Pankreas Tümörleri

Prof.Dr. Ömer ŞENTÜRK

TUS Soru

Aşağıdakilerden hangisi pankreas psödokistlerinin, pankreasın seröz kistik neoplazmlarından ayrımında yararlı değildir?

A) Hastanın öyküsü

B) Kist içeriğinin amilaz düzeyi

C) Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi

D) Bilgisayarlı tomografi

E) Kist içeriğinin CA 19-9 düzeyi

TUS Soru

Pankreasın en sık görülen adacık hücre tümörü hangisidir?

A) İnsülinoma

B) Gastrinoma

C) Vipoma

D) Glukoganoma

E) Somatostatinoma

TUS Soru

Nekrolitik migratuvar eritem aşağıdaki endokrin pankreas tümörlerinden hangisinde görülür?

A) İnsülinoma

B) Gastrinoma

C) Glukagonoma

D) Somatostatinoma

E) Pankreatik polipeptidoma

TUS Soru

Steatore, diabetes mellitus ve safra kesesi taşlarıyla karakterize pankreas endokrin tümörü aşağıdakilerden hangisidir?

A) İnsülinoma

B) Glukagonoma

C) Gastrinoma

D) Somatostatinoma

E) VIPoma

TUS Soru

İnsülinomayla ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?

A) % 90'ı benigndir.

B) % 90'ı soliterdir.

C) Olguların % 90'ından fazlası radyolojik olarak lokalize edilebilir.

D) Pankreasın baş, gövde ve kuyruğunda bulunma oranları yaklaşık aynıdır.

E) Hastaların yarısında multipl endokrin neoplazi tip I ile beraberdir

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Sunum Planı

1. ***Sınıflama***
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Pankreas Kanserinin Tipleri

A. Ekzokrin pankreas tümörleri
   I. Benign tümörler
   II. Malign potansiyeli olan tümörler (borderline)
   III. Malign tümörler

B. Endokrin pankreas tümörleri
   I. Gastrinoma
   II. Somatostatinoma
   III. Insulinoma
   IV. Glucagonoma
   V. VİPoma

Pankreas Kanserinin Tipleri

A. Ekzokrin pankreas tümörleri

I. Benign tümörler

1. Seröz kistadenom
2. Müsinöz kistadenom
3. İntraduktal papiller müsinöz adenom (IPMN)
4. Matür kistik teratom

- Adenom (benign)
- Sınırda malign
- Carcinoma in situ
- İnvaziv CA

II. Malign potansiyeli olan tümörler (borderline)

1. Orta derecede displazi gösteren müsinöz kistik tümör
2. Orta derecede displazi gösteren IPMN
3. Solid psödopapiller tümör

III. Malign tümörler

Pankreas Kanserinin Tipleri

A. Ekzokrin pankreas tümörleri
   I. Benign tümörler
   II. Malign potansiyeli olan tümörler (borderline)

   III. Malign tümörler
      1. Duktal adenokarsinom
      2. Seröz kistadenokarsinom
      3. Müsinöz kistadenokarsinom (noninvaziv veya invaziv)
      4. IPMN (noninvaziv veya invaziv)
      5. Asiner hücreli karsinom
      6. Pankreatikoblastoma
      7. Solid psödopapiller karsinom
      8. Osteoklast-benzeri büyük hücreli tümör
      9. Karışık karsinomlar

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. ***Evreleme***
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Evreleme (TNM)

Metastatik tutulum	Lenf Nod (N)					METASTAZ (M)	
		Stage IV				M1	Uzak metastaz var
Bölgesel LN met.(+)	N1	Stage II B			Stage III		
Bölgesel LN met. (-)	N0	Stage IA	Stage IB	Stage IIA		M0	Uzak metastaz yok
		T1	T2	T3	T4	PRİMER TÜMÖR (T)	
		Tümör pankreasta sınırlı ve ≤2cm	Tümör pankreasta sınırlı ve ≥2cm	Tümör pankreasın dışına taşmış, ancak çölyak pleksus veya SMA tutulmamış	Tümör çölyak pleksus veya SMA'ı tutmuş (unrezektable primer tümör)	Lokal invazyon	

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. ***Genel bilgiler***
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Pankreas CA

- Pankreas malignensilerinin yaklaşık %95'i ekzokrin pankreastan köken alır
- Histolojik olarak **adenokarsinom** olarak tanımlanır
- Adenokarsinom karakteristik olarak agresif bir lezyondur :
  - Tanı konduğunda hastaların %10'undan daha azında tümör pankreasta sınırlı
  - %40 olguda lokal yayılım
  - %50'nin üzerinde uzak yayılım
  - Tanıdan sonra %20'den daha az olgu 1 yıl yaşar
  - 5 yıllık yaşam ise sadece %3
- Semptomların başlangıçta nonspesifik olması (anoreksia, kilo kaybı, karında rahatsızlık hissi ve bulantı gibi) tanının gecikmesine neden olur
- Spesifik semptomlar (sarılık, karın ağrısı, kolestaza sekonder kaşıntı) genellikle invazyon veya obstrüksiyon sonrası mg

