

Pankreasın Solid Psödopapiller Tümörü: Üç olgu sunumu

Solid Pseudopapillary Tumor of Pancreas: Report of Three Cases

Zafer Kılbaş

M.D.
Department of Surgery
Gülhane Military Medical Academy
zkilbas@yahoo.com

Orhan Kozak

Prof., M.D.
Department of Surgery
Gülhane Military Medical Academy
orhankozak@yahoo.com

Öner Mentemş

Assist. Prof. M.D.
Department of Surgery
Gülhane Military Medical Academy
onermentes@yahoo.com

Taner Yiğit

Assoc. Prof. M.D.
Department of Surgery
Gülhane Military Medical Academy

Yıldırım Karslıoğlu

Assist. Prof., M.D.
Department of Patology
Gülhane Military Medical Academy

Köksal Öner

Prof., M.D.
Department of Surgery
Gülhane Military Medical Academy

Turgut Tufan

Prof., M.D.
Department of Surgery
Gülhane Military Medical Academy

This study was presented at the Congress of Balkan Military Medical Committee, 01-05 June 2008, Kuşadası- Turkey.

Submitted : February 17, 2008
Revised : August 14, 2008
Accepted : October 22, 2009

Corresponding Author:

Dr. Zafer Kılbaş,
Department of Surgery
Gülhane Military Medical Academy
Ankara - Turkey

Telephone : +90 - 312 3045115, 0505 4754095
E-mail : zkilbas@yahoo.com

Özet

Pankreas dokusunda solid psödopapiller tümör, oldukça nadir görülen, düşük derece malignite potansiyeline sahip, genç erişkin kadınları tutma eğilimi gösteren bir pankreas tümörüdür. Ameliyat öncesi dönemde kesin tanıyı koymak ve pankreas kanserlerinden ayırıcı tanısını yapmak güçtür. Yakın zamanda solid psödopapiller tümürlü olgu sayısında artış olmakla birlikte, patogenesi ve aşıkâr terapötik yaklaşımı hala belirsizdir. Bu çalışmada, üç olgu nedeniyle, pankreas dokusunda belirlenen solid psödopapiller tümörlerin klinik ve patolojik özelliklerini ve cerrahi tedavinin etkinliğini tanımlamayı amaçladık.

Anahtar Sözcükler: **Pankreas Tümörü.**

Abstract

Solid pseudopapillary tumor of pancreas is a very rare, low-grade malignant tumor of pancreas and it has a tendency of affecting young women. In the preoperative period, it is difficult both to diagnose and to differentiate it from the pancreatic cancers. Recently, there has been a steady increase in the number of solid pseudopapillary tumors of pancreas, but still, the pathogenesis and apparent therapeutic algorithm remain unclear. In the present study, we aimed to define the clinicopathological characteristics of solid pseudopapillary tumor and the effects of surgical intervention via three cases.

