

DOI: 10.21294/1814-4861-2017-16-1-98-103

УДК: 616.37-006+616-006.38.03-056.7]-072.1-089-073.48

Для цитирования: Тавобилов М.М., Карпов А.А., Коржева И.Ю., Паклина О.В., Сетдикова Г.Р., Шабунин А.В., Бедин В.В., Бурдюков М.С. Эндоскопическая резекция соматостатиномы ампулы большого дуоденального сосочка под контролем ультразвукового исследования у больной с наследственным нейрофиброматозом. Сибирский онкологический журнал. 2017; 16 (1): 98–103.

For citation: Tavobilov M.M., Karpov A.A., Korzheva I.Yu., Paklina O.V., Setdikova G.R., Shabunin A.V., Bedin V.V., Burdyukov M.S. Endoscopic ultrasound-guided resection of somatostatinoma of the ampulla of the major duodenal papilla in the patient with inherited neurofibromatosis. Siberian Journal of Oncology. 2017; 16 (1): 98–103.

ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ РЕЗЕКЦИЯ СОМАТОСТАТИНОМЫ АМПУЛЫ БОЛЬШОГО ДУОДЕНАЛЬНОГО СОСОЧКА ПОД КОНТРОЛЕМ УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ У БОЛЬНОЙ С НАСЛЕДСТВЕННЫМ НЕЙРОФИБРОМАТОЗОМ

М.М. Тавобилов^{1,2}, А.А. Карпов¹, И.Ю. Коржева^{1,2}, О.В. Паклина¹, Г.Р. Сетдикова¹, А.В. Шабунин^{1,2}, В.В. Бедин^{1,2}, М.С. Бурдюков^{1,3}

Городская клиническая больница им. С.П. Боткина, г. Москва, Россия¹

125284, г. Москва, 2-й Боткинский проезд, 5. E-mail: botkintmm@yandex.ru¹

ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования», г. Москва, Россия²

ФГБУ «Российский онкологический научный центр им. Н.Н. Блохина» МЗ РФ, г. Москва, Россия³
115448, г. Москва, Каширское шоссе, 24³

Аннотация

Описание клинического случая. Пациентка В., 50 лет, страдающая наследственным нейрофиброматозом 1-го типа, обратилась в ГКБ им. С.П. Боткина в связи с выявленным образованием в проекции большого дуоденального сосочка (БДС). Проведена папилэктомия с последующим морфологическим и иммуногистохимическим исследованием. **Обсуждение.** Частота встречаемости соматостатиномы составляет около 1 случая на 40 млн. человек. Сочетание нейрофиброматоза 1-го типа и соматостатиномы именно ампулы БДС исчисляется единицами. Благодаря визуализации распространения опухоли во всех слоях стенки кишки и БДС посредством эндосонографии появилась возможность выполнять радикальные эндохирургические операции. **Выводы.** Применение органосберегающих эндоскопических резекционных вмешательств у больных с сочетанием наследственного нейрофиброматоза и соматостатиномы ампулы большого дуоденального сосочка малых размеров может служить альтернативой панкреатогастродуоденальной резекции.

Ключевые слова: соматостатинома, нейрофиброматоз 1-го типа, эндоскопическая резекция, эндосонография.

Нейроэндокринные опухоли (НЭО) являются редко встречающимися новообразованиями, ежегодно выявляется 1–4 случая на каждые 100 тыс. человек [1]. Нейроэндокринные опухоли желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) диагностируются у больных любого возраста, но наиболее часто на пятом десятке жизни [2]. Lanhans впервые описал карциноидную опухоль тонкой кишки в 1867 году. Классификация гормонпродуцирующих опухолей двенадцатиперстной кишки (ДПК) основана на виде гормональной активности, потому как каждый из гормонов проявляется собственным клиническим синдромом. Около 70 % НЭО рас-

положены в тонкой кишке, из них 22 % – в ДПК. По классификации ВОЗ 2010 года эти опухоли относятся к группе grade 1 или 2 НЭО (или же карциноиды) и отделены от низкодифференцированных нейроэндокринных карцином grade 3. Высоккодифференцированные опухоли двенадцатиперстной кишки составляют около 2,6 % от общего числа НЭО. Карциноиды двенадцатиперстной кишки (ДПК) являются, как правило, гормонально неактивными опухолями [3].