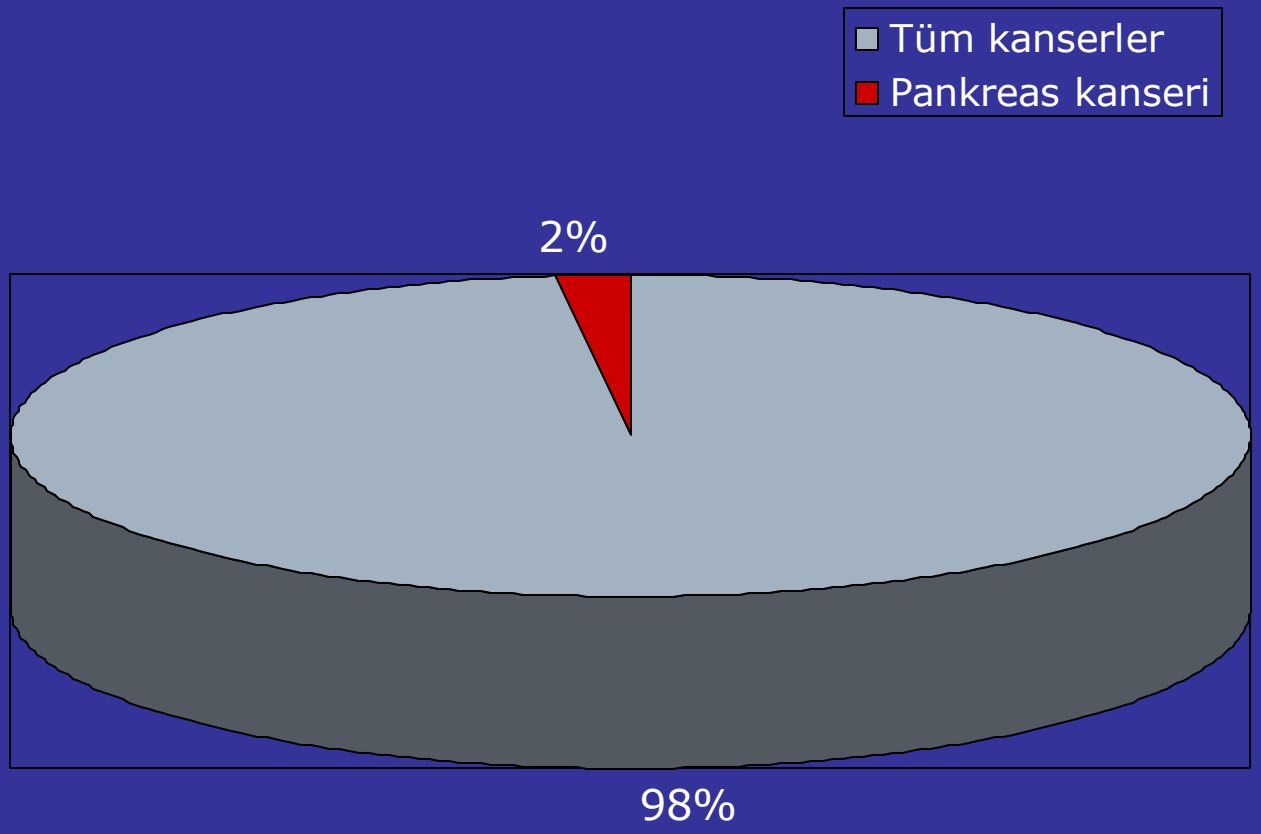
Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. ***Epidemiyoloji***
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

