

# Endokrinolojide Diyalog Dergisi (JDE Endokrin)

Özet (Türkçe) (/ozet/371) Özet (İngilizce) (/ozet/371/eng) Tam Metin (Türkçe) (/tam-metin/371)

Benzer Makaleler (/benzer-makaleler/371) Editör ile İletişim (/editor-ile-iletisim/371)

## Pankreasın Solid Psödopapiller Tümörü: Üç Olgu Sunumu

Ebubekir Gündeş<sup>1</sup>, Murat Çakır<sup>1</sup>, Tefik Küçükkartallar<sup>1</sup>, Ahmet Tekin<sup>1</sup>, Hacı Hasan Esen<sup>2</sup>, Adnan Kaynak<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

**Anahtar Kelimeler:** pankreas, pankreatikoduodenektomi, solid psödopapiller tümör

### Özet

Pankreasın solid psödopapiller tümörü (SPT) nadir görülen, patogenezi halen belirsiz ve cerrahi sonrası prognozu iyi olan bir pankreatik tümördür. 2005- 2011 yılları arasında kliniğimizde malignite nedeniyle pankreas cerrahisi uygulanan 190 hastanın 3 (% 1,5)'üne histopatolojik olarak SPT tanısı kondu. Hastaların başvuru şikayeti nonspesifik karın ağrısı olup üçüde kadın idi. Tümör iki hastada pankreas kuyruğunda, bir hastada ise pankreas baş kesiminde idi. İki hastaya distal pankreatektomi ve splenektomi, bir hastaya ise pankreatikoduodenektomi yapıldı. Tüm hastalarda R0 rezeksiyon sağlandı. Patolojik incelemede tüm hastalarda cerrahi sınır negatif olup lenf nodu metastazı ve damar ya da sinir invazyonu saptanmadı. Sonuç olarak pankreasın solid pseudopapiller tümörleri nadir görülen ancak tedavi edilebilir pankreas tümörleridir.

### Giriş

Pankreasın solid psödopapiller tümörü (SPT) düşük malignite potansiyeline sahip nadir bir pankreatik tümördür (1). İlk olarak 1959 yılında Dr. Frantz tarafından tariflenmiştir (2). 1996 yılında dünya sağlık örgütü (WHO) tarafından solid psödopapiller tümör olarak tanımlanana kadar bu tümör "solid kistik tümör", "papiller kistik tümör", "papiller epiteliyal neoplazi", "solid ve papiller epiteliyal neoplazi", "papiller epitelyal tümör", "Frantz tümörü", "solid ve papiller tümör", solid-kistik-papiller epiteliyal neoplazm", " pankreasın benign veya malign papiller tümörü "ve "çocuklukta pankreas adenokarsinomu" dahil olmak üzere çeşitli adlar kullanılarak tanımlanmıştır (3). Genellikle genç bayanlarda görülür ve tedavisi cerrahi rezeksiyon olup rezeksiyon sonrası prognozu iyidir. Spesifik bulgu ve semptomları olmadığı için teşhis etmede güçlük yaşanabilir. Genç bayanlarda görülen pankreas kitlelerinde ayırıcı tanıda akılda bulundurulmalıdır. Bu çalışmada kliniğimizde cerrahi olarak tedavi ettğimiz pankreasın solid psödopapiller tümürlü üç olguyu literatür eşliğinde sunduk.