Соматостатинома – редкая опухоль, возникающая, как правило, в поджелудочной железе (ПЖ) или ДПК с частотой 1 случай на 40 млн человек.

Впервые панкреатическая соматостатинома описана Larsson в 1977 году, и начиная с этого момента появились сообщения лишь о 200 заболевших [4]. Соматостатин продуцирующие опухоли дают начало соматостатин ассоциированному ингибирующему синдрому, впервые описанному Крейгс в 1979 году [1]. Классический соматостатиновый синдром включает триаду признаков: сахарный диабет, холедохолитиаз, стеаторрею (иногда в сочетании с гипо- или ахлоргидрией) и проявляется с увеличением размера опухоли. Соматостатиномы ДПК зачастую ассоциированы с нейрофиброматозом 1-го типа (НФ 1) и крайне редко метастазируют [5].

В представленном клиническом случае дооперационный диагноз был до конца не ясен.

Пациентка В., 50 лет, страдающая наследственным нейрофиброматозом 1-го типа, обратилась в ГКБ им. С.П. Боткина в связи с выявленным образованием в проекции большого дуоденального сосочка (БДС) в ходе подготовки для планового оперативного лечения по поводу кистозного поражения яичников. По данным МРТ (рис. 1) и УЗИ брюшной полости визуализировано образование в проекции БДС, размером до 2 см, при этом отмечались признаки билиарной и панкреатической гипертензии (холедох диаметром до 17 мм, долевы печеночные протоки – до 7,5 мм, главный панкреатический проток (ГПП) в головке – до 7,5 мм, в теле – 5 мм, в хвосте – 1,5 мм). Обращало на себя внимание повышение ферментов холестаза (гамма-глутаминтрансфераза (ГГТ) – более 400 Ед/л, АСТ и АЛТ – до 130 Ед/л). Уровень опухолевых маркеров не превышал показателей нормы. По данным рентгенографии органов грудной клетки очаговых поражений легких не выявлено.

Стандартным исследованием пациентов с подозрением на НЭО является ПЭТ с ^{18}F -флюорин-флюоро-2-деоксиглюкозой, ПЭТ с ^{68}Ga , сцинтиграфия с меченым октреотидом («Ostreoscan», Октреоскан) [6], но выполнение этих исследований в наших условиях было невозможно по техническим причинам.

С учетом наличия признаков объемного образования БДС было решено выполнить дуоденоскопию (рис. 2), эндо-УЗИ с тонкоигольной биопсией. По данным эндо-УЗИ (рис. 3), в ампуле БДС определялось объемное образование размером до 20 мм, стенка ампулы БДС толщиной до 5 мм, отмечалось нарушение дифференцировки слоев. Объемное образование инфильтрировало слизистый и подслизистый слои, мышечный слой был свободен от опухолевых масс. Холедох расширен до 17 мм. ГПП диаметром 7,5–5,0–1,5 мм соответственно.

Большая обсуждена на консилиуме, после чего было решено выполнить эндоскопическую папилэктомию под контролем эндо-УЗИ, с одновременным стентированием Вирсунгова протока и холедоха с целью предупреждения развития

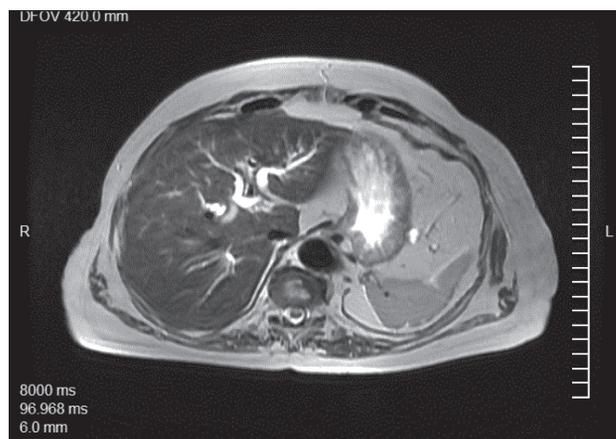


Рис. 1. МРТ брюшной полости (билиарная гипертензия)