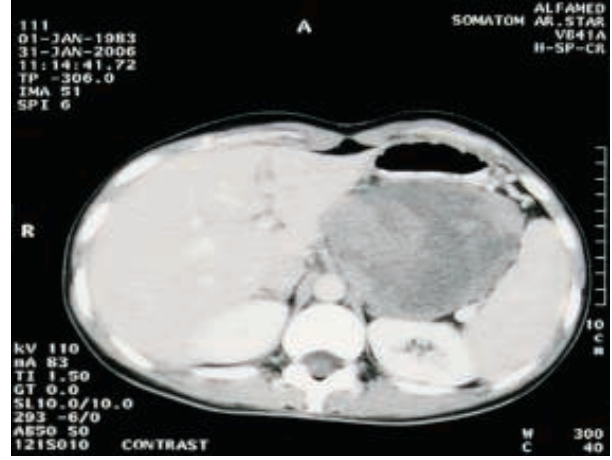
Key Words: **Pancreatic neoplasms.**

Giriş

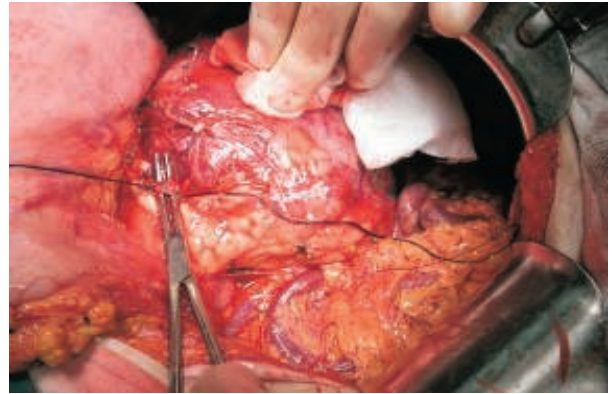
Solid psödopapiller tümör (SPT) pankreas tümörlerinin yaklaşık olarak %1'ini oluşturur (1) ve ilk kez Frantz tarafından 1959 yılında tanımlanmıştır. O dönemden itibaren bu nadir rastlanan lezyon, pankreasın solid ve kistik tümörü, papiller kistik tümör, solid ve papiller epitelyal neoplazm, ve SPT gibi değişik isimlerle tanımlanmıştır. Tanımlamadaki bu çeşitliliği ve karmaşayı ortadan kaldırmak için Dünya Sağlık Örgütü tarafından 1996 yılında Pankreasın solid psödopapiller tümörü olarak adlandırılması kabul görmüştür. Son zamanlarda bildirilen olgularla birlikte klinikopatolojik özellikleri daha iyi anlaşılmasına başlanmasına rağmen, etiyojisi, orijini ve tedavi yaklaşımı ile ilgili bilinmeyenleri hala çoktur.

Olgu Sunumları

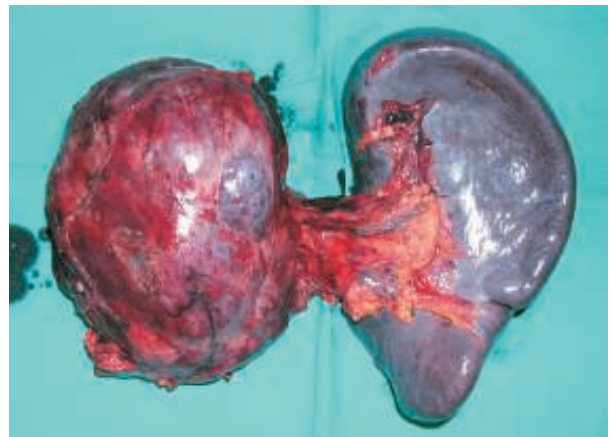
Olgu 1. Akut apandisit nedeniyle dış merkezde appendektomi ameliyatı olan 23 yaşında kadın olgu, ameliyattan 1 hafta sonra, karın ağrılarının devam etmesi üzerine acil servisimize başvurdu. Fizik muayenesinde epigastriumda ele gelen kitle palpe edildi. Ultrasonografik değerlendirmede pankreasta rastlantısal kitle saptandı. Serum tümör belirteçleri dahil biyokimyasal testler normal olarak raporlandı. Batın tomografisi ile değerlendirmede, kitlenin pankreas gövde kısmında yerleştiği, enkapsüle, solid-kistik komponentli ve yaklaşık 13x10x5 cm boyutlarında olduğu görüldü (Resim 1). Kitlenin yukarıda mide fundusuna, arkada renal vene, lateralde dalak hilusuna kadar uzandığı, splenik arter ve veni içine aldığı tespit edildi. Cerrahi işlem sırasında uzak yayılım ve lokal invazyon bulgusuna rastlanmadı (Resim 2). Hastaya distal pankreatektomi ile birlikte splenektomi ameliyatı uygulandı (Resim 3). Ameliyat sırasında patoloji konsültasyonu ile cerrahi sınırların tümörsüz olduğu, tümörün solid-kistik komponentli olduğu bildirildi. Rutin histopatolojik inceleme ile, pankreasın solid psödopapiller tümörü tanısı konuldu (Resim 4). Ameliyat sonrası dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmedi ve hasta yedinci günde taburcu edildi. Dört yıldır düzenli aralıklarla takip edilen hastada nüks saptanmamıştır.