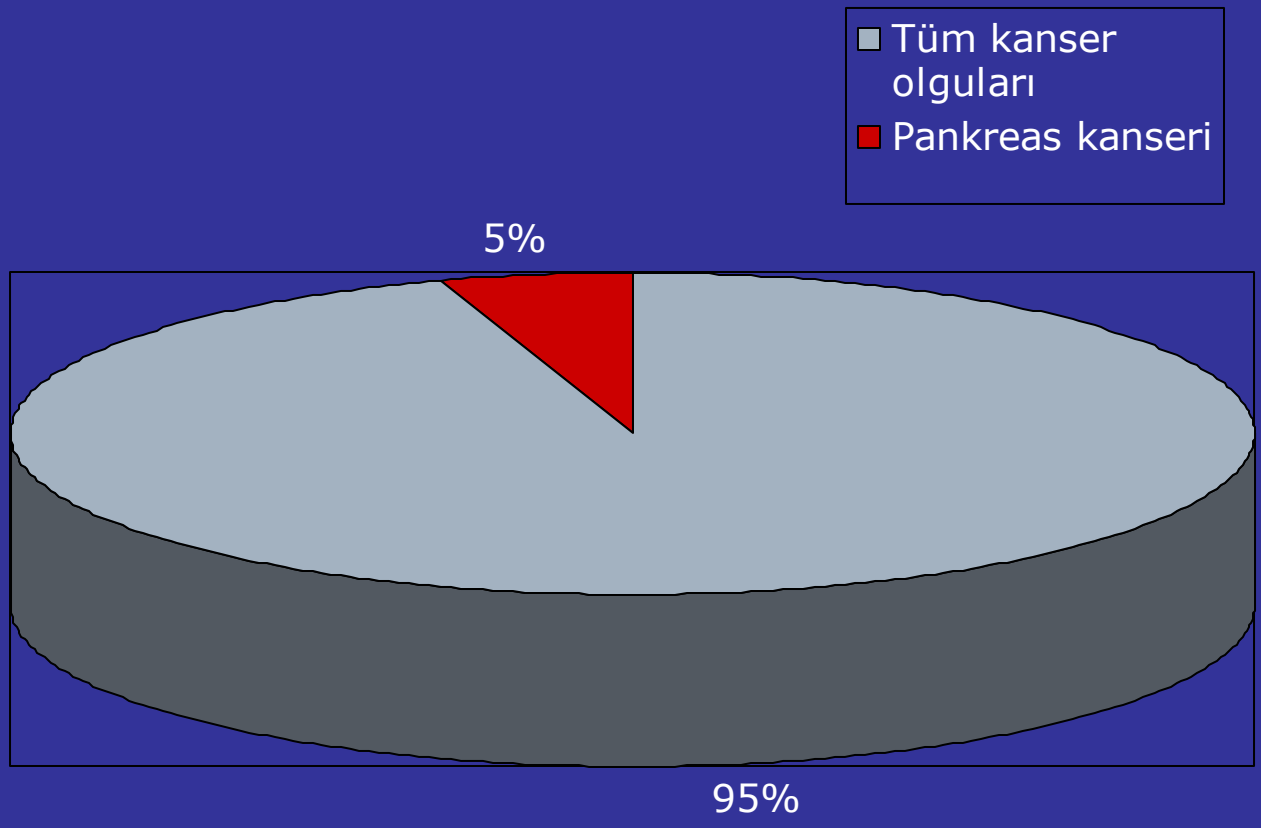
Epidemiyoloji

- Sıklığı ülkeler arası değişkenlik gösterir (2,2-12,5/100 000)
- ABD'de kanserden ölümlerde beşinci sırada
- Yıllık 29,000 yeni olgu
- E/K : 2/1
- Sıklıkla 60-80 yaş arasındadır (<45 yaş nadir)
- Önemli morbidite and mortalite sorunu :
  - 5 yıllık sürvi oranı: % 2-5
  - Ortalama sürvi 15-20 ay
  - *Çoğu hasta prezentasyonun başlangıcında ilerlemiş hastalığa sahip*
  - Sadece %15-20'si cerrahiye aday

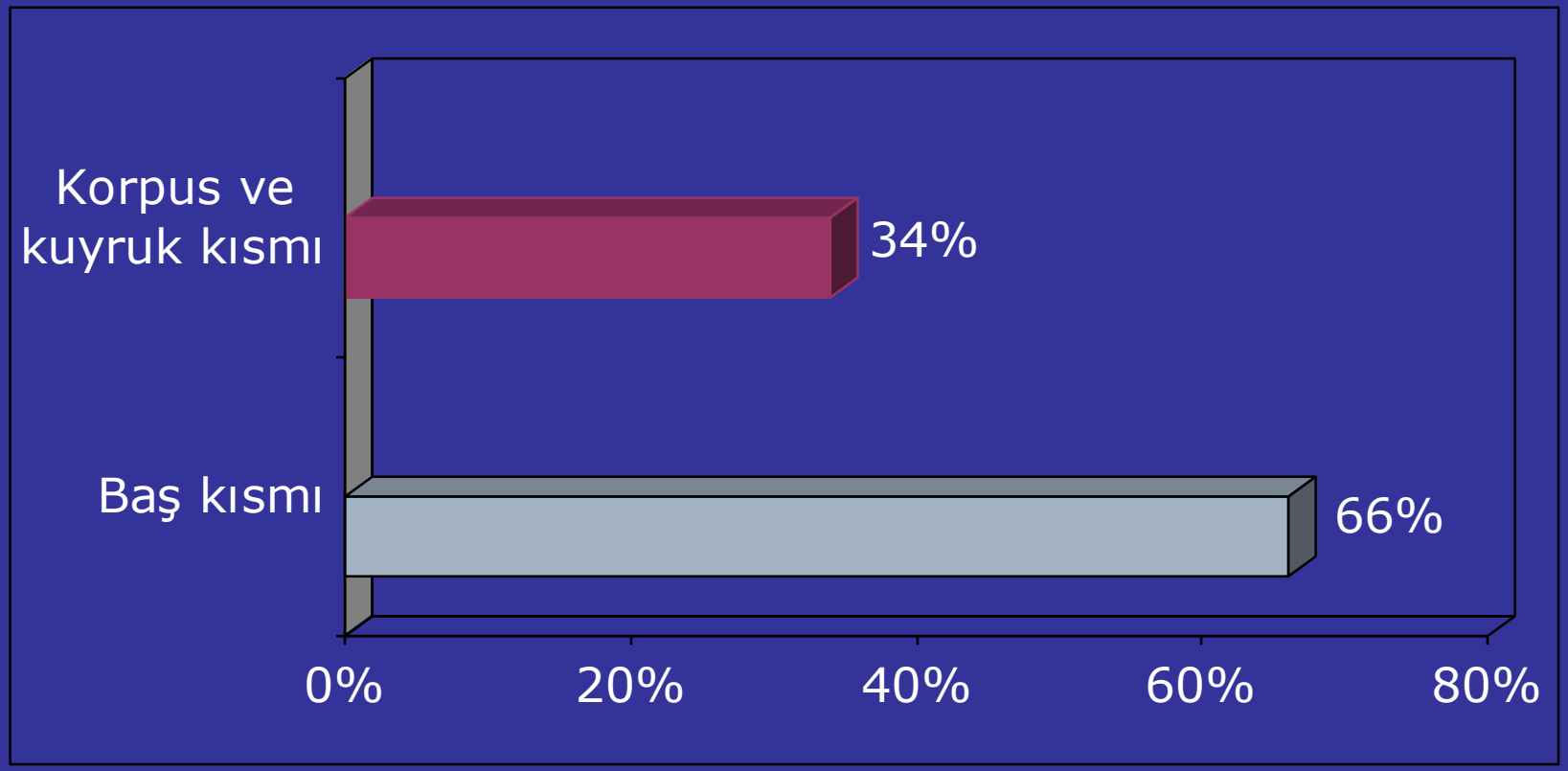
Pankreas kanser sıklığı (epidemiyoloji)



