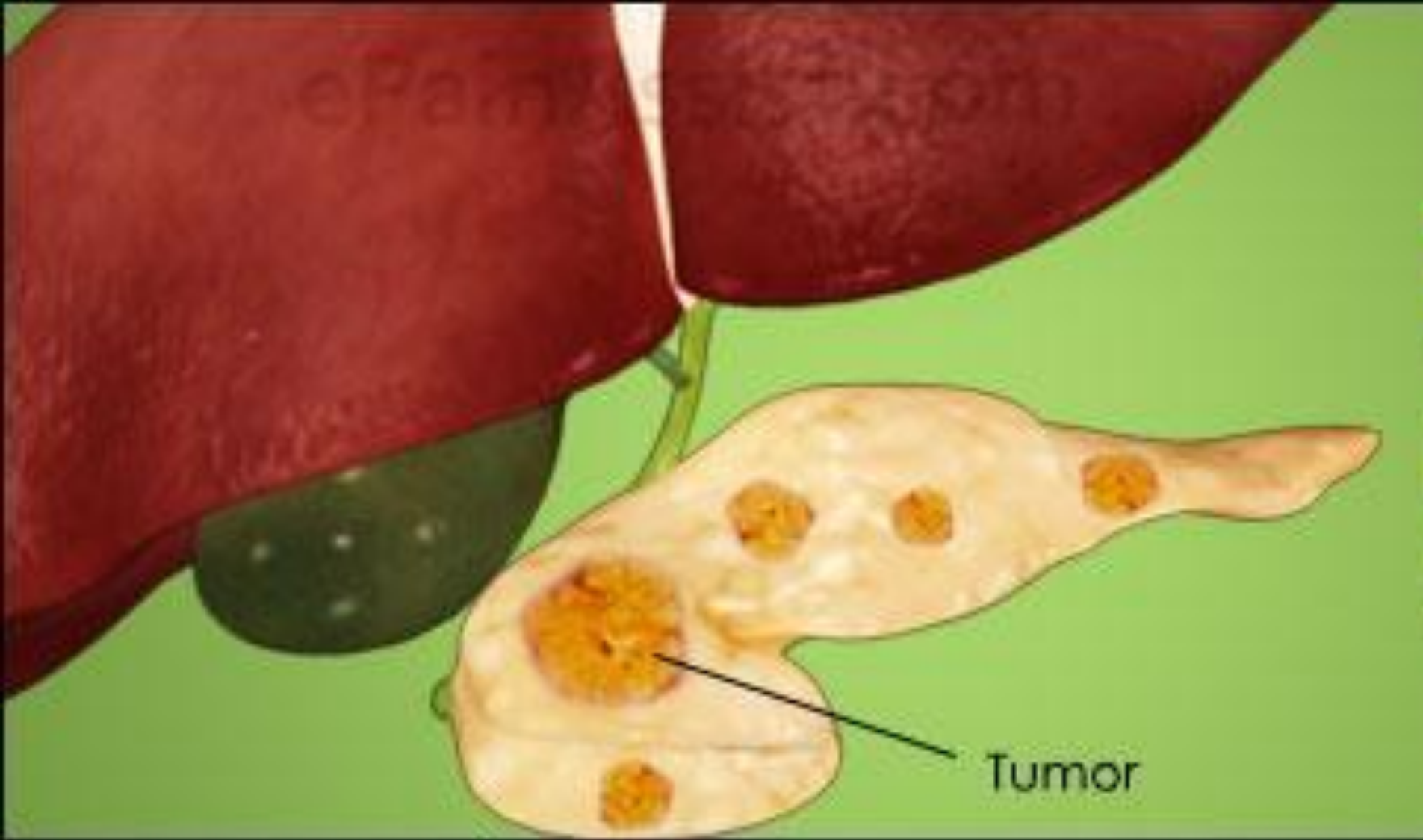




Гастринома

Классификация гормонально-активных опухолей поджелудочной железы (А.Б. Андрусенко, 1998)

А. Клинические классы:

**I. Ортоэндокринные функционирующие опухоли
поджелудочной железы:**

- глюкагонома,
- инсулинома (инсулома),
- соматостатинома,
- ППома (ПП - панкреатический полипептид).

II. Параэндокринные опухоли:

- гастринома,
- ВИПома (ВИП - вазоактивный интестинальный пептид),
- кортикотропинома,
- паратиренома,
- опухоли поджелудочной железы с карциноидным синдромом.

Классификация гормонально-активных опухолей поджелудочной железы (А.Б. Андрусенко, 1998)

Б. По тяжести течения:

- I. Легкое (первая степень).
- II Средней тяжести (вторая степень).
- III. Тяжелое (третья степень).

В. По активности процесса:

- I. Активный (впервые выявленная опухоль, рецидив).
- II. Неактивный (ремиссия, выздоровление).

Г. По наличию осложнений:

- I. Острые.
- II. Хронические.

Д. По прогнозу:

- I. Благоприятный.
- II. Неблагоприятный.

История вопроса



Доктор Золлингер во время операции, 1961 год



Robert M. Zollinger (1903-1992)



Edwin H. Ellison (1918-1970)

Эпидемиология

- Гастронома составляет 1,0–1,5 случаев на 1 млн населения, считается, что до 1 % дуоденальных язв связан с СЗЭ
- проявляются клинически в возрасте от 30 до 50 лет

Гастронома

– гастринсекретирующая опухоль поджелудочной железы.

Эта параэндокринная опухоль обуславливает развитие синдрома Золлингера-Эллисона

Синдром проявляется множественными рецидивирующими пептическими язвами желудка и двенадцатиперстной кишки, секреторной диареей и стеатореей.

Переваривание белков в желудке

Гастрин-гормон

(G-клетки пилорического отдела)