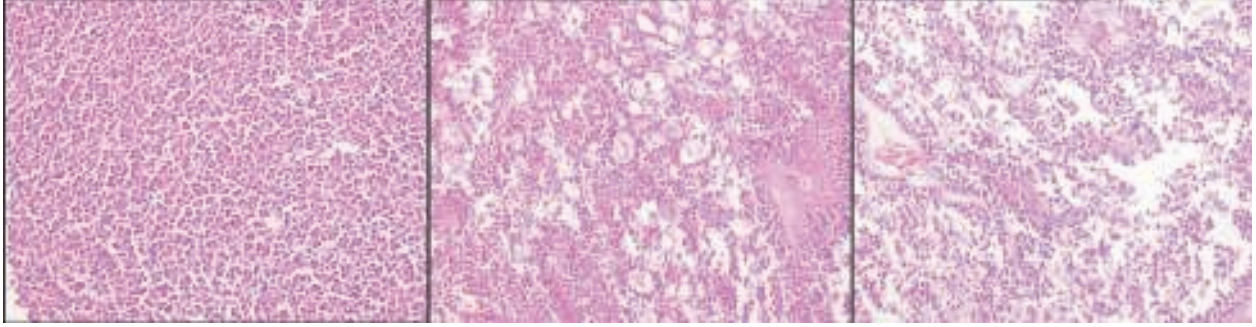
Resim 1. Pankreas gövdesine yerleşmiş tümörün Bilgisayarlı Tomografi görüntüsü.



Resim 2. Splenik arter ve veni içine alan tümör, dalak hilusuna kadar uzanmaktadır.



Resim 3. Distal pankreatektomi ile birlikte splenektomi materyali. Kitle düzgün sınırlı, solid-kistik komponentli görünmektedir.



Resim 4. Solid, mikrokistik ve psödopapiller büyüme paterni gösteren tümör hücreleri. Hücrelerin uniform görünümde oldukları dikkati çekmektedir. (X25,H&E).

Olgu 2. Yirmi altı yaşında kadın olgu, yaklaşık üç aydır devam eden sırt ve karın ağrısı yakınması ile başvurdu. Ultrasonografi ve Batın Tomografisi ile yapılan değerlendirme sonucunda pankreas gövdesinden köken alan heterojen, içerisinde yer yer hemorajik ve nekrotik alanlar olan 15x6x5 cm boyutlarında kitle tespit edildi. Ameliyat sırasında yapılan eksplorasyonda lokal invazyon ve uzak yayılım bulgusuna rastlanmadı. Distal pankreatektomi ameliyatı uygulandı ve frozen inceleme ile cerrahi sınırların temiz olduğu doğrulandı. Rutin patolojik değerlendirmesi SPT olarak raporlandı. İki yıldır takipte olan hastada nüks gözlenmemiştir.

Olgu 3. Kırk bir yaşında erkek olgu, üç aydır devam eden kilo kaybı, halsizlik, terleme, karın ağrısı yakınması ile başvurdu. Rutin biyokimyasal incelemeler sonrasında diabetes mellitus (Tip 2) teşhisi konuldu ve eş zamanlı yapılan Batın Tomografi incelemesi ile pankreas kuyruk kısmında 8x6x7 cm boyutlarında solid componentli, enkapsüle, pankreas dokusuna sınırlı kitle tespit edildi. Ameliyat sırasında kitlenin dalak hilusunu da içine aldığı görüldü. Komşu organ invazyonu veya uzak yayılım bulgusu yoktu. Hastaya distal pankreatektomi ile birlikte splenektomi ameliyatı uygulandı. Cerrahi sınırın tümörsüz olduğunu değerlendirmek için ameliyat sırasında frozen inceleme yapıldı. Histopatolojik değerlendirme ile SPT tanısı konuldu ve metastatik lenf nodu saptanmadı. Takipte bir yılını tamamlayan hastada lokal nüks veya uzak metastaz saptanmadı.

Tartışma

SPT, pankreas neoplazilerinin yaklaşık olarak %1'ini (0,13-2,7) oluşturur ve genellikle genç erişkin kadınlarda rastlanmaktadır (1). Erkek/kadın oranı 1:9,5 olarak belirtilmiştir (2). Hastalar belirgin semptom göstermediği

için çoğu zaman başka amaçla yapılan bir görüntüleme sırasında tesadüfen tespit edilir ve kitle oldukça büyük boyutlara ulaşmış olur (2). Lezyon yerleşim yeri olarak pankreas başından ziyade gövde ve kuyruk kısmını (%64) tutma eğilimindedir (3). İki olgumuzda tanı başka amaçla yapılan incelemeler sırasında tesadüfi olarak saptanmış, sadece bir olgumuz karın ağrısı yakınması ön planda olarak başvurmuştur. İki olguda kitle pankreas gövdesinde, bir olguda kuyruk kısmında saptanmıştır.