Pankreas CA ile ilişkili ölüm sıklığı (epidemiyoloji)



Pankreas Kanser Yerleşim Yeri



Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. ***Etiyoloji / Risk faktörleri***
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Etiyoloji / Risk Faktörü

- Sigara
- Alkol
- Kronik pankreatit
- Aşırı et ve yağlı diyetle beslenme, kahve
- Diyabet
- Obesite
- Safra taşları ??
- Daha önce abdominal radyasyona maruziyet
- Genetik
  - Familyal (olguların %7'sinden sorumlu)

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. ***Klinik / Fizik muayene bulguları***
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Klinik Bulgular

- Pankreatik karsinomu düşündürtecek semptom ve belirtiler hastalığın geç döneminde ortaya çıkar
- Tanı konduğunda orijin aldığı organda sınırlı kalabilmiş neoplaziler arasında en nadiri pankreas karsinomudur
- İştahsızlık, kilo kaybı ve progressif zayıflık spesifik hastalığı çağrıştıracak belirtilerden önce görülür
- Ortak safra kanalının kompresyon/invazyonu sonucu ortaya çıkan sarılık olguların %50'sinden fazlasında görülür
- Sarılık eğer tümör periampuller alanda lokalize ise erken bulgu olarak karşımıza çıkar
- Pankreasın korpus ve kuyruk kısmında lokalize tümörlerde ise genellikle geç dönemde (çoğu zaman da kc'e metastaz yaptıktan sonra) sarılık meydana gelir

Klinik Bulgular

- Tanı konduğunda mevcut olan semptomların sıklığı:
  - Kilo kaybı %49-84
  - Karın ağrısı %62-79
  - Sarılık %38-81
  - Kaşıntı %26

  - Diğer semptomlar %15
    (migratuar tromboflebit,şiddetli sırt ağrısı gibi)
  - Bazı hastalar tümör tarafından pankraetik kanalın obstruksiyonuna bağlı olarak bir kez veya tekrarlayan akut pankreatit atakları geçirir
  - Kusma geç semptom olarak (tümör tarafından duodenumun kompresyon/infiltrasyonu sonucu gastrik outlet obstruksiyonun bir belirtisi) hemen daima vardır

- Klinik belirtiler sıklıkla nonspesifiktir;
  - Aşikar diabet (%15) veya varolan diabetin ağırlaşması (%18) daima pankreatik karsinom açısından araştırılmalıdır

Klinik Bulgular

- **Pankreas baş kısmı %**
  - Kilo kaybı 92
  - Sarılık 82
  - Karın ağrısı 72
  - Anoreksi 64
  - İdrarda koyulaşma 63
  - Dışkı renginde açılma 62
  - Bulantı 45
  - Kusma 37
  - Güçsüzlük 35
- **Pankreas kuyruk kısmı %**
  - Kilo kaybı 100
  - Karın ağrısı 87
  - Bulantı 43
  - Güçsüzlük 42
  - Kusma 37
  - Anoreksi 33
  - Kabızlık 27
  - Gıda intoleransı 7
  - Sarılık 7

Klinik Bulgular-özet-

- Karın ağrısı
- Sarılık
- İştahsızlık
- Kilo kaybı
- Yeni başlayan DM
- Akut pankreatit (özellikle taş, alkol gibi herhangi bir risk faktörü olmayan)

Fizik Muayene Bulguları

- Sarılık
- Ateş (tekrarlayan ve nedeni bilinmeyen ateş)
- Hepatomegali
- Ayaklarda şişlik, ödem
- Palpable safra kesesi, karında distansiyon
- Lenfadenopati
- Sol supraklavikula→ Virchow’s nodu
- Periumblikal → Sister Mary Joseph’s nodu
- Peri-rektal bölge → Blumer’s shelf

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. ***Laboratuvar bulguları***
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Laboratuvar Bulguları

