

PANKREASIN SOLİD-PSÖDOPAPİLLER NEOPLAZMI: OLGU SUNUMU*

