

TANINIZ NEDİR? / CEVAP

Olgu 1: Zollinger Ellison Sendromu

Olgu

Üst abdomene yönelik portal venöz fazda elde edilen imajlarda duodenum bulbus taban kesiminde duodenum duvarında 16 mm çapa sahip solid yumuşak doku kitlesi ve çölyak trunkus anterior komşuluğunda ekstrapankreatik yerleşimli 17 mm boyutunda bir adet nodül formasyonu mevcuttu. Tanımlanan bulgulara ek olarak mide korpusunda plilerde hipertrofi eşlik ediyordu. Bu bulgular eşliğinde olası Zollinger Ellison tanısı açısından laboratuvar incelemesine gastrin de eklendi. Kan gastrin seviyesinin 586 pg/mL çıkması (referans aralığı 13-115 pg/mL) sonucunda duodenal bulbus tabanındaki kitile ve mide mukozasına yönelik yapılan endoskopik incelemede, duodenal bulbus tabanındaki kitle saptanamadı, midede "kronik gastrit" bulguları saptandı.

Radyolojik bulguların Zollinger Ellison tanısıyla uyumlu olması nedeniyle, duodenal bulbustaki nodüle yönelik cerrahi yapıldı. Cerrahide, duodenum tabanında nodül bulunarak, distal subtotal gastrektomi ve Billroth II gastrojejunostomi yapıldı. Çıkarılan materyalin histopatolojik incelemesi sonucunda, duodenal bulbus düzeyinde tanımlanan lezyonun grade 2 gastrinoma ile uyumlu olduğu ve çölyak trunkus düzeyindeki nodülün metastatik gastrinoma ile uyumlu olduğu anlaşıldı. Postoperatif dönemde yapılan kontrol laboratuvar incelemesinde gastrin seviyesinin 3 pg/mL düzeyine gerilediği görüldü.

Tartışma

Pankreatik nöroendokrin tümör (PNET)'ler, gastroenteropankreatik nöroendoktrin tümörler grubuna ait nadir görülen neoplazmlardır. Pankreatik duktus epitelinin multipotent kök hücrelerinden orijin almaktadırlar (1). PNET, pankreas tümörlerinin %1-2'sini oluşturur. Otopsi serilerinde %0,5-1,5 oranında izlenen bu tümörler, her 1000 hastadan 1'inde klasik klinik tabloya yol açarlar (1).

PNET'ler, sekretuar hormonal özellikleri ve sebep oldukları klinik tablolara göre iki gruba ayrılırlar. Non-fonksiyonel olanlar (diğer adıyla PPoma) kromogranin-A, nöron spesifik enolaz, pankreatik polipeptid, kalsitonin, ghrelin, nörotensin, motilin, insan koryonik gonadotropini gibi çeşitli peptidler salgırlar. Bu tümörler, genellikle rastlantısal olarak saptanırlar. Fonksiyonel PNET'ler seyrinde, spesifik hormonal hipersekresyona bağlı klinik tablo gelişir. En sık insülinoma olmak üzere sırasıyla gastrinoma, glukagonoma, VIPoma, somatostatinoma ve diğer nadir PNET'ler bu gruba dahildir.

Çoğu PNET'ler sporadik görülmekle birlikte, ailesel sendromlarla ilişkili olan tipleri de mevcuttur. MEN-1 olgularında %30-80, von Hippel Lindau sendromunda %20, Nörofibromatozis olgularında %10 ve tüberoskleroz olgularında %1 görülebilir (1).

Gastrin, gastrik antrumun G hücreleri tarafından sekrete edilir. Gastrik asit salınımını stimüle edici etkisi yanında, gastrik epitelin proliferasyonunda, doku remodellinginde ve anjiogeneizde rol oynar (2). Anormal gastrin sekresyonu bir takım klinik ve patolojik durumlarla beraberlik gösterebilir. 100-150 pg/mL üzerindeki kan gastrin seviyeleri, hipergastrinemi olarak adlandırılır (3).

