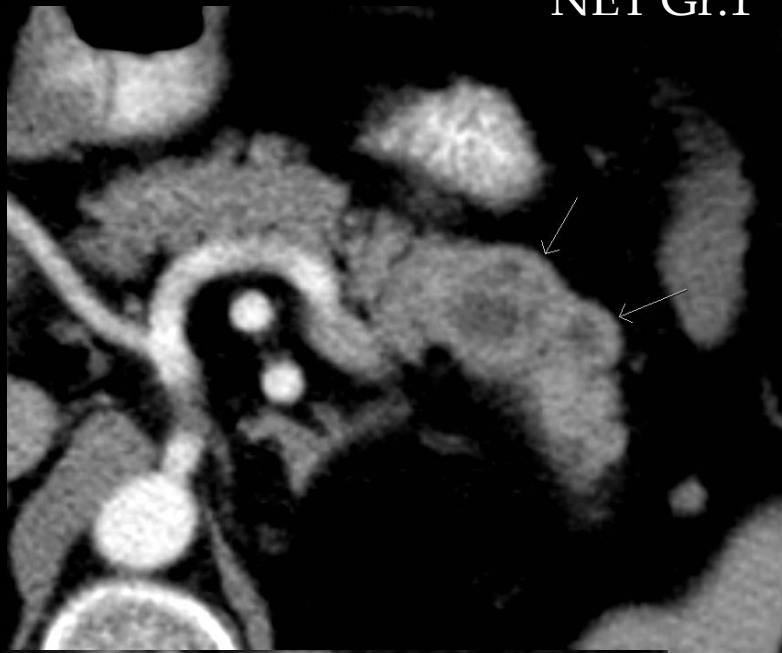
- ▣ Obvykle ohraničená oválná či kulovitá hypoechogenní léze s hladkými konturami
- ▣ Mohou být homogenní i heterogenní
- ▣ Postkontrastně jsou **hypervaskularizované**
- ▣ Nutno pátrat po známkách malignity – lymfadenopathii v okolí, jaterních metastázách
- ▣ Senzitivita detekce NETů na UZ udávána mezi 20-80%, obecně nízká
- ▣ Senzitivita **EUS** až 94%



CT

- ▣ Obvykle solidní ohraničená formace, která odtlačuje okolní struktury
- ▣ Typicky **hyperdenzní v arteriální a venózní fázi** díky bohaté kapilární síti
- ▣ Malé léze homogenní, velké heterogenní, s cyst. degenerací, nekrózou, fibrózou, kalcifikacemi
- ▣ Cystické tumory mají **hypervaskularizovaný lem** na rozdíl od jiných cyst. nádorů
- ▣ Vyšší senzitivitu pro detekci má **arteriální fáze** (83-88%), méně PV fáze (11-76%)
- ▣ Na pankreas cílený trifazický vyš. protokol s provedením **pankreatické fáze = pozdní arteriální : 20s, 40s a 65s** po i.v. aplikaci, udávána senzitivita téměř 100%), event. bifazický (40s, 65s), 140ml KL, rychl.4ml/s

