

## Seminar 9

# ADACIQ ŞİŞLƏRİ

### Tezislər

1. MAV adacıqları neyroendokrin mənşəli hüceyrə toplusu olub, parenximada diffuz şəkildə yerləşirlər, ümumi çəkilişi 1 q təşkil edir
2. Adacığı təşkil edən hüceyrələr təbiətca müxtəlif olub müxtəlif hormon ifraz edirlər. Bunlara aşağıdakı əsas və əlavə qrup hüceyrələr aiddir.
  - A hüceyrə - qlukaqon sintez edən hüceyrələri.
  - B hüceyrə - insulin sintez edən hüceyrə
  - D hüceyrə - somatostatin ifraz edən hüceyrə
  - F hüceyrə - pankreatik polipeptid ifraz edən hüceyrə
  - D2 hüceyrə - vazoaktiv intestinal peptid ifraz edən hüceyrə.
  - EC hüceyrə - enteroxromafin hüceyrələri, serotonin ifraz edir.

Bunlarla yanaşı normal halda MAV adacıqlarında rast gəlməyən hüceyrələr də inkişaf edə bilər. Məsələn G-hüceyrələr böyüklərin pankreasında rast gəlmir, lakin gastrinomalarda 50% halda rast gəlinir.

3. Adacıqların hamısında B-hüceyrələr üstünlük təşkil edir. Lakin A hüceyrələr əsasən gövdə və quyruqda, F hüceyrələri isə başda yerləşir.
4. Adacığın başlıca funksiyası orqanizmdə enerji balansının tənzimidir ki, bu da əsasən karbohidrat və yağ metabolizminin requlyasiyası ilə həyata keçirilir. Bu tənzimdə insulin və qlukaqon əsas rol oynayır.
5. Adacıqlar müəyyən dərəcədə özü-özünü tənzim xüsusiyyətinə malikdirlər. Somatostatin ifrazı azaldır, sekretin və kalsium isə sekresiyanı artırır.
6. Adacıq şişləri funksional aktivliklərinə, xarakterinə və digər endokrin şişlərlə əlaqəli olub olmadığına görə ayırd edilir.
7. Adacıq şişləri funksional aktiv və geyri-aktiv ola bilərlər. Funksional aktiv şişlər hormon ifraz edirlər və endokrin sindromlar törədirlər. Qeyri -aktiv şişlərin isə endokrin simptomları yoxdur.
8. Funksional aktiv şişlər bir neçə hormon ifraz edə bilərlər, lakin bunlardan biri üstünlük təşkil edir və şiş buna görə adlanır. Insulinoma, gastrinoma, VIP-oma, qlukaqonoma, somatostatinoma əsas endokrin aktiv şişlərdir.
9. Həm aktiv, həm də qeyri-aktiv şişlər bəd və xoş xassəli ola bilərlər. Bu ayırım hüceyrə şəklinə görə yox, metastazların olub-olmamasına görə müəyyən edilir. Insulinomalardan başqa digər şişlərin əksəriyyəti (>50-60%) bəd xassəlidir.

10. Adacıq şişləri təkbaşına - sporadik və ya I tip Mittipl Endokrin Neoplaziyanın (MEN) tərkib hissəsi ola bilər. Sonuncuda hipofiz, paratiroid adenoması və pankreas şişi birlikdə rast gəlir. MEN-də ən çox rast gələn pankreas şişi PP-oma (80%), qastrinoma (25%) və insulinomadır.
11. Adacığın funksional aktiv şişləri ifraz etdiyi hormona bağlı endokrin əlamətlərlə, qeyri-aktiv şişlər isə kütlə effekti ilə büruzə verirlər. Insulinomalara hipoglikemiya, qastrinomalara çoxlu xora, mədə hipersekresiyası, diareya, qlukaqonomalara diabet, anemiya, nekrotik anemiya, somatostatinomalara diabet, öd daşı, steatorneya, VIP-omaya sekretor diareya xarakterikdir. MEN ilə birlikdə rast gələnlərə isə paratiroid adenoması və hiperkalsemiya, prolaktinemiya əlavə olunur.
12. Funksional şişlərin diaqnostikasında 2 məsələ ön plana çıxır: şişin növünün dəqiqləşdirilməsi və yerinin təyini.
13. Şişin növünün dəqiqləşdirmək üçün xarakterik klinik əlamətlərlə yanaşı qanda uyğun hormonun səviyyəsini təyin etmək lazımdır. Hormon səviyyəsi yüksək olmadıqda stimulyasiya testləri - sekretin testi, sekretin+kalsium testi aparıla bilər.
14. Şişin yerinin təyini üçün USM, KT və ya MRT, endoskopik USM, angiografiya istifadə edilir. Insulinoma və qastrinomalarda bunlar yetərsiz ola bilər. Bu halda somatostatin reseptor izotop müayinəsi aparıla bilər. Əməliyyat vaxtı isə pankreasın geniş sərbəstləşdirilməsi və USM mütləq lazımdır.
15. Adacıq şişlərində üç növ müalicə tədbirləri mövcuddur: əsas müalicə - şişin çıxarılması, simptomatik müalicə - endokrin əlamətlərin azaldılması, hormon ifrazı və şiş böyüməsini azaldan - kimyəvi terapiya.
16. Adacıq şişlərinin əsas müalicəsi cərrahi müalicədir. Mümkün olarsa radikal çıxarılır, buna imkan yoxdursa kütləazaldıcı əməliyyat - çıxabilən şişlərin çıxarılması icra olunur.
17. Simptomatik müalicə əməliyyatönü hazırlıqda, əməliyyat mümkün olmadıqda endokrin pozğunluğu azaltmaq üçün aparılır. Insulinomalarda qlükoza verilməsi, qastrinomalarda hidrogen köpüyü blokatorları, nazoqastrik zond, qlukaqonomalarda amin turşu köçürülməsi, VIP-omalarda su-elektrolit köçürülməsi xəstələri ağır vəziyyətdən xilas edə bilər.
18. Hormon ifrazını azaltmaq üçün somatostatin (və ya sintetik analoqu oktreoid) universal depressantdır. Somatostatin bütün şişlərdə endokrin simptomları nəzarət altına ala bilər, lakin şişin böyüməsinə ciddi təsir etmir. Şişə kiçiltmək üçün insulinomalarda diazoksid, digər şişlərdə isə streptazosin doksorubsin, interferon istifadə edilə bilər.
19. Ekzokrin şişlərə nəzərən adacıq şişlərinin proqnozu daha yaxşıdır. Ortalama yaşama müddəti 50 ay təşkil edir.

## **ADACIQLARIN ANATOMİYA VƏ FİZİOLOGİYASI**

Mədəaltı vəzində ekzokrin vəzi epiteli ilə yanaşı endokrin funksiya göstərən toxuma da mövcuddur ki, bu toxuma kiçik dənəciklər-adacıqlar şəklində yerləşir (*Cədvəl 1*). Langerhans adacıqları adlanan bu endokrin toxumanın ümumi çəkisi 1 qram təşkil edir. Adacıqlar 5 tip əsas (A, B, D, PP, EC) və bir neçə əlavə (G, D2) hüceyrədən təşkil olunmuşdur:

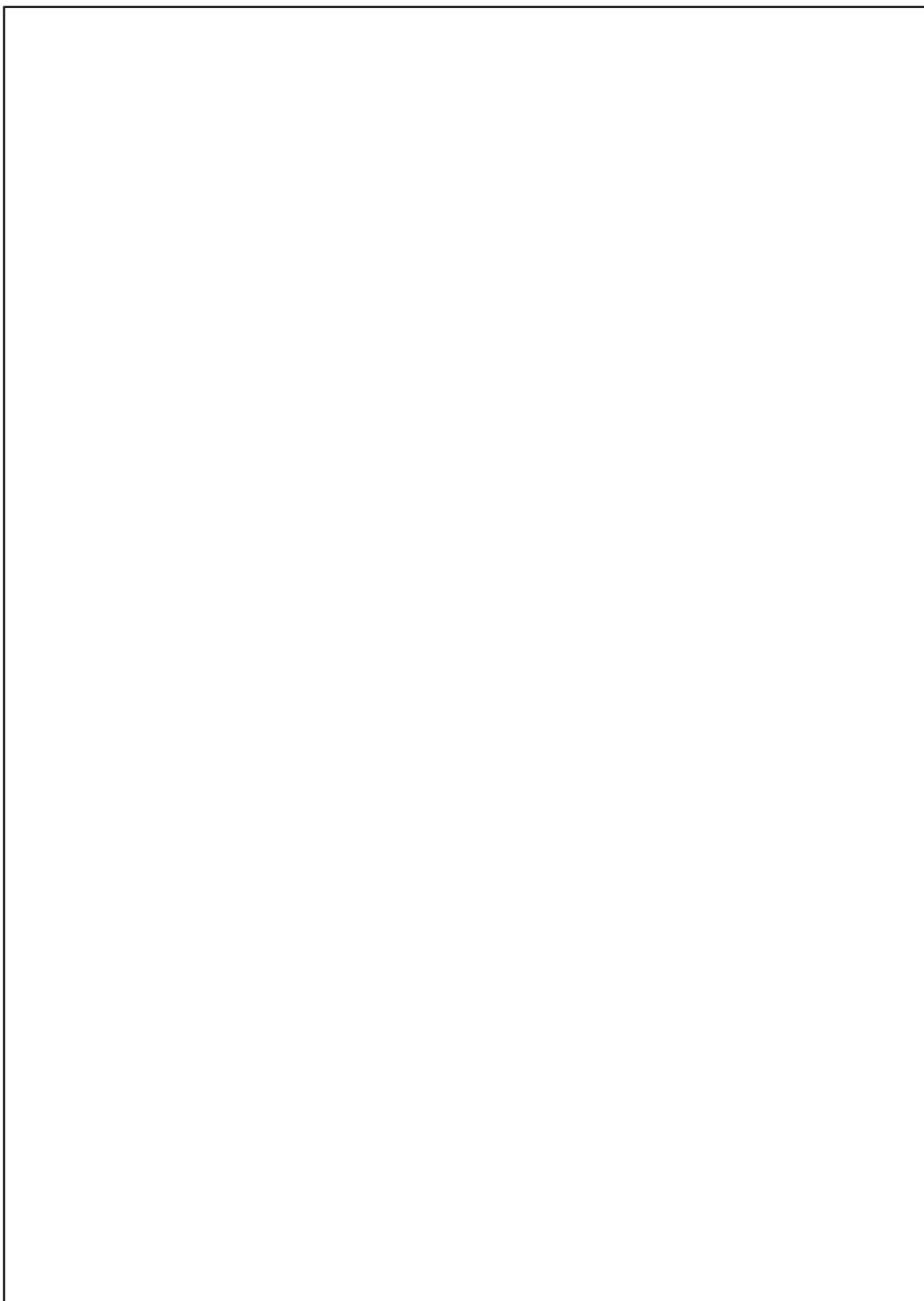
- A hüceyrə - qlukaqon sintez edən hüceyrələri.
- B hüceyrə - insulin sintez edən hüceyrə
- D hüceyrə - somatostatin ifraz edən hüceyrə
- F hüceyrə - pankreatik polipeptid (PP) ifraz edən hüceyrə
- D2 hüceyrə - vazoaktiv intestinal peptid (VIP) ifraz edən hüceyrə.
- EC hüceyrə - enteroxromafin hüceyrələri, serotonin ifraz edir.

