

884 **Tabel 1 : Zeldzame endocriene pancreas tumoren [pNET] en hun syndromen**

Naam	Biologisch Actieve Peptide(n)	Incidentie (nieuwe gevallen/ (10 <sup>6</sup> populatie/jr)	Tumor Lokalisatie	Maligne (%)	Geassocieerd met MEN-1 (%)	Belangrijkste symptomatologie
VIPoom (Verner-Morrison Syndroom,	Vasoactive intestinaal Polypeptide	0.05 - 0.2	Pancreas (90%, volwassenen) Overige - (10%, neuronaal, adreanaal, periganglionisch)	40 - 70	6	Diarree (90-100%) Hypokaliemie (80-100%) Dehydratie (83%)
Glucagonoom	Glucagon	0.01 - 0.1	Pancreas (100%)	50 - 80	1 - 20	Huiduitslag (67-90%) Glucose intolerantie (38-87%) Gewichtsverlies (66-96%)
Somatostatinoom	Somatostatine	Zeldzaam	Pancreas (55%) Duodenum/Jejunum (44%)	>70	45	Diabetes mellitus (63-90%) Cholelithiasis (65-90%) Diarree (35-90%)
GHRHoom	Groeihormoon-releasing hormoon	Onbekend	Pancreas (30%) Long (54%) Jejunum (7%) Overige (13%)	>60	16	Acromegalie (100%)
ACTHoom	ACTH	Zeldzaam	Pancreas (4-16% van Ectopische Cushing)	>95	Zeldzaam	Syndroom van Cushing (100%)
pNET met carcinoïd syndroom	Serotonine	Zeer zeldzaam	Pancreas (<1% van alle carcinoïden)	60 - 88	Zeldzaam	Zie carcinoïd syndroom
pNET met	PTHrp	Zeldzaam	Pancreas (Zeldzame	84	Zeldzaam	Buikpijn tgv levermetastasen

hypercalciëmie (PTHrp-oom)	Overige Onbekend		oorzaak van hypercalciëmie)			
pNET met productie van calcitonine	Calcitonine	Zeldzaam	Pancreas (Zeldzame oorzaak van hypercalcitonemie)	>80	16	Diarree (50%)
pNET met productie van renine	Renine	Zeldzaam	Pancreas	Onbekend	Onbekend	Hypertensie
pNET met LH productie	LH	Zeldzaam	Pancreas	Onbekend	Onbekend	Anovulatie, virilizatie (vrouw): Verminderd libido (man)
pNET met productie van erythropoietine	Erythropoietine	Zeldzaam	Pancreas	100	Onbekend	Polycytemie
pNET met productie van IGF-II	Insulin-like growth factor II	Zeldzaam	Pancreas	Onbekend	Onbekend	Hypoglycemie