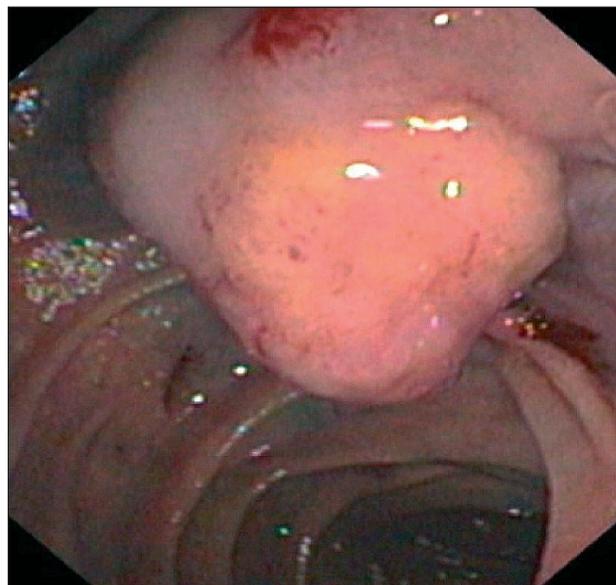


Рис. 2. Видеодуоденоскопия. Новообразование БДС



Рис. 3. Эндосонография. Новообразование БДС

острого панкреатита и стеноза терминального отдела холедоха. В послеоперационном периоде осложнений не отмечено.

При микроскопическом исследовании опухоль представляла собой разрастания тубуло-железистых структур в слизистом, подслизистом и мышечном слоях. Опухолевый рост имел диффузный характер, без тенденции к формированию узла (рис. 4). Опухолевые клетки с мелкозернистой эозинофильной цитоплазмой и центрально-расположенным округлым ядром, с равномерно распределенным хроматином в виде «соль и перец». Строма опухоли коллагеновая с псаммомными тельцами (рис. 5). Митотическая активность низкая, одна фигура митоза в 10 ПЗ. В крае резекции опухолевого роста нет (R0). При иммуногистохимическом исследовании отмечалась диффузная положительная реакция с синаптофизинном (рис. 6), хромогранинном А, соматостатином (рис. 7) и отрицательная реакция с инсулином, глюкагоном, гистрином, серотонином. Индекс мечения с Кi67 не

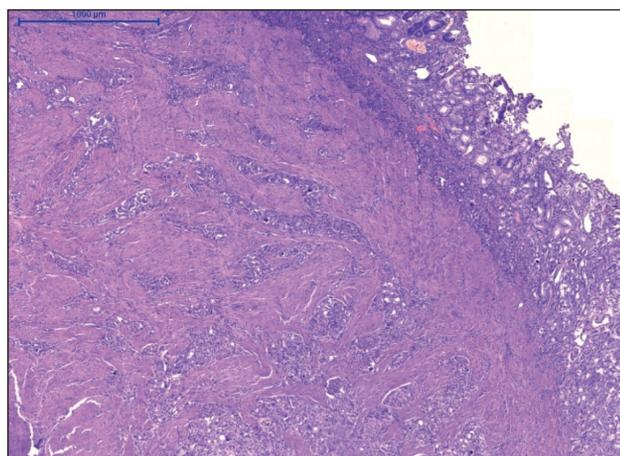


Рис. 4. Микрофото. Разрастания тубуло-железистых структур в слизистом, подслизистом и мышечном слоях стенки ДПК, без формирования опухолевого узла. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 100$

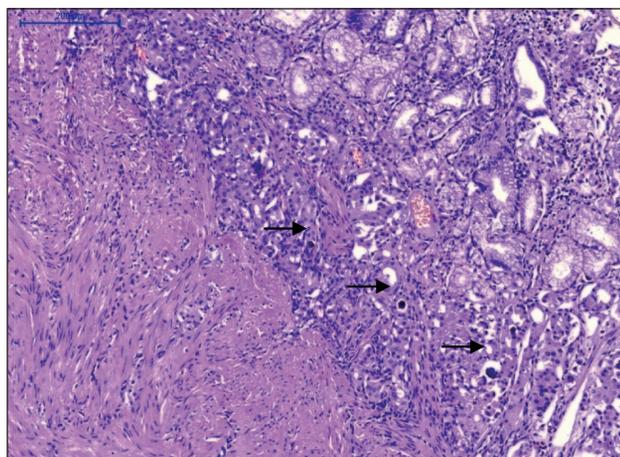


Рис. 5. Микрофото. Псаммомные тельца, обозначены стрелкой. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 200$

превышал 2%. Гистологическое заключение: высокодифференцированная нейроэндокринная опухоль (grade 1) ампулярной области, функциональный тип (соматостатинома). Опухоль инфильтрирует слизистый, подслизистый и мышечный слои, размером 1,5 см (pT₁). В крае резекции опухолевого роста нет (R0).