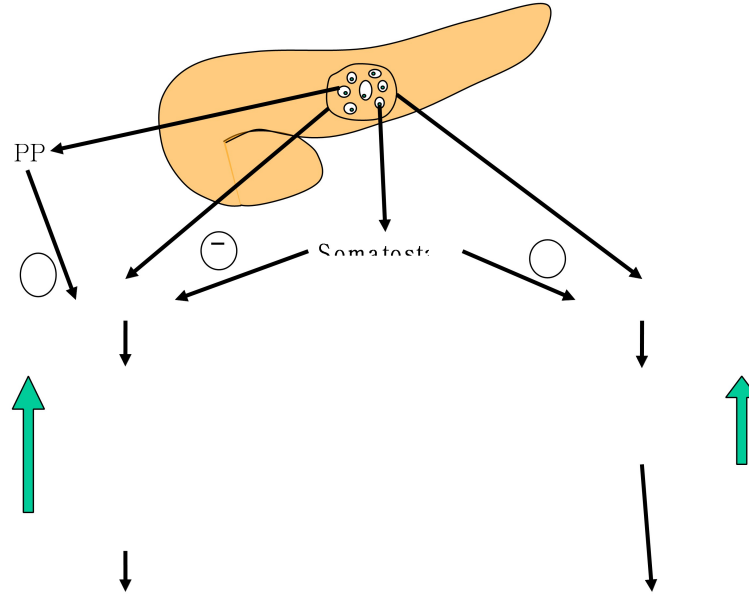
Yenidoğulmuşların adacıqlarında qastrin ifraz edən G hüceyrələrə də rast gəlmək olur ki, bunlar normal halda yaşlı adamlarda müşahidə olunmur. Qeyd etmək lazımdır ki, adacıq hüceyrələri ektodermadan inkişaf edirlər və neyroendokrin hüceyrələrə aid edirlər. Bu hüceyrələrin neyron endolazaları var və APUD hüceyrələri kimi amin sələflərini tutma və dekarboksilləşdirmə xüsusiyyətləri var. Ona görə də adacıq hüceyrələrindən inkişaf edən şişlər bir neçə hormon, hətta normal halda ifraz olunmayan hormon ifraz edə bilirlər.

Adacıqlar normal halda MAV toxumasında diffuz yerləşirlər. Adacıqlarda ən çox rast gəlinən hüceyrələr B-65%, A-15% və PP-15% hüceyrələrdir. Adacıqların əksəriyyətində B hüceyrələrin üstünlük təşkil etməsinə baxmayaraq yerləşməsindən asılı olaraq fərqləri də var. Baş nahiyəsində yerləşən adacıqlarda daha çox PP hüceyrələr, cisim və quyruq qisminə isə daha çox və D hüceyrələr yerləşir. Bu xüsusiyyət adacıq şişlərinin yerinin axtarılmasında əhəmiyyətlidir

MAV adacıqlarının başlıca *funksiyasının* orqanizmdə enerji tənzim olduğu hesab edilir (*Şəkil 1*). Orqanizmin əsas energetik maddələri olan karbohidrat və yağların metabolizmasında adacıqlardan sintez olunan hormonlar önəmli rol oynayırlar. Bir-birinin antaqonisti olan insulin və qlukaqon bu proseslərdə əsas yer tutur, somatostatin və PP isə bu iki hormonun ifrazı və təsirinin tənzimində iştirak edir. İnsulin qlukoza hüceyrələrə (hepatosit, beyin hüceyrələri və eritrositlərdən başqa) keçməsinə təmin edərək, qlikogenezi artıraraq, lipolizi azaldaraq orqanizmdə energetik ehtiyatları artırır və qoruyur. Qlukaqon isə qlukogenolizi, qlukoneogenezi, lipolizi artıraraq, enerji mənbələrinin xərclənməsini sürətləndirir. Somatostatin hər iki hormonun sintezini azaldır. PP-in isə insulinə həssaslığı artdığı hesab edilir.

Adacıqların digər funksiyasından biri də MAV ekzokrin fəaliyyətinin tənzimlənməsindəki roludur. Bu prosesdə də antoqonist hormonlar-insulin və qlukaqon əsas rol oynayır.





Şəkil 1. Adacıqların enerji tənzimində rolu

İnsulin ekzokrin vəzilərdən enzim sintezini artırır, qlukaqon isə azaldır. Somatostatinin ekzokrin funksiyaya insulini azaldaraq tə'sir göstərdiyi hesab edilir.

Adacıq hüceyrələrindən qeyd edilənlərdən başqa digər hormonlar da ifraz olunur. Bunlardan bə'zilərinin fizioloji əhəmiyyəti dəqiqləşməmiş (YY), digərləri isə əsasən patoloji hallarda əhəmiyyət qazanır (VIP-oma).

### ADACIQ ŞİŞLƏRİNİN ÜMUMİ XÜSUSİYYƏTLƏRİ

Adacıqdan inkişaf edən şişlər MAV ekzokrin şişlərə nəzərən az rast gəlinir. Adacıq şişlərinin yarısına yaxını qetri-funksional olur, yə'ni aşırı hormon ifraz etməirlər (**Cədvəl 1**). Hormonal aktiv şişlər isə bir neçə hormon ifraz edə bilər. Lakin bunlardan biri daha çox ifraz olunduğu üçün şişlər də bu hormona görə adlanır: insulinoma, qlukaqonoma, somatostatinoa, qastrinoma, VIP-oma, PP-oma. Şişin hormonal aktivlik növü gediş tipinə də tə'sir göstərir. İnsulinomaların əksəriyyəti (90%) xoşxassəli olduğu halda qastrinomaların əksəriyyəti (60-70%) bədxassəli olur. Qeyri-funksional şişlərin də əksəriyyəti bəd xassəli olur.

Adacıq şişləri hüceyrə tərkibinə, hormonal aktivliklərinə görə müxtəlif olsalar da bir çox ümumi xüsusiyyətləri var. Adacıq şişlərinin bəd və xoşxassəli olması histoloji quruluşuna görə yox, metastazın olub-olmamasına əsasən təyin edilir. Hüceyrə quruluşu hər iki halda oxşar olduğu üçün, metastazın olması bədxassəli şiş qəbul edilir.

Adacıq şişləri 10% hallarda I tip multipl endokrin neoplaziyanın tərkib hissəvi ola bilər. Bu halda adacıq şişi ilə yanaşı hipofiz və paratiroid vəzilərdə də şişlər tapılır (3-P-pituitani, paratiroid, pankreas). Ona görə də adacıq şişi tapılan hallarda hipofiz və paratiroid vəzilər də yoxlanılmalıdır.

Adacıq şişləri MAV-da tək (solitar) və çoxlu düyün şəklinə ola bilər. Çoxlu şiş düyünü olan hallarda düyünlərin bir qismi hormonal aktiv olmaya bilər.

Hormonal aktiv adacıq şişlərinin hormon ifrazı və törətdiyi dəyişikliklər konservativ tədbirlərlə nəzarət altında saxlanıla bilər. Diazoxid, streptarosin, somatostatin insulinomalarda insulin ifrazını azalda bilər, H<sub>2</sub> blokatorlar qastrinomaların törətdiyi xoraların müalicəsində istifadə edilir. Lakin adacıq şişlərinin də radikal müalicəsi cərrahi üsuldür.