NET Gr.1



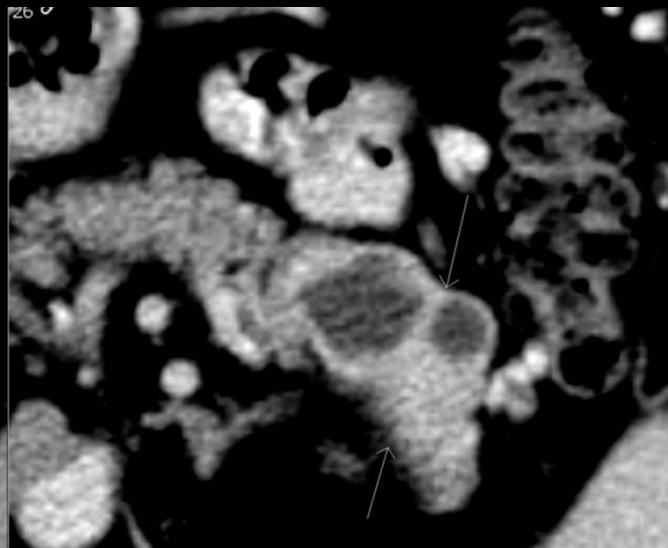
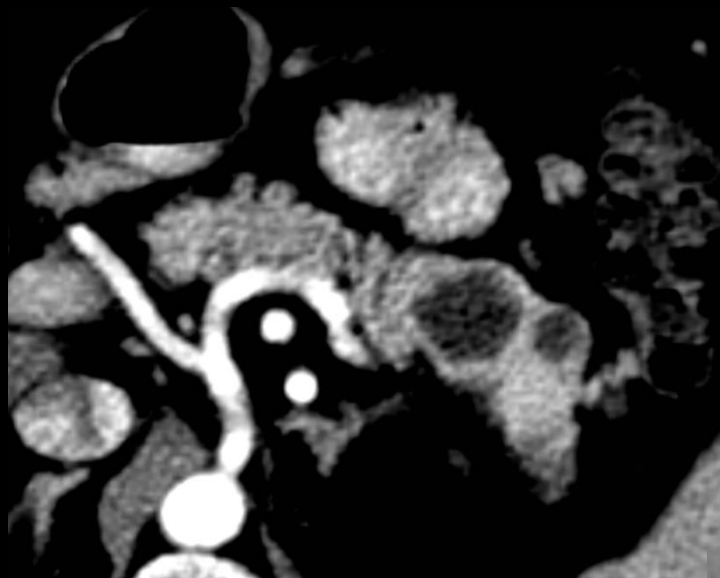
MEN 1

MEN 1

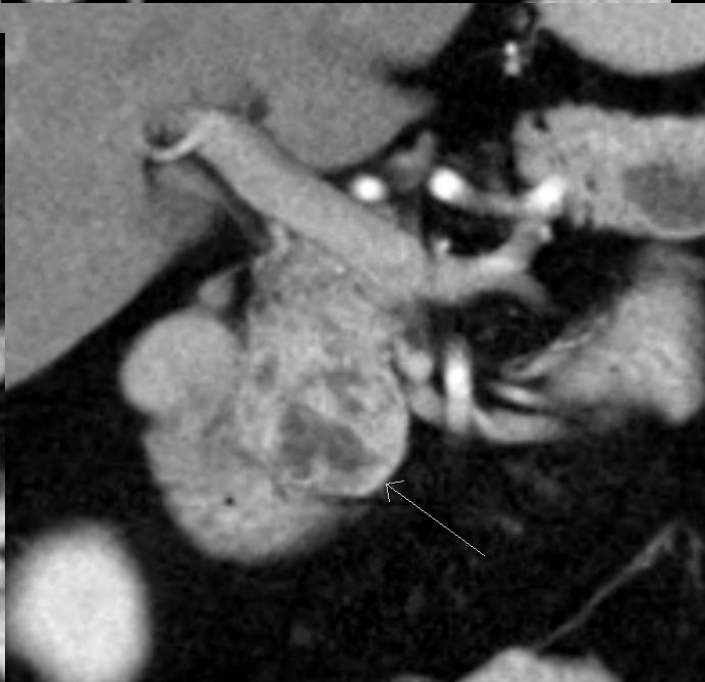
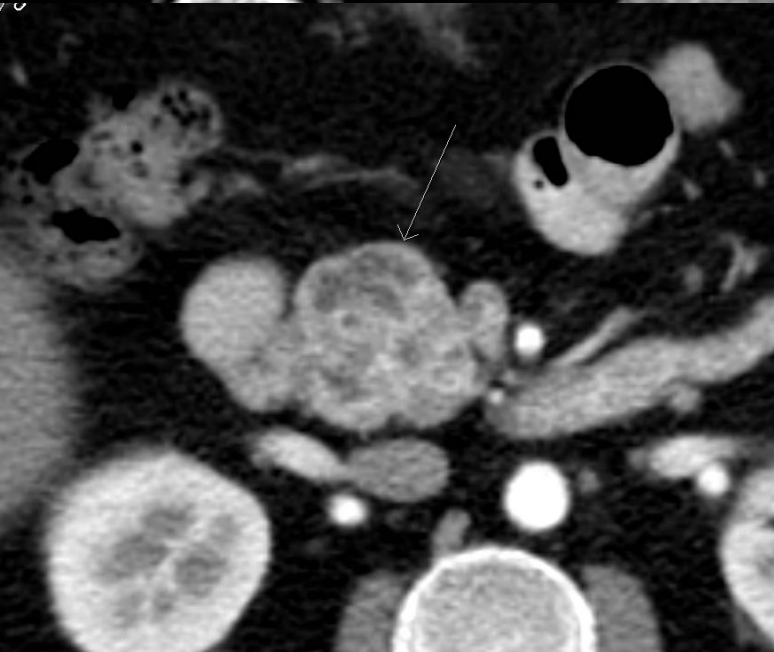
- ▣ Pacientka *1981
- ▣ Sledována pro prim. hyperparatyreózu, recid. adenomy příštítných tělísek
- ▣ Ložiska pankreatu v terénu chron. pankreatitidy dle EUS (operaci odmítá)
- ▣ Mikroadenom hypofýzy horm. neaktivní
- ▣ Pac. klinicky bez potíží