- Özellikle pankreas baş kısmından kaynaklanan tümörlerde AP, GGT ve bilirubin artışı saptanır
- İştahsızlık ve buna bağlı yetersiz beslenme sonrası hipoalbuminemi ve anemi
- Birlikte akut pankreatit gelişen olgularda hiperamilazemi bulunabilir
- CEA ve AFP artışları saptanabilir
- CA 19-9 olguların %74'ünde yüksek bulunur (rezektable olguların ise ancak %50'sinde yükseklik bulunur)

CA 19-9 yüksekliği yapan **benign** durumlar

- İBH
- Pankreatit
- Siroz
- Kronik hepatit
- Kolanjit
- Bronşial kist
- Bronşit
- Pulmoner fibrozis
- Bronşiektazi
- Kistik fibrozis
- Endometriozis
- Benign splenik kist
- Diyabet
- Kronik böbrek yetmezliği
- Tiroid hast.
- Romatolojik hast.
- Hidronefroz

CA 19-9 yüksekliği yapan **malign** durumlar

- Pankreas
- Bilier
- Hepatoselüler
- Kolanjiokarsinom
- Gastrik
- Kolorektal
- Over
- Akciğer
- Meme
- Uterus

Risk altındaki hastalar

- Sigara
- İleri yaş
- Diyabet
- Peutz-Jeghers
- Pankreas kistleri
- Herediter pankreatit
- Aile öyküsü
- Diğer kanserler (HNPCC)
- Kronik pankreatit
- IPMN
- Kistik fibrozis

Pankreas kanseri için uyarıcılar...

- Yani başlayan İDDM
- Ağrısız sarılık
- Açıklanamayan karın ağrısı
- Aniden iştahın azalması ve kilo kaybı
- Tekrarlayan pankreatit
- Mide boşalmasında açıklanamayan gecikme

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. ***Tanı***
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Tanı

- **Başlangıç prezentasyonu tümörün lokalizasyonuna göre değişir:**
  - **Pankreas başı** →Ortak safra kanalının intrapankreatik kısmının tıkanıklığına ait semptomlar (*steatorrhea, kilo kaybı, sarılık*)
  - **Korpus ve kuyruk kısmı** → Çölyak gangliyonun invazyonuna ait semptomlar (ağrı,kilo kaybı), tıkanıklık nadir
  - **Courvoisier-Terrier bulgusu**
- **Görüntüleme yöntemlerinin iki primer rolü vardır:**
  - Tanı
  - Uygun tedavi seçimi (cerrahi**&**cerrahi dışı)

Pankreas Kanserinde Görüntüleme Yöntemlerinin Karşılaştırılması

Test	Özgüllük	Duyarlılık	Evrelemede kullanılması
USG	%80	%90	Hayır
EUS	>%95	>%95	Evet
CT	%90	%95	Evet
ERCP	%90	%90	Hayır
MRI	%90	%90	Hayır
FNA	%90	%98	Hayır

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. ***Ayırıcı tanı***
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Ayırıcı Tanı: CT / MR'da pankreasta kütle bulunması

- **Sık:**
  - Pankreas CA
  - Pankreas apse
  - Lenfadenopati
  - Metastaz
  - Pankreatik psödokist veya benign neoplasm
  - Pankreatit
- **Nadir:**
  - Kist hidatik
  - Retroperitoneal kist veya neoplasm

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. ***Tedavi***
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Tedavi

- **Tanı konduğunda %20 olgu cerrahi rezeksiyon adayıdır**
- **Unrezektabilitenin en önemli nedenleri:**
  - Lokal vasküler invazyon,
  - Metastatik hastalık
- **Tıbbi tedavi**
  - ERCP ile sfinkterotomi, stent
  - Adjuvan tedavi
    - Yalnız başına ne radyoterapi ve ne de kemoterapi etkili DEĞİL
    - 5-Fu+Radiyoterapi rezektable hastalarda olduğu gibi unrezektable hastalarda da sürviyi uzatır
    - Gemcitabine (5-FU'dan daha etkili)
  - İntralüminal brakioterapi
- **Cerrahi tedavi**
  - Pankreatikoduodenektomi (Whipple operasyonu)
  - Total pankreatektomi
  - Diğer; subtotal pankreatektomi, regional pankreatektomi …

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. ***Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları***
12. Pankreasın endokrin tümörleri

Neoplastik Pankreatik Kistler: WHO Histolojik Sınıflama

Seröz kistik tümörler

- Seröz kistadenom
- Seröz kistadenokarsinom

Müsinöz kistik tümörler

- Müsinöz kistadenom
- Müsinöz kistadenom, orta derecede displazi gösteren
- Müsinöz kistadenokarsinom (Noninfiltran ve İnfiltran)
- İPMN
- İPMN, orta derecede displazi gösteren
- İntraduktal papiller müsinöz karsinom (Noninfiltran ve İnfiltran)

Solid psödopapiller tümörler

Pankreatik Kistler: Ayırıcı Tanı

☐ Demografik özellikler/öykü	Erkek	MCN düşünme
	Pankreatit öyküsü yok	PSÖDO. düşünme
	Genç kadın	SPN
	MEN öyküsü?	cNET
	VHL öyküsü?	SC
☐ Görüntüleme	Sferoid	PSÖDO veya MCN
	Santral kalsifikasyon	SC
	Pankreas baş kısmında	MCN düşünme