## **İNSULİNOMALAR.**

*Insulinomalar MAV adacıqlarının B tipli hüceyrələrindən təşkil olunmuş şişlərdir və əksər hallarda hormonal aktivlik göstərərək aşırı insulin sintezinə və hipoqlikemik krizlərə səbəb olurlar. Adacıq şişləri arasında ən çox rast gəlni və xoşxassəli ehtimalı (90%) ən yüksək olanı insulinomalardır.*

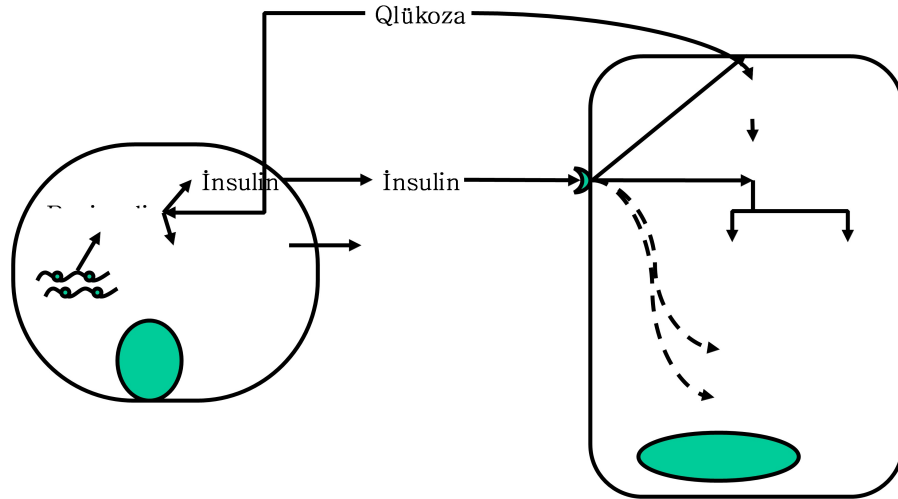
### **Patofiziologiyası**

B hüceyrələrdə əvvəlcə proinsullin sintez olunur və sitozolda toplanır. Hüceyrəyə insulin təlabatı siqnalı daxil olduqda proinsulindən C-pepdid ayrılır və aktiv insulin meydana gəlir (**Şəkil 2**). Insulin və C-pepdid qana keçir. İnsulin ifrazını tənzimləyən önəmli amil qanda qlukozaanın konsentrasiyasıdır. Qlukozaanın artması insulin ifrazını sür'ətləndirir.

İnsulin orqanizmdə önəmli energetik və anabolic hormon olub, karbohidrat, yağ və zülal metabolizmində əvəzsiz rol oynayır. İnsulin hüceyrələrdə mövcud olan məxsusi reseptorlarına birləşərək qlukozaanın hüceyrəyə daxil olmasını, qlukogen sintezini təmin edir, yağ, zülal sintezində iştirak edir. İnsulin əks-hormonu olan qlukaqonla birlikdə qanda qlukozaanın konsentrasiyasının sabitliyini təmin edir. İnsulinin yetməzliyi şəkərli diabetin baş verməsinə, həddən çox sintezi isə hipoqlikemiyanın baş verməsinə səbəb olur.

İnsulinomalarda hüceyrələr nəzarətsiz olaraq çoxlu insulin ifraz edirlər. Qanda aşırı insulin qlukozaanın hüceyrələrə keçməsinə, qlukogen sintezini sür'ətləndirir (**Şəkil 3**). Nəticədə qanda qlukozaanın konsentrasiyası ciddi

şəkildə azalır. Bu isə enerjisini əsasən qlukoza alan beyin hüceyrələrinin aclığına və simpatik hipertonusa səbəb olur. Ona görə də insulinomalı xəstələrdə tez acma, hipoglikemik krizlər (gözqaralması, başağrısı, kəskin zəiflik) baş verir. Xəstələr aclığa dözümsüz tez-tez yeməyə məcbur olurlar. Hipoglikemiya vaxtında aradan qaldırılmazsa xəstələr komaya düşə bilərlər.



*Şəkil 2. İnsulinin sintezi, ifrazı və təsirləri*

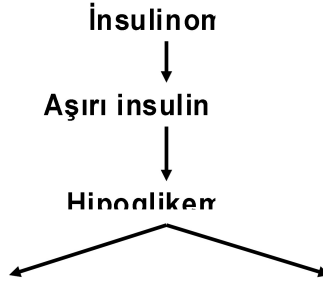
### **Patomorfoloji xüsusiyyətləri**

İnsulinomalar (80%) hallarda xoş xassəli (tək şiş), 10% halda bədxassəli (çoxdüynlü yayılmış), 10% hallarda isə MEN I ilə birlikdə rast gəlir. İnsulinomalar pankreasın bütün bölgələrinə rast gələ bilər, ölçüləri adətən 1,5sm-dən kiçik və parenximaya nəzərən sərt olur. Ən çox cisim və quyruq nahiyəsində yerləşirlər. Yayıldıqda isə ən çox qaraciyərdə rast gəlinir. Çoxsaylı formada düynlərin hamısı və ya bir hissəsi hormonal aktivlik göstərirlər. Çoxdüynlü formalarından biri sayılan-residoblastoris pankreasda mikroskopik ölçüdə olan düynlər pankreasda diffuz səpələnir. Bu formanı B hüceyrə hiperplaziyası kimi də qəbul edirlər və adətən uşaqlarda rast gəlir. Digər formalardan fərqli olaraq residoblastoris hüceyrələrdə somatostatin müalicəsinə həssasdırlar.

### **Klinikası**

İnsulinomaların xarakterik əlaməti **hipoglikemik** tutmalardır (krizlərdir). Hipoglikemik tutmalar özünü iki şəkildə biruzə verə bilər: **simpatik**

**hipertonus və beyin aclığı əlamətləri.** Simpatik hipertonus taxikardiya, soyuq tər, əsəbilik əlamətləri ilə ortaya çıxır. Beyin aclığı özünü baş ağrısı, kəskin zəifləmə, gözqaralması, yaddaş pozulması, aclıq və s. əlamətlərlə biruzə verir. Xəstələr hipoqlikemik koma vəziyyətinə, düşə bilirlər ki, bu çox davam edərsə beyin qabığında geriyə dönməz zədələnməyə gətirib çıxara bilər.



**Şəkil 3. İnsulinomalrda patofizioloji dəyişikliklər**

Ona görə də belə xəstələrə tez bir zamanda qlukoza təmini vacibdir. Hipoqlikemik tutmalar adətən aclıq vaxtı başlayan və qida qəbulu ilə keçər. Tutmanın baş verməsi üçün aclıq müddəti xəstədən-xəstəyə dəyişir. Bə'zi xəstələrdə bu çox qısa (4-5saat) bə'zilərində isə 24-72 saat ola bilər. Adətən 24 saat aclıqda xəstələrin yarısında, 72 saatdan sonra isə hamısında hipoqlikemik krizlər baş verir.

### **Diaqnostikası**

İnsulinomaların diaqnostikasında 3 məsələ öz həllini tapmalıdır:

1. İnsulinomaya şübhə
2. İnsulinomanın dəqiqləşdirilməsi
3. İnsulinomanın lokalizasiyasının tə'yini

### **Şübhə.**

Aclıq vaxtı hipoqlikemik əlamətlərin ortaya çıxması və qida qəbulu ilə keçməsi insulinomaya şübhə yaradan önəmli əlamətlərdir.

### **Dəqiqləşdirmə.**

Əvvəllər insulinoma diaqnozunu dəqiqləşdirmək üçün Wipple triadası adlanan 3 əlamət istifadə edirdi.

1. Hipoqlikemik tutmalar
2. Qlükozanın 40-50 mq/dl (Z-2,2 mmol/l) aşağı düşməsi və
3. Qlükoza infaziyası ilə hipolinemik əlamətlərin keçməsi

Son illər insulinomalar diaqnozunu dəqiqləşdirmək üçün aclıq vaxtı qanda insulinin miqdarı ölçülür. Aclıq qan insullininin miqdarının 5 MTV/ml-dən yüksək olması diaqnozu təsdiqləyir. Xəstələr 24-72 saat aclıqda tutulur. Bilmək lazımdır ki, aclıq vaxtı xəstələrdə krizlər, hətta koma baş verə bilər. Ona görə də bu müayinə xəstəxanada, nəzarət altında aparılmalıdır. Əgər bu üsul yetərsiz qalarsa insulin stimulyasiya testləri (tolbutamid, Ca) aparıla bilər.

#### **Lokalizasiya**

İnsulinoma diaqnozu dəqiqləşdirildikdən sonra ən vacib məsələ şişin yerinin təyin edilməsidir (**Şəkil 4**). Şişin ölçüsünün əksər hallarda kiçik (<1,5sm), tək (90%) olması onun tapılmasını çətinləşdirir. Ona görə də insulinomanın lokalizasiyasının təyini üçün bir çox hallarda əməliyyatözü və əməliyyatdaxili müayinə üsulları birlikdə yerinə yetirilir.

Əməliyyatözü müayinələrə USM, KT, MRT, endoskopik USM və portal venaların kateterizasiyası aiddir. USM insulinomanın təyində zəif həssaslıqda (30-40%) malikdir. Kontrastlı KT və MRT-nin imkanları 50-60% həddindədir. Portal ven kateterizasiyasında incə kateterlə portal venadan keçərək dalaq venasına daxil olunur. Pankreasın müxtəlif bölgələrindən gələn qanda insulinin miqdarı təyin edilir. Bu üsulla insulinin yerləşdiyi bölgə təyin edilir. Bu üsul hazırda ən dəqiq üsul sayılsa da texniki cəhətdən çətin və ağırlaşma ehtimalı olan üsuldur. Endoskopik USM ən dəqiq üsullardan hesab edilir, həssaslığı 90%-ə qədərdir. Ümumiyyətlə əməliyyatözü müayinələrin imkanları 80%-ə həddindədir.

Əməliyyatdaxili müayinələrə pankreasın visual və palpator müayinəsi və daxili USM-dir. Pancreas geniş səfərbər edilərək hərtərəfli yoxlanılmalıdır. Qastrokolik bağ kəsilərək pankreasın ön səthi, Koxer manevrası ilə pancreas başı və alt kənar peritpn kəsilərək cisim və quyruq əldə edilməlidir.