FNAB – NET G1 (oper. odmítl)



NET Gr.1

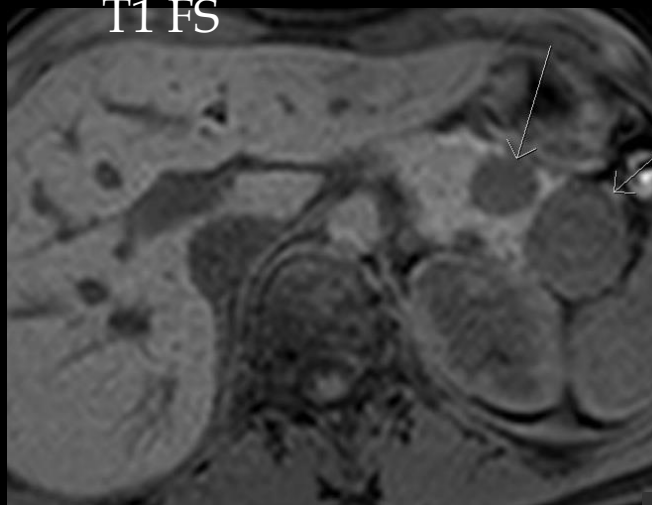


MR

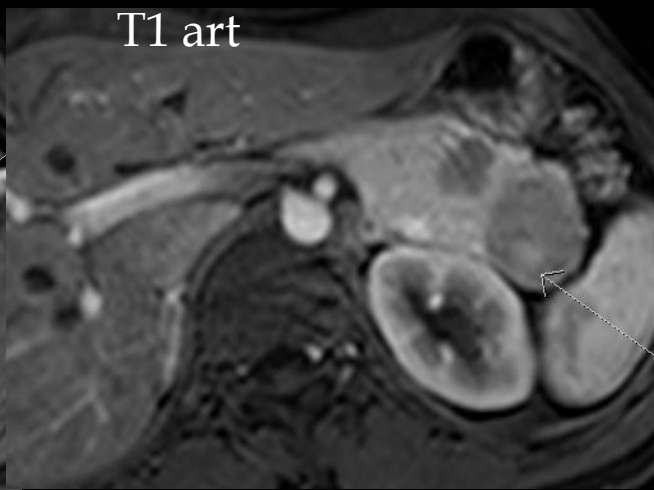
- ▣ Senzitivita podobná multifázickému CT
- ▣ Normální pankreas má v T1 obr. vysoký signál, dobře vidět zejména při supresi tuku
- ▣ NETy bývají relat. T1 hypointenzní, ohraničené, v T2 vysoký signál (kromě tumorů s vyšším obsahem kolagenu)
- ▣ Obvykle **hypervaskularizované** v arteriální i venózní f., menší většinou homogenní sycení, větší prstenčité či heterogenní sycení
- ▣ **Hypervaskularizované jsou i jejich metastázy**