↓ +

Главные клетки медленно-**HCl** - **Париетальные**

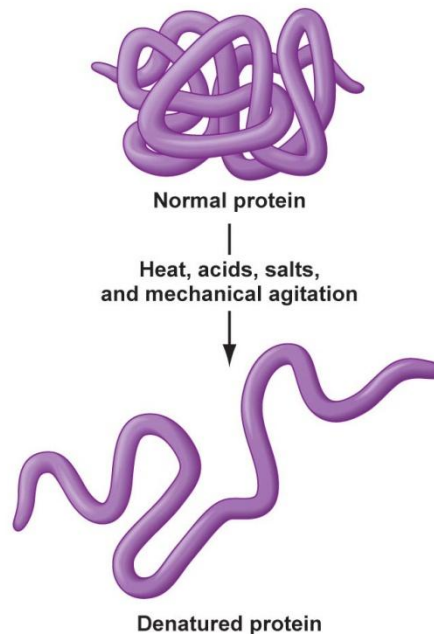
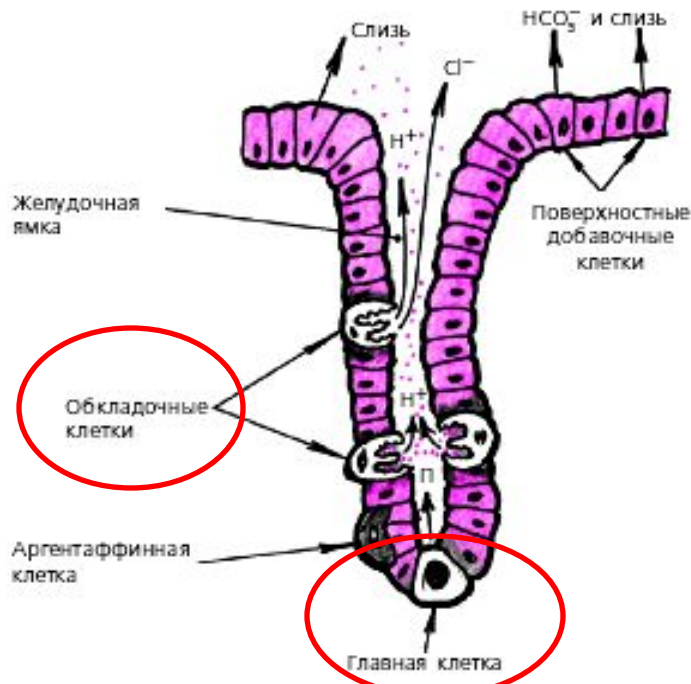
Пепсиноген

