



Al VIII-a Congres Internațional al Societății de Pediatrie din Republica Moldova

„PEDIATRIA – SPECIALITATE MULTIDISCIPLINARĂ”, 06-08 Iunie 2024

SINDROMUL ZOLLINGER-ELLISON LA UN COPIL DE 11 ANI

¹Raba T., ¹Liubarscaia S., ¹Tihai O., ²Grab G., ²Sisman A., ²Cojocaru A., ³Lisîța N., ³Tâbuleac N., ²Boico A.

¹Instituția Publică Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”; ²Instituția Medico-Sanitară Publică Spitalul Clinic Municipal de Copii “Valentin Ignatenco”;
³Instituția Medico-Sanitară Publică Institutul Oncologic din Moldova

Introducere. Sindromul Zollinger-Ellison (SZE) este o tumoră malignă rară a pancreasului, cu frecvența de 1 caz la 1 000 000 persoane, descris în 1955 de Dr. Robert M. Zollinger și Edwin H. Ellison, ca urmare a sindromului genetic de neoplazie endocrină multiplă tip 1 (MEN 1), caracterizat prin prezența ulcerelor peptice gastrice sau duodenale, asociate cu hiperaciditatea gastrică refractare la tratament, valori serie majorate ale gastrinei, malignizare și risc de metaplazie hepatică în 50% din cazuri. Localizarea formațiunii maligne este preponderent în “triunghiul gastrinomic”.



Scopul studiului: prezentarea unui caz de neoplazie neuroendocrină multiplă tip 1 (MEN 1) sau SZE, diagnosticat la un adolescent diagnosticat cu boală ulceroasă a duodenului (BUD) refractară la tratamentul standard, complicat cu metastaze hepatice și deces.

Material și metode: drept material și metode au servit datele clinice, paraclinice, imagistice, morfo-histologice și imunohistochimice ale pacientului preluate, cu consimțământul scris al familiei, din fișele medicale de staționar și ambulator.

Rezultate obținute. În a. 2021 adolescentul de gen masculin, în vârstă de 11 ani, a fost diagnosticat primar cu BUD, H. pylori negativ și hiperaciditate gastrică rezistentă, fiind tratat conform protocolului național. La etapa inițială modificări hepatice nu au fost constatate. Pentru persistența sindromului doli abdominal, a malabsorbției intestinale, asociate cu 2 episoade de hemoragie digestivă superioară, remisie de scurtă durată clinico-endoscopică, în perioada 2021-2022 pacientul a suportat 9 spitalizări, cu interval de 3-5 luni, în instituții medicale de nivelul II și III. Pacientul avea anamnezic eredo-colateral agravat pe cancer cutanat la bunică pe linia maternă. Ultima reevaluare clinico-paraclinică complexă a adolescentului a constatat cicatrizarea ulcerului, dar persistența semnelor de gastro-duodenită cu hiperaciditate gastrică și sindrom doli refractar la terapia simptomatică, persistența sindromului de malabsorbție intestinală, asocierea diareei sanghinolente, a modificărilor hepatice.

Ecografia și tomografia computerizată abdominală au identificat primar multiple formațiuni hepatice în segmentele II, V, VI cu semne de hipervascularizare, abordate chirurgical ca multiple hemangioame hepatice. Pe fondalul terapiei de bază cu hiposecretorii în doze duble, a tratamentului sindromal și simptomatic, pacientul a dezvoltat un episod repetat de hemoragie digestivă superioară și inferioară, rezolvat parțial chirurgical, dar soldat cu deces. Cercetarea morfo-patologică și imuno-histochimică efectuate post-mortem au confirmat prezența neoplaziei neuroendocrine gastro-intestinale de tip GI 2-NET, cu fibroză periductală și perivasculară în parenchimul pancreatic, cu metastaze în ficat.



Fig. 1. Multiple formațiuni hipocogene în segmentul II, V, VI ale ficatului cu hipervascularizare în centru la adolescentul de 11 ani diagnosticat cu Sindromul Zollinger-Ellison (arhiv proprii).

Concluzii. Pacientul a suferit de tumoră pancreatică neuroendocrină de tip MEN-1 (Sindromul Zollinger-Ellison), diagnosticată la vârsta de 11 ani, manifestată prin ulcer duodenal cronic refractar la terapia hiposecretorie, H. pylori negativ, cu sindrom doli persistent, complicat cu perforare a ulcerului, hemoragie digestivă superioară, diaree sanghinolentă și malabsorbție intestinală, metastaze multiple hepatice, confirmat post-mortem.