### Olgu Sunumu

#### Olgu 1

On dört yaşındaki kadın hasta yemeklerden sonra epigastrik bölgede başlayan epizodik karın ağrısı ile başvurdu. Safra kesesi taşından şüphelendi ve batın ultrasonografisi istendi. Tesadüfi olarak pankreas kuyruğunda 9x8 cm boyutunda heterojen vasıfta, yer yer kistik alanlar içeren, düzgün sınırlı kitle saptandı. BT'de pankreas kuyruk kesiminde 8x7.5 cm boyutunda kapsüllü, iyi sınırlı, yer yer kistik ve solid alanlar içeren lezyon saptandı (Resim 1). Distal subtotal pankreatektomi ve splenektomi yapıldı (Resim 2). İmmunohistokimyasal

boyamalarda sinaptofizin için zayıf pozitifliği ile, CD 10, NSE, alfa 1 antitripsin, vimentin ve progesteron için kuvvetli pozitif idi. Çıkarılan on adet lenf nodunda tümör tutulumu olmadığı görüldü. Postoperatif dönemde komplikasyon görülmedi ve operasyon sonrası 5. gün taburcu edildi. On iki aylık takiplerinde nüks saptanmadı.

## **Olgu 2**

Otuz bir yaşındaki kadın hasta nonspesifik karın ağrısı yakınması ile başvurdu. Batın USG'de rastlantısal olarak pankreas başında 3x2 cm lik solid kitle saptandı. BT'de pankreas başında 3x3 cm'lik kitle olduğu doğrulandı. Endoskopik ultrasonografi ile alınan iğne biyopsi sonucu SPT olarak değerlendirildi. Pankreatikoduodenektomi işlemi uygulandı. Histopatolojik incelemesinde monomorfik hücrelerden oluşan solid alanlar yanı sıra kistik değişiklik gösteren alanlar ve bu alanlara seçilebilen papiller yapı benzeri oluşumlar görüldü (Resim 3). İmmunohistokimyasal boyamalarda sinaptofizin, CD 10, NSE, vimentin ve progesteron için kuvvetli pozitif idi. Çıkarılan on beş adet lenf nodunda tümör tutulumu olmadığı görüldü. Operasyon sonrası hastada safra kaçağı gelişti. Tekrar opere edildi. Operasyonda koledok ansatomozunun iskemik olduğu gözlemlendi. Anastomoz revize edildi. İkinci operasyonun 7. günü hasta sorunsuz şekilde taburcu edildi. On bir aylık izleminde nüks ya da metastaz saptanmadı.

## **Olgu 3**

On altı yaşındaki kadın hasta yan ağrısı ile başvurdu. Nefrolitiazis şüphesi ile batın ultrasonografisi istendi. Pankreas kuyruğunda ve dalak hilusuna yakın alanda 6x5 cm boyutunda düzgün sınırlı kitle saptandı. BT'de pankreas kuyruk kesiminde 7.5x6 cm heterojen karakterde hipodens düzgün sınırlı enkapsüle lezyon görüldü. Batın MR'da T1 ağırlıklı sekanslarda heterojen hiperintens yaklaşık 67x61 mm çevre yapılara belirgin invazyon göstermeyen periferik kontrast tutan lezyon tespit edildi (Resim 4). Distal subtotal pankreatektomi ve splenektomi yapıldı. İmmunohistokimyasal boyamalarda sinaptofizin ve NSE için zayıf pozitifliği ile, CD 10, alfa 1 antitripsin, vimentin ve progesteron için kuvvetli pozitif idi. Çıkarılan on iki adet lenf nodunda tümör tutulumu olmadığı görüldü. Postoperatif dönemde komplikasyon görülmedi ve operasyon sonrası 7. gün taburcu edildi. Yirmi sekiz aylık takiplerinde nüks saptanmadı.

## **Tartışma**

Pankreasın solid pseudopapiller tümörü düşük malignite potansiyeline sahip olup oldukça nadir görülür (1). Genellikle genç erişkin kadınlarda görülmekte olup erkek/kadın oranı yaklaşık 1:10 olarak belirtilmiştir. Bu güne kadar yapılmış en büyük retrospektif derlemede 718 SPT'li hastanın %90'ından fazlasını 22 yaşından genç kadınların oluşturduğu saptanmıştır (4). Tümör pankreasın herhangi bir bölümünde olabilir ancak en sık baş ve kuyrukta yerleşir (4, 5). SPT pankreasın kistik tümörlerinin yaklaşık %5'ini, ekzokrin pankreas tümörlerinin ise yaklaşık % 1- 2'sini oluşturur (6). Olgularımızın üçüde bayan olup ikisi 22 yaşından küçük idi. İki hastada tümör pankreas kuyrukta, bir hastada ise pankreas baş kesiminde idi.