→

Пепсин

быстро-аутокатализ

Обкладочные (париетальные) клетки

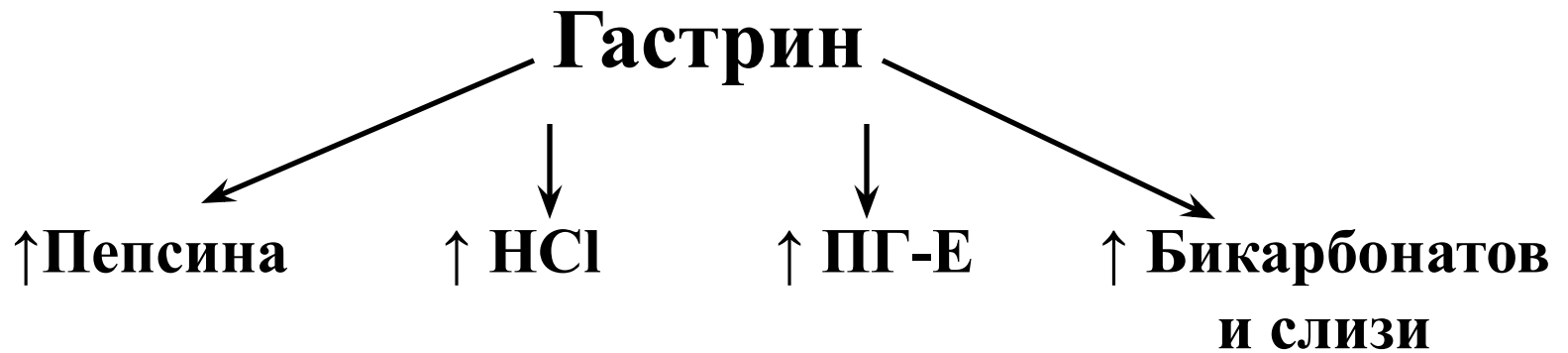


четвертичная
третичная структура
белка

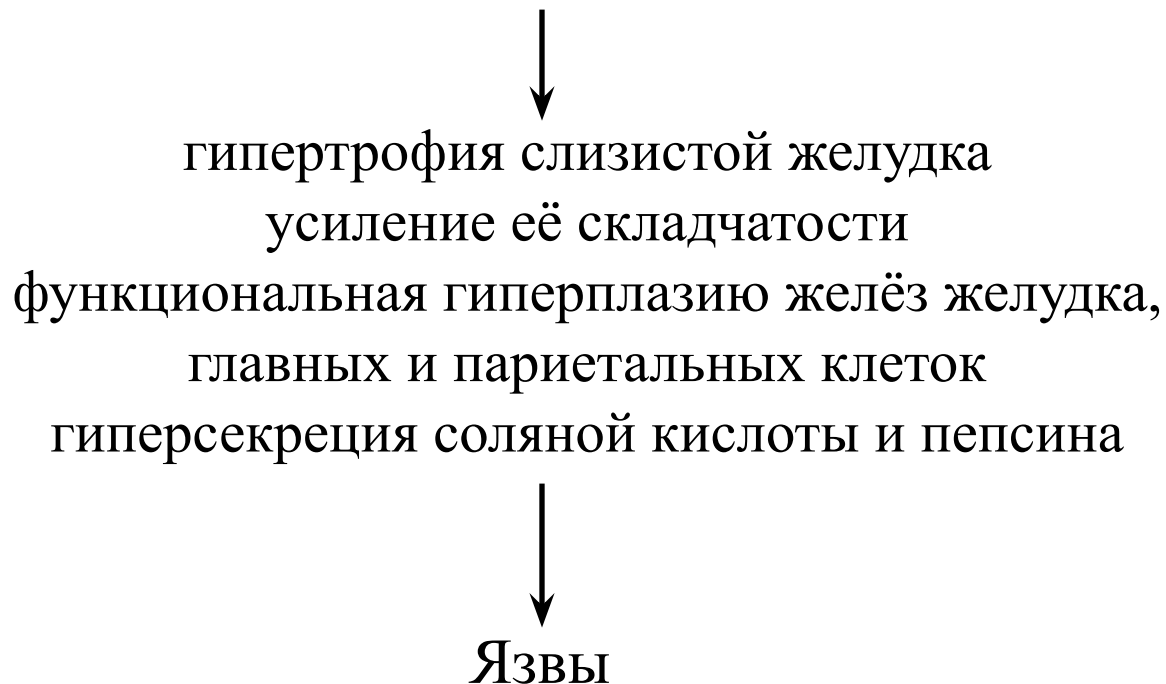
↓
денатурация
белка

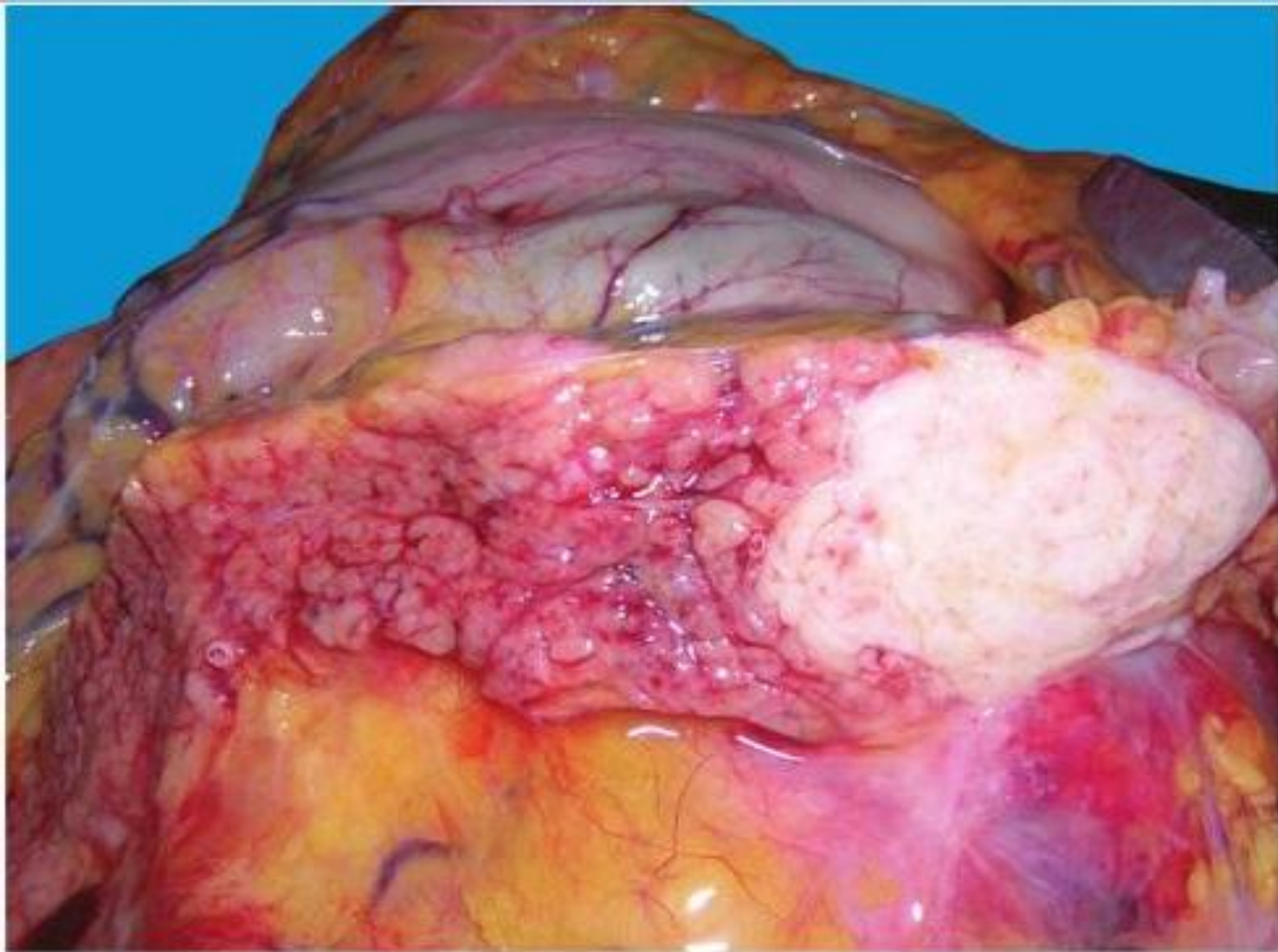
↓
первичная
структура
белка

↓
ПЕПТИДЫ

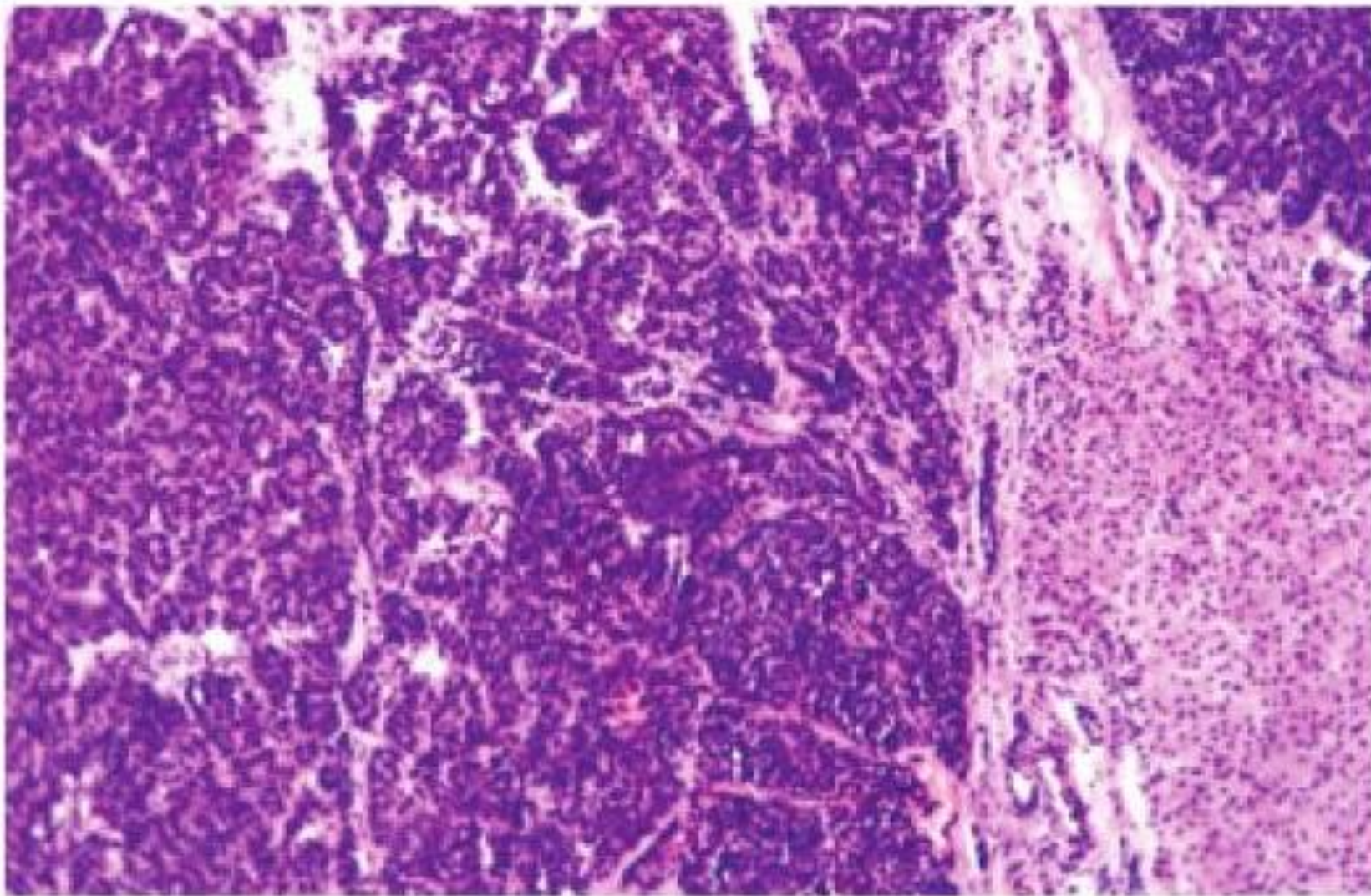


При **синдроме Золлингера — Эллисона** секреция гастрина резко повышается вследствие опухоли клеток, продуцирующих гастрин (гастриномы)

