

Primární neuroendokrinní karcinom jater

Dvořáčková J.¹, Mačák J.¹, Fakhouri F.¹, Horáček J.¹, Plášek J.²

¹ Ústav patologie Lékařské fakulty Ostravské univerzity a Fakultní nemocnice v Ostravě

² Interní klinika Lékařské fakulty Ostravské univerzity a Fakultní nemocnice v Ostravě

SOUHRN

Primární neuroendokrinní karcinom jater patří ke vzácně se vyskytujícím nádorům, který pravděpodobně vychází z roztroušených neuroendokrinních buněk žlučových cest. V našem případě šlo o 72-letého muže, u kterého docházelo postupně k úbytku váhy a k průjmům. Vzhledem k tomu, že pacient pobýval v Dominikánské republice, pomýšlelo se na parazitární onemocnění. To se však neprokázalo. Dalším vyšetřením byla zjištěna nádorová infiltrace jater. Byl proveden cytologický odběr tenkou jehlou z místa nádoru.

Vyšetření ukázalo, že se jedná o neuroendokrinní karcinom. Nádorové buňky exprimovaly neuroendokrinní markery (chromogranin, synaptofyzin, CD56 a NSE) stejně tak i epitelový marker AE1-AE3. Nádor byl považován za metastázu primárního nádoru, který se pravděpodobně nachází v gastrointestinálním traktu. Pacient se podrobil zevrubnému klinickému vyšetření včetně gastroscopie, kolonoskopie, ¹¹¹In-oktreoskenové scintigrafii, počítačové tomografii a vyšetření magnetickou rezonancí. Metody ukázaly metastázy v obratlech, pánvi, dlouhých kostech a lebce. Žádné další nádorové ložisko v plicích, v gastrointestinálním traktu nebo v pankreatu nebylo zjištěno. Pacient postupně kachektizoval a zemřel.

Pitva ukázala masivní multicentrickou nádorovou infiltraci jater. Histologicky šlo o dobře diferencovaný neuroendokrinní karcinom, který přecházel do intermediálních až malých buněk. V gastrointestinálním traktu, plicích a ani v pankreatu se při pitvě žádné nádorové ložisko nenašlo. Domníváme se, že šlo o primární neuroendokrinní karcinom jater.

Klíčová slova: neuroendokrinní karcinom – játra – primární nádor

Primary hepatic neuroendocrine carcinoma

SUMMARY

Primary neuroendocrine carcinoma of the liver is a rare tumour, probably arising from scattered neuroendocrine cells of the bile duct. We present the case of a 72-year-old male who experienced gradual weight loss and diarrhoea. Given the fact that he had stayed in the Dominican Republic, a parasitic disease was initially suspected. However, this was not confirmed. Further examination showed tumour infiltration of the liver. Fine needle aspiration cytology of the tumour site was performed.

The diagnostic procedure revealed neuroendocrine carcinoma. The tumour cells expressed the following neuroendocrine markers (chromogranin, synaptophysin, CD56 and NSE) as well as the epithelial marker AE1-AE3. The tumour was considered metastasis of the primary tumour located in the gastrointestinal tract. A thorough clinical examination was performed including gastroscopy, colonoscopy, In-111 Octreoscan scintigraphy, computed tomography and magnetic resonance imaging. These methods revealed metastases in the vertebrae, pelvis, long bones and skull. No other tumour sites were found in the lungs, gastrointestinal tract or pancreas. The patient became increasingly cachexic and later died.

An autopsy showed massive multicentric tumour infiltration of the liver. Histological examination revealed well differentiated neuroendocrine carcinoma which transformed into intermediate and small cells. The autopsy found no tumour sites in the gastrointestinal tract, lungs or pancreas. The results were suggestive of primary neuroendocrine carcinoma of the liver.

Keywords: neuroendocrine carcinoma – liver – primary tumour

Cesk Patol 2012; 48(1): 49–52

Většina dobře diferencovaných neuroendokrinních nádorů (WDNET) a dobře diferencovaných neuroendokrinních karcinomů (WDNEC) vzniká v gastrointestinálním traktu (GIT), méně často v plicích a v pankreatu. V játrech je jejich výskyt vzácný. Ojedinelé jsou v játrech popsány i špatně diferencované neuroendokrinní karcinomy (malobuněčné karcinomy) (1–3). WDNET popsal jako první v játrech Edmondson v r. 1958 (4,5). Množství publikovaných případů je několik desítek, Modlín a spol. v r. 2005 (6) uvádějí 95 případů. Soga (2) v japonském registru zjistili 126 takových ná-

dorů. Většina patří k WDNET. Nádory se odvozují pravděpodobně z neuroendokrinních buněk, které jsou roztroušeny mezi buňkami sliznice žlučových cest. Obdobně je tomu tak i u primárních neuroendokrinních nádorů žlučnicku. Dřívější koncepce odvozovaly neuroendokrinní buňky z neurální lišty. V současné době se jejich embryologický původ odvozuje z endodermu. Podle některých autorů (4) mohou tyto nádory vznikat i z aberantních tkání pankreatu v jaterním parenchymu a případně i pluripotentních jaterních buněk (5,6).

MATERIÁL A METODIKA

72-letý muž byl přijat do nemocnice s průjmy, které trvaly 2 měsíce, a s úbytkem váhy. Zavádějící informací byl pacientem uváděný pobyt v Dominikánské republice. V klinických úvahách bylo parazitární onemocnění. Vyšetření ultrazvukem ukázalo mnohočet-

✉ Adresa pro korespondenci:

Prof. MUDr. J. Mačák, CSc.

Ústav patologie LF OU a FN Ostrava-Poruba

Tr. 17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava-Poruba

tel: 737054581

e-mail: macak.jirka@seznam.cz