IPMN: Intraductal papillary mucinous neoplasm; MCN: Mucinous cystic neoplasm; SC: Serous cystadenoma; PSEUDO: Pancreatic pseudocyst; SPN: Solid-pseudopapillary neoplasm; VHL: Von hippel-lindau disease; MEN: Multiple endocrine neoplasia, cNET: Cystic neuroendocrin tumor

Pankreatik Kistler: Ayırıcı Tanı

Kist sıvısı	CEA/Müsin yok	IPMN / MCN yok
	CEA ↑, amilaz ↑	IPMN
	CEA ↑, amilaz ↓	MCN
	CEA ↓, amilaz ↑	PSÖDO.
	Amilaz ↑	IPMN / PSÖDO.
Histoloji	Epitelle döşeli	PSÖDO.düşünme
	Ovarian stroma	MCN

IPMN: Intraductal papillary mucinous neoplasm; MCN: Mucinous cystic neoplasm; SC: Serous cystadenoma; PSEUDO: Pancreatic pseudocyst; SPN: Solid-pseudopapillary neoplasm; VHL: Von hippel-lindau disease; MEN: Multiple endocrine neoplasia.

Kistik Neoplasmlar

- **Seröz / Müsinöz kist adenoma**
  - Karın ağrısının USG, CT veya MR ile araştırılması esnasında bulunabilir
  - Ayırıcı tanıda;
    - Psödokist
    - Papiller müsinöz tümör

Seröz / Müsinöz kist adenoma

- **Tanı**
  - **Endoskopik USG** (+biyopsi)
  - USG veya CT guided biyopsi
  - ERCP
    - Psödokistlerin %70'i pankreatik kanal ile ilişkilidir
    - Kist adenomlar nadiren pankreatik kanal ile ilişkilidir
- **Tedavi**
  - Genç, semptomatik hasta cerrahi rezeksiyon

Sunum Planı

1. Sınıflama
2. Evreleme
3. Genel bilgiler
4. Epidemiyoloji
5. Etiyoloji / Risk faktörleri
6. Klinik / Fizik muayene bulguları
7. Laboratuvar bulguları
8. Tanı
9. Ayırıcı tanı
10. Tedavi
11. Pankreasın kistik neoplastik hastalıkları
12. ***Pankreasın endokrin tümörleri***

Pankreasın Endokrin Tümörleri

- Pankreasın nadir tümörleridir (1-4/1 000 000)
- Hormon salgılayıp klinik tablo oluşturanlar fonksiyonel (%75)
- Hormon salgılamayanlar ise non-fonksiyoneldir (%25)
- %75'i benign, %25'i malignidir
- Pankreasın endokrin tümörlerinin hepsi MEN-1 ile birlikte olabilir, bu hastalarda pankreasın endokrin tümörlerinden biri ile birlikte;
  - hiperparatiroidi,
  - hipofiz,
  - sürrenal ve
  - tiroid tümörleri bulunur

Pankreas Kanserinin Tipleri

A. Ekzokrin pankreas tümörleri
B. **Endokrin pankreas tümörleri**
   I. **Gastrinoma**
   II. **Somatostatinoma**
   III. **Insulinoma**
   IV. **Glukagonoma**
   V. **VİPoma**
   VI. **PPoma**
   VII. **GFRoma**

Olgu

- 28 yaşında erkek, spor yaparken kendini iyi hissetmiyor, baş dönmesi, göz kararması, açlık ve fenalık hissi ile acil servise kaldırılıyor, burada yapılan ilk değerlendirmede serum glukozu 32 olarak bulunuyor…

İnsulinoma

- **Whipple's Triad:**
  - Açlık ve egzersizde hipoglisemi semptomları
  - Semptomlar esnasında ölçülen serum glukozu <45mg/dL
  - Glukoz verilmesi ile semptomların ortadan kalkması
- Tanı koydurucu test, 72 saatlik açlıkta insulin ve glukoz ölçümü ile yapılır
  - **İnsulin:glukoz oranı >0.4 insulinomayı işaret eder**
- Artmış c-peptide, proinsulin düzeyleri antiinsulin ab'ları ile birlikte doğrulayıcı testleri oluşturur

İnsulinoma

- Pankreasın **en sık** görülen adacık h.tümörüdür
- Genellikle **benign** (%90), **soliter**, <2cm, sporodik olup, pankreasta eşit dağılım gösterir
- %10'u malign olup, metastaz yapar
- Metastazlar genellikle bölgesel LN'ları ve kc'e olur
- Non-invazive preop. görüntüleme çalışmaları insulinomaların %30-35'ini lokalize etmede yetersiz kalır
- İntraoperative USG ve palpasyon insulinomanın saptanmasında altın standarttır (duyarlılığı %96-100)

TUS Soru

Pankreasın en sık görülen adacık hücre tümörü hangisidir?

A) İnsülinoma

B) Gastrinoma

C) Vipoma

D) Glukoganoma

E) Somatostatinoma

TUS Soru

Pankreasın en sık görülen adacık hücre tümörü hangisidir?