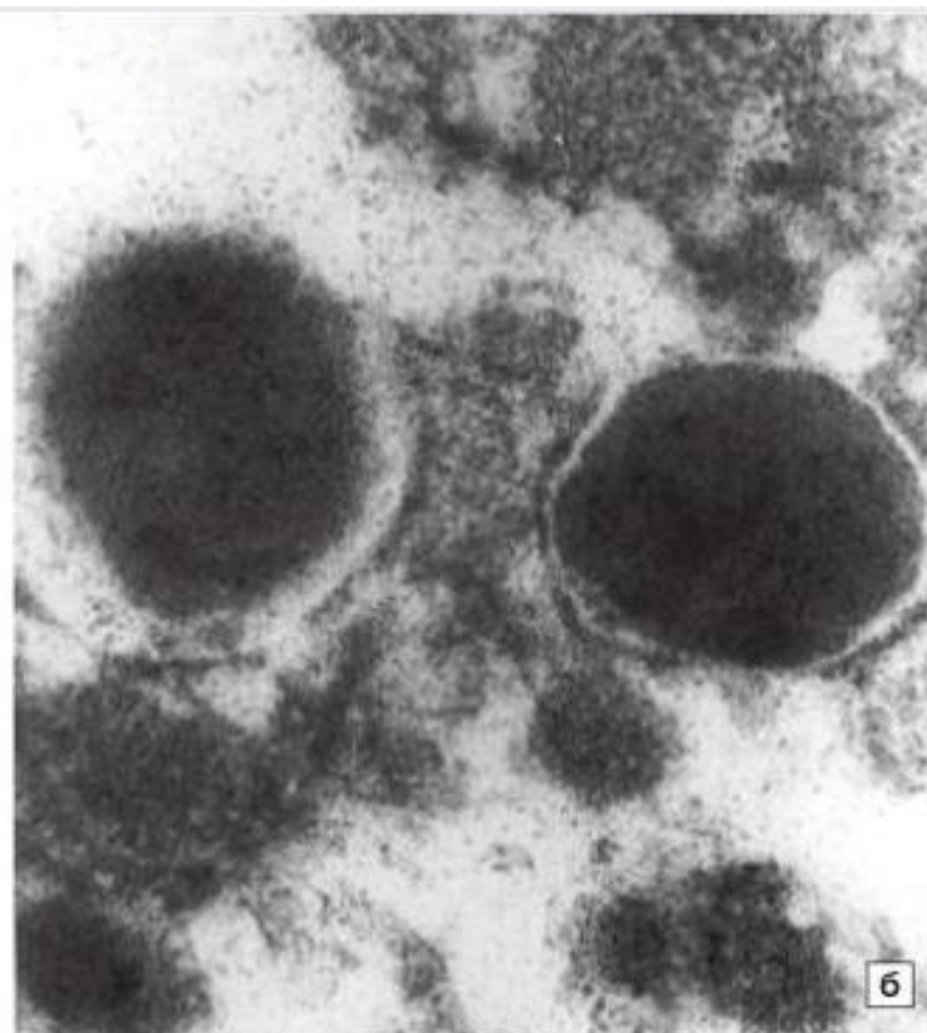
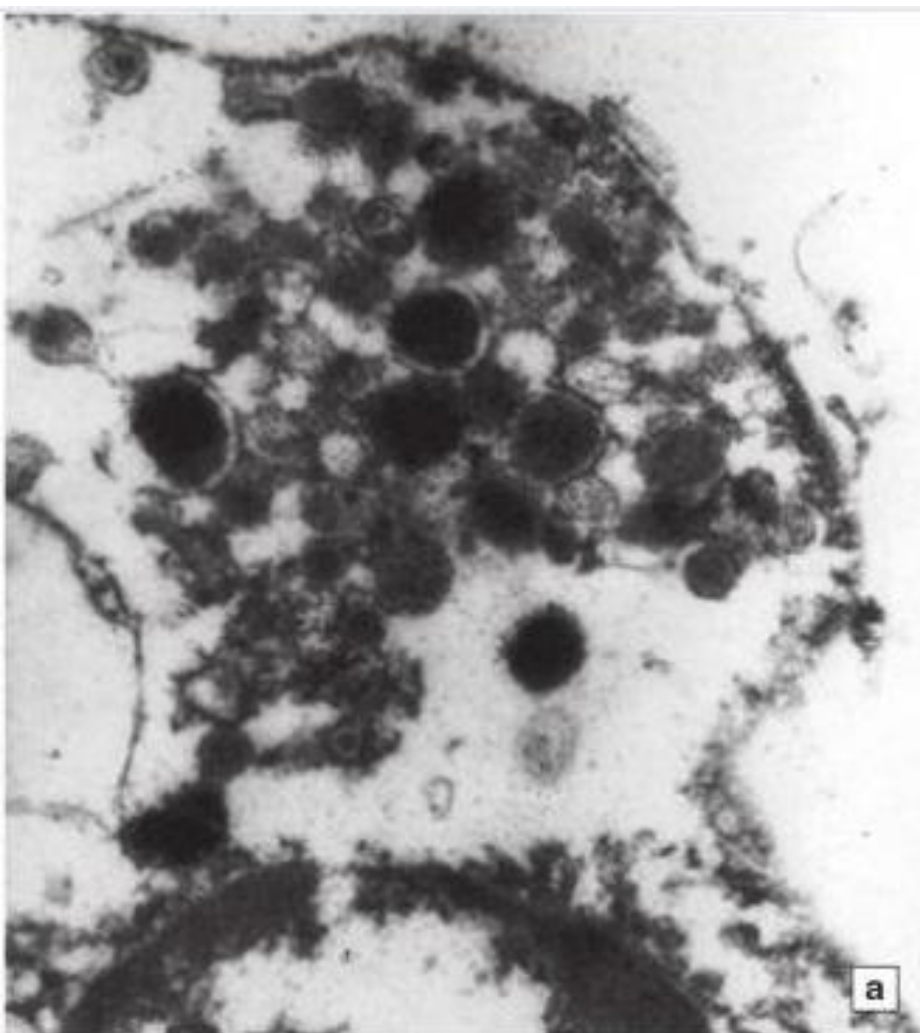




Макропрепарат. Нейроэндокринный рак ПЖ. В хвосте ПЖ – опухолевый узел, местами с нечеткими границами; опухоль прорастает капсулу железы, плотноэластической консистенции, на разрезе серовато-белого цвета, с мелкими кистами и единичными точечными кровоизлияния



Микропрепарат. Гастронома поджелудочной железы. Опухоль имеет солидное строение, опухолевые клетки относительно мономорфны, формируют розеткоподобные структуры, x 100