Через две недели после оперативного вмешательства пациентке была выполнена контрольная дуоденоскопия с щипковой биопсией. При осмотре поверхности резекции визуализирован эпителизирующийся язвенный дефект, стенты из холедоха и ГПП удалены. При повторном гистологическом исследовании в крае резекции опухолевых клеток не обнаружено.

Обсуждение

Как правило, карциноиды ДПК в большинстве своем представляют собой НЭО низкой степени злокачественности [7]. Термин «нейроэндокринные» основывается на схожей с нервными клетками экспрессии этими опухолевыми клетками специфических белков (синаптофизин, нейроспецифическая енолаза, хромогранин А). Эти опухоли берут свое начало из энтерохромаффинных клеток желудочно-кишечного тракта (ЖКТ). ЖКТ содержит до 14 различных типов эндокринных клеток, включая энтерохромаффинные клетки, которые и ассоциируются с карциноидными опухолями. Как правило, карциноидные опухоли ДПК – это нефункционирующие, единичные, хорошо дифференцированные и медленно растущие образования. До 22% НЭО тонкой кишки представлены образованиями начальных отделов ДПК. Эндоскопически на ранних стадиях они представляют собой полиповидные разрастания. Клинически могут проявлять себя болевым синдромом, тошнотой, рвотой, кровотечениями. Большинство пациентов не имеют отдаленных метастазов. Для соматостатиномы ДПК соматостатин-ассоциированный синдром может присутствовать только при образованиях более 4 см [8, 9].

Соматостатин – циклический тетрапептид, секретлируемый гипоталамусом, корой головного мозга, спинным мозгом, вагусом, D-клетками островков Лангерганса поджелудочной железы, желудком, ДПК и тонкой кишкой. Соматостатиномы составляют менее 1% от всех опухолей ЖКТ [10]. Зачастую, соматостатинома сопутствует наследственным заболеваниям: НФ 1, множественной эндокринной неоплазии 1-го типа, синдрому Гиппель – Линдау и проявляется наличием объемного образования в поджелудочной железе (70%) и только в 3% случаев вовлекает ампулу Фатерова соска [11].

Частота встречаемости соматостатиномы составляет около 1 случая на 40 млн человек с медианой возраста возникновения около 50 лет. НФ 1-го типа, известный также как болезнь фон Реклин-

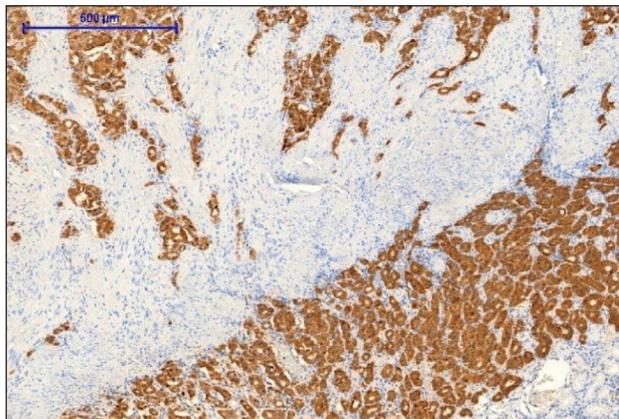


Рис. 6. Микрофото. Иммуногистохимическое исследование. Выраженная диффузная реакция с синаптофизинном, $\times 200$

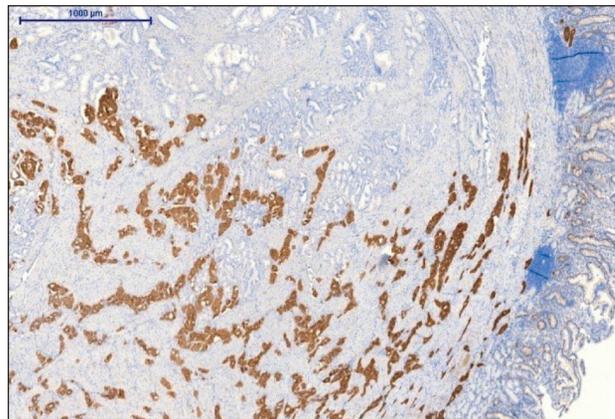


Рис. 7. Микрофото. Иммуногистохимическое исследование. Выраженная диффузная реакция с соматостатином, $\times 100$

