

TANINIZ NEDİR? / CEVAP

Olgu 6

Tanı: Men Tip 1 (Wermer) Sendromu

Üst abdomen arteriyel faz BT incelemesinde, mide korpus seviyesinde büyük kurvatur düzeyinde yaklaşık 2 cm boyutunda lümen protrüde solid yumuşak doku lezyonu izlenmektedir. Pankreas baş kesimi düzeyinde yaklaşık 1 cm çapında, silik konturlu hiperdens nodüler lezyon ile pankreas kuyruk kesimi seviyesinde yaklaşık 5 mm çapında, düzgün konturlu hiperdens nodüler lezyon ve sol adrenal glandda 3x2.5 cm boyutlarında düzgün konturlu hipodens lezyon eşlik etmektedir (Resim 1a-d).

Radyolojik bulgularla hastada multiple endokrin neoplazi Tip 1 (MEN-1) düşünülen hastada, laboratuvar tetkikleri ve boyun USG incelemeleri yapıldı. Tiroid ve paratiroid lezyonu saptanmadı. Hiperprolaktinemi olan hastanın yapılan hipofiz MR incelemesinde, 5x4 mm boyutunda mikroadenom saptandı. Mide kitlesine yönelik yapılan endoskopik biyopsi sonucu, nöroendokrin tümör olarak yorumlandı. Yapılan biyokimyasal testler sonucu, adrenal kitle lezyonu hormon inaktif olarak değerlendirildi. Mide ve pankreas lezyonlarına yönelik cerrahi önerilen hasta operasyonu kabul etmedi. MEN-1 Sendromu tanısı hakkında bilgilendirilen hasta, genetik danışmaya yönlendirildi ve yakın klinik izleme alındı.

Tartışma

MEN, bazı endokrin ve nöro-endokrin dokularda fonksiyonel ya da non-fonksiyonel, benignyadamlign tümörlerin oluşumu ile karakterize bir grup hastalığa verilen addır [1, 2]. MEN-1 paratiroid, anterior hipofiz ve gastroenteropankreatik nöroendokrin dokuların hiperplastik ve neoplastik bozukluğu ile karakterizedir. Oldukça ender görülür. Prevelansının 0.01-2.5/100.000 olduğu tahmin edilmektedir. Çoğu otozomal dominant geçiş gösterir ve aile öyküsü pozitif olan olgular, 25-30 yaşta bulgu verir. Olgularda, 11q13 lokusunda MEN-1 tümör süpresör geninde inaktive edici mutasyon vardır [1]. MEN-1'de aile öyküsü olmayan, yeni ortaya çıkan mutasyonlar sonucu,

genellikle 50 yaş civarında bulgu veren olgular "sporodik olgu" olarak adlandırılır. Her iki hasta grubunda da varolan genetik mutasyonlar sonucunda hedef olan nöroendokrin dokularda tümör gelişimine eğilim vardır [1, 2]. MEN-1'de görülen tümörler agresif olmamakla birlikte, tedavisiz kaldıklarında genellikle 50 yaş civarında olguların yarısı kaybedilebilir.

Üç ana hedef organdan en az ikisinde lezyon olduğunda, klinik MEN-1 tanısı konur [3]. Hiperparatiroidi, MEN-1'in en sık görülen (%90) ve genellikle ilk ortaya çıkan komponentidir. Buna karşın, primerhiperparatiroidizm bulunan hastaların sadece %1-3'ünde MEN-1 söz konusudur [3]. En sık görülen histolojik bulgu, paratiroidglandlarının difüz büyümesi olan paratiroidhiperplazisidir. Hiperplazi, genellikle asimetrikdir. Ancak, paratiroidhiperplazisini radyolojik olarak göstermek her zaman mümkün olmayabilir. Adenomlar ise belirli bir büyüklüğe ulaşarak özellikle 1 cm'den daha büyük olduklarında US ve renkli Doppler US ile saptanabilirler. Genellikle, homojen, hipokeoik iç yapıda olma eğiliminde ve tiroid bezi komşuluklarında lokalize olurlar. Doppler incelemede karakteristik olarak polar belyici damarları, halka şeklinde vaskülarizasyon gösterir.