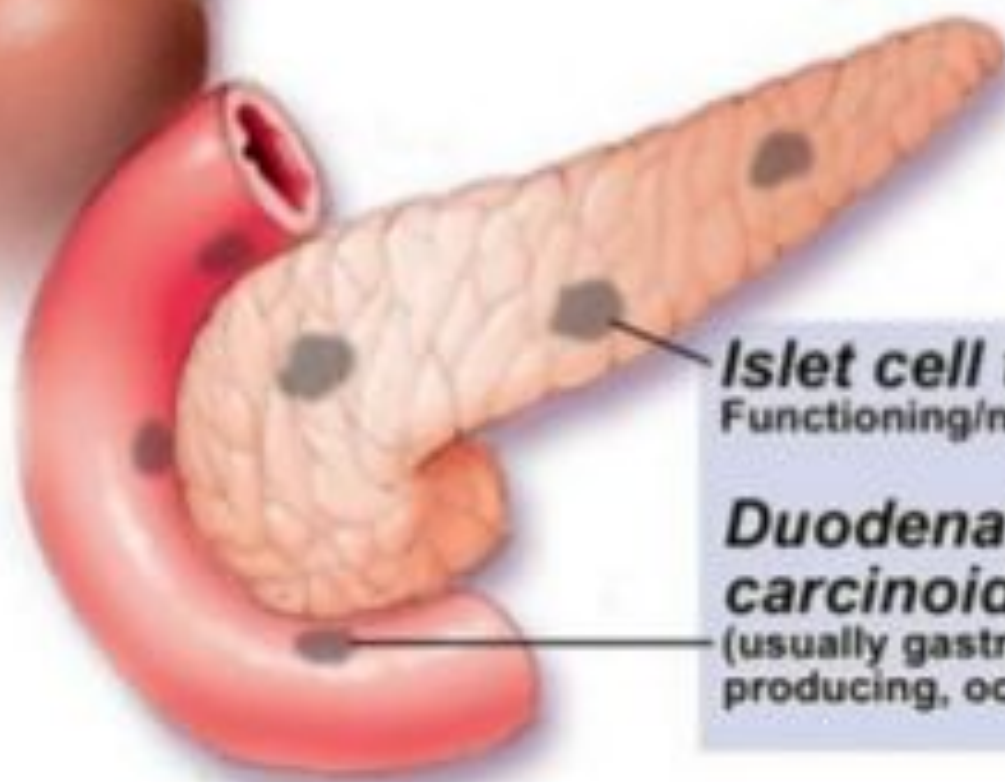
Электроннограммы (а,б). Гастронома поджелудочной железы. В клетках гастринемы большое количество инкреторных гранул, расположенных вблизи пластинчатого комплекса (а). Электронно-плотные секреторные гранулы окружены тонкой мембраной (б)

Adrenocortical tumors
Functioning/nonfunctioning

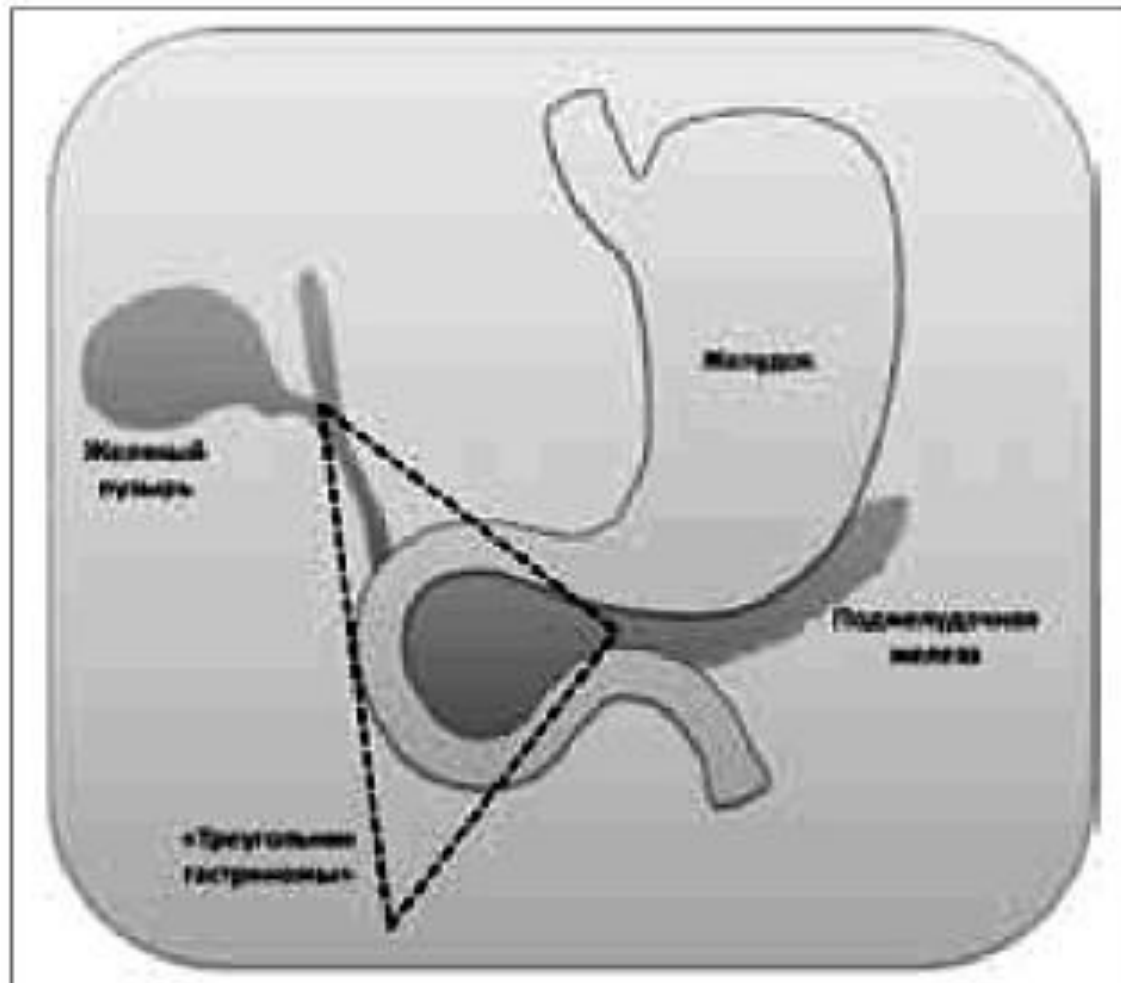


Islet cell tumors
Functioning/nonfunctioning

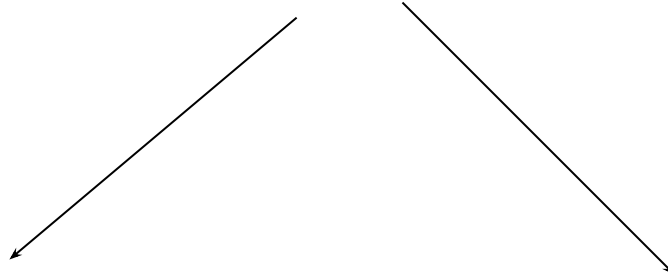
**Duodenal
carcinoids**
(usually gastrin
producing, occur in ZES)