гаузена, – аутосомно-доминантное заболевание с частотой около 1 на 3 000 рождающихся. Периапулярные нейрофибромы и НЭО сопутствуют этому заболеванию. При этом число пациентов с сочетанием НФ 1 и соматостатиномы именно ампулы БДС исчисляется единицами [12].

За последние 35 лет, благодаря новым визуализационным возможностям, совершенствованию лабораторной диагностики, а также техники выполнения эндоскопических исследований рост выявляемости НЭО составил до 500 %. При этом 5-летняя выживаемость больных с НЭО выросла на 20 %, с соматостатиномами – на 60 %, продолжительность жизни больных без метастазов в печень и лимфоузлы – на 100 % [2]. При использовании современной эндоскопической техники выявляются НЭО небольшого размера. Наиболее точным диагностическим методом является эндо-УЗИ, который позволяет выявить вовлечение слоев стенки ДПК [13].

Пока нет единой хирургической тактики, касающейся лечения НЭО. В литературе описаны единичные случаи, когда больные с сочетанием НФ 1 и соматостатиномы ДПК были прооперированы в объеме панкреатогастродуодальной резекции (ПГДР), но с учетом особенности патоморфологии,

отсутствия большого числа клинических наблюдений эти опухоли, по всей видимости, могут быть удалены с помощью различных хирургических вмешательств. Как правило, резекция опухоли и регионарных лимфатических узлов рекомендуется при образованиях более двух сантиметров. В отношении образований до 2 см, особенно в случае высокодифференцированного гистотипа, без гормональной активности – единого мнения экспертов нет. Как известно, опухоли периапулярной зоны считаются крайне злокачественными, и, как правило, ПГДР является единственной возможной хирургической процедурой.

Благодаря возможности визуализации распространения опухоли во всех слоях стенки кишки и БДС посредством эндосонографии появилась возможность выполнять радикальные эндохирургические операции. В представленном случае применение резекционного вмешательства в периапулярной зоне под контролем эндо-УЗИ, дополненного профилактическим стентированием Вирсунгова протока и холедоха, а также гистологическим исследованием краев резекции, позволило избежать вмешательства в объеме ПГДР и сопутствующих ему осложнений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Krejs G.J., Orci L., Conlon J.M., Ravazzola M., Davis G.R., Raskin P., Collins S.M., McCarthy D.M., Baetens D., Rubenstein A., Aldor T.A., Unger R.H. Somatostatinoma syndrome. Biochemical, morphologic and clinical features. *N Engl J Med.* 1979 Aug 9; 301 (6): 285–92.
2. Oller B., Haetta H.H., Lorenzo-Zúñiga V., Julián J.F., de Vega V.M., Fernández-Llamazares J., Boix J. Double somatostatinoma and double papillectomy in a patient with type 1 neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) *Endoscopy.* 2012; 44 Suppl 2 UCTN: E344-5. doi: 10.1055/s-0032-1309912.
3. Bosman F.T., Carneiro F., Hruban R.H., Theise N.D. WHO Classification of Tumor of the Digestive System. Lyon, IARC Press. 2010; 417 p.
4. Williamson J.M., Thorn C.C., Spalding D., Williamson R.C. Pancreatic and peripancreatic somatostatinomas. *Ann R Coll Surg Engl.* 2011 Jul; 93 (5): 356–60. doi: 10.1308/003588411X582681.
5. Bhandari R., Riddiough G., Lokan J., Weinberg L., Efthymiou M., Nikfarjam M. Somatostatinoma of the minor papilla treated by local excision in a patient with neurofibromatosis type 1. *JOP.* 2015 Jan 31; 16 (1): 81–4. doi: 10.6092/1590-8577/2906.
6. Falconi M., Bartsch D.K., Eriksson B., Klöppel G., Lopes J.M., O'Connor J.M., Salazar R., Taal B.G., Vullierme M.P., O'Toole D.; Barce-

lona Consensus Conference participants. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with digestive neuroendocrine neoplasms of the digestive system: well-differentiated pancreatic non-functioning tumors. *Neuroendocrinology.* 2012; 95 (2): 120–34. doi: 10.1159/000335587.

