

# Κλινική εικόνα των GEP-NETs

## Περιεχόμενα

Κλινική εικόνα.....	1
Βιβλιογραφία.....	3

### Κλινική εικόνα

Τα GEP-NETs προκαλούν συμπτώματα από τις ιδιότητες του όγκου ως μάζα, και από την περίσσεια των ορμονών όταν αυτά είναι λειτουργικά. Η κλινική εικόνα από τον όγκο είναι ανάλογη της ανατομικής θέσης του όγκου (π.χ., si-NETs ή pNETs) και από τα συμπτώματα των πέριξ οργάνων που πιέζονται ή διηθούνται, και αυτό είναι εύλογο και εύκολα κατανοητό.

Όμως τα F-NETs παράγουν κλινικά σύνδρομα που μπορεί να ταξινομηθούν σε εκείνα που συνδέονται γενικά με pNETs και εκείνοι που συνδέονται γενικά με GEP-NETs (καρκινοειδές σύνδρομο) <sup>1</sup>. Μερικά από αυτά τα pNETs σύνδρομα προκαλούνται σχεδόν εξ ολοκλήρου από NETs του παγκρέατος (ινσουλίνωμα, γλουκαγονώμα), άλλα σύνδρομα που χαρακτηρίζονται ως pNET σύνδρομα, στην πραγματικότητα, μπορεί προέρχονται από έξω παγκρεατικά NETs π.χ., τα dNENs μπορεί να μας δώσουν σύνδρομο ZE από (12/λικά γαστρινώματα), σύνδρομο σωματοστατινώματος (σπάνιο) από 12/λικά σωματοστατινώματα (SSomas), VIPomas που συμβαίνουν σε νευρικούς ιστούς (ειδικά σε παιδιά), και τα GRFomas που απαντώνται στο λεπτό έντερο <sup>1-3</sup>.

Ομοίως, ενώ το καρκινοειδές σύνδρομο συνήθως παρατηρείται σε ασθενείς με ηπατικές μεταστάσεις από GEP-NENs και ειδικά σε si-NENs, μπορεί επίσης να προκύψει με GEP-NETs (καρκινοειδή) και από άλλες τοποθεσίες, του ΓΕΣ καθώς και σπάνια σε pNETs που εκκρίνουν σεροτονίνη <sup>1,3</sup>.

Υπάρχουν **δέκα** καλά εδραιωμένα κλινικά σύνδρομα εκ των pNETs εκ των οποίων τα 9 είναι λειτουργικά σύνδρομα από F-pNETs, και το δέκατο δεν είναι ένα συγκεκριμένο κλινικό σύνδρομο αλλά, με την αυστηρή έννοια δεν είναι μη λειτουργικό, μια και εκκρίνει συνήθως έναν άλλο αριθμό διαφορετικών προϊόντων (CgA, NSE, παγκρεατικό πολυπεπτίδιο, γκρελίνες, νευροτενίνη, κλπ.), ωστόσο, αυτές οι ουσίες δεν έχουν ως αποτέλεσμα ένα συγκεκριμένο κλινικό σύνδρομο <sup>3-5</sup>. Φυσικά υπάρχει και το καρκινοειδές σύνδρομο από NENs του ΓΕΣ κυρίως (καρκινοειδή) και έχει περιγραφεί πιο κάτω στο βιβλίο αυτό.

Τα κλινικά σύνδρομα των F-pNETs προέρχονται από τα κάτωθι εννέα F-pNETs που περιλαμβάνουν:

1. τα γαστρινώματα (προκαλούν απελευθέρωση γαστρίνης και μπορεί να προκαλέσουν το σύνδρομο ZE)
2. τα ινσουλινώματα,
3. τα VIPomas, που εκκρίνουν VIP,
4. τα γλουκαγονώματα,
5. τα σωματοστατινώματα (SSomas),

6. τα GRFomas που εκκρίνουν GH-RF,
7. τα ACTHomas,
8. τα καρκινοειδή (pNETs με έκκριση σεροτονίνης και προκαλούν καρκινοειδές σύνδρομο (ΚΣ)
9. και pNETs που προκαλούν υπερασβεστιαμία με την έκκριση PTH-RP<sup>3,5</sup>.

Εκτός από αυτά τα καθιερωμένα pNETs σύνδρομα, υπάρχουν και άλλα πολύ πιο σπάνια pNETs με λειτουργική σύνδρομα (με 1-5 περιπτώσεις), που περιλαμβάνουν pNETs με έκκριση ωχρινοτρόπου ορμόνης, ρενίνης, GLP-1, ερυθροποιητίνης, εντερογλουκαγόνου, IGF-2, και χολοκυστοκινίνης<sup>3,6</sup>, και αναμένεται να ανευρεθούν και άλλα με την πρόοδο στην γνώση μας για τα NETs.

Η ιδιαίτερη κλινική εικόνα κάθε GEP-NET θα περιγραφεί στα οικεία κεφάλαια.

**ΕΣ Φελέκουρας**

**Καθηγητής Χειρουργικής**

**Α' Χειρουργική Κλινική ΕΚΠΑ**

**ΠΓΝΑ Λαϊκό, Αθήνα**

**[www.felekouras.gr](http://www.felekouras.gr)**

## Βιβλιογραφία

1. Glanemann M, Shi B, Liang F, et al. Surgical strategies for treatment of malignant pancreatic tumors: extended, standard or local surgery? *World J Surg Oncol* 2008; 6:123.
2. Jensen RT, Cadiot G, Brandi ML, et al. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with digestive neuroendocrine neoplasms: functional pancreatic endocrine tumor syndromes. *Neuroendocrinology* 2012; 95(2):98-119.
3. Ito T, Igarashi H, Jensen RT. Pancreatic neuroendocrine tumors: clinical features, diagnosis and medical treatment: advances. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2012; 26(6):737-53.
4. Maton PN, Gardner JD, Jensen RT. Cushing's syndrome in patients with the Zollinger-Ellison syndrome. *N Engl J Med* 1986; 315(1):1-5.
5. Jensen RT NJ, Oberg K. Neuroendocrine tumors. In: Feldman M FL, Brandt LJ, editors., ed. Sleisenger and Fordtran's gastrointestinal and liver diseases. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2016:pp. 501–541.
6. Rehfeld JF, Federspiel B, Bardram L. A neuroendocrine tumor syndrome from cholecystokinin secretion. *N Engl J Med* 2013; 368(12):1165-6.