«треугольник гастриномы» (gastrinoma triangle)



Гастрономы



- спорадическая

- наследственная
- в составе МЭН -1
(синдром
Вермера)

Множественная эндокринная неоплазия (МЭН)

Классификация:

- МЭН типа I (синдром Вермера)
- МЭН типа IIa (синдром Сиппла)
- МЭН типа IIb (синдром Горлина)

Основные черты синдромов множественной эндокринной неоплазии

- Большинство опухолей происходит из нейроэктодермы.
- Как спорадические, так и семейные случаи МЭН обусловлены генетическими дефектами и наследуются аутосомно-доминантно.
- Опухоли часто злокачественны.
- Многообразие эндокринных и метаболических нарушений:
- присутствуют симптомы, обусловленные нарушением секреции одного или нескольких гормонов;
- нередко синдромы МЭН сопровождаются дисплазией других органов и тканей

Клиника

- Боли в животе
- Постоянная или интермиттирующая, предшествующая болям диарея, которая приводит к быстрому истощению больного
- Кровотечения из язв желудка, ДПК и тощей кишки
- Анемия
- Устойчивость к проводимому стандартному лечению
- Общая слабость, утомляемость, снижение аппетита

Диагностика

- Жалобы
- В анамнезе: рецидивирование язв после интенсивной антацидной терапии и *оперативного лечения!*
- Исследование базального уровня гастрина

При норме 150-200 пг/мл уровень гастрина превышает 400-500 пг/мл

Стимуляционные пробы

- Проба с секретинном
- Тест с острой гиперкальциемией

Диагностика

УЗИ.

Гастроном
а ПЖ



Диагностика

Эндоскопическая картина множественных мелких язв в дистальной части ДПК у пациента с синдромом Золлингера-Эллисона



Диагностика

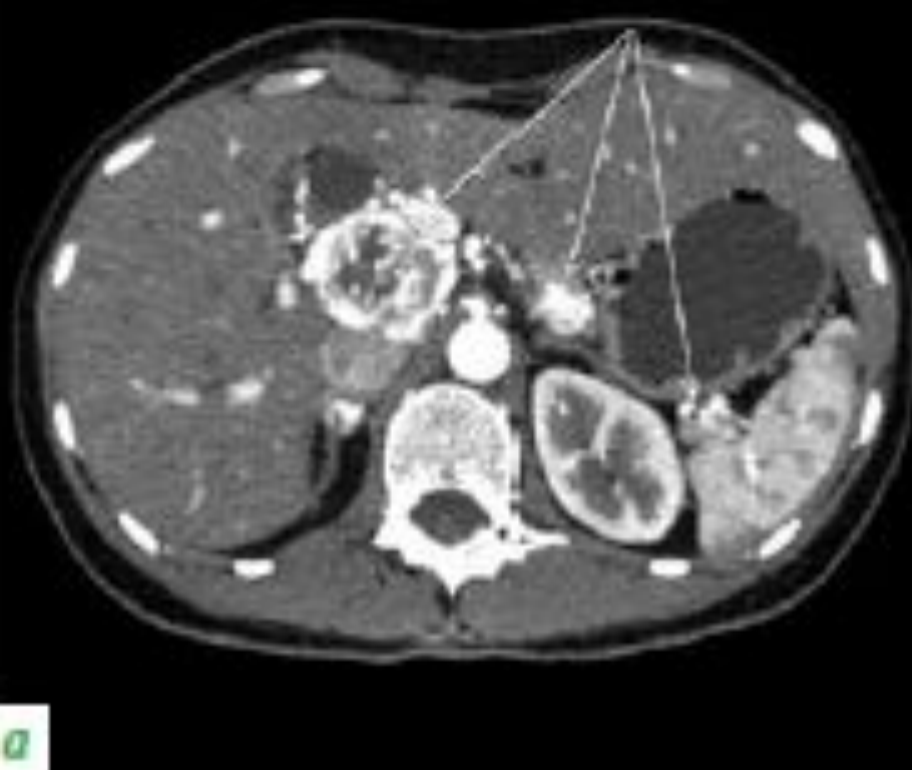
КТ снимок
(с контрастом)
Стрелкой
указана
гастринома,
локализуемая
в стенке ДПК.



Диагностика

Снимок МРТ.
Стрелкой
указано
образование в
хвосте
поджелудочной
железы.