7. Jensen R.T., Rindi G., Arnold R., Lopes J.M., Brandi M.L., Bechstein W.O., Christ E., Taal B.G., Knigge U., Ahlman H., Kwekkeboom D.J., O'Toole D.; Frascati Consensus Conference; European Neuroendocrine Tumor Society. Well-differentiated duodenal tumor/carcinoma (excluding gastrinomas). *Neuroendocrinology.* 2006; 84 (3): 165–72. doi: 10.1159/000098008.

8. Cappelli C., Agosti B., Braga M., Cumetti D., Gandossi E., Rizzoni D., Agabiti Rosei E. Von Recklinghausen's neurofibromatosis associated with duodenal somatostatinoma. A case report and review of the literature. *Minerva Endocrinol.* 2004 Mar; 29 (1): 19–24.

9. Deschamps L., Dokmak S., Guedj N., Ruzsniowski P., Sauvanet A., Couvelard A. Mixed endocrine somatostatinoma of the ampulla of Vater associated with a neurofibromatosis type 1: a case report and review of the literature. *JOP.* 2010 Jan 8; 11 (1): 64–8.

10. Anlauf M., Garbrecht N., Bauersfeld J., Schmitt A., Henopp T., Komminoth P., Heitz P.U., Perren A., Klöppel G. Hereditary neuroendocrine tumors of the gastroenteropancreatic system. *Virchows Arch.* 2007 Aug; 451 Suppl 1: S29-38. doi: 10.1007/s00428-007-0450-3.

11. Fendrich V, Ramaswamy A, Slater E.P., Bartsch D.K. Duodenal somatostatinoma associated with Von Recklinghausen's disease. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2004; 11 (6): 417–21. doi: 10.1007/s00534-004-0918-3.

12. Bettini R., Falconi M., Crippa S., Capelli P., Boninsegna L., Pederzoli P. Ampullary somatostatinomas and jejunal gastrointestinal stromal tumor in a patient with Von Recklinghausen's disease. World J Gastroenterol. 2007 May 21; 13 (19): 2761–3.

13. Barresi L., Tarantino I., Ligresti D., Liotta R., Curcio G., Granata A., Marrone G., Traina M. Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration diagnosis of mixed endocrine somatostatinoma of the minor papilla in von Recklinghausen disease. Endoscopy. 2014; 46 Suppl 1 UCTN: E664-5. doi: 10.1055/s-0034-1390868.

Поступила 22.11.16
Принята в печать 16.01.17

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Тавобиллов Михаил Михайлович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры хирургии, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; заведующий отделением хирургии печени и поджелудочной железы, Городская клиническая больница им. С.П. Боткина (Москва, Россия). E-mail: botkintmm@yandex.ru. SPIN-код: 9554-5553.

Карпов Алексей Андреевич, врач-хирург отделения хирургии печени и поджелудочной железы, Городская клиническая больница им. С.П. Боткина (Москва, Россия). SPIN-код: 9877-4166.

Коржева Ирина Юрьевна, доктор медицинских наук, профессор кафедры эндоскопии, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; заведующая эндоскопическим отделением, Городская клиническая больница им. С.П. Боткина (Москва, Россия).

Паклина Оксана Владимировна, доктор медицинских наук, заведующая патологоанатомическим отделением, Городская клиническая больница им. С.П. Боткина (Москва, Россия). SPIN-код: 4575-9762.

Сетдикова Галия Равиловна, кандидат медицинских наук, врач-патологоанатом патологоанатомического отделения, Городская клиническая больница им. С.П. Боткина (Москва, Россия). SPIN-код: 6551-0854.

Шабунин Алексей Васильевич, член-корр. РАН, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой хирургии, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; главный врач, Городская клиническая больница им. С.П. Боткина (Москва, Россия). SPIN-код: 8917-7732.

Бедин Владимир Владимирович, доцент кафедры хирургии, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования РМАПО; заместитель главного врача по хирургии, Городская клиническая больница им. С.П. Боткина (Москва, Россия).