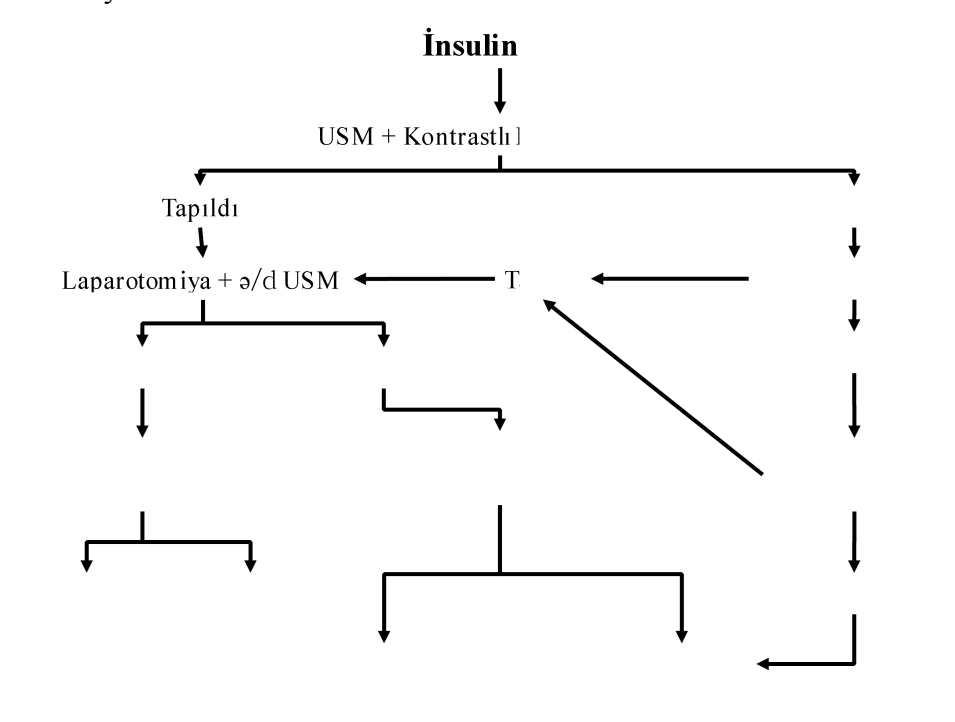
İnsulinomalar normal toxumaya nəzərən sərt olurlar. Intraoperativ USM ən vacib müayinə üsuludur. İnsulinoma əməliyyatına intraoperativ USM-siz getmək düzgün deyil. Əməliyyatdaxili müayinə təbii ki, insulinomanın son diaqnostik mərhələsidir. Ona görə də əməliyyat vaxtı iki suala dəqiq cavab verilməlidir.

1. Şiş təkdirmi?
2. Şiş düzgün tapıldı mı və çıxmalıdırmı?

İnsulinomalar əksər hallarda (90%) tək olsalar da 10% hallarda çoxlu ola bilər, hətta metastaz verə bilər. Ona görə də pankreasla yanaşı ətraf orqanları da yoxlamaq vacibdir. Şişin düzgün çıxarıldığının ən dəqiq göstəricisi

əməliyyat vaxtı qanda şəkər və insulin səviyyəsindəki dəyişikliklərin olmasıdır.

Qeyd etmək lazımdır ki, insulinomalar çoxsaylı, kiçik ölçülü və mikroskopik diffuz (neridoblastozis uşaqlarda çox rast gəlinir) olduğu hallarda tapılması çətinlik törədir. Belə hallarda əməliyyatı bitirib xəstəyə konservativ müalicə (diazoksit, streptarosin, somatostatin) təyin edilir və təkrari portal ven kateterizasiyası edilə bilər.



**Şəkil 4. İnsulinomaların lokalizasiyasının təyini və müalicəsi**

## Müalicəsi

Insulinomaların müalicə tədbirləri aşağıdakılardır

- 1. Krizlərin profilaktikası və müalicəsi**
- 2. Əsas müalicə-cərrahi**
- 3. Palliativ müalicə-konservativ**

Krizləri önləmək və baş verdikdə aradan qaldırmaq üçün tez-tez qida qəbulu və qlukoza infuzyonu lazımdır. Qeyd etmək lazımdır ki, xəstələr hər dəfə kriz keçirdikdə beyin hüceyrələrinin ölümünə və disfunksiyasına gətirib çıxarır. Ona görə də insullinomalı xəstələri tezliklə əsas müayinəyə cəlb etmək lazımdır. Şişin çıxarılması insulinomanın radikal müalicəsidir və xəstələrin tam sağalmasına şərait yaradır. Bunun üçün enokulyasiya və rezeksiya tətbiq edilə bilər. Tək şiş olduqda enokulyasiya yetərlidir. Çoxlu şişlərdə, şişlərin hamısının çıxarılması mütləq lazımdır.

**Rezeksiya** çox kiçik, çoxsaylı şişlərdə istifadə edilə bilər.

Cərrahi müalicənin effektivliyini dəqiq təyin etmək üçün əməliyyat vaxtı qanda qlukoza və insulini təyin etmək lazımdır.

**Konservativ müalicə** cərrahi üsul mümkün və ya yetərsiz olmadıqda aparılır. Bu məqsədlə sitostatiklər istifadə edilir. Diazooksid, streptarosin və somatostatin insulinoma hüceyrələrində insulin sintezini azaldırlar. Ən çox dazooksid istifadə edilir. Somatostatin (və ya analoqu oktroid) yaşlılardakı insulinomalara çox zəif təsir göstərir, çünki bu şişlərdə somatostatin reseptorları çox azdır. Diffuz formalı olan adətən uşaqlarda rast gəlir. B hüceyrə hiperplaziyasında (residoblastoma) somatostatin effektiv nəticə göstərir.

Konservativ müalicə şiş çıxarılmadıqda, tapılmadıqda, geniş yayılmış hallarda, əməliyyata əks göstəriş olduqda və əməliyyata hazırlıq dövründə aparılır.

### **Proqnozu**

Tək düyünlü olan və çıxarılsa insulinomanın proqnozu çox yaxşıdır, tam sağalma ilə nəticələnir. Bədxassəli hallarda konservativ tutmaları önləmək və azaltmaq mümkündür.

### **QASTRİNOMA (ZOLLİNGER-ELLİSON) SİNDROMU.**

*Qastrinoma G hüceyrələrinin şişi olub, aşırı qastrin ifraz edir, mədə turşusu hipersekresiyası, mədə və 12bb xoraları törədir, əksər hallarda bədxassəlidir.*

Qastrinoma pankreasın adacıq şişləri arasında insulinomadan sonra ikinci yerdə durur. Adacıqların bədxassəli şişlərindən və I tip MEN-də ən çox rast gəldir.

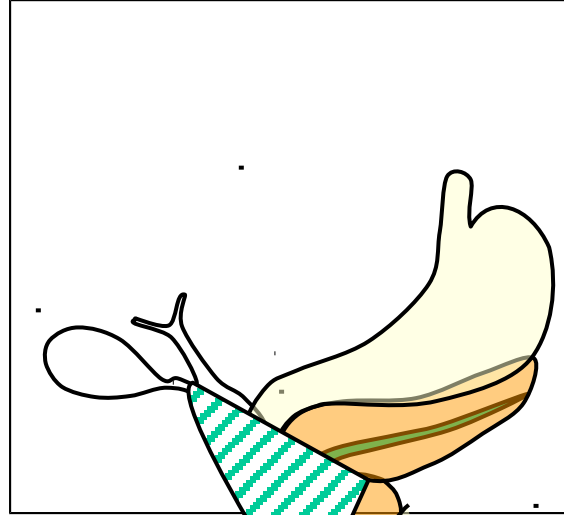
### **Patofiziologiyası**

Normal halda G hüceyrələr mədənin antral hissəsində yerləşir, böyüklərin pankreas və 12bb-da nadir rast gəlirlər. Qastrin polipeptid olub, mədənin parietal hüceyrələrindən turşu ifrazını stimulyasiya edir. Eyni zamanda qastrin parietal hüceyrələr üçün böyümə faktoru rolunu oynayır. Mədə sekresiyasının II və III fazaları (mədə və bağırsağ fazaları) qastrinlə sıx əlaqəlidir. Antral selikli qişasının qida maddələri ilə qıcıqlanması, bağırsaqlardan ifraz olunan sekretin qastrin sekresiyasına səbəb olur. Qastrin ifrazını ləngidən faktorlar arasında turşu faktoru önəmli yer tutur.

Hiperqastrinemiya 3 əsas səbəbdən baş verə bilər: **qastrin ifrazının artması, ləngidici faktorun azalması, qastrin metabolizminin zəifləməsi (Şəkil 5)**. Bu amillərin təsiri nəticəsində baş verən hiperqastrinemiya mədədən aşırı miqdarda turşu ifrazına səbəb olur. Hipersekresiya mədədə və 12bb-da, hətta



Normal halda 12bb və pankreasda G hüceyrələr rast gəlmədiyindən qastrinomaların mənşəyi mübahisəlidir. Qastrinomalar çox kiçik ölçülü (mikroadenoma) və ya 3 sm-dən böyük ölçüdə ola bilər. Qırmızımtıl rəngli sərt elastik törəmələrdir.