Hastaların çoğu karın ağrısı ile başvuran genç kadınlardan oluşur. Genellikle hastalığa özgü olmayan genel sindirim sistemi yakınması ve bulguları ön plandadır. Bu nedenle genellikle tanı gecikmekte ve tanı anında tümör büyük boyutlarda tespit edilmektedir. Lezyon büyük boyutlara ulaştığında, kitlenin yaptığı bası etkisine bağlı mide çıkış obstrüksiyonu, portal hipertansiyon veya tıkanma sarılığı gelişebilir (7). Anormal karaciğer fonksiyonları, kolestaz, artmış pankreas enzimleri bu hastalarda çoğu zaman saptanmaz. Serum tümör belirteçleri de normal olarak seyrederek (8). Olguların üçüde nonspesifik karın ağrısı ile başvurdu. Tümör, yapılan görüntüleme yöntemlerinde tesadüfi olarak saptandı. Serum tümör belirteçleri normal idi. Bir hastada tümör büyük boyutta tespit edildi.

Radyolojik olarak BT'de, iyi sınırlı, solid ve kistik komponent içeren hipodens lezyon olarak görülür. Ultrasonografide ise ekojenik ve hipoekojenik bileşenlerinden oluşan homojen ya da heterojen kapsüllü bir kitle görünümü vardır (9, 10).

Tümörün hücresel kökeni belirsizdir ve duktal hücreler, asiner hücreler, endokrin hücreler veya multipotent kök hücreler içerebilir (11). Genellikle büyük, yuvarlak, kapsüllü, soliter kitle olarak saptanır. Pankreasın solid pseudopapiller tümörleri karakteristik görünümünlerinden dolayı histolojik ve sitolojik olarak kolaylıkla teşhis edilir. Mikroskopik olarak tümör solid alanlar, psödopapiller yapılardan ve kistik boşluklardan meydana gelmiştir.

Tümör hücrelerinde nadiren mitoz görülür. Tümör belirteçleri; APT/ $\beta$ -katenin, siklin D1 ve D3, vimentin, antitripsin, NSE ve progesteron reseptörüdür. Bu immünohistokimyasal belirteçlerin malignite potansiyeli ile ilişkisi yoktur (9).

Ayırıcı tanıda mikrokistik adenom, müsinöz kistik neoplazm, nonfonksiyonel adacık hücre tümörü, pankreas adenokarsinomu, pankreatikoblastoma, solid tümörün kistik dejenerasyon ve kalsifiye hemorajik psödokist yer almaktadır (12).

Bu tümörler genellikle benign davranış göstermesine karşın malign transformasyon da mevcuttur. Bu özellikteki tümörler genelde yaşlı ve erkek hastalarda görülmektedir (13). SPT'lerde malignite kriteri olarak: damar, sinir invazyonu ve pankreasın dokusuna derin invazyondur (14). Hastalarımızda damar ve sinir invazyonu ve diseke edilen lenf nodlarında tümör metastazı saptanmadı. Bu bulgularla her üç olguda benign olarak değerlendirildi.

Kesin tedavisi tam cerrahi rezeksiyondur. Portal ven ya da süperior mezenterik arter invazyonu diğer pankreatik tümörlerdeki gibi unrezektablite kriteri değildir (15). Cerrahi sonrası pankreatik fistül en sık görülen komplikasyon olup hastaların % 7'sinde görülür (16). Metastaz en sık karaciğer, bölgesel lenf nodlarına, mezenter, omentum ve peritona olur (11). Damar invazyonu, tümör boyutunun 5 cm'den büyük olması ve düşük nükleer grade kötü prognoz kriterleridir. Tam cerrahi rezeksiyon sonrası beş yıllık yaşam şansı %94 – 100'dür (1). Olgularımızın üçünde tam bir cerrahi rezeksiyon işlemi uygulandı. Bir hastada operasyon sonrası safra kaçağı görüldü. Bu hasta tekrar opere edilerek koledokoenterostomi anastomozu revize edildi. Ortalama takip süremiz 17 (11- 28) ay olup hastalarda nüks ya da metastaz saptanmadı.