Бурдюков Михаил Сергеевич, кандидат медицинских наук, доцент кафедры эндоскопии, Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования; старший научный сотрудник эндоскопического отделения, РОНЦ им. Н.Н. Блохина (Москва, Россия).

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки / конфликта интересов, о котором необходимо сообщить

ENDOSCOPIC ULTRASOUND-GUIDED RESECTION OF SOMATOSTATINOMA OF THE AMPULLA OF THE MAJOR DUODENAL PAPILLA IN THE PATIENT WITH INHERITED NEUROFIBROMATOSIS

M.M. Tavobilov^{1,2}, A.A. Karpov¹, I.Yu. Korzheva^{1,2}, O.V. Paklina¹, G.R. Setdikova¹, A.V. Shabunin^{1,2}, V.V. Bedin^{1,2}, M.S. Burdyukov^{1,3}

S.P. Botkin Municipal Clinical Hospital, Moscow, Russia¹

5, 2-nd Botkinsky Proezd, 125284-Moscow, Russia. E-mail: botkintmm@yandex.ru¹

Russian Medical Academy for Postgraduate Education, Moscow, Russia²

2/1, Barrikadnaya Street, 125993-Moscow, Russia²

N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Moscow, Russia³

24, Kashirskoe Shosse, 115448-Moscow, Russia³

Abstract

Case report. We present the case of a 50-year-old female patient with inherited type 1 neurofibromatosis, who was found to have a tumor in the major duodenal papilla. She underwent endoscopic ultrasound-guided resection of the major duodenal papilla with subsequent histological and immunohistochemical examination.

Discussion. Somatostatinomas are rare neuroendocrine tumors of the gastrointestinal tract with an annual incidence of 1 case per 40 million people. The combination of type 1 neurofibromatosis and somatostatinoma of the ampulla of the major duodenal papilla occurs extremely rarely. Endoscopic ultrasound provides visualization of tumor spread in all layers of the intestinal wall and in the major duodenal papilla, thus giving opportunity to perform radical surgery by minimally invasive method. **Conclusions.** Minimally invasive endoscopic surgery

in patients with a combination of type 1 neurofibromatosis and somatostatinoma is a good alternative to pancreatic resection in this rare category of patients. Further follow-up studies are needed.

Key words: somatostatinoma, type 1 neurofibromatosis, endoscopic resection, EUS.

