



Fokal Konjenital Hiperinsülinizmin Multidisipliner Tedavisi

Multidisciplinary Management of Focal Congenital Hyperinsulinism



B Pisiren*, O Boybeyi*, O Gözmen**, MP Cengiz**, M Tuncel***, T Soyer*, H Demirbilek**

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,

*Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, **Çocuk Endokrinoloji AD,

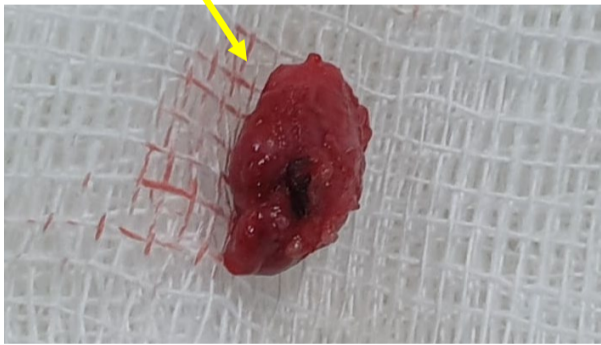
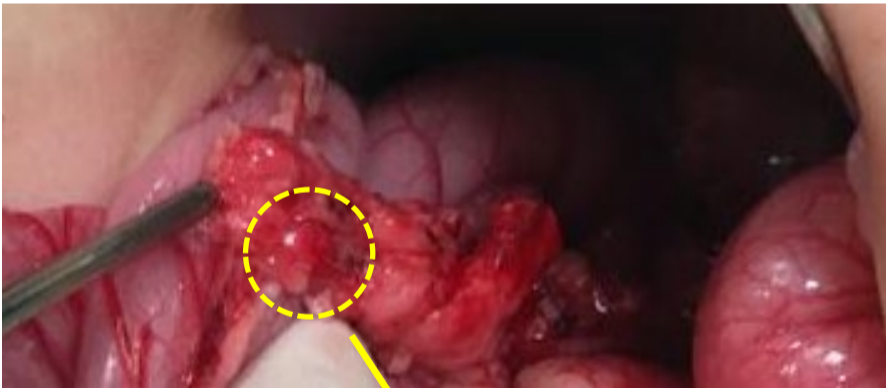
***Nükleer Tıp Anabilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital hiperinsülinizm (KHI), yenidoğan döneminde kalıcı beyin hasarı yapabilen dirençli hipogliseminin en sık nedenidir. KHI'nın diffüz ve fokal olmak üzere iki histolojik tipi vardır. Klinik bulguları benzer olmasına rağmen moleküler genetik analiz ve 18F-DOPA PET/BT görüntülemesi ile fokal hastalık ayırt edilebilir. Burada fokal KHI tanısı alan 2 olgunun cerrahi tedavisi sunulacaktır.

OLGU 1

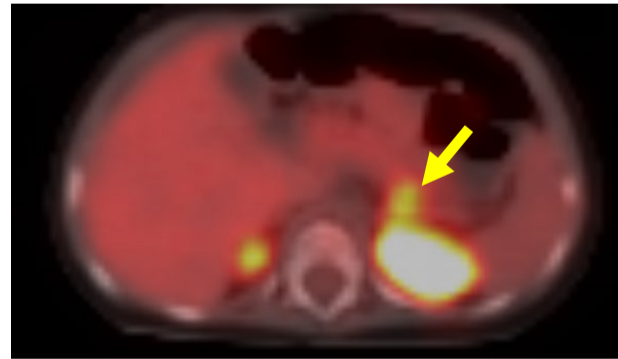
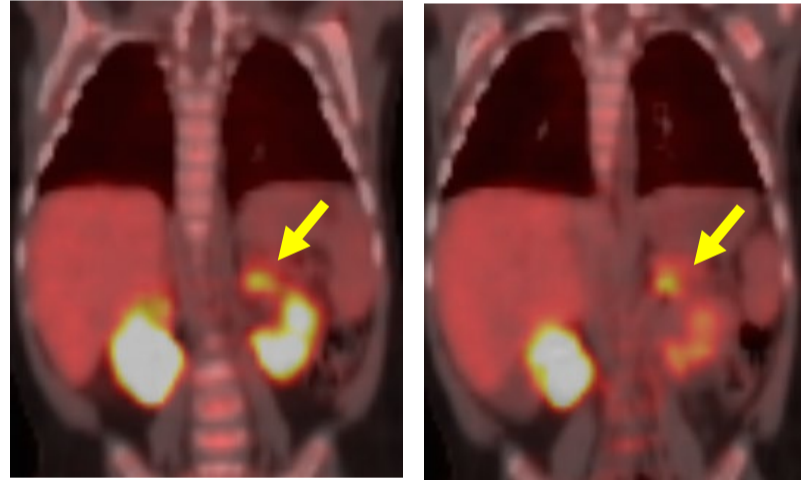
- 5 aylık, erkek hasta
- Heterozigot **ABCC8** gen mutasyonu
- **18F-DOPA PET/BT** görüntülemesi ile pankreas baş-gövde birleşiminin ön yüzünde fokal tutulum
- **Cerrahi** → Tanımlanan lokalizasyonda 0.5 cm çapında hafif kırmızı renkte lezyon (Şekil 1)
- **Histopatolojik inceleme** → Fokal ada hücre hiperplazisi



Şekil 1: Birinci olgudaki lezyonun eksplorasyon ve eksizyon sonrası görüntüsü

OLGU 2

- 7 aylık, kız hasta
- Heterozigot **ABCC8** gen mutasyonu
- **18F-DOPA PET/BT** görüntülemesi ile pankreas kuyruk kesiminde fokal tutulum (Şekil 2)
- **Cerrahi** → Pankreas kuyruk kısmında normal pankreas dokusundan daha sert palpe edilen derin yerleşimli nodüler lezyon
- **Histopatolojik inceleme** → Fokal ada hücre hiperplazisi



Şekil 2: İkinci olguda 18F- DOPA PET/BT aksiyal ve koronal füzyon görüntüsünde pankreas kuyruk kesimindeki fokal tutulum alanı.

Klinik seyir:

- Her iki olgu da peroperatif dönemde sorunsuz olarak izlendi.
- Olgular medikal tedavi ihtiyacı olmaksızın yaşına uygun açlık toleransı ve normal kan şekeri düzeyi ile izlenmektedir.

SONUÇ

- Fokal KHI'ilerde cerrahi ile tam kür sağlanabilir.
- Fokal lezyonların tanıda genetik analizin ve 18F-DOPA PET/BT görüntülemesinin önemli rolü vardır.
- Kesin tanı gereksiz sub-total/totale yakın pankreatektomileri ve komplikasyonları önler.
- Fokal lezyonun cerrahi eksizyonu fokal KHI tedavisinde etkin ve güvenilir bir yöntemdir.