а

б



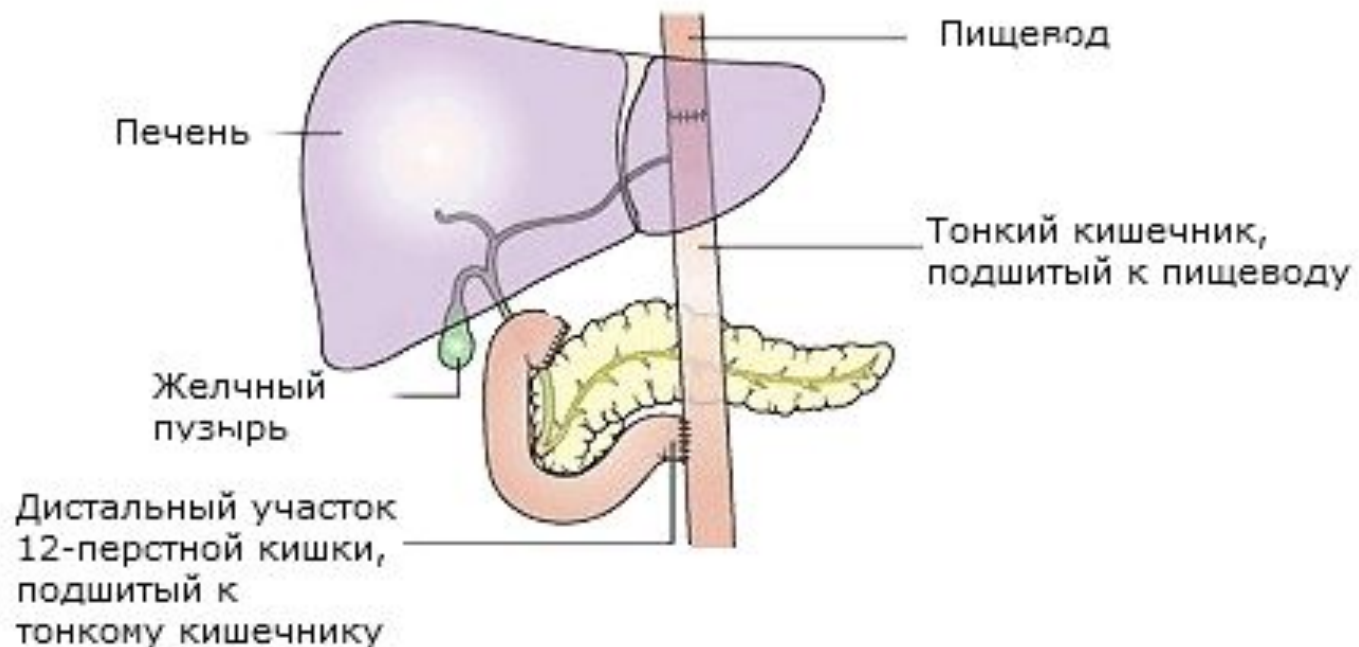
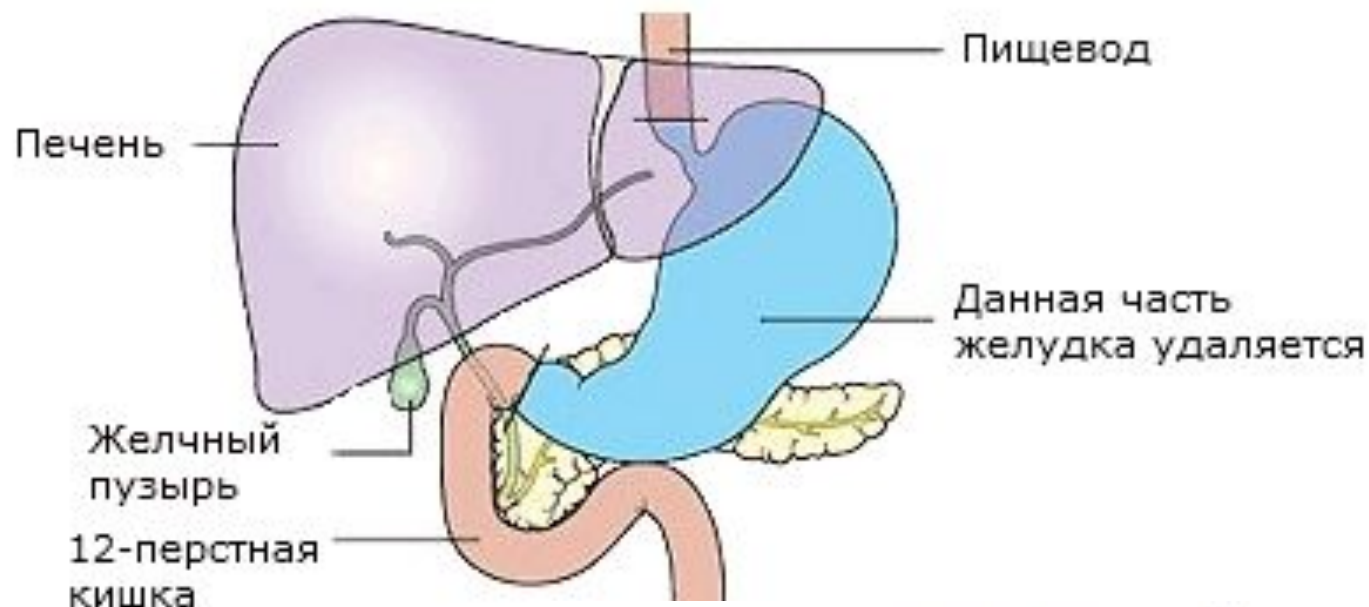
Рис. 14. Нейроэндокринные опухоли поджелудочной железы:

- а – компьютерная томограмма: нейроэндокринный рак и НЭО тела поджелудочной железы;
- б – КТ-ангиография: опухоли хорошо кровоснабжаются, отмечается прорастание артерий чревного ствола опухолью головки железы

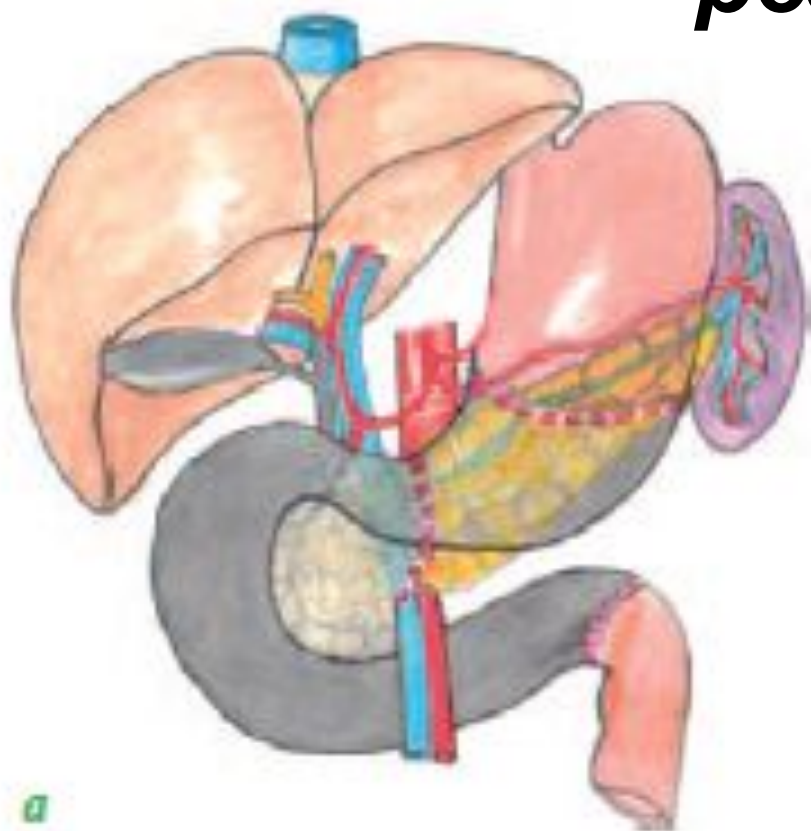
Лечение

- Тотальная гастрэктомия
- ПДР (операция Уиппла) рекомендуется лишь при размерах гастрином >2 см в головке ПЖ
- Химиотерапия при отдаленных метастазах