A) İnsülinoma

B) Gastrinoma

C) Vipoma

D) Glukoganoma

E) Somatostatinoma

TUS Soru

İnsülinomayla ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?

A) % 90'ı benigndir.

B) % 90'ı soliterdir.

C) Olguların % 90'ından fazlası radyolojik olarak lokalize edilebilir.

D) Pankreasın baş, gövde ve kuyruğunda bulunma oranları yaklaşık aynıdır.

E) Hastaların yarısında multipl endokrin neoplazi tip I ile beraberdir

TUS Soru

İnsülinomayla ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?

A) % 90'ı benigndir.

B) % 90'ı soliterdir.

C) Olguların % 90'ından fazlası radyolojik olarak lokalize edilebilir.

D) Pankreasın baş, gövde ve kuyruğunda bulunma oranları yaklaşık aynıdır.

E) Hastaların yarısında multipl endokrin neoplazi tip I ile beraberdir

Olgu

- Endoskopi ile gastrik ülser saptanan ve PPİ ile tedavi edilen hastada 1 ay sonraki kontrolde tedaviye rağmen ülser devam ediyor…

Z-E Sendromu

- Tedaviye cevapsız PÜ hastalığı
- Multiple PÜ veya olağan dışı lokalizasyonda PÜ (distal duodenum, jejenum gibi)
- Diare ile birlikte PÜ
- Asid azaltıcı operasyona rağmen tekrarlayan PÜ hastalığı

Z-E Sendromu

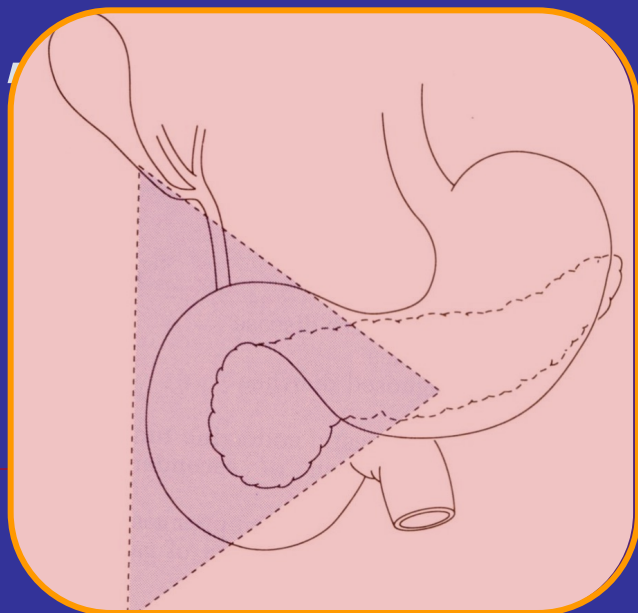
- Serum gastrin düzeyi ile bazal asid düzeyindeki artış **gastrinomayı** telkin eder
- **Sekretin stimulasyon testi;**
  - Asid inhibe edici ilaçlar kesilir
  - Bazal serum gastrin düzeyleri ölçülürlevels
  - 2 U/kg sekretin IV bolus olarak verildikten sonra 2, 5, 10 ve 20.dk sonra serum gastrin düzeyleri ölçülür
  - Pozitif cevap; bazal değerin >200pg/mL üzeri gastrin

Z-E Sendromu

- Çoğu duodenum, pankreas veya pankreas baş kısmına komşu LN'da bulunur
- %10 oranında da kalp, kc, safra yolları, overlerde bulunur
- Lokalizasyon amacıyla somatostatin reseptör sintigrafisi (SRS) yapılır (gastrinomaların %30'u <1.1cm)
- Aynı amaçla EUS da yapılabilir

Z-E Sendromu

- Gastrinomaların %70-90'ını gastrinoma üçgeninde bulunur
- Tümör intraop.palpasyon, USG saptanabilir
- Gastrik asid sekresyonunu kontrol altına almak için PPİ'leri titre edilir
- Olguların %5-14'ünde karaciğere, %50'sinde LN'larına metastaz saptanır



Z-E Sendromu

- MEN-1'de tedavi (hiperparatiroidism, hipofizer adenom, ada hücre tümörü)
  - MEN-1'de hastalığın multisentrik olması nedeniyle nadiren biyokimyasal kür sağlanır
  - Kc metastazı olmayan ve PPİ kullanan MEN-1'li hastalarda tanıdan sonra 15 yıllık sürvi %93
  - Hastalığın sadece sporadik formunda cerrahi tedavi önerilebilir, bunun dışında MEN-1 gastrinomalarda sadece 2,5-3cm büyüklüğüne ulaşmış olan lezyonlarda metastaz olasılığını azaltmak için cerrahi yapılabilir

VİPoma

- Şiddetli sekretuar ishal (3lt/gün)
- Hipokalemi
- Asidoz
- Hipoklorhidri/aklorhidri
- Sıklıkla hiperkalsemi de tespit edilir
- VIP > 200 pg/ml (açlıkta)

VİPoma

- En çok pankreas gövde ve kuyrukta %75
- %10 ekstrapankreatik (adrenal, nöral, periganglionik, retroperitoneal..)
- Soliter 3 cm'den büyük tm'ler: BT ve SRS genelde yardımcı
- Endoskopik / intraoperatif USG
- %50 metastatik hastalıkla karşımıza çıkar