Gastrinoma insidansı, dünya çapında 0,1-1,5/milyondur. İnsülinomadan sonra en sık görülen PNET tipidir. Gastrinomalar, en sık pankreasta, ikinci sıklıkta duodenumda lokalize olur. Genellikle, "gastrinoma üçgeni" olarak adlandırılan ve sınırları superiorda ortak hepatik duktus, inferiorda duodenum iki ve üçüncü segmentlerinin bileşke düzeyi, medialde ise pankreatik boyun ve gövdenin bileşke düzeyleri tarafından çizilen hayali alan içerisinde bulunurlar. Duodenal tümörler genellikle küçük ve çok sayıda olma eğilimindeyken, pankreastakiler genellikle tek olma eğilimindedir. Primer tümörler, ayrıca mide korpusunda, jejunumda, peripankreatik lenf nodlarında, splenik hilusta, mezenter kökünde, omentumda, karaciğer, safra kesesi ve ortak hepatik duktusta ve overlerde bulunabilir (1).

Emre Ökeer, Murat Kıyıcı,
Gürsel Savaş

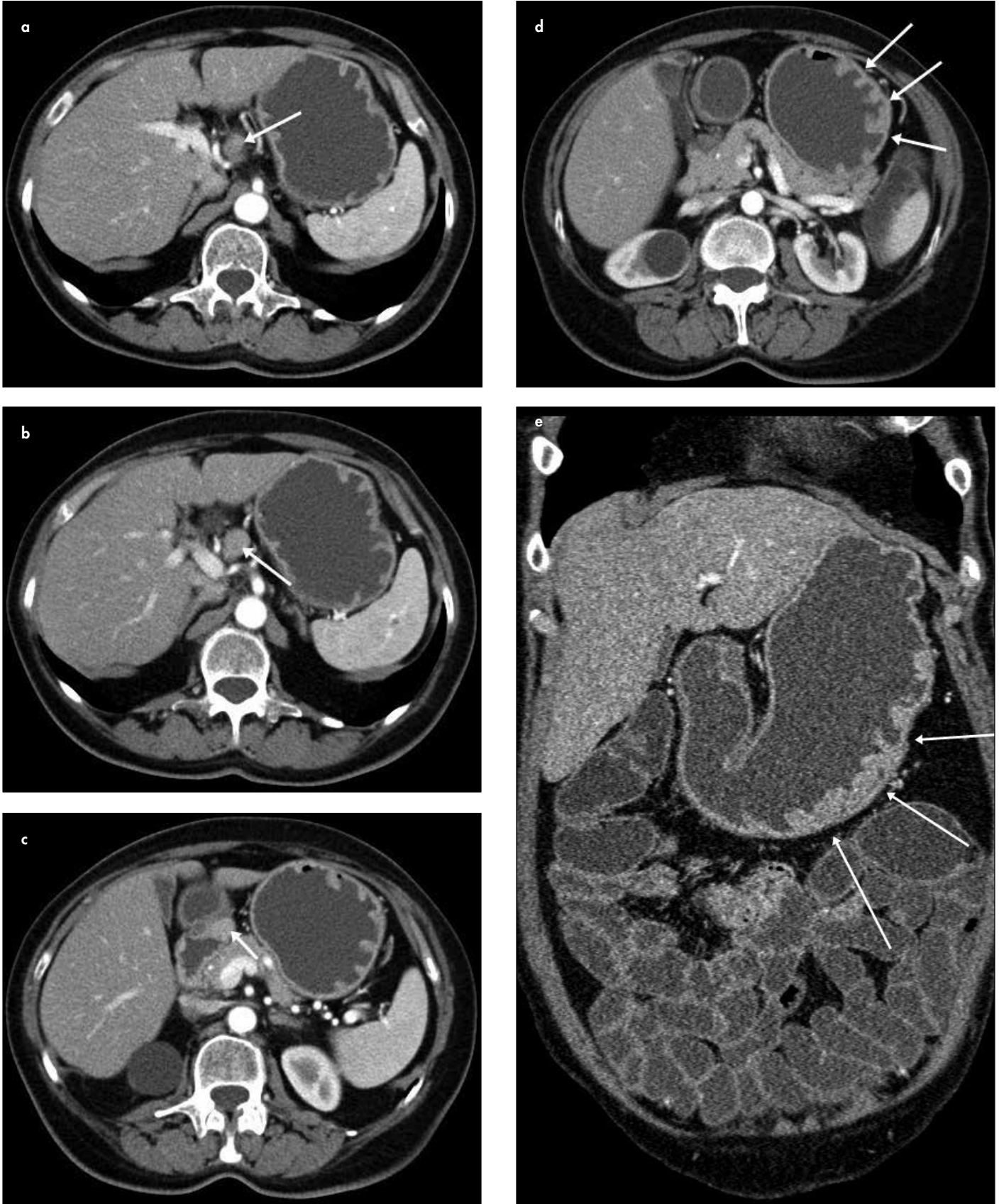
Uludağ Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Radyoloji
Anabilim Dalı (E.Ö., G.S.),
Gastroenteroloji Bilim Dalı
(M.K.), Bursa, Türkiye