MR

T1 FS



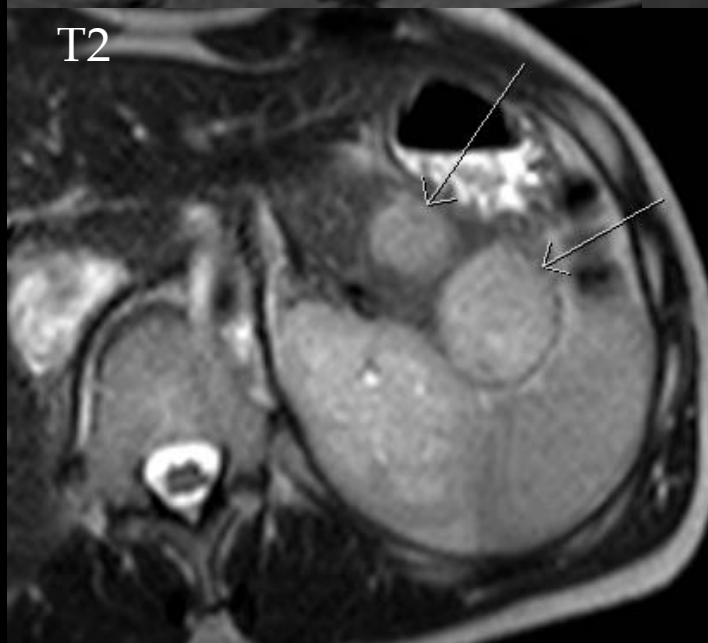
T1 art



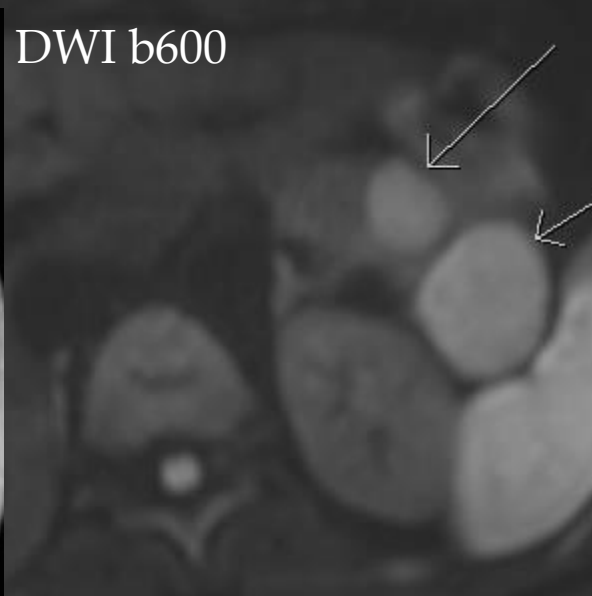
T1 PVF



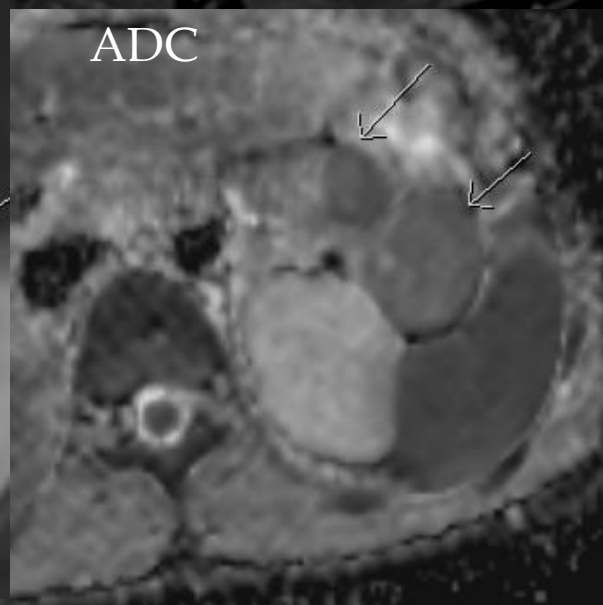
T2



DWI b600



ADC



Děkuji za pozornost !

