

Pankreasın endokrin tümörleri (PET), işlevsel ve işlevsel olmayan olarak ikiye ayrılır. Klinik olarak tanı konulanların çoğu kana bir veya birden fazla hormon salgılayarak klinik bir sendroma yol açan işlevsel tümörlerdir.

PET'ler nadir olup tüm pankreas neoplazmalarının yaklaşık %1-2'sini temsil eder ve insidansı 100.000 kişide 1'dir. Bu hastaların yaklaşık %1-2'sinde ailesel yatkınlık sendromları vardır. Endokrin pankreasın neoplazmaları iki farklı epidemiyolojik grupta ortaya çıkar:

- ▶ Sporadik form: Önemli bir kişisel veya aile endokrin bozukluğu öyküsü olmayan hastalarda gelişen soliter tümörler olarak karakterize edilir.
- ▶ İkinci form, otozomal dominant kalıtım paterninde çoklu endokrin neoplazi tip 1 (MEN 1) sendromu olan akrabaları etkiler. MEN 1 sendromlu bireylerin yaklaşık %80'i yaşamları boyunca bir veya daha fazla pankreas neoplazmasına sahiptir; gastrinoma ve insülinoma en sık tanımlanan lezyonlardır.

İnsülinomalar ve gastrinomalar kabaca eşit yıllık insidanslarla ortaya çıkar; birlikte klinik

olarak belirgin pankreas endokrin tümörlerinin yarısından fazlasını oluştururlar. VIPomalar sekizde birini, glukagonomlar yaygın olarak on yedide birini oluşturur. Somatostatinomalar daha da nadirdir görülür. Fonksiyonel olmayan tümörler, endokrin pankreasın bilinen tüm neoplazmalarının %14-48'ini oluşturur.

### KLİNİK

Pankreasın endokrin tümörü olan hastalar-daki klinik tümör tarafından salgılanan hormonu yansıtır. Bu nedenle, klinik, belirti ve semptomlar farklı sendromlara göre değişir.

### 1. İNSÜLİNOMA

İnsülinomalar, insülin salgılayan tümörlerdir. Tanı Whipple Triadının gözlemlenmesi ile konur. Triad aşağıdakileri içerir:

- ▶ Açlıkta hipoglisemi belirtileri ortaya çıkar.
- ▶ Bu sırada serum glukoz seviyesi 50 mg/dL'den düşük olarak ölçülmüş olmalıdır.
- ▶ Glukoz uygulamasından sonra hipoglisemik semptomların düzelir.

<sup>1</sup> Prof. Dr., Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi AD., mhakansozen@gmail.com

seri, iskemik mide yaralanması ve ameliyat sonrası marjinal ülseri içerir.

- ▶ Ülserojenik olmayan nedenlere bağlı hipergastrineminin ayırıcı tanısı (yani normalden düşük asit sekresyonu ile); atrofik gastrit, pernisiyöz anemi, önceki vagotomi, böbrek yetmezliği ve kısa bağırsak sendromunu içerir.
- ▶ Ülserojenik nedenlere bağlı hipergastrineminin ayırıcı tanısı (yani, aşırı asit sekresyonu ile): antral G hücre hiperplazisi veya hiperfonksiyonu, gastrik çıkış obstrüksiyonu, alıkonulmuş antrum ve Zollinger-Ellison sendromunu içerir.
- ▶ Sulu ishalin ayırıcı tanısı: villöz adenom, kronik ve aşırı müshil kullanımı, çölyak hastalığı, paraziter ve bulaşıcı hastalıklar, inflamatuvar bağırsak hastalığı, karsinoid sendromu ve gastrinom içerir.

PET'ler tipik olarak yavaş büyümeye sahiptir. Bununla birlikte, bu lezyonlara sahip hastalarda tümör büyüme hızı hayatta kalmanın önemli bir belirleyicisidir. Bu tümörler genellikle yavaş büyüdüğünden ve nispeten düşük bir metastatik potansiyele sahip olduklarından ve davranışlarını öngörmek için hiçbir spesifik kriter tanımlanmadığından, iyi huylu ve kötü huylu neoplazmlar arasındaki ayırım metastatik hastalığın varlığına dayanmaktadır; bu nedenle, genellikle uzun süreli klinik takip gereklidir.

PET, diğer gastrointestinal karsinomlarınkine benzer başlangıç tümör yayılım paternlerine sahiptir:

- ▶ Neoplazmlar önce bölgesel lenf düğümlerine ve ardından karaciğere yayılır.
- ▶ Kemik metastazları hastalığın seyrinde geç ortaya çıkabilir ve kötü prognoza işaret edebilir.

- ▶ Nadir durumlarda, pankreas endokrin tümörleri akciğerlere veya beyne metastaz yapar.

Son olarak, radikal cerrahi pankreasın endokrin tümörlerinin tedavisinde merkezi bir role sahip olmaya devam etmektedir. Tümör rezeksiyonu, karaciğer ve lenf nodu metastazlarının olmaması ve MEN 1 sendromunun varlığı daha iyi bir sağkalım oranı ile ilişkilidir.

## KAYNAKLAR

1. Wilder RM, Allan FN, Power WH. Carcinoma of the islands of the pancreas: Hyperinsulinism and hypoglycemia. *JAMA*. 1927. 89:348.
2. Luri V, Dillon JS. Biochemical Testing in Neuroendocrine Tumors. *Endocrinol Metab Clin North Am*. 2017 Sep. 46 (3):669-677.
3. Zollinger RM, Ellison EH. Primary peptic ulcerations of the jejunum associated with islet cell tumors of the pancreas. *Ann Surg*. 1955. 142:709.
4. Verner JV, Morrison AB. Islet cell tumor and a syndrome of refractory watery diarrhea and hypokalemia. *Am J Med*. 1958. 25:374.
5. Ganda OP, Weir GC, Soeldner JS, et al. "Somatostatinoma": a somatostatin-containing tumor of the endocrine pancreas. *N Engl J Med*. 1977 Apr 28. 296(17):963-7.
6. Larsson LI, Hirsch MA, Holst JJ, et al. Pancreatic somatostatinoma. Clinical features and physiological implications. *Lancet*. 1977 Mar 26. 1(8013):666-8.
7. Pearse AG. Common cytochemical and ultrastructural characteristics of cells producing polypeptide hormones (the APUD series) and their relevance to thyroid and ultimobranchial C cells and calcitonin. *Proc R Soc Lond B Biol Sci*. 1968 May 14. 170(18):71-80.
8. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Neuroendocrine and Adrenal Tumors. National Comprehensive Cancer Network.. Version 1.2021 — April 14, 2021; Accessed: June 11. 2021.
9. Jensen RT, Norton JA. Endocrine tumors of the pancreas. In: Feldman M, Scharschmidt BF, Sleisenger M, eds. Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease. 6th ed. Philadelphia, Pa.: WB Saunders. 1998: 871-94.
10. Brunicaardi FC, Andersen D, Billiar TR, Dunn DL, Kao LS, Hunter JG, et al. Schwartz's principles of surgery, 11th edition ed. New York, N.Y: McGraw-Hill Education LLC, 2019.