

## :: Endokrynowy guz trzustki

Orpha number: 97253

### **Definicja choroby:**

Endokrynowy guz trzustki, znany również jako neuroendokrynowy guz trzustki (PNET), opisuje grupę endokrynnych nowotworów pochodzących z trzustki, które są zwykle niebolesne i łagodne, ale mogą stać się złośliwe. Mogą one być czynnościowe, wykazując zespół nadmiernego wydzielania hormonów, ale też нефункционалне, dając niespecyficzne objawy; obejmują guz insulinowy, glukagonomę, guza wydzielającego VIP, guza somatostatynowego (SSoma), nowotwór wydzielający polipeptyd trzustkowy oraz zespół Zollingera i Ellisona (ZES lub gastrinoma), oraz inne guzy ektopowe wydzielające hormony (np. GRFoma) (zob. te hasła).

### **Epidemiologia:**

Częstość występowania w USA szacuje się na 1/4000-1/3300 oraz 1/37000 w Japonii, ale to prawdopodobnie zaniżona wartość ze względu na niski poziom wykrywalności.

### **Opis kliniczny:**

Guzy typu PNET, kiedy są czynnościowe, zwykle objawiają się w 5. dekadzie życia jako różnorakie zespoły nadmiernego wydzielania. Należą do nich: guz insulinowy objawiający się hipoglikemią hiperinsulinemiczną, glukagonoma z rumieniem nekrotycznym wędrującym, cukrzycą i chorobą zakrzepowo-zatorową; guz wydzielający VIP z wodnistą biegunką, hipokalemią oraz (lub) hipo/achlorhydrią; guz somatostatynowy z cukrzycą, kamicą żółciową, biegunką tłuszczową i hipochlorhydrią; oraz zespół Zollingera i Ellisona z ciężką chorobą wrzodową. Z rzadka guzy PNET wydzielają hormony ektopowe (czyli hormon wzrostu). Niefunkcjonalne guzy PNET nie wiążą się z wyraźnymi cechami hormonalnymi, choć nadal mogą wydzielać hormony (tzn. nowotwór wydzielający polipeptyd trzustkowy). Zazwyczaj są one wykrywane przypadkowo w 4-5. dekadzie życia ze względu na niespecyficzne objawy i w wielu przypadkach są już przerzuty do wątroby. Guzy PNET ulegają zezłośliwieniu w ponad 50% (z wyjątkiem guza insulinowego, ~10%). Endokrynowe guzy trzustki mogą być również związane z zespołami rodzinnych guzów endokrynowych (10% przypadków), takimi jak zespół mnogiej gruczolakowatości wewnątrzwydzielniczej typu 1, neurofibromatoza typu 1 oraz choroba von Hippel'a i Lindau'a (zob. te hasła).

### **Etiologia:**

Etiologia tych guzów jest nieznana. Uważa się, że pochodzą one od pluripotencjalnych komórek nabłonka w przewodach trzustki lub komórek wysepek Langerhansa i najczęściej mieszczą się w trzustce. W górnej



części jelita cienkiego można znaleźć guza somatostatynowego i gastrinomę. Jak widać to w rodzinnych zespołach nowotworów endokrynnych przyczyną może być inaktywacja genów supresorowych guza lub aktywacja onkogenów.

### **Metody diagnostyczne:**

Rozpoznanie wymaga badania klinicznego, badania hormonalnego, badań obrazowych i histopatologicznych (HPE) guza. Tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny, ultrasonografia endoskopowa oraz scyntygrafia receptorowa pozwalają na zobrazowanie guza typu PNET (>0.5), a także przerzuty do wątroby, węzłów chłonnych i otrzewnej. Badanie histopatologiczne oraz immunohistochemia pomagają w identyfikacji i ocenie stopnia guza. Często podwyższona jest chromogranina A, enolaza neuronowa oraz pankreostatyna. Podwyższony poziom hormonów może pomóc w identyfikacji funkcjonalnych guzów typu PNET.

### **Rozpoznanie różnicowe:**

Diagnostyka różnicowa jest związana konkretnie z guzami i obejmuje guza endokrynnego i zespół rakowiaka (zob. to hasło).

### **Poradnictwo genetyczne:**

Większość neuroendokrynowych guzów trzustki jest sporadyczna, ale około 10% związanych jest z autosomalnie dominująco dziedziczonymi zespołami guzów endokrynowych.

### **Postępowanie i leczenie:**

Leczenie polega na unormowaniu nadmiernego poziomu hormonów i zmniejszeniu masy guza. Obecnie zaleca się usunięcie jak najwięcej guzów pierwotnych i (jeśli są obecne) przerzutów. Terapia systemowa analogami somatostatyny (oktreotyd i lanreotyd) skutecznie leczy większość nowotworów funkcjonalnych. Jeśli nie przynosi efektów, można włączyć interferon-alfa do leczenia systemowego. Należy także zająć się powikłaniami wywołanymi przez określone guzy funkcjonalne. Zabiegi chirurgiczne obejmują wyłuszczenie i usunięcie trzustki (z miejscowym węzłem chłonnym w większości przypadków). Pacjentom z przerzutami do wątroby zalecana jest lokoregionalna terapia (tzn. chemoembolizacja a także radiotermoablacja, ablacja alkoholowa i mikrofalowa) w leczeniu zmian przerzutowych w wątrobie. Chemioterapię bierze się pod uwagę tylko u pacjentów z guzami endokrynnymi trzustki średnio-wysokiego stopnia ryzyka.

### **Rokowanie:**

Rokowanie jest różne. Mniej korzystne wiąże się z guzem wysokiego ryzyka oraz przerzutami do wątroby i węzłów chłonnych. Przy нефункциональным PNET okres przeżycie 5 lat wynosi 30% i aż 97% w przypadku



funkcjonalnych guzów typu PNETs poddanych resekcji. Powikłania hormonalne mogą stanowić zagrożenie życia.

**Recenzent-ekspert:** dr Run Yu

Aktualizacja: listopad 2014

Tłumaczenie: wrzesień 2016

*This publication is part of the project / joint action '677024 / RD-ACTION' which has received funding from the European Union's Health Programme (2014-2020).*



Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.

---