

:: Insulinoma

Orpha number: 97279

Definicja choroby:

Insulinoma jest najczęstszym rodzajem funkcjonalnego endokrynnego nowotworu trzustki (zob. to hasło), charakteryzującego się najczęściej pojedynczymi, małymi zmianami trzustki, które powodują hipoglikemię hiperinsulinemiczną.

Epidemiologia:

Częstość występowania w populacji wynosi 1/1000000-1/250000 (ale jest wyższa w badaniach sekcyjnych). Jest ona trochę wyższa w populacji kobiet. Insulinoma jest najczęstszą endogenną przyczyną hipoglikemii hiperinsulinomicznej. W Europie zapadalność na złośliwą insulinomę wynosi 0,01/100000.

Opis kliniczny:

Insulinoma może wystąpić w dowolnym wieku, ale średni wiek rozpoznania to 5. dekada życia. Daje różne objawy neuroglikopeniczne oraz ze strony autonomicznego układu nerwowego, takie jak drżenie, kołatanie serca, osłabienie, obfite pocenie się, żarłoczność, zaburzenia widzenia, dezorientacja, zmiany zachowania i osobowości, drgawki i śpiączka. Objawy występują częściej w okresach postu, ćwiczeń fizycznych lub w sytuacji opóźnienia posiłków. 20-40% pacjentów ma nadwagę. Insulinoma są złośliwe tylko w 7-10% przypadków, a najczęstszymi miejscami przerzutów są węzły chłonne i wątroba. Mogą być także związane z zespołem gruczolakowatości wewnątrzwydzielniczej typu 1 (MEN1) (zob. to hasło). Insulinoma pozatrzustkowa najczęściej występuje w ścianie dwunastnicy, ale jest niezwykle rzadka. Nowotwór ten może być bardzo rzadko niefunkcjonalny.

Etiologia:

Etiologia jest nieznana. Insulinoma powstaje w komórkach beta wysp trzustkowych, które są równomiernie rozmieszczone w całej trzustce. Jeśli jest to guz hormonalnie aktywny, objawia się nadmiernym wydzielaniem insuliny a tym samym powoduje hipoglikemię.

Metody diagnostyczne:

Podejrzewa się takie rozpoznanie przy triadzie Whipple'a (hipoglikemia z poziomami cukru we krwi <50 mg/dL, objawy neuroglikopeniczne oraz natychmiastowe ustąpienie objawów po podaniu glukozy) a potwierdza badanie biologiczne, w tym 72-godzinna próba głodowa (badanie stężenia insuliny, peptydu C i proinsuliny podczas hipoglikemii). U pacjentów z insulinomą stosunek insuliny do peptydu C wynosi >1,0.



Insulinomę można zlokalizować technikami obrazowania, takimi jak USG brzucha, tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny, a także ultrasonografia endoskopowa (EUS), angiografia tętnic oraz dotętnicza stymulacja jonami wapnia.

Rozpoznanie różnicowe:

Rozpoznanie różnicowe obejmuje inne przyczyny hipoglikemii, takie jak uogólniona choroba wątroby, choroba Addisona (zob. to hasło) i alkoholizm, ale w tych chorobach insulina nie jest podwyższona.

Poradnictwo genetyczne:

Chociaż większość insulinoma występuje sporadycznie, około 5% do 10% może się wiązać z MEN1, który dziedziczy się w sposób autosomalny dominujący. Poradnictwo genetyczne trzeba oferować pacjentom z insulinomą i MEN1.

Postępowanie i leczenie:

Resekcja chirurgiczna to standardowe leczenie łagodnej insulinomy i jest często skuteczne. Inne opcje leczenia łagodnych insulinoma to wyluszczenie, częściowa lub środkowa resekcja trzustki, resekcja laparoskopowa i radykalna. Przed zabiegiem można podawać oktreotyd, analog somatostatyny, gdyż może skutecznie kontrolować poziom glukozy we krwi (nie jest to konieczne w większości przypadków). Złośliwe insulinoma wymagają agresywnej resekcji chirurgicznej (rozszerzona resekcja trzustki i wątroby) wraz z agresywnymi zabiegami wtórnymi (i.e. chemoembolizacja, radiotermoablacja (RFA)). Pacjentom z guzami nie kwalifikującymi się do usunięcia należy podać oktreotyd i regularnie kontrolować glukozę a inhibitory kinazy białkowej treoninowo-serynowej (mTOR) są szczególnie skuteczne w regulowaniu hipoglikemii. Przy złośliwych insulinoma można zastosować sunitynib.

Rokowanie:

W większości przypadków insulinoma są łagodne a leczenie chirurgiczne skuteczne. Jednak udokumentowany współczynnik przeżycia 10 lat osób ze złośliwymi insulinoma wynosi 29%.

Recenzent-ekspert: dr Run Yu

Data: 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.