Sorumlu Yazar:
Emre Ökeer

E-posta:
emreokeer@gmail.com

©Telif Hakkı 2017 Türk Radyoloji
Derneği - Makale metnine www.
turkradyolojidergisi.org web
sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2017 by Turkish Society
of Radiology - Available online at
www.turkradyolojidergisi.org



Resim 1. a-e. (a, b) Üst abdomene yönelik kontrastlı (120 mL iopromid, Ultravist 300; Bayer Healthcare) aksiyal BT imajlarında, çölyak trunkus düzeyinden geçen kesitlerde, çölyak trunkus anterior komşuluğunda ekstrapankreatik yerleşimli 17 mm boyutunda bir adet lenf nodüle, (c) Duodenal bulbus ve ikinci segment düzeyinden geçen aksiyal BT kesitlerinde, duodenum bulbus taban kesiminde duodenum duvarında 16 mm çapında, primer hormon aktif tümör ile uyumlu yumuşak doku kitlesi, (d, e) Aksiyel ve koronal plan reformat görüntülerde mide korpusunda büyük kurvatur düzeyinde hipertrofik mukozal pliler

Gastrinomalar, sıklıkla malign karakterde ve %30 olguda karaciğer metastazı ile bulgu verebilir (7).

Zollinger Ellison Sendromu (ZES), gastrinoma tarafından aşırı gastrin salgılanması sonucu ortaya çıkan klinik bir durumdur. Tanı almadığı ve tedavi edilmediği durumlarda, refrakter peptik ulkus, ciddi gastroözefageal reflü, diare ve ölümlerle sonuçlanabilir (4). ZES, peptik ulkusların sadece %0,1'inden sorumludur. Diare, olgumuzda olduğu gibi, ZES olgularında sık görülen diğer bir bulgudur. Etyolojide, yüksek mide asiditesine sekonder olarak intestinal mukozada oluşan hasar ile beraber pankreatik enzimlerin inaktivasyonu nedeniyle ortaya çıkan emilim bozukluğu rol alır (5).

Pankreatik gastrinomalar, genellikle pankreas başı düzeyinde olmak üzere ortalama 3-4 cm boyut sergiler (1). BT ve MR görüntülemesinde, genellikle solid homojen ya da halkasal boyanma gösterirler. Duodenal gastrinomalar genellikle 1 cm'den daha küçüktür (6). MEN-1 olgularında daha sık olmak üzere genellikle multisentrik olma eğilimindedirler. Endoskopik US, bu boyutlardaki lezyonların tanısında yararlıdır. Gastrinomaların yüksek konsantrasyonda somatostatin reseptörleri içermesi nedeniyle yeterli boyuta sahip olanlarda okteotid-sintigrafi de tanı koydurucu olabilir (7). Kontrastlı MR görüntüleme, somatostatin re-

septör görüntüleme, endoskopik US, PNET'li olgularda tanıya yardımcı modalitelerdir. Ancak, tümör saptanması ve evlenmesi, cerrahi planlama ve postoperatif takip için tercih edilen modalite BT görüntülemesidir (7).

