



INTERNATIONALE AKADEMIE FÜR PATHOLOGIE
DEUTSCHE ABTEILUNG e.V.

INTERNATIONAL ACADEMY OF PATHOLOGY
GERMAN DIVISION, INC.

**297. Tutorial
der Deutschen Abteilung der
Internationalen Akademie für Pathologie e.V.**

**Neuroendokrine Tumoren von Magen, Darm
und Pankreas**

am 17. April 2010

Priv.-Doz. Dr. med. Martin Anlauf, Düsseldorf

Prof. Dr. med. Günter Klöppel, München

Priv.-Doz. Dr. med. Marianne Pavel, Berlin

Priv.-Doz. Dr. med. Andreas Raffel, Düsseldorf

Tagungsort:

Fortbildungszentrum der Deutschen Abteilung der IAP

Auguststr. 19-29

53229 Bonn

Beginn: 8.30 Uhr (s.t.)

Fall 1**Klinik:**

52-jährige Patientin mit unspezifischen Oberbauchbeschwerden. Magenbiopsie (Corpus, klinische Lokalisationsangabe). Deutlich erhöhte Gastrin-Serumspiegel, jedoch klinisch kein Anhalt für ein Zollinger-Ellison Syndrom. Kein Nachweis von Parietalzell- und Intrinsicfaktor- Autoantikörpern im Serum. Kein hereditärer Hintergrund. Gastrinom? Ursache der Hypergastrinämie?

Fall 2**Klinik:**

69-jährige weibliche Patientin mit seit mehr als einem Jahrzehnt bekannter Typ A Gastritis. Endoskopisch mehr als 50 kleine polypöse Schleimhautveränderungen in Fundus und Korpus. Das Antrum endoskopisch unauffällig. Keine endokrinologische Symptomatik. Kein hereditärer Hintergrund. Zustand nach mehrfachen Polypektomien. Jetzt Durchführung einer Gastrektomie (Präparat).

Fall 3**Anamnese:**

Polypöser Magentumor bei einem 77-jährigen männlichen Patienten mit seit mehr als 20 Jahren bekannter Typ A Gastritis. Keine endokrinologische Symptomatik.

Fall 4**Klinik:**

44-jähriger männlicher Patient mit rasch sich entwickelndem Ikterus. Mittels Ultraschall, ERCP und MRT kein sicherer Nachweis eines Tumors. Therapie: Papillotomie. Ein Jahr später erneut identische Beschwerden. Therapie: Sphinkterotomie. Ein weiteres Jahr später unspezifische Oberbauchschmerzen und erneut Ikterus. Therapie: Papillendilatation. Insgesamt drei Jahre nach Behandlungsbeginn und intensiver Bildgebung echoendosonografisch Verdacht auf einen Tumor im Bereich der Papille, möglicherweise mit Beteiligung des Pankreaskopfes. Zusätzlich ein kleiner Leberrundherd. Keine endokrinologische Symptomatik. Kein Anhalt für einen hereditären Hintergrund. Whipple-Operation und Leberkeilexzidat.

Fall 5**Klinik:**

62-jährige Patientin mit Anämie. Klinisch Verdacht auf obere gastro-intestinale Blutung. Endoskopisch in Bulbus duodeni und pars descendens kein suspekter Befund. In der Magen-Darmpassage suspekter polypöser Befund im weiter aboral gelegenen Duodenum. Keine endokrinologische Symptomatik. Kein Hinweis für eine hereditäre Erkrankung. Laparotomie mit Duodenotomie und Polypenexzision.

Fall 6**Anamnese:**

66-jähriger männlicher Patient mit Brennen und Druckgefühl im Epigastrium. ASS-Einnahme. Endoskopisch im Bulbus duodeni Zufallsbefund einer pseudopolypösen Schleimhauterhabenheit. Hyperplastische Brunner'sche Drüsen oder Magenschleimhautektomie?

Fall 7**Klinik:**

66-jährige Patientin mit unspezifischen abdominellen Schmerzen seit mehreren Monaten. Sonografisch tumorverdächtiger größerer Herdbefund in der Leber. Mittels Octreotidskan im unteren Abdomen Rezeptor-positiver Tumor. Ileocoecalresektion (Präparat) und Leberkeilresektion. Kein Hinweis für eine hereditäre Erkrankung. Kein Anhalt für ein Karzinoidsyndrom.

Fall 8**Klinik:**

41-jähriger männlicher Patient mit V.a. akute Appendizitis.

Fall 9**Klinik:**

43-jähriger männlicher Patient mit Verdacht auf Appendizitis.

Fall 10 a**Klinik von 10a:**

74-jähriger männlicher Patient. Vorsorgekoloskopie. Endoskopisch V.a. Adenom im Kolon ascendens.

Fall 10 b**Klinik von 10b:**

67-jähriger männlicher Patient. Seit mehreren Monaten unklare linksbetonte Unterbauchschmerzen. In der Koloskopie zeigt sich ein etwa 2 cm durchmessender Tumor im Sigma, 20 cm ab ano gelegen. Abdomen-CT: Multiple tumorverdächtige Leberherde. Keine endokrinologische Symptomatik. Keine hereditären Erkrankungen. Resektion des Rektosigmoids (Präparat).