VİPoma

- Optimal rehidratasyon ve elektrolit imbalansının düzeltilmesi
- Cerrahi: enükleasyon, debulking, distal pankreatektomi
- Octreotide, steroidler, NSAİD
- Streptozocin, interferon, 5-FU
- Başarılı rezeksiyon sonrası 5 yıllık sağ kalım %78
- Metastatik hastalıkta: %28

Glukagonoma

- A hücrelerinden salgılanan **glukagon**
- Çok nadir; literatürde <250 olgu mevcut
- %70 malign
- Başvuru anında %50 metastaz mevcut
- Genelde >5 cm tümörler
- Pankreas gövde ve kuyruk yerleşimli

Glukagonoma

- **D**iyabet (%90 olguda)
- **D**ermetit (“Nekrolitik migratuar eritem”) (%70)
- **D**erin ven trombozu
- **D**epresyon
- Malnütrisyon
- Anemi
- Kilo kaybı
- Glossit

Glukagonoma

- Glukagon >500 pg/ml (N:0-150pg/ml)
- BT, MRI, SRS
- Biyopsi
- **Tedavi**;
  - Rezeksiyon / Debulking
  - TPN + çinko replasmanı
  - Octreotide
  - Streptozocin, dacarbazine

TUS Soru

Nekrolitik migratuvar eritem aşağıdaki endokrin pankreas tümörlerinden hangisinde görülür?

A) İnsülinoma

B) Gastrinoma

C) Glukagonoma

D) Somatostatinoma

E) Pankreatik polipeptidoma

TUS Soru

Nekrolitik migratuvar eritem aşağıdaki endokrin pankreas tümörlerinden hangisinde görülür?

A) İnsülinoma

B) Gastrinoma

C) Glukagonoma

D) Somatostatinoma

E) Pankreatik polipeptidoma

Somatostatinoma

- D hücrelerinden salgılanır
- En seyrek görülen PNTm (1/40 milyon)
- Pankreas başı / duodenum
- Hiperglisemi, kolelitiazis, steatore, diyare, kilo kaybı, aklorhidri, hipoklorhidri, tıkanma sarılığı
- %90 malign
- Serum somatostatin >x50 normal

Somatostatinoma

- >2 cm tm metastaz olasılığı artar
- Tıbbi tedavi?
- Cerrahi: küratif cerrahiye kolesistektomi eklenir
- Metastaz varsa 5 yıllık sağ kalım: %50-80
- Metastaz yoksa 5 yıllık sağ kalım: ~%100

TUS Soru

Steatore, diabetes mellitus ve safra kesesi taşlarıyla karakterize pankreas endokrin tümörü aşağıdakilerden hangisidir?

A) İnsülinoma

B) Glukagonoma

C) Gastrinoma

D) Somatostatinoma

E) VIPoma

TUS Soru

Steatore, diabetes mellitus ve safra kesesi taşlarıyla karakterize pankreas endokrin tümörü aşağıdakilerden hangisidir?

A) İnsülinoma

B) Glukagonoma

C) Gastrinoma

D) Somatostatinoma

E) VIPoma

PPoma

- Daha önceden **Non-Fonksiyonel** olduğu düşünülen birçok tümörün **Pankreatik Polipeptit** salgıladığı ortaya konmuştur
- Fonksiyonel pankreas nöroendokrin tümörlerinin %28-70'i PP salgılar
- Tanı;
  - PP >300 pmol/ml + Pankreasta kitle (baş) + Diğer hormonların dışlanması
- %60 metastaz mevcut
- Streptozocin: 5 yıllık sağ kalım %44
- Cerrahi rezeksiyon: metastaz yoksa=kür

GFRoma

- %30 pankreas, %55 akciğerler, %15 barsak yerleşimli
- %30 malign
- Akromegali
- %40 ZES ve %40 Cushing send. ile ilişkili
- Cerrahi + octreotide

Non-Fonksiyonel Tümörler

- Pankreas Islet hücreli tümörlerin %35-50
- Karın ağrısı, kilo kaybı, sarılık
- Pankreas başında lokalize ve çoğu malign
- Kistik dejenerasyon ve kalsifikasyon gösterirler
  (adeno ca da görülmez)
- Streptozocin, 5 FU
- Cerrahi
- Ortalama 3 yıllık sağ kalım oranları var

TUS Soru

Aşağıdakilerden hangisi pankreas psödokistlerinin, pankreasın seröz kistik neoplazmlarından ayrımında yararlı değildir?

A) Hastanın öyküsü

B) Kist içeriğinin amilaz düzeyi

C) Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi

D) Bilgisayarlı tomografi

E) Kist içeriğinin CA 19-9 düzeyi

TUS Soru

Aşağıdakilerden hangisi pankreas psödokistlerinin, pankreasın seröz kistik neoplazmlarından ayrımında yararlı değildir?

A) Hastanın öyküsü

B) Kist içeriğinin amilaz düzeyi

C) Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi

D) Bilgisayarlı tomografi

E) Kist içeriğinin CA 19-9 düzeyi