Multifazik incelemenin tanısallık değeri daha fazladır. Arteriyel ve venöz fazlarda PNET'ler olasılıkla zengin kapiller yatağa sahip olmaları nedeniyle hiperatenüasyon gösterirler. Bazı çalışmalarda arteriyel faz görüntülemenin venöz faza göre tanısallık katkısını vurgulanmaktadır (6, 7). Bifazik görüntülemesine lezyon saptanmasındaki duyarlılığı %80 civarındadır. Lenf nodu ve karaciğer metastazları da primer tümör ile benzer şekilde hipervaskülerdir. Karaciğer metastazları genelde halkasal tarzda periferik boyanma gösterir (8).

Zollinger Ellison Sendromu, nadir rastlanan, ciddi klinik bulgularla seyreden, tanısı multidisipliner yaklaşım gerektiren, etyolojide gastrinomaların rol aldığı bir antitedir. Primer tümörün lokalizasyonu ve dinamik BT inceleme bulguları ve olgunun klinik-laboratuvar bulguları ile ayırıcı tanı listesi daraltılabilir. Hipergastrinemik durum sonucu ortaya çıkan mide mukozal plilerindeki hipertrofik yanıtın radyolojik olarak saptanması yönlendirici bir bulgu olabilir. Böyle bir durumda, gastrinoma üçgeninin primer odak açısından özellikle incelenmesi gereklidir.

Kaynaklar

1. Hung PD, Schubert ML, Mihos AA. Zollinger-Ellison Syndrome. Curr Treat Options Gastroenterol 2003; 6: 163-70. [CrossRef]
2. Burkitt MD, Varro A, Pritchard DM. Importance of gastrin in the pathogenesis and treatment of gastric tumors. World J Gastroenterol 2009; 15: 1-16. [CrossRef]
3. Berna MJ, Hoffman KM, Serrano J, et al. Serum gastrin in Zollinger-Ellison syndrome: I. Prospective study of fasting serum gastrin in 309 patients from the National Institutes of Health and comparison with 2229 cases from the literature. Medicine (Baltimore) 2006; 85: 295-330. [CrossRef]
4. Ellison EC, Johnson JA. The Zollinger-Ellison syndrome: a comprehensive review of historical, scientific, and clinical considerations. Curr Probl Surg 2009; 46: 13-106. [CrossRef]
5. Mansour JC, Chen H. Pancreatic endocrine tumors. J Surg Res 2004; 120: 139-61. [CrossRef]
6. Semelka RC, Custodio CM, Balci NC, et al. Neuroendocrine tumors of the pancreas: spectrum of appearances on MRI. J Magn Reson Imag 2000; 11: 141-8. [CrossRef]
7. Horton KM, Hruban RH, Yeo C, et al. Multi-detector row CT of pancreatic islet cell tumors. RadioGraphics 2006; 26: 453-64. [CrossRef]
8. Stafford-Johnson DB, Francis IR, Eckhauser FE, et al. Dual-phase helical CT of nonfunctioning islet cell tumors. J Comput Assist Tomogr 1998; 22: 335-39. [CrossRef]

TANI: Pankreas gastrinoma, pankreas nöroendokrin tümör ve vipoma.

DOĞRU CEVAP VERENLER:

- Mehmet Akif İkidağ
- Tuğba Tümer
- Canan Alpay
- Ebru Yılmaz
- Oğuzhan Fatih AY
- Mustafa Yıldırım

Bu isimler Ağustos 2016 sayısında yayınlanan Tanınız Nedir? olgusuna ait doğru yanıtı info@turkadyojidergisi.org adresine gönderen meslektaşlarımızdır.