Qastrinomaların təxminən yarısı 12bb-da, digər hissələri mədəaltı vəzidə tapılır. Bununla yanaşı qastrinomalara çözdə, mifadüyünlərində, yumurtalıqda, qarın divarında, hətta ağciyərdə də rast gəlinə bilər. Şişlərin əsas yerləşmə yeri **qastrinoma (Wipple) üçbucağı** adlanan bölgədir (**Şəkil 6**).. Üçbucağın yuxarı küncünü öd kisəsi axacağıının xoledoxa açılan yeri, aşağı küncünü 12bb-ın II hissəsinin III hissəyə keçən yeri, sol küncünü isə MAV-ın boyun hissəsi təşkil edir. 12bb-da qastrinomalar ən çox I hissədə, sonra II hissədə, ən az isə III hissədə rast gəlir. MAV-da isə ən çox baş və periampulyar bölgədə yerləşir. Digər axacaq şişləri kimi qastrinomalar da bəd və xoş xassəli gedişə malikdirlər və bunlar arasındakı fərq metastazların olub-olmamasına görədir. Ən çox qaraciyərə metastaz verirlər. Tapıldıqları anda qastrinomaların 1/3 bəd xassəli (metastaz vermiş) olurlar. Zamanla xəstəlik inkişaf edərək bədxassəlilik ortaya çıxır. Ümumiyyətlə qastrinomaların 2/3-si bədxassəli olur.

**Şəkil 6. Qastrinoma üçbucağı**

### **Təsnifatı**

Gastrinomanın 2 forması qeyd edilir: **sporadik və MEN tərkibində olanı**. Sporadik forma 75%, MEN tərkibli isə 25% hallarda rast gəlir. Bu iki forma şişin yerləşməsinə, gedişinə və müalicə taktikasına görə fərqlənir.

**Sporadik formada** şişlərin yarısı 12bb-da, yarısı isə MAV-da yerləşir, ölçüləri adətən 3 sm-dən böyük olur və bədxassəli potensialı yüksəkdir.

**MEN formada** qastrinoma hipofiz və paratiroid şişləri ilə birlikdə rast gəlir (I tip multipl endokrin neoplaziya-“3P-sindromu”-pitiutari, paratiroid,

pankreas). I tip MEN-də paratiroid adenoması (95%), qastrinoma (54%) və prolaktinoma funksional şişlərin ən çox rast gələn kombinasiyadır. Qeyri funksional şişlər arasında isə PP-oma (pankreatik polipeptid)-80% və hipofiz adenoması ən çox rast gəlir. MEN formada şişlər daha çox (80%) 12bb-da yerləşir və çox vaxt mikradenoma şəklində olur. Qastrinomanın MEN forması nisbətən xoş gedişli və adətən konservativ müalicə tələb edir.

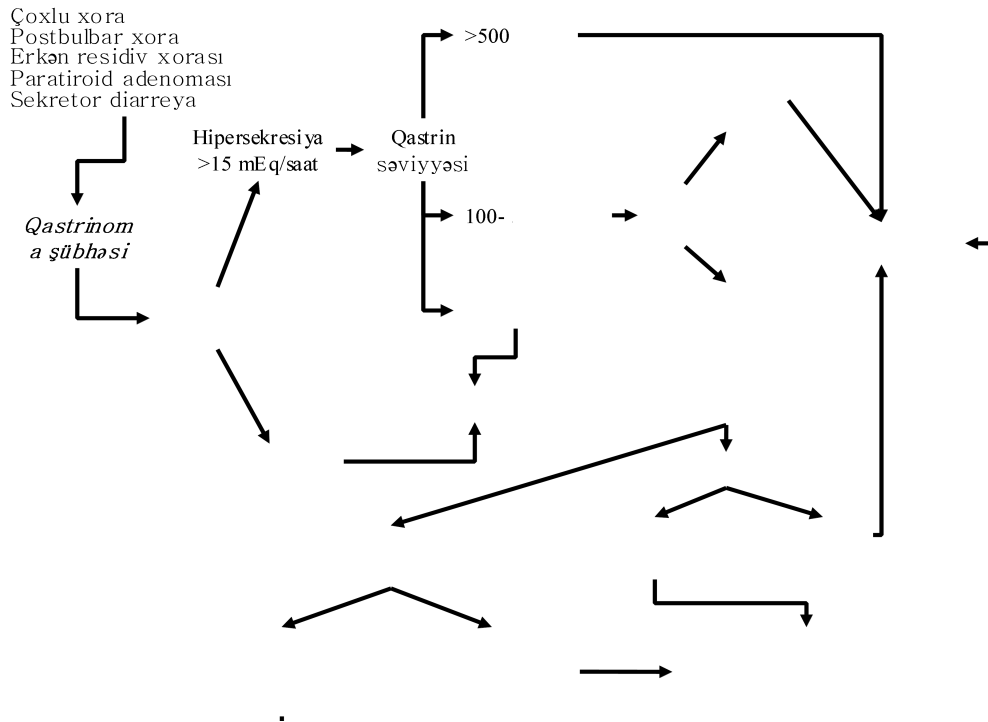
### **Klinikası**

Qastrinomalar əsasən mədə hipersekresiyasının törətdiyi əlamətlərlə biruzə verirlər. Hiperasid qastrit, mədə, 12bb xoraları, refluks ezofaqit, sekretor diarreya ilə bağlı olaraq epiqastral ağrı, discomfort, qıçqırma, dərmanlarla kəsməyən diarreya və s. Mədə və 12bb xoraları aqressiv gedişli olur, adi xoraələhinə müalicəyə çətin tabe olur və ya kəsildikdən həmən sonra residiv verirlər. Xoraların ağırlaşmaları da qastrinomalarda çox rast gəlir, xüsusən qanaxma, perforasiya tez-tez rast gəlir. Hipersekresiyaya bağlı ezofagit ağır dərəcəli ola bilər. Diarreya sekretor xarakterli olub, xarakterik olaraq antidiarreya preparatlarla yox, nazoqastrik zond qoyulduqdan sonar kəsilir.

### **Diaqnostikası**

Qastrinomaların diaqnostikasında 3 məsələ həll olunmalıdır:

1. Qastrinoma varmı?
2. Forması hansıdır?
3. Lokalizasiyası haradır?



Şəkil 7. Qastrinomalarda diaqnostik alqoritm

**Birinci məsələnin** həllində qastrinoma şübhəsi olan xəstələrdə diaqnozun dəqiqləşdirilməsi lazım gəlir (Şəkil 7). Aşağıdakı hallarda xəstədə qastrinoma şübhəsi yaranır.

1. Adi xoraələhinə müalicəyə tabe olmayan və ya müalicədən həmən sonra təkrarlayan xora.
2. Postbulbar xoraları (12bb II, III, IV hissələri, acı bağırsağ xoraları) olan xəstələr.
3. Mədə və 12bb-da çoxlu xoralar.
4. Xoraya görə aparılan əməliyyatlardan sonra anastomoz xoraları.
5. Aclıq ishalı olan və antidiaretiklərə tabe olmayan xəstələr.
6. Paratiroid adenoması (hiperkalsemiyası olan) və mədə 12bb şikayətləri olan xəstələr.

Bu əlamətləri olan xəstələr qastrinoma nöqtəyi-nəzərdən ciddi müayinə olunmalı və qastrinomanın olub-olmadığı ciddi dəqiqləşdirilməlidir (Şəkil 7).

Qastrinomanın diaqnostikasında “*olmazsa-olmaz*”-“*sine non qua*” şərti mədə turşu hipersekresiyası və hiperqastrinemiyanın birlikdə olmasıdır. Hiperqastrinemiyasız turşu hipersekresiyası (hiperasid qastrit, 12bb xorası) və ya hipersekresiyasız hiperqastrinemiya (atrofik qastrit, pernisoz anemiya, vaqotomiya) qastrinoma üçün xarakterik deyil.

Qastrinoma şübhəsi olan xəstələrdə ilk növbədə aclıq *mədə sekresiyası* təyin edilir. Normada mədədən turşu sekresiyası 5 mEq/l təşkil edir. Sekresiya 15 mEq/l olan hallarda qastrinoma ehtimalı yüksəkdir. Hiposekresiya olan hallarda qastrinomanı axtarmağa ehtiyac qalmır. Bu yolla hiperqastrinemiya törədən bir çox səbəblər, xüsusən hiposekresiyalar inkar edilmiş olur.

Hipersekresiyası olan xəstələrdə qanda qastrin təyin edilir. Qastrin səviyyəsi 500 m/l olarsa qastrinoma diaqnozu dəqiqləşir, 100 m/l-dən az olarsa diaqnoz inkar edilir. Qastrin səviyyəsi 100-500 m/l olan xəstələrdə əlavə stimulyasiya testlərinə ehtiyac olur. Əvvəlcə *sekretin testi* yerinə yetirilir. Qastrinoma hüceyrələrində sekretin reseptorları çoxdur və sekretin təsiri ilə çoxlu qastrin ifraz edirlər. Bunun üçün xəstəyə 2 TV/kq miqdarında sekretin vurulur. Vurulmadan öncə, 5, 10, 20, 30 dəq. sonra qanda qastrin təyin edilir. Qastrin əvvəlki səviyyədən iki dəfə çox və ya 200 pq/ml-dən çox qalxarsa qastrinoma dəqiqləşir. Bu test neqativ olarsa G hüceyrə hiperplaziyası və unudulmuş antrum ilə qastrinoma arasında diferensasiya aparılır. Bunun üçün *sekretin+kalsium* testi və ya *yemək testi* aparıla bilər. Sekretin və kalsiumu birlikdə vurduqda qastrin səviyyəsi 200 pq/ml-dən çox qalxması qastrinomanı, bu səviyyədən aşağı olması isə “G hüceyrə hiperplaziyası və ya unudulmuş antrumu göstərir. Yemək yedikdən sonra qastrin səviyyəsinin qalxması norma və G hüceyrə hiperplaziyası üçün, yüksəlməməsi isə qastrinoma üçün xarakterikdir.