REFERENCES

1. Krejs G.J., Orci L., Conlon J.M., Ravazzola M., Davis G.R., Raskin P., Collins S.M., McCarthy D.M., Baetens D., Rubenstein A., Aldor T.A., Unger R.H. Somatostatinoma syndrome. Biochemical, morphologic and clinical features. *N Engl J Med.* 1979 Aug 9; 301 (6): 285–92.
2. Oller B., Haetta H.H., Lorenzo-Zúñiga V., Julián J.F., de Vega V.M., Fernández-Llamazares J., Boix J. Double somatostatinoma and double papillectomy in a patient with type 1 neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) *Endoscopy.* 2012; 44 Suppl 2 UCTN: E344-5. doi: 10.1055/s-0032-1309912.
3. Bosman F.T., Carneiro F., Hruban R.H., Theise N.D. WHO Classification of Tumor of the Digestive System. Lyon, IARC Press. 2010; 417 p.
4. Williamson J.M., Thorn C.C., Spalding D., Williamson R.C. Pancreatic and peripancreatic somatostatinomas. *Ann R Coll Surg Engl.* 2011 Jul; 93 (5): 356–60. doi: 10.1308/003588411X582681.
5. Bhandari R., Riddiough G., Lokan J., Weinberg L., Efthymiou M., Nikfarjam M. Somatostatinoma of the minor papilla treated by local excision in a patient with neurofibromatosis type 1. *JOP.* 2015 Jan 31; 16 (1): 81–4. doi: 10.6092/1590-8577/2906.
6. Falconi M., Bartsch D.K., Eriksson B., Klöppel G., Lopes J.M., O'Connor J.M., Salazar R., Taal B.G., Vullierme M.P., O'Toole D.; Barcelona Consensus Conference participants. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with digestive neuroendocrine neoplasms of the digestive system: well-differentiated pancreatic non-functioning tumors. *Neuroendocrinology.* 2012; 95 (2): 120–34. doi: 10.1159/000335587.
7. Jensen R.T., Rindi G., Arnold R., Lopes J.M., Brandi M.L., Bechstein W.O., Christ E., Taal B.G., Knigge U., Ahlman H., Kwekkeboom D.J., O'Toole D.; Frascati Consensus Conference; European Neuroendocrine Tumor Society. Well-differentiated duodenal tumor/carcinoma (excluding gastrinomas). *Neuroendocrinology.* 2006; 84 (3): 165–72. doi: 10.1159/000098008.
8. Cappelli C., Agosti B., Braga M., Cumetti D., Gandossi E., Rizzoni D., Agabiti Rosei E. Von Recklinghausen's neurofibromatosis associated with duodenal somatostatinoma. A case report and review of the literature. *Minerva Endocrinol.* 2004 Mar; 29 (1): 19–24.
9. Deschamps L., Dokmak S., Guedj N., Ruszniewski P., Sauvanet A., Couvelard A. Mixed endocrine somatostatinoma of the ampulla of Vater associated with a neurofibromatosis type 1: a case report and review of the literature. *JOP.* 2010 Jan 8; 11 (1): 64–8.
10. Anlauf M., Garbrecht N., Bauersfeld J., Schmitt A., Henopp T., Komminoth P., Heitz P.U., Perren A., Klöppel G. Hereditary neuroendocrine tumors of the gastroenteropancreatic system. *Virchows Arch.* 2007 Aug; 451 Suppl 1: S29–38. doi: 10.1007/s00428-007-0450-3.
11. Fendrich V., Ramaswamy A., Slater E.P., Bartsch D.K. Duodenal somatostatinoma associated with Von Recklinghausen's disease. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2004; 11 (6): 417–21. doi: 10.1007/s00534-004-0918-3.
12. Bettini R., Falconi M., Crippa S., Capelli P., Boninsegna L., Pedersoli P. Ampullary somatostatinomas and jejunal gastrointestinal stromal tumor in a patient with Von Recklinghausen's disease. *World J Gastroenterol.* 2007 May 21; 13 (19): 2761–3.
13. Barresi L., Tarantino I., Ligresti D., Liotta R., Curcio G., Granata A., Marrone G., Traina M. Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration diagnosis of mixed endocrine somatostatinoma of the minor papilla in von Recklinghausen disease. *Endoscopy.* 2014; 46 Suppl 1 UCTN: E664–5. doi: 10.1055/s-0034-1390868.

Received 22.11.16
Accepted 16.01.17

ABOUT THE AUTHORS

- Tavobilov Mihail M.**, MD, PhD, Associate Professor, Surgery Department, Russian Medical Academy for Postgraduate Education; Head of Surgery Department, Botkin Hospital (Moscow Russia). E-mail: botkintmm@yandex.ru. SPIN-code: 9554-5553.
- Karpov Alexey A.**, MD, Surgeon, Surgery Department, Botkin Hospital (Moscow Russia). SPIN-code: 9877-4166.
- Korzheva Irina Yu.**, MD, DSc, Professor, Endoscopy Department, Russian Medical Academy for Postgraduate Education; Head of Endoscopy Department, Botkin Hospital (Moscow Russia).
- Paklina Oxana V.**, MD, DSc, Head of the Pathology Department, Botkin Hospital (Moscow Russia). SPIN-code: 4575-9762.
- Setdikova Galia R.**, MD, PhD, Department of Pathology, Botkin Hospital (Moscow Russia). SPIN-code: 6551-0854.
- Shabunin A.V.**, MD, DSc, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Head of Department of the Surgery, Russian Medical Academy for Postgraduate Education; Chief Physician, Botkin Municipal Hospital (Moscow Russia). SPIN-code: 8917-7732.
- Bedin Vladimir V.**, MD, PhD, Associate Professor, Surgery Department, Russian Medical Academy for Postgraduate Education; Head of the Surgery Department, Botkin Municipal Hospital (Moscow Russia).
- Burdykov Mihail S.**, MD, PhD, Associate Professor, Endoscopy Department, Russian Medical Academy for Postgraduate Education; Senior Researcher, N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center (Moscow Russia).

Authors declare lack of the possible conflicts of interests