Klinik olarak SPT'li hastalar asemptomatik olabileceği gibi, sıklıkla karında dolgunluk hissi, karın ağrısı, kilo kaybı, iştahsızlık gibi nonspesifik yakınmalarla da başvurabilirler (3, 4, 5). Sarılık genellikle oluşmaz ve anormal karaciğer fonksiyonları, kolestaz, artmış pankreas enzimleri bu hastalarda çoğu zaman saptanmaz. Serum tümör belirteçleri de normal olarak seyrederek (5, 6). Nadir olmakla birlikte Mao ve arkadaşlarının çalışmasında kitlenin spontan rüptürü ve intraabdominal kanamayla başvuran hastalar da raporlanmıştır (6).

Hastalığın prognozu yeterli cerrahi rezeksiyonla çok iyi olduğu için ameliyat öncesi dönemde doğru teşhis konulması ve sınırların belirlenmesi önemlidir. Bu yüzden görüntüleme yöntemleri teşhiste önemlidir ve gerekirse ince iğne aspirasyon biyopsisine kadar bir dizi tanısal işlemler yapılmalıdır (7). Abdominal ultrasonografi ve batın tomografisi, iyi sınırlı, solid ve kistik component içeren ve çevre dokularda kitle etkisiyle yer değişikliğine yol açan tümörü sınırları ile birlikte gösterebilir. Kitlenin periferinde kalsifikasyon görülebilir, santralinde ise kontrast madde tutulumu hemorajik nekrozu destekler. Procacci ve arkadaşları kistik componentli pankreas tümörlerinde BT'nin doğruluğunu %60 olarak saptamıştır (8). Her üç olgumuzda da ultrasonografi ve özellikle de

BT kitlenin değerlendirilmesinde etkili bulunmuştur. Cantisani ve arkadaşlarının çalışmasında manyetik görüntüleme yönteminin batın tomografisine nazaran, hemoraji, kistik dejenerasyon, kapsül mevcudiyeti gibi özellik belirten durumları saptama bakımından üstün olduğu belirtilmiştir (9). Yüz elli olguyu kapsayan bir çalışmada ameliyat öncesi dönemde yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi ile lezyonların %70'den fazlasına SPT veya düşük dereceli epitelyal neoplazi tanısı konulabilmektedir (7).

SPT'nin ayırıcı tanısında pankreasın her türlü solid ve kistik tümörleri akla getirilmelidir. Pankreas adenokarsinomu sıklıkla yaşlı popülasyonda görülür, kitle boyutları daha küçüktür ve kitlenin kistik dejenerasyon göstermesi alışılmış değildir (10).

Yaklaşık olarak olguların %85'inde tümör pankreasa sınırlı iken, %10-15 olguda tanı anında lokal invazyon veya uzak yayılım mevcuttur (2, 3). Yayılım en sık olduğu alanlar karaciğer, reyonel lenf nodları, mezenter, omentum ve peritondur. Yine akciğer yayılımı saptanan olgu bildiriminde vardır (11). Yayılım genellikle takibin sekiz yıl sonrasında ve daha ziyade ileri yaş hastalarda görülür (12). Her üç olgumuzda da gerek görüntüleme yöntemleri gerekse ameliyat sırasındaki değerlendirme ile uzak yayılım bulgusuna rastlanmadı.

SPT iyi sınırlı, enkapsüle ve ortalama 8-10 cm çapında küresel bir kitledir. Histolojik görünümü tipiktir ve tanı koydurucudur. Temel olarak solid bir tümördür ve gland oluşturmeyen dejenere solid ve hipervasküler bölgelerden oluşur. Dejenerasyon alanlarını takiben psödopapiller yapılar oluşturur. Nishiara ve arkadaşları, nekroz, vasküler ve perinöral invazyon, yüksek nükleer evre mevcudiyetinin daha yüksek malignite potansiyelini ve agresif seyiri işaret ettiğini belirtmişlerdir (13).