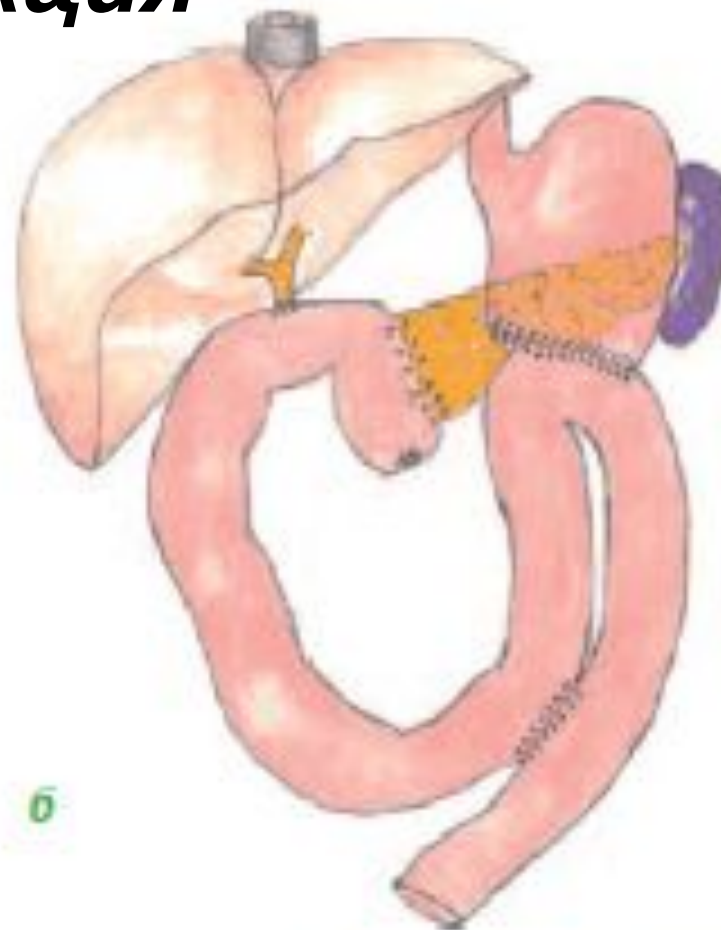
Тотальная гастрэктомия



Панкреато-дуоденальная резекция



а



б

Рис. 10. Классическая панкреатодуоденальная резекция – операция Уиппла (Whipple):
а – удаляется головка поджелудочной железы, двенадцатиперстная кишка, часть желудка, общий желчный проток с желчным пузырем;
б – при помощи петли тонкой кишки формируются анастомозы с поджелудочной железой, желчным протоком и желудком

Сегментарная ПДР

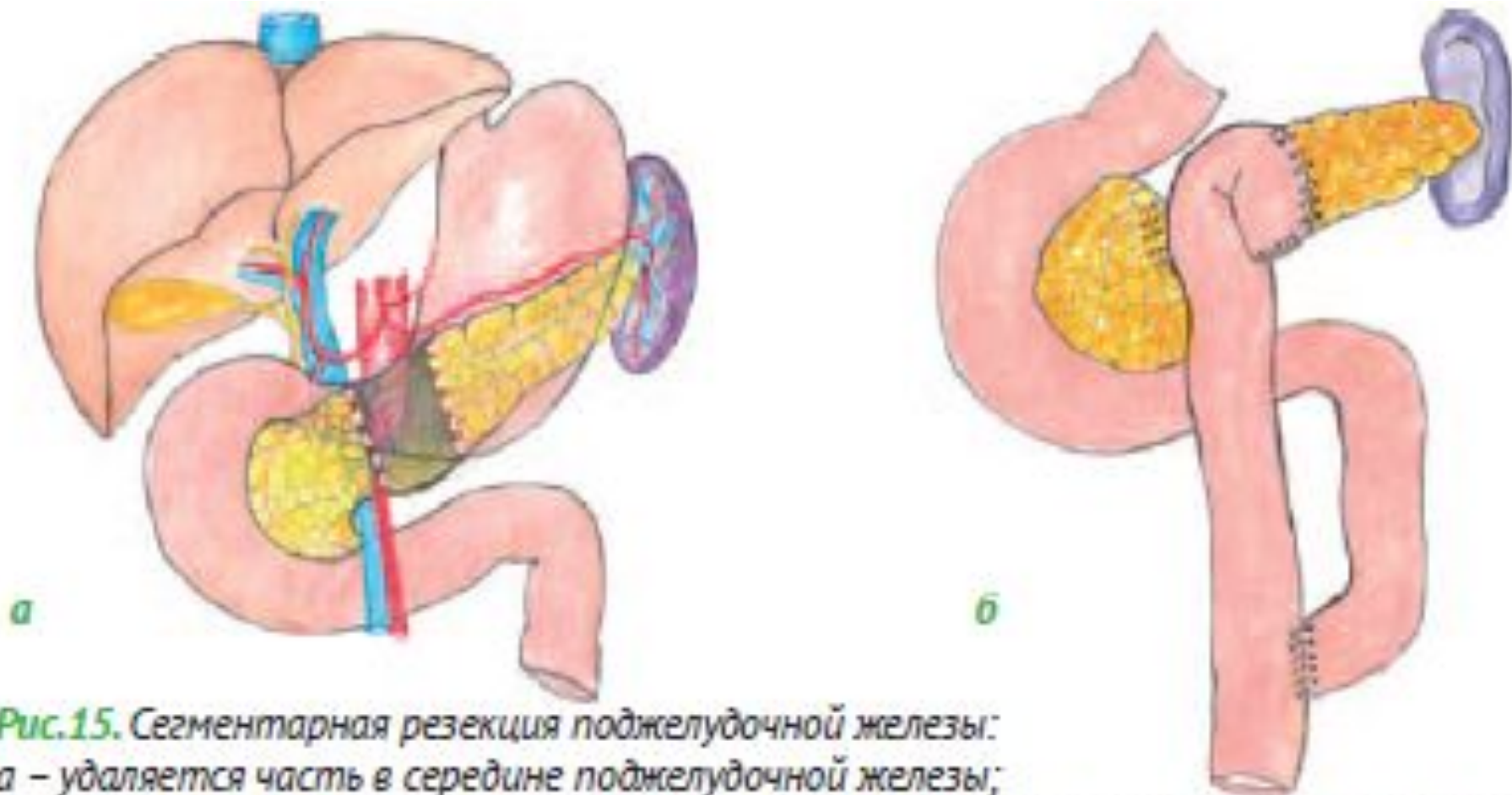


Рис.15. Сегментарная резекция поджелудочной железы:
а – удаляется часть в середине поджелудочной железы;
б – при помощи петли тонкой кишки формируется анастомоз с хвостом поджелудочной железы

Список использованной литературы

1. Паталогическая анатомия: атлас: учебное пособие для студентов медицинских ВУЗой и последипломного образования; под ред. О.В. Зайратьянца. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012
2. Малая энциклопедия врача-эндокринолога / Под ред. А. С. Ефимова. — 1-е изд. — К.: Медкнига, ДСГ Лтд, Киев, 2007. — С. 238-241. — 360 с
3. Эндокринология / Под ред. Н. Лавина. — 2-е изд. Пер. с англ. — М.: Практика, 1999. — С. 891—897.
4. Маев И.В., Андреев Д.Н., Кучерявый Ю.А., Дичева Д.Т. Синдром Золлингера–Эллисона: современные аспекты диагностики и лечения // РЖГГК. 2014. №4. С. 57–69.