

Neuroendokrine Neoplasien – erwartete und überraschende Diagnose

Anke Schmieder, Lutz Mirow

Heinrich-Braun-Klinikum gGmbH, Standort Kirchberg
Klinik für Minimalinvasive Viszeralchirurgie und Proktologie
Schneeberger Str. 36, 08107 Kirchberg



Neuroendokrine Neoplasie

Neuroendokrine Tumoren werden seit 2010 durch die WHO-Klassifikation als Neuroendokrine Neoplasien (NEN) bezeichnet. Sie entstehen aus Zellen der Neuralleiste (Neuroektoderm) und finden sich vor allem im Gastrointestinaltrakt, Pankreas und Bronchialsystem. Im Gastrointestinaltrakt auftretende Tumoren sind als Gastroenteropankreatische Neoplasien (GEP-NEN) bekannt. Es unterscheiden sich hormonaktive (funktionelle) und inaktive (nichtfunktionelle) Neoplasien voneinander.

Eine Bedeutung zur Prognose trägt der Ursprungsort der NEN:

• Foregut-Tumor des Vorderdarms (Oesophagus bis Treitzsches Band)	45%	5-Jahres-Überlebensrate
• Midgut-Tumor des Mitteldarms (Treitzsches Band bis linke Kolonflexur)	61%	
• Hindgut-Tumor des Hinterdarmes (linke Kolonflexur bis Rektum)	72%	

WHO (2010) Neuroendokrine Neoplasien (NEN) werden unterteilt in Neuroendokrine Tumoren (NET) und Neuroendokrine Karzinome (NEC).

- NEN: G1/G2, gut differenziert, Ki67-Index<20%, Mitosen <20/10 HPF
- NEC: G3 schlecht differenziert, Ki67-Index>20%, Mitosen >20/10 HPF, frühe Metastasierung

Diagnostik: Der Somatostatin-Rezeptor-Szintigraphie kommt wegen der Expression von Somatostatinrezeptoren der Tumoren eine hohe Bedeutung zu. Gleichzeitig werden jedoch auch das 68GalliumDOTATOC-PET und DOTATOC-PET-CT angewendet, um die Tumorausbreitung bzw. eine Metastasierung zu erkennen.

Therapie: Die chirurgische R0-Resektion, ggf. als multiviszeraler Resektion, stellt die einzig kurative Therapie dar. Als ablative Verfahren stehen die Transarterielle Chemoembolisation, Radiofrequenzablation und Selektive interne Radiotherapie zur Verfügung. Medikamentös werden in der palliativen Therapie Somatostatin-Analoga, Interferon-Alpha und Tyrosinkinasehemmer eingesetzt. Auch Chemotherapieprotokolle (Etoposid/Cisplatin) kommen im metastasierten Zustand zum Einsatz.

Kasuistiken

71-jährige Patientin

Gut differenzierter NET (G1) des Jejunums mit peritonealen Metastasen der linken Tuba uterina pT3 pN1(3/18) M1(Per)

Therapie:

En bloc-Tumorresektion mit Jejunumsegment Resektion und Wertheim'scher OP

84-jähriger Patient

Mäßig differenzierter NET des Pankreskorpus pT3 pN1(1/5) M0 G2 R0

Therapie:

Pankreaslinksresektion mit Splenektomie

53-jährige Patientin

Gut differenzierte NET der Pankreaskauda (3) pT1 pN0 M0 R1 (Zufallsbefund) bei Resektion eines Lokalrezidivs nach Magenkarzinom

Therapie:

En bloc-Tumorresektion mit Pankreaslinksresektion, Splenektomie, Zwerchfellteilresektion und Hemikolektomie links



Tumorboardempfehlungen:
DOTATOC-PET
ggf. Somatostatinanaloga



Tumorboardempfehlungen:
Somatostatinrezeptorszintigraphie
ggf. onkologische Nachsorge



Tumorboardempfehlungen:
onkologische Nachsorge
bzgl NET, Radiochemotherapie bei Lokalrezidiv des Magenkarzinoms

Fazit

Neuroendokrine Neoplasien stellen eine eigenständige Tumorentität dar, die kurativ durch radikal chirurgische Maßnahmen einschließlich Multiviszeralresektionen, therapierbar sind. Sie können sowohl unerwartet als Zufallsbefunde auftreten als auch gezielt bei bekannter Histologie operativ versorgt werden. Sie erfordern jedoch gleichzeitig eine enge Nachsorge und Behandlung. Interdisziplinäre Tumorboardentscheidungen helfen bei der weiterführenden Diagnostik und Erstellung von Therapiekonzepten in der Metastasierung zur Verbesserung des Langzeitüberlebens.

Referenzen:

1. Öberg K, Knigge U, Kwekkeboom D et al. Neuroendocrine gastroenteropancreatic tumours: ESMO Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow up. Ann Oncol 2012; 23 (Suppl 7)
2. Öberg K. Neuroendocrine tumors of the digestive tract: impact of new classifications and new agents on therapeutic approaches. Curr Opin Oncol 2012;24:433-440
3. www.net-register.org
4. www.carcinoid.orgg