Cerrahi rezeksiyon tedavinin temelini oluşturur ve özellikle lokalize hastalıkta küratiftir (14, 15). Geniş total rezeksiyon sonrasında henüz nüks raporlanmamıştır; bu yüzden agresif cerrahi uygulanmalıdır. Distal pankreatektomi, pilor koruyucu pankreatoduodenektomi tümörün yerleşim yerine göre uygulanabilecek cerrahi yöntemlerdir. İki olgumuzda tümör, dalak hilusunu da içine aldığı ve pankreas gövde kısmında yerleştiği için distal pankreatektomi ile birlikte splenektomi ameliyatı uyguladık. Diğer olgumuzda tümör pankreas kuyruk kısmına lokalizeydi ve distal pankreatektomi yeterli oldu.

Ameliyat sonrası dönemde olgulara adjuvan terapi uygulamadık. Radyoterapi ve kemoterapinin etkinliği ile ilgili çok az bilgi vardır. Tanı anında hastalık uzak yayılım yapmış olsa bile, cerrahi 'debulking'in sağkalımı uzattığına dair bulgular mevcuttur (3). Ameliyat sırasında yapılan frozen inceleme cerrahi sınırın değerlendirilmesinde faydalı olmaktadır.

Ortalama iki yıllık takip sürecimizde nüks saptanmadı. Toplam yedi olgunun takip edildiği bir çalışmada ise, bir hastada 14 yıllık takibin sonunda karaciğerde yayılım saptanmıştır (16). Nüks açısından hastalar uzun dönem takip edilmelidir.

Sonuç olarak SPT nadir olarak görülmesine rağmen tedaviye yanıtın pankreas kanserlerine kıyasla mükemmel olması ve cerrahi stratejinin farklılık göstermesi nedeniyle tanınmalı ve pankreasta kitle ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda her zaman akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Ky A, Shilyansky J, Gerstle J et al. Experience with papillary and solid epithelial neoplasms of the pancreas in children. *J Pediatr Surg* 1998; 33:42-44.
2. Mao C, Guvendi M, Domenico DR, Kim K, Thomford NR, Howard JM. Papillary cystic and solid tumors of the pancreas: A pancreatic embryonic tumor? Studies of three cases and cumulative review of the world's literature. *Surgery* 1995;118:821-828.
3. Rebhandl W, Felberbauer FX, Puig S, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. *J Surg Oncol* 2001; 76: 289-296.
4. Meshikhes AW, Atassi R. Pancreatic pseudopapillary tumor in a male child. *JOP* 2004; 5: 505-511.
5. Salvia R, Festa L, Butturini G, et al. Pancreatic cystic tumors. *Minerva Chir* 2004; 59: 185-207.
6. Jiang XT, Tao HQ, Zou SC. Detection of serum tumor markers in the diagnosis and treatment of patients with pancreatic cancer. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2004; 3: 464-468.
7. Crawford BE 2nd. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas, diagnosis by cytology. *South Med J* 1998; 91: 973-977.
8. Procacci C, Graziani R, Bicego E, et al. Papillary cystic neoplasm of the pancreas: Radiological findings. *Abdom Imaging* 1996; 21: 554-558.
9. Cantisani V, Mortelet KJ, Levy A, et al. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 181: 395-401.
10. Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging-pathologic correlation on 56 cases. *Radiology* 1996; 199: 707-711.
11. Takahashi Y, Fukusato T, Aita K, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas with metastases to the lung and liver. *Pathol Int* 2005; 55:792-796.
12. Matsunou H, Konishi F. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas. A clinicopathologic study concerning the tumor aging and malignancy of nine cases. *Cancer* 1990; 65: 283-291.
13. Nishihara K, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, Yamaguchi K, Hayashi I. Papillary cystic tumors of the pancreas. Assessment of their malignant potential. *Cancer* 1993; 71: 82-92.
14. Kiely JM, Nakeeb A, Komorowski RA, Wilson SD, Pitt HA. Cystic pancreatic neoplasms: enucleate or resect? *J Gastrointest Surg* 2003; 7:890-897.
15. Ng KH, Tan PH, Thng CH, Ooi LL. Solid pseudopapillary tumour of the pancreas. *ANZ J Surg* 2003; 73: 410-415.
16. Huang HL, Shih SC, Chang WH, Wang TE, Chen MJ, Chan YJ. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: Clinical experience and literature review. *World J Gastroenterol* 2005;11:1403-1409.