Sonuç olarak pankreasın solid pseudopapiller tümörleri nadir görülen ancak tedavi edilebilir pankreas tümörleridir. Klinik belirti ve semptomlar nonspesifik olsa da, karakteristik radyolojik ve histolojik görünümü ile pankreasın diğer malignitelerinden kolayca ayırt edilir. Cerrahi rezeksiyon ilk seçilecek tedavi yöntemidir.

## Kaynaklar

1. Martin RC, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? *Ann Surg Oncol*. 2002; 9: 35– 40.
2. Frantz VK. Washington, DC: Armed forces Institute of Pathology; 1959. Tumors of the pancreas. In: Atlas of tumor pathology. pp. 32–33.
3. Kloppel G, Solcia E, Longnecker DS, Capella G, Luttich I, Hruban RH. Histological typing of tumors of the exocrine pancreas. In: World Health Organisation., editor. International histological classification of tumors. 2nd ed. Berlin Heidelberg New York: Springer; 1996. pp. 11–13.
4. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature. *J Am Coll Surg* 2005; 200: 965– 72.
5. Pettinato G, Manivel JC, Ravetto C, et al. Papillary cystic tumor of the pancreas: a clinicopathologic study of 20 cases with cytologic, immunohistochemical, ultrastructural, and flow cytometric observations, and a review of literature. *Am J Clin Pathol* 1992; 5: 478– 88.
6. Santini D, Poli F, Lega S. Solid-papillary tumors of the pancreas: histopathology. *JOP. J Pancreas (Online)* 2006; 7: 131- 6.
7. Siech M, Merkle E, Mattfeldt T, et al. [Solid pseudopapillary tumors of the pancreas] [Article in German] *Chirurg*. 1996; 67: 1012– 5.
8. Yu PF, Hu ZH, Wang XB, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a review of 553 cases in Chinese literature. *World J Gastroenterol*. 2010; 16: 1209– 14.
9. Zhang H, Liang T, Wang W, et al. Diagnosis and treatment of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. *Pancreas* 2006; 5(3): 454– 8.
10. D'Onofrio M, Malago R, Vecchiato F, et al. Contrast-enhanced ultrasonography of small solid pseudopapillary tumors of the pancreas: enhancement pattern and pathologic correlation of 2 cases. *J Ultrasound Med* 2005; 24: 849– 54.
11. Huang HL, Shih SC, Chang WH, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical experience and literature review. *World J Gastroenterol*. 2005; 11: 1403– 9.
12. Reddy S, Cameron J, Scudiere J, Hruban R, et al. Surgical management of solid-pseudopapillary neoplasms of the pancreas (Franz or Hamoudi Tumors): a large single institutional series. *Journal Am Coll Surg* 2009; 208(5): 950– 7.

13. Coleman KM, Doherty MC, Bigler SA. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. *Radiographics*. 2003; 23: 1644– 1648.
14. Sclafani LM, Reuter VE, Coit DG, et al. The malignant nature of papillary and cystic neoplasm of the pancreas. *Cancer*. 1991; 68: 153– 8.
15. Jeng L, Chen M, Tang R. Solid and papillary neoplasm of the pancreas: emphasis on surgical treatment. *Arch Surg* 1993; 128: 433– 6.
16. Chen S, Zou S, Dai Q, Li H. Clinical analysis of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: report of 15 cases. *Hepatobiliary Panc Dis Int* 2008; 7(2): 196– 200.