

Μεικτά νευροενδοκρινικά – μη νευροενδοκρινικά νεοπλασμάτα δωδεκαδακτύλου και φύματος του Vater (MiNEN) . Μια σπάνια οντότητα.

Κων/νος Σπυριδάκης, Ευαγγελία Τσαρδινάκη, Μιχάλης Γιακουμάκης, Ανδρέας Στρέλλε, Ροξάνη Αρβελάκη, Γιώργος Κωστάκης
Χειρουργική κλινική Γ.Ν.Ηρακλείου «Βενιζέλειο» Ηράκλειο Κρήτης.

ABSTRACT

Μεικτά νευροενδοκρινικά – μη νευροενδοκρινικά νεοπλασμάτα δωδεκαδακτύλου και φύματος του Vater (MiNEN) . Μια σπάνια οντότητα.

Εισαγωγή
Τα μεικτά νευροενδοκρινικά-μη νευροενδοκρινικά νεοπλασμάτα (MiNEN) είναι σπάνια νεοπλασμάτα. MiNEN ορίζονται ως ο συνδυασμός δύο διαφορετικών νεοπλασματικών συστατικών, νευροενδοκρινικών και μη νευροενδοκρινικών, καθένα από τα οποία αντιπροσωπεύει τουλάχιστον το 30% του όγκου του νεοπλασμάτος. Είναι εξαιρετικά επιθετικά νεοπλασμάτα με κακή πρόγνωση. Η συχνότητα εμφάνισης των MiNEN ήταν 0,23 περιπτώσεις ανά 1.000.000 άτομα το 2000 και 1,16 περιπτώσεις ανά 1.000.000 άτομα το 2016. **Σκοπός**
Ο πρωταρχικός σκοπός αυτής της εργασίας, η οποία παρουσιάζει μια δωδεκαδακτυλική , φύματος του Vater και κεφαλής παγκρέατος MiNEN, είναι να συμβάλει στη διαχείριση αυτής της σπάνιας νόσου, αλλά και των διαθέσιμων θεραπευτικών μεθόδων, κυρίως της χειρουργικής προσέγγισης αυτής της σπάνιας νόσου.

Παρουσίαση περιστατικού
Αναφέρουμε την περίπτωση μιας 62χρονης καυκάσιας γυναίκας με δωδεκαδακτυλική και του φύματος του Vater MiNEN. Η αξονική τομογραφία αποκάλυψε μια νεοπλασματική βλάβη που αφορούσε την αμπούλα του Vater. Πραγματοποιήθηκε ενδοσκοπικός υπέρηχος(EUS) σε συνδυασμό με βιοψία με λεπτή βελόνα, παρέχοντας μια αρχική διάγνωση αδενοκαρκινώματος του φύματος του Vater. Στη συνέχεια, η ασθενής υποβλήθηκε σε χειρουργική επέμβαση παγκρέατο δωδεκαδάκτυλο εκτομής (Wipple)με αρχική διάγνωση αδενοκαρκινώματος της αμπούλας του Vater και της κεφαλής του παγκρέατος. Μετά την εκτομή, η ιστολογική εξέταση αποκάλυψε MiNEN, που προέρχονταν από το δωδεκαδάκτυλο την αμπούλα του Vater με την παρουσία αδενοκαρκινώματος και νευροενδοκρινικού όγκου (NET G2). Η τελική ιστολογική σταδιοποίηση ήταν pT4N2.

Συμπεράσματα
Η εξαιρετική σπανιότητα των MiNEN θέτει μια σημαντική πρόκληση για την καθιέρωση τυποποιημένων πρωτοκόλλων θεραπείας και τον προσδιορισμό βέλτιστων θεραπευτικών στρατηγικών. Ο περιορισμένος αριθμός αναφερόμενων περιπτώσεων εμποδίζει την ικανότητα διεξαγωγής μεγάλης κλίμακας, βασισμένων σε στοιχεία μελετών. Αν και η προεγχειρητική διάγνωση φαίνεται να προσφέρει κλινικό όφελος καθοδηγώντας τη λήψη χειρουργικών και ογκολογικών αποφάσεων, το τρέχον σύνολο των μελετών παραμένει ανεπαρκές. Επομένως, περαιτέρω έρευνα είναι απαραίτητη για τη βελτίωση της κατανόησής μας και την ανάπτυξη σαφώς καθορισμένων στρατηγικών διαχείρισης για αυτήν την ασυνήθιστη και επιθετική κακοήθεια.

Σπυριδάκης Κων/νος
Δ/ντης Χειρουργικής ΕΣΥ
Γ.Ν.Ηρακλείου BENIZEΛΕΙΟ
Email: spiridakisk@yahoo.gr

Εισαγωγή

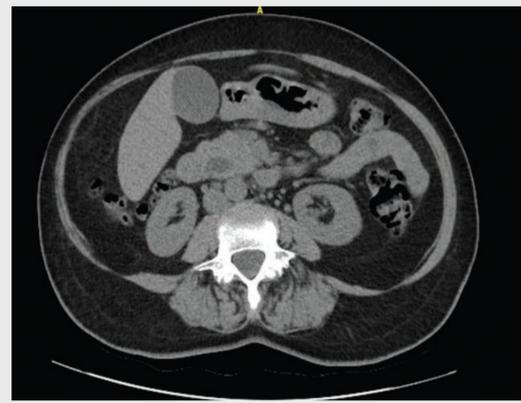
Τα μεικτά νευροενδοκρινικά-μη νευροενδοκρινικά νεοπλασμάτα (MiNEN) είναι σπάνια νεοπλασμάτα. MiNEN ορίζονται ως ο συνδυασμός δύο διαφορετικών νεοπλασματικών συστατικών, νευροενδοκρινικών και μη νευροενδοκρινικών, καθένα από τα οποία αντιπροσωπεύει τουλάχιστον το 30% του όγκου του νεοπλασμάτος. Είναι εξαιρετικά επιθετικά νεοπλασμάτα με κακή πρόγνωση. Η συχνότητα εμφάνισης των MiNEN ήταν 0,23 περιπτώσεις ανά 1.000.000 άτομα το 2000 και 1,16 περιπτώσεις ανά 1.000.000 άτομα το 2016.

Σκοπός

Ο πρωταρχικός σκοπός αυτής της εργασίας, η οποία παρουσιάζει μια δωδεκαδακτυλική , φύματος του Vater και κεφαλής παγκρέατος MiNEN, είναι να συμβάλει στη διαχείριση αυτής της σπάνιας νόσου, αλλά και των διαθέσιμων θεραπευτικών μεθόδων, κυρίως της χειρουργικής προσέγγισης αυτής της σπάνιας νόσου.

Παρουσίαση περιστατικού

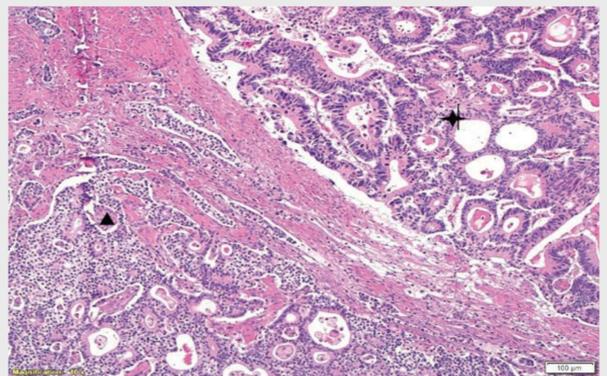
Αναφέρουμε την περίπτωση μιας 62χρονης καυκάσιας γυναίκας με δωδεκαδακτυλική και του φύματος του Vater MiNEN. Η αξονική τομογραφία αποκάλυψε μια νεοπλασματική βλάβη που αφορούσε την αμπούλα του Vater. Πραγματοποιήθηκε ενδοσκοπικός υπέρηχος(EUS) σε συνδυασμό με βιοψία με λεπτή βελόνα, παρέχοντας μια αρχική διάγνωση αδενοκαρκινώματος του φύματος του Vater. Στη συνέχεια, η ασθενής υποβλήθηκε σε χειρουργική επέμβαση παγκρέατο δωδεκαδάκτυλο εκτομής (Wipple)με αρχική διάγνωση αδενοκαρκινώματος της αμπούλας του Vater και της κεφαλής του παγκρέατος. Μετά την εκτομή, η ιστολογική εξέταση αποκάλυψε MiNEN, που προέρχονταν από το δωδεκαδάκτυλο την αμπούλα του Vater με την παρουσία αδενοκαρκινώματος και νευροενδοκρινικού όγκου (NET G2). Η τελική ιστολογική σταδιοποίηση ήταν pT4N2.



Αξονική Τομογραφία: νεόπλασμα του φύματος με διάταση του χοληδόχου και του παγκρεατικού πόρου

Συμπεράσματα

Η εξαιρετική σπανιότητα των MiNEN θέτει μια σημαντική πρόκληση για την καθιέρωση τυποποιημένων πρωτοκόλλων θεραπείας και τον προσδιορισμό βέλτιστων θεραπευτικών στρατηγικών. Ο περιορισμένος αριθμός αναφερόμενων περιπτώσεων εμποδίζει την ικανότητα διεξαγωγής μεγάλης κλίμακας, βασισμένων σε στοιχεία μελετών. Αν και η προεγχειρητική διάγνωση φαίνεται να προσφέρει κλινικό όφελος καθοδηγώντας τη λήψη χειρουργικών και ογκολογικών αποφάσεων, το τρέχον σύνολο των μελετών παραμένει ανεπαρκές. Επομένως, περαιτέρω έρευνα είναι απαραίτητη για τη βελτίωση της κατανόησής μας και την ανάπτυξη σαφώς καθορισμένων στρατηγικών διαχείρισης για αυτήν την ασυνήθιστη και επιθετική κακοήθεια.



H&E (x100):μικροσκοπική παρουσίαση του νεοπλασμάτος . Δεξιά (αστέρι) το αδενοκαρκίνωμα και Αριστερά (τρίγωνο) το NET συστατικό

Βιβλιογραφία

1. Klöppel G, Couvelard A, Hruban RH, et al. Neoplasms of the neuroendocrine pancreas. In: WHO Classification of Tumours of the Endocrine Organs. 4th ed. IARC Press; 2017: 210–239.
2. Wang Y, Zhang Z, Wang C, Xi SH, Wang XM. Mixed neuroendocrine-non-neuroendocrine neoplasm of the ampulla: four case reports. World J Clin Cases 2022;10:2268–2274.
3. Chen CH, Kuo HT, Sheu MJ, et al. Mixed neuroendocrine-non-neuroendocrine neoplasms of the ampulla of Vater: a case report and literature review. Adv Dig Med 2023;10:179–183.
4. Yoshimachi S, Ohtsuka H, Aoki T, et al. Mixed adenoneuroendocrine carcinoma of the ampulla of Vater: a case report and literature review.