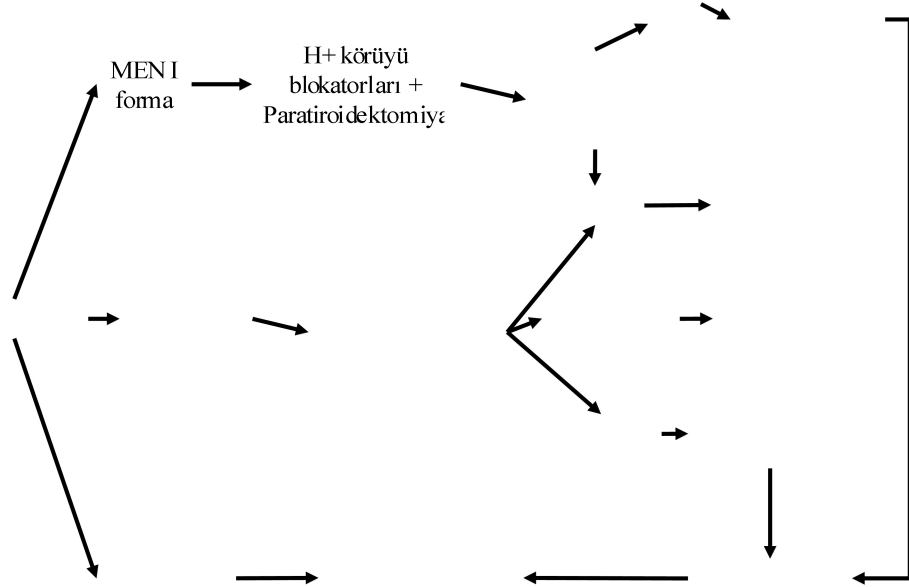
**Formasını təyin etmək üçün** qastrinoması olan xəstələrdə qanda Ca<sup>+</sup>, parathormon, paratiroid vəzilər, hipofiz vəzi, prolaktin yoxlanılmalıdır. Bu orqanlarda patologiyanın olması I tip MEN düşündürür, olmaması isə sporadik qastrinomanı göstərir.

**Lokalizasiyanın təyini** insulinomalarda olduğu kimi çətindir, bəzi hallarda isə dəqiqləşdirmək mümkün olmur. Bu cəhət, qastrinomaların kiçik-mikroadenoma şəklində olabilməsi, bir neçə orqanda-pankreas, 12bb, limfa vəziləri, çöz, yumurtalıqda yerləşə bilməsi, çoxsaylı ola bilməsi ilə əlaqədardır.

Qastrinomanın yerini təyin etmək üçün əməliyyatönü və əməliyyatdaxili üsullar istifadə edilir. Əməliyyatdan əvvəl USM, KT, MRT, endoskopik USM və sekretin reseptoru izotop müayinəsi aparılır. Ən həssas üsul kimi, KT və ya MRT angiografiya, endoskopik USM və sekretin reseptoru izotop müayinəsi sayılır. Bu üsulların birlikdə istifadəsi nəticəsində 80-90% hallarda qastrinomanın yerini təyin etmək mümkün olur.

Əməliyyat vaxtı isə palpasiya, inspeksiya və əməliyyatdaxili USM istifadə edilir. Qastrinoma üçbucağı bölgəsi geniş sərbəstləşdirilir, gərəkiirsə duodenotomiya edilir. USM ilə pankreasın baş nahiyəsi diqqətli müayinə edilir. Bunlarla yanaşı qarın boşluğu digər orqanları-qaraciyər, çöz, dalaq, diafraqma, limfa düyünləri, yumurtalıqlar müayinə edilir.

Bütün bunlara baxmayaraq qastrinomaların tapılması hələ də problem olaraq qalır, yeni effektiv üsullara ehtiyac var.



Şəkil 8. Qastrinomalarda müalicə taktikası

### Müalicəsi

Qastrinomaların əsas müalicəsi şişin radikal çıxarılmasıdır. Radikal müalicə hər hansı səbəbdən (şiş tapılmazsa, metastaz varsa) mümkün olmadıqda palliativ üsullardan biri seçilir.

1. **Kütləazaldıcı cərrahiyyə.** Çıxarılabılən kütlələrin çıxarılması əməliyyatıdır, adətən sporadik formada istifadə edilir.
2. **Antisekretor müalicə.** Hidrogen körüyü blokatorları (omeprazol, lansoprazol) yüksək dozada (80-120 mq) istifadə edilir.
3. **Qastrektomiya.** Hazırda geniş istifadə edilmir. Hidrogen körüyü blokatorları sekresiyanı nəzarət altında saxlaya bildikləri üçün qastrektomiya az hallarda, xüsusən ağırlaşmaların müalicəsində istifadə edilir.
4. **Kimyaterapiya.** Diazoksid, doxorubiosin, 5-florunasil kombinasiyası metastatik formalarda istifadə edilə bilər.

Ümumiyyətlə qastrinomada hansı müalicənin seçilməsində xəstəliyin forması və yayılma dərəcəsi əsas götürülür (*Şəkil 8*).

Qastrinoma diaqnozu qoyulduqddan sonra xəstələr hidrogen körüyü blokatorları ilə müalicəyə başlanılır, MEN yoxlanılır və lokalizasiya prosedurlarına başlanılır.

Sporadik formada əməliyyatönü lokalizasiya nəticələrindən asılı olmayaraq əməliyyat aparılır. Geniş laparotomiya (orta və ya köndələn kəsirlə) edilərək “*qastrinoma üçbucağı*” və digər bölgələr yoxlanılır. Tapılan, hətta şübhəli görünən kütlələr çıxarılır. Kütlə tapılmadıqda xəstədə 12bb mikroadenoması olduğu qəbul edilir və konservativ müalicə davam etdirilir. Metastazlar tapıldıqda mümkündürsə çıxardılır, mümkün olmadıqda konservativ və kimyaterapiya aparılır.

Əgər əməliyyatdan əvvəlki müayinələrdə ekstraabdominal metastazlar tapılsa əməliyyata gərək görülmür.

Yə'ni, ekstraabdominal metastazları tapılmayan sporadik formalı qastrinomalarda “*laparotomiya xəstənin haqqıdır*” və bu ya radikal, ya da kütləazaldıcı əməliyyatla bitə bilər. MEN formalı qastrinomalarda 12bb mikroadenomaları çox rast gəldiyinə və bədxassəli gedişin az olduğuna əsaslanaraq bir çox müəlliflər bu xəstələrdə paratiroidektomiyadan sonra əməliyyat tövsiyyə etmirlər.

Qastrektomiya ağırlaşmalar, xüsusi qanaxma, perforasiya, Barret ezofagiti displaziyalarında məsləhət görülür.

### **Proqnozu**

Xəstəliyin proqnozunda xarakter və forma önəmlidir. Xoşxassəli gedişdə 10 illik yaşama 80%, bədxassəlilərdə isə 30% təşkil edir. MEN formalı qastrinomalarda gediş nisbətən qənaətbəxşdir.

## **GLÜKAQONOMA**

*Qlukaqonoma adacıqların A tipli hüceyrələrin şişi olub, aşırı qlukogen ifraz edirlər, adətən dəri dəyişiklikləri (nekrotik miqrasiyadan eritema), diabet və anemiya əlamətləri ilə biruzə verirlər, əksəriyyəti bədxassəlidir.*

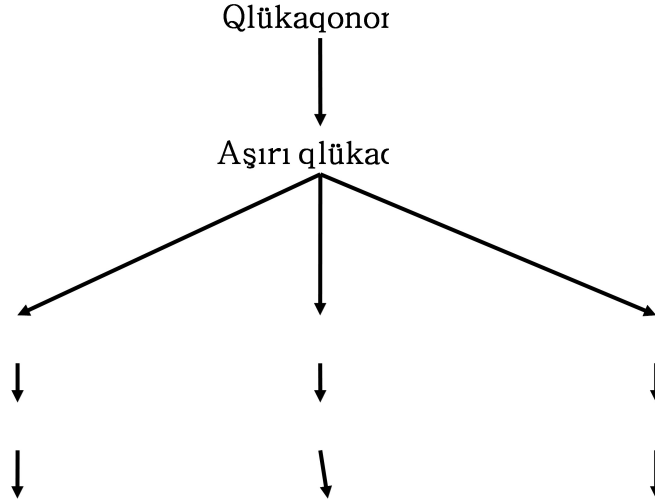
### **Patofiziologiyası**

Glukagon A hüceyrələrdən ifraz olunan polipeptid təbiətli hormon olub, orqanizmin enerji tənzimində iştirak edir. Bu hormon insulinin antoqonistidir, qlikolizi, qlukoneogenezi sür'ətləndirərək qanda qlukozanı artırır, lipolizi və zülal katobolizmini artırır.

Qanda aşırı miqdarda qlukogen olduqda hiperqlikemiya, lipoliz, aminturşusu azlığı meydana çıxır ki, bu da özünü diabet, arıqlama, anemiya və s. əlamətləri kimi biruzə verir (**Şəkil 9**).

### **Gedişi**

Glukaqonomaların əksəriyyəti bədxassəli gedişə malikdirlər. Tapıldıqları anda metastazlar rast gəlinir, çıxarıldıqdan sonra residiv verirlər. Hətta ən radikal əməliyyatdan sonra tam sağalma 30% hallarda mümkündür.



Şəkil 9. Qlükaqonomaların patofiziologiyası

#### ***Klinik əlamətləri***

Dəri dəyişiklikləri, diabet və anemiya ən çox rast gələn əlamətlərdir. Qlükaqonomalar üçün nekrotik miqrasiyaedici eritema xarakterikdir. Adətən ağız və anus ətrafında rast gələn eritramatoz ləkələr yayılmağa meyilli olur, kənar mərkəzində nekrotik qabıq müşahidə olunur. Bu görünüşü ləkəni “xəritəyəbənzər” şəkllə gətirir. Diabet yüngül formada olur.