Fall 11**Klinik:**

54-jährige Patientin mit unklaren abdominellen Schmerzen seit etwa einem Monat. Keine endokrinologische Symptomatik. Koloskopisch Nachweis und Abtragung eines etwa 1.5 cm durchmessenden Polypens im Rektum (Präparat). Mittels Endosonographie zusätzlich Nachweis mehrerer vergrößerter echoarmer Lymphknoten in der unmittelbaren Umgebung. Nach 4 Wochen weiterhin echoarme Lymphknoten nachweisbar. Deshalb Rektosigmoidresektion. Diagnose: Lymphknotenmetastasen eines neuroendokrinen Tumors in einem von 21 Lymphknoten. Kein Hinweis für einen hereditären Hintergrund.

Fall 12**Klinik:**

72-jährige Patientin mit multiplen, teils konfluierenden Tumorknoten im Bereich von Peritoneum und Omentum majus. Primarius? Tumorentität? Auf Rückfrage hin keine funktionelle Aktivität und kein familiärer Hintergrund. In der Bildgebung kein Hinweis für einen Primarius.

Fall 13**Klinik:**

62-jährige Patientin. Nach klinischen Angaben multiple Leber- und Lungenmetastasen eines neuroendokrinen Tumors. Seit etwa drei Jahren trotz intensiver Bildgebung kein Anhalt für einen Primarius. Klinische Fragestellungen: Primarius? Proliferative Aktivität? Die Rückfrage bei der Klinik ergibt, dass keine funktionelle Aktivität vorliegt, kein Nachweis einer Erhöhung spezifischer Hormone im Serum. Ein hereditärer Hintergrund ist nicht bekannt. Seit kurzem neu aufgetretene Vergrößerung paratrachealer Lymphknoten.

Fall 14**Klinik:**

67-jähriger Patient mit unspezifischen Oberbauchbeschwerden. Sonographisch und im CT findet sich ein 3 cm durchmessender Tumor im Pankreasschwanz. Kein Hinweis auf ein familiäres Tumorsyndrom. Pankreasschwanzresektion. Frage nach adjuvanter Chemotherapie. Bitte um Nachweis von Somatostatinrezeptoren.

Fall 15**Klinik:**

81-jähriger Patient mit seit mehreren Jahren bestehenden unspezifischen Beschwerden wie Nervosität, Agitiertheit und Schweißausbrüchen. Schließlich Zunahme der Symptomatik, insbesondere morgens, bis hin zu deliranten Zuständen und schließlich Bewusstseinsverlust. Positiver oraler Glucosetoleranztest. Äquimolare Erhöhung von Insulin und C-Peptid. Sonografisch und mittels MRT kein Herdbefund nachweisbar. Schließlich Laparotomie und Freilegung des Pankreas. Mittels Palpation und intraoperativer Echosonographie Nachweis eines etwa 0.9 cm durchmessenden Tumors im Pankreaskopf. Keine Assoziation zum Ductus Pancreaticus. Enukleation des Tumors (Präparat). Anschließend deutliche Besserung der endokrinologischen Symptomatik. Kein Hinweis für einen hereditären Hintergrund.

Fall 16

Klinik:

48-jährige Patientin. In den letzten 2 Jahrzehnten Z.n. mehrfachen Pankreaenukleationen. Diagnose jeweils hochdifferenzierter insulin-produzierenden neuroendokriner Tumor (Insulinom). Jeweils Besserung der Symptome nach operativer Therapie. Seit mehreren Monaten wieder persistierende hyperinsulinämische Hypoglykämieanfälle. In der Bildgebung kein Herdbefund. Intraoperativ mittels Palpation drei fragliche Tumorherde im Pankreas corpus. Segmentresektat des Pankreas corpus.

Fall 17

Klinik:

57-jähriger Patient mit unspezifischen Oberbauchbeschwerden. In der Bildgebung etwa 8 cm durchmessender unscharf begrenzter Pankreastumor. Keine endokrinologische Symptomatik. Kein Hinweis für einen hereditären Hintergrund. Whipple-Operation (Pankreaspräparat).

Fall 18

Klinik:

73-jähriger Patient mit unspezifischen Oberbauchbeschwerden. Sonographisch und im CT findet sich ein 3,5 cm durchmessender Tumor im Pankreasschwanz. Kein Hinweis auf ein familiäres Tumorsyndrom. Pankreasschwanzresektion.

Fall 19

Klinik:

38-jährige Patientin mit bekannter MEN1-Erkrankung.

03/03 Parathyreoidektomie bei Primärem Hyperparathyroidismus bei Vier-Drüsen-Hyperplasie

2004 Auftreten multipler endokriner Tumoren:

- Hypophysenadenom
- Nebennierenrindenadenom rechts (mit Cushing-Syndrom)
- Zystischer Pankreastumor (Präparat 12a)

05/05 SSTR2-Szintigraphie bei Hypergastrinämie (Gastrin basal: 302 ng/l) und positivem Sekretin-Test. Klinisch **Zollinger-Ellison Syndrom**

- Nachweis von drei SSTR2-positiven Befunden prävertebral (Pankreas?)

10/05 Selektiver arterieller Kalzium Injektionstest: Gastrinom im Versorgungsgebiet der A. gastroduodenalis und der A. mesenterica superior

11/05 **Totale Duodenopankreatektomie (Präparate 19 a-c)**