MEN-1 etyopatogenezindeki genetik mutasyona bağlı olarak sadece paratiroid, pankreas ve hipofiz adenomu gelişimi ile sınırlı olmayıp pekçok organ ve sistemi etkileyen tümör gelişimleriyle karakterize bir patolojidir.

Gastroenteropankreatik nöroendokrin tümörler, hastaların yaklaşık %50-80'inde görülenMEN-1'in ikinci sıklıkla görülen tutulum yeridir [4]. Bu tümörler, genellikle multisentrisite ve malign transformasyon gösterme eğilimindedir. Mikroadenom, makroadenom, invaziv ve metastatikarsinom olasıdır. Lezyonlar pankreasın herhangi bir yerinde, mide ya da duodenal submukozada yerleşebilir. MEN-1 sendromunda pankreas endokrin tümörleri küçük boyutlarda dahi semptom verme eğilimindedir [4]. Klinik bulgu

Elif Gündoğdu,
Mahmut Kebapçı

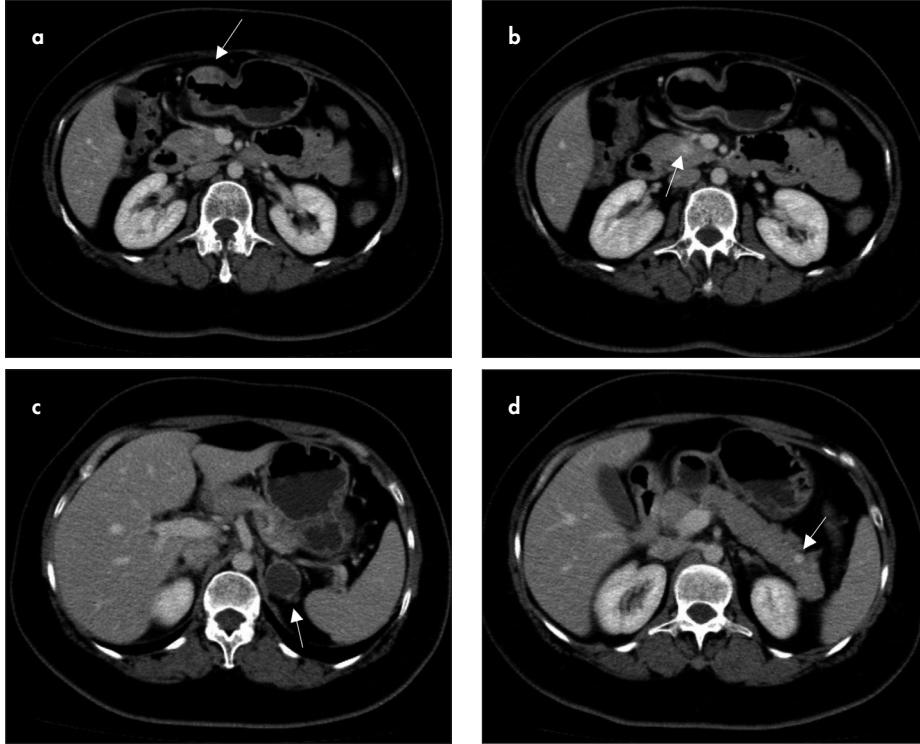
Eskişehir Osmangazi
Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Radyoloji Anabilim Dalı,
Eskişehir, Türkiye

Sorumlu Yazar:
Elif Gündoğdu

E-posta:
elif_basbay@hotmail.com

©Telif Hakkı 2018 Türk Radyoloji
Derneği - Makale metnine www.
turkradyolojidergisi.org web
sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2018 by Turkish Society
of Radiology - Available online at
www.turkradyolojidergisi.org