#### ***Diaqnozu***

Xarakterik dəri dəyişikliyi, diabet və anemiya qlukaqonoma şübhəsini artırır. Qanda qlukaqonun yüksək olması (>200 pç/ml) qlukaqonoma diaqnozunu dəqiqləşdirir. Kontrastlı KT və ya MRT ilə pankreasda kütlə təyin edilir. İnsulinomalırdan fərqli olaraq qlukaqonomalar böyük ölçülü olurlar və tapılması çətinlik törətmir. Adətən cisim və quyruq nahiyəsində yerləşirlər.

#### ***Müalicəsi***

Qlükaqonomalarda aşağıdakı müalicə tədbirləri həyata keçirilir.

1. Simptomatik.
2. Cərrahi müalicə.
3. Palliativ-kimyaterapiya.

**Simptomatik müalicə** xəstəni əməliyyata hazırlamaq və vəziyyəti yaxşılaşdırmaq üçün aparılır. Parenteral qidalandırma, xüsusən aminturşu məhlulları xəstələrdə, eritamanın, anemiyanın düzəlməsinə kömək edir. Bu xəstələr tromboza meyilli olduqları üçün heparin də istifadə edilməlidir. Qlukaqonomanın **əsas müalicəsi** birincili və metastatik şişin çıxarılmasıdır. Buna baxmayaraq tam sağalma 30% hallarda mümkün olur. Residivi önləmək və müalicəsi üçün kimyaterapiya aparılır. Oktreoid xəstəliyin inkişafına müəyyən qədər də olsa tə'sir göstərir.

## SOMATOSTATİNOMA

— *Somatostatinoma adacıqların D hüceyrələri tipli şişi olub, aşırı somatostatin ifrazı ilə xarakterizə olunur, adətən diabet, steatorreya və öddəsi ilə biruzə verir, əksəriyyəti bədxassəlidir.*

### **Patofiziologiyası**

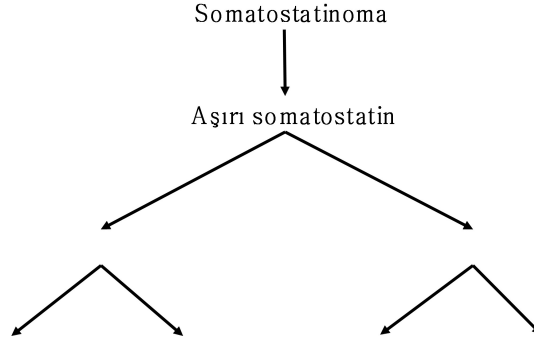
Somatostatin D hüceyrələrindən ifraz olunan hormon olub, ilk növbədə adacıqların, sonra isə əksər endokrin vəzilərin sintetik funksiyasına ləngidici tə'sir göstərir. Ləngidici tə'siri somatostatinin bir çox fizioloji və tibbi əhəmiyyətini ortaya çıxarır.

- Adacıqların funksional qabiliyyətini, xüsusən insulin və qlukaqon ifrazını tənzimləyir.
- Somatostatin qastrointestinal ekzokrin funksiyaların və qangəliminin tənzimində basqılayıcı rol oynayır.
- Somatostatin və analoqu oktreoid adacığın funksional aktiv şişlərinin (insulinoma, qlukaqonoma, VIP-oma) müalicəsində istifadə edilir.
- Somatostatin stress xoralanının (mədə sekresiyasını azaltdığı üçün) və varikoz qanaxmaların (qangəlimini azaltdığı üçün) profilaktikası və müalicəsində, pancreas fistullarının müalicəsində istifadə olunur. Bu effekti somatostatin hüceyrələrdəki məxsusi reseptorlara birləşərək həyata keçirilir.

Qanda aşırı somatostatin adacıqlarda və exokrin vəzilərdə sintez prosesslərini ciddi şəkildə ləngidir (**Şəkil 10**). Adacıqlarda A və B hüceyrələrinin həssaslıq dərəcəsindən asılı olaraq diabet və ya hipoqlikemiya ortaya çıxma bilər. B hüceyrələrinin basqılandığı daha çox rast gəldiyi üçün 90% hallarda diabet, 10% halda isə hipoqlikemiya rastlanır (A hüceyrə basqılanması). Pankreatik hüceyrələrin sintexinin azalması, həzmi, xüsusi yağların həzmini pozur. Fərz edilir ki, somatostatin öd turşuları sintezini və öd yolları epitelindən antilipogenlərin (apoproteinlər) sintezini azaldaraq daşın əmələ gəlməsinə səbəb olur.

**Gedişi**

Somatostatinomaların əksəriyyəti (70-90%) bədxassədirlər.



**Şəkil 10. Somatostatinomaların patofiziologiyası**

**Klinika və diaqnostikası**

Diabet, steatorreya və öddəsi ən çox rast gələn əlamətlərdir. Az hallarda hipoxlikemiya (10%), şiş xoledoxu sıxarsa sarılıq rast gələ bilər. Somatostatininin qanda miqdarının yüksək olması diaqnozu təsdiqləyir. KT, MRT ilə şişin yerini təyin etmək mümkündür. Somatostatinomalar daha çox quyruq bölgəsində yerləşirlər. Bəzi hallarda renkofibramatozisə birgə rast gəlir.

**Müalicəsi**

Somatostatinomaların müalicəsi cərrahi eksiziyadır. Quyruqda yerləşən şişlərdə distal pankreatektomiya gərikir. Metastatik şişlər mümkün qədər çıxarılmalıdır. Somatostatinomalar çox az hallarda baş nahiyəsində yerləşirlər. Belə hallarda PDR əməliyyatına qərar vermək üçün metastazlar inkar edilməlidir. Somatostatinomalarda daşın olub-olmamasından asılı olmayaraq öd kisəsi də çıxarılmalıdır. Çünki öd daşı əmələgəlmə ehtimalı çox yüksəkdir.

**VİP-OMA (VERNER-MORRISON SINDROMU)**

VİP-oma adacıqların D2 hüceyrələrinin şişi olub aşırı vazointestinal pepdid ifraz edilir, sulu diarreya, hipokalemiya və asidoz törədir, yarısından çoxu bədxassədirdir.

### ***Patofiziologiyası***

Adacıqlarda yerləşən D2 tipli hüceyrələr vazointestinal peptid (VIP) ifraz edirlər. VIP bağırsağ epitelində məxsusi reseptorlara birləşərək sekresiyayı artırır. VIP-in hansı təsirdən artdığı bilinmir, lakin somatostatin digər adacıq hüceyrələri kimi VIP-in də sekresiyasını azaldır.

VIP-omalarda aşırı hormon sintezi nəticəsində bağırsaqlardan çoxlu su və elektrolitlər sekresiya olunur və diarreya baş verir. Bu proses ac halda da (yemək qəbul etmədən də) baş verdiyi üçün sekretor diarreya kimi qəbul olunur. İshal nəticəsində ishal və kalium, hətta xlor itirildiyi üçün xəstələr hipovolemik, hipokalemik və metabolin asidoz vəziyyətinə düşürlər.

### ***Patomorfolojiyası.***

VIP-omalar adətən böyük (>2 sm) olurlar və KT, USM və əməliyyat vaxtı tapılmaları çətinlik törətmir. Təxminən yarısı bədxassəli olur. VIP-omalar pankreasın adətən distal hissəsində yerləşirlər. 10% hallarda döş qəfəsində yerləşirlər.

### ***Klinikası***

Diarreya VIP-omanın ən çox rast gəlinən əlamətidir. Diarreya ac vaxtı da olur (sekretor diarreya), çoxlu maye itirilməsi (3-7 litr) ilə xarakterikdir və qastrinomalardan fərqli olaraq nazoqastrik zond qoyulması diarreyanı kəsmir. Eyni zamanda antidiarretik dərmanlar da diarreyanı kəsmir. Xəstələrdə hipovolemiya, şok, hipokalemiya, asidoz baş verə bilər.

### ***Diaqnostikası***

Diarreya, VIP-in 200 pQ/ml-dən yüksək olmalı və MAV-da kütlə VIP-omanın diaqnostik kriteriyalardır. KT, MRT, angiografiya ilə pankreasda kütlə tapılması çətinlik törətmir. Pankreasda kütlə tapılmadıqda döş qəfəsi yoxlanılmalıdır, çünki 10% halda VIP-oma döş qəfəsində yerləşir.

### ***Müalicəsi***

Əsas müalicəsi şişin çıxarılmasıdır. Şiş evokulyasiya edilə bilər və ya pancreas distal rezeksiya edilə bilər. Bu mümkün olmadıqda, metastaz olduqda və ya preoperativ hazırlıq məqsədi ilə oktreoid istifadə edilir. Oktreoid diarreyanı nəzarət altına ala bilər.

## **PP-oma**

PP-omalar pankreasın F hüceyrə tipli şişidir və pankreatik polipeptid ifraz edirlər. PP-in fizioloji rolu dəqiq məlum deyil, lakin hesab edilir ki, PP insulin ifrazında rol oynayır. PP-omaların dəqiq endokrin əlaməti yoxdur.

## **QEYRI - FUNKSIONAL ŞİŞLƏR**

Adacıq şişlərinin hormon sintez etməyən şişləri adətən kütlə effekti ilə biruzə verirlər-sarılıq, basqı və s. Bunlar tapıldıqları halda 60%-çoxu bədxassədirlər. Lakin 5 illik yaşamlar 40-50% təşkil edir.

Endokrinologiyanın inkişafı bu şişlərin bir qisminin yeni hormonlar sintez etdiyini göstərir.

### **TEST SUALLARI**

- 1) *Aşağıdakılardan hansısı adacıq şişlərinin ümumi xüsusiyyəti deyil?*
  - a) endokrin əlamətlər kütlə effektindən daha tez baş verir
  - b) somatostatin reseptorları var və hormon ifrazını azaldır
  - c) lokalizasiyasının təyini asandır
  - d) cərrahi müalicə əsas müalicədir
- 2) *Somatostatin hansı adacıq şişində hormon ifrazını azaltmaq üçün istifadə edilmir?*
  - a) qlukaqonoma
  - b) qastrinoma
  - c) insulinoma
  - d) somatostatinoma
- 3) *Aşağıdakı adacıq şişlərindən hansı endokrin əlamət törətmir?*
  - a) PPoma
  - b) VIPoma
  - c) qlukanonoma
  - d) insulinoma
- 4) *Aşağıdakı adacıq şişlərindən hansı ən bədxassəlidir*
  - a) qastrinoma
  - b) qlukanonoma
  - c) insulinoma
  - d) somatostatinoma
- 5) *Hansı adacığın funksional şişlərinin ümumi diaqnostik xüsusiyyəti deyil?*
  - a) spesifik endokrin əlamətləri var
  - b) hormon müayinəsi əsas diaqnostik vasitədir.
  - c) hormon ifrazını artırmaq üçün stimulyasiya testləri aparıla bilər
  - d) diaqnostikada lokalizasiyanın təyini çətinlik təşkil edir.
- 6) *Aşağıdakılardan hansında şişin lokalizasiyasını təyin etmək çətinlik təşkil edir?*
  - a) insulinoma, qastrinoma
  - b) qlukaqonoma, VIP-oma
  - c) somatostatinoma, PP-oma
  - d) qeyri-funksional şişlər

- 7) *Aşağıdakı adacıq şişlərindən hansının spesifik simptomatik müalicəsi yoxdur?*
- insulinoma
  - qastrinoma
  - somatostatinoma
  - qlukoqonoma
- 8) *Aşağıdakılardan hansında sekretor diareya yemək qəbul etmədən baş verir?*
- VIPoma, qastrinoma
  - somatostatinoma
  - qlukaqonoma
  - PPoma
- 9) *Anemiya, diabet, nekrolitik eritema hansısı üçün xarakterikdir?*
- insulinoma
  - qlukaqonoma
  - qastrinoma
  - somatostatinoma
- 10) *Hipoqlikemiya hansısı üçün xarakterikdir?*
- insulinoma
  - qlukaqonoma
  - qastrinoma
  - somatostatinoma
- 11) *Xora, sekretor diareya hansısı üçün xarakterikdir?*
- insulinoma
  - qlukaqonoma
  - qastrinoma
  - somatostatinoma
- 12) *Diabet, öd daşı steatorreya hansısı üçün xarakterikdir?*
- insulinoma
  - qlukaqonoma
  - qastrinoma
  - somatostatinoma
- 13) *Diabet hansı kombinasiyada rast gəlir?*
- qlukaqonoma və somatostatinoma
  - qlukaqonoma və insulinoma
  - somatostatinoma və VIPoma
  - qastrinoma və VIPoma
- 14) *Hansısı ən çox baş nahiyəsində rast gəlir?*
- insulinoma

- b) qastrinoma
- c) qlukaqonoma
- d) somatostatinoma

15) *Hansı adətən gövdədə yerləşir?*

- a) insulinoma
- b) qastrinoma
- c) qlukaqonoma
- d) VIP-oma

16) *Aşağıdakılardan hansında qastrinomalardan şübhələnməyə gərək yox?*

- a) Postbulbar xora.
- b) Çoxlu xoralar.
- c) Standart xoraəlehinə müalicəyə cavab verməyən və ya müalicədən həmən sonra təkrarlayan.
- d) Kiçik ayrılıkdə xora.

17) *Aşağıdakı əlamətlər kombinasiyasından hansısı qastrinoma üçün xarakterikdir?*

- a) Anemiya, diabet, gəzici nekrotik eritema.
- b) Diabet, öd daşı diarreyası.
- c) Hipoqlikemiya, hipoqlikemik kriz.
- d) Çoxlu xoralar, diarreyası.

18) *Aşağıdakılardan hansının hiperqastrinemiya törətmə ehtimalı çox azdır?*

- a) Pernisoz anemiya.
- b) Bilrot II mədə rezeksiyası.
- c) H<sup>+</sup> körüyü blokatorları.
- d) G hüceyrə hiperplaziyası.

19) *Aşağıdakı adacıq şişlərindən hansısı qeyri-funksional şiş hesab olunur?*

- a) İnsulinoma.
- b) Qlukaqonoma.
- c) PP-oma.
- d) VIP-oma.

20) *Hiperqastrinemiyanın qastrinoma yoxsa digər mənşəli olduğunu ən dəqiq necə təyin etmək olar?*

- a) Qastrinin qanda səviyyəsinə görə.
- b) MAV-da kütlə tapılarsa.
- c) Sekretin stimulyasiya testi ilə.
- d) Mədənin bazal turşuluğuna görə.

- 21) *Qastrinomadakı diarreyanın digər mənşəli diarreyyalardan fərqli xüsusiyyəti hansıdır?*
- Hipomotoniklərdə azalması.
  - Antibiotiklərlə azalması.
  - Ağızdan yemək verilməzsə olmaması.
  - NQZ qoyulduqdan sonra kəsilməsi.
- 22) *Aşağıdakılardan hansında şiş özünü funksional cəhətcə yox, daha çox kütlə effekti ilə göstərir?*
- İnsulinoma.
  - Qastrinoma.
  - MAV adenokarsinoma.
  - Qlukaqonoma.
- 23) *Aşağıdakı adacıq şişlərinin hansında şişin lokalizasiyasını təyin etmək üçün xüsusi müayinələrin aparılmasına böyük ehtiyac vardır?*
- İnsulinoma və qastrinomalarda
  - İnsulinoma və VIP-omalarda.
  - İnsulinoma və qlukaqonomalarda.
  - İnsulinoma və PP-omalarda.
- 24) *Aşağıdakı hiperqastrinemiya hallarının hansısı mədə hipersekresiyası ilə nəticələnir?*
- Qastrinoma.
  - Perrisoz anemiya.
  - G-hüceyrə hiperplaziyası.
  - Pilorostenoz.
- 25) *Aşağıdakılardan hansısı hiperqastrinemiya ilə yanaşı mədə hipersekresiyası törədir?*
- Atrofik qastrid.
  - Perrisoz anemiya.
  - H<sup>+</sup> körüyü blokatorları.
  - Aktriumun ekskluziyası.
- 26) *Xoraya görə mədənin Bilrof II üsulu ilə rezeksiyasından sonra qastroeyunoanastomozda xora əmələ qəlir. Anastomoz xorasının səbəbi aşağıdakılardan hansının olma ehtimalı ən azdır?*
- Artral hissənin saxlanması (unudulmuş artma).
  - Qastrinoma.
  - Anastomozun daha distalda qoyulması.
  - Anastomozun geniş qoyulması.

- 27) *Qastrinomada (Zollinger-Ellison sindromu) ən düzgün müalicə taktikası hansıdır?*
- H+ körüyü blokatorları ilə müalicə.
  - Qastrektomiya.
  - Sporadik formada cərrahi eksiziya, MEN I sindromunda yalnız konservativ müalicə.
  - Sporadik formada pre- və intraoperativ, MEN I-də isə preoperative müayinələrdə kütlə tapılırsa eksiziya, tapılmayan hallarda konservativ, ağırlaşmalarda isə qastrektomiya.
- 28) *Aşağıdakı halların hansında yemək qəbulu qastrin səviyyəsini ciddi (iki dəfədən az) artırır?*
- Qastrinoma.
  - G-hüceyrə hiperplaziyası.
  - Unudulmuş aktrum.
  - Normal hal.
- 29) *Qastrinoma şübhəsi olan xəstədə sekretin testi aparılır. Lakin qastrin səviyyəsi ilkin səviyyəsindən 2 dəfə az (və ya 200 pq/ml) az qalxmışdır. Aşağıdakılardan hansı xəstə üçün doğru seçimdir?*
- Xəstədə qastrinoma imkan edilir.
  - Sekretin+kalsium testi və ya yeməklə test edilərək qastrinə baxılmalıdır.
  - Xəstədə qastrinoma vardır.
  - Xəstədə G hüceyrə hiperplaziyası var.
- 30) *Aşağıdakılardan hansısı qastrinoma diaqnozunun qoyulması üçün mütləq kriteriyalardandır?*
- Aclıq hiperqastrinemiyası.
  - Aclıq hiperqastrinemiyası və turşu hipersekresiyası.
  - Aclıq hiperqastrinemiyası və pankreasda kütlə.
  - Aclıq turşu hipersekresiyası.
- 31) *Hiperqastrinemiyası olan xəstədə ilk növbədə hansı yolu seçərsiniz?*
- Mədəaltı vəzi USM.
  - Sekretin testi.
  - Mədə turşuluğunun tə'yini.
  - Sekretin+kalsium testi.
- 32) *Aşağıdakı hallardan hansıda öd kisəsində daş olmadığıda XE göstəriş deyil?*
- Salmonellez.
  - İntraarterial KT.
  - Somatostatinoma
  - İnsulinoma
- 33) *Somatostatinomalarda pankreasdan bütün ekzokrin enzimlərin sintezi bəs nə üçün daha çox steatorreya rast gəlir?*

- a) Ən çox lipaza azalır.
- b) Proteolitik enzimlər basqılanmır.
- c) Lipaza ən çox pankreasdan ifraz olunur.
- d) Öd daşı olduğu üçün.