Resim 1. a-d. Üst abdomene yönelik arteriyel faz BT imajlarında, mide büyük kurvatur düzeyinde lümene protrüdesolid yumuşak doku lezyonu (a), pankreas baş kesiminde silik sınırlı (b), sol adrenal bezde düşük yoğunluklu düzgün konturluhipodensnodüler lezyon (c), pankreas kuyruk kesiminde ise düzgün konturlusolidhiperdensnodüler lezyonlar (d) izlenmektedir

ve semptomlar hücre tipine göre değişiklik göstermektedir [4]. En sık gastrinoma, ikinci sıklıkta insulinoma görülmektedir [3]. Hücre tipinden bağımsız olmak üzere, tümörlerin hepsi hipervaskülerdir, pik boyanma zamanları erken arteriyel fazda olur [3]. Kalsifikasyon ya da kistik değişiklikler izlenebilir. Küçük tümörlerin US ile gösterilmesi zordur.

Gösterilebildiklerinde, genellikle iyi sınırlı, hipoeoik lezyonlar şeklindedir. BT'de küçük boyutlular, homojen ve solid görünümdeyken,

büyük boyutlular daha heterojen ve kistik komponentler barındıran mikst yapıda gözlenir. Geç faz imajlarda pankreas ile izodens hale gelirler. Metastazları en sık karaciğere ve genellikle periferel boyanmanın belirgin olduğu hipervasküler boyanmayla karakterizedir.

Anterior hipofiz adenomları daha az sıklıkta görülür (%30) ve genellikle prolaktin salgılayan makro ya da mikroadenom şeklinde izlenir [3]. Seçilecek görüntüleme modalitesi, manyetik rezonans olmalıdır. Adenomlar, kontrast-

sız incelemede genellikle gland ile izointens, dinamik kontrastlı incelemede genellikle hipofiz bezine göre daha az/gecikmiş boyanma gösteren düzgün konturlu genellikle yuvarlak şekilli lezyonlar şeklindedir.

Adrenal ezyonlar, %20-40 olguda görülebilir. Adenom, difüz veya nodüler hiperplazi söz konusu olabilir. Karsinoid tümörler, bronşlar, gastrointestinal sistem, pankreas ve timustan kaynaklanabilir. Subkütanöz lipomlar, olgularının 1/3'ünde görülür. Tiroid adenomları, %30 olguda, görülür. Timik nöroendokrin tümörler, mortalitenin %20'sinden sorumlu olmak üzere MEN-1'in en fatalkomponendir.

MEN-1 Sendromu, oldukça nadir görülen, hem tanı hem tedavisi multidisipliner yaklaşım gerektiren, tanıda ve takipte radyolojik incelemelerin oldukça fazla önemi olduğu bir klinik durumdur [1]. Endokrin anomaliler, MEN-1 Sendromunda, sporadik olgulara göre daha erken ortaya çıkar. Bu nedenle uygun görüntüleme protokolü çok önemlidir. Mortalitenin önemli bir nedeni olan pankreas lezyonlarının araştırılmasında, erken arteriyel fazı da içerecek şekilde bifazik teknik uygulanmalıdır.

Kaynaklar

1. Brandi ML, Gagel RF, Angeli A, et al. Guidelines for diagnosis and therapy of MEN type 1 and type 2. J Clin Endocrinol Metab 2001; 86: 5658-5671.
2. Thakker RV, Newey PJ, Walls GV, et al. Clinical practice guidelines for multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1). J Clin Endocrinol Metab 2012; 97: 2990-3011. [CrossRef]
3. Keller HR, Record JL, Lall NU. Multiple Endocrine Neoplasia Type 1: A Case Report With Review of Imaging Findings. Ochsner J 2018; 18: 170-175. [CrossRef]
4. Mansour JC, Chen H. Pancreatic endocrine tumors. J Surg Res 2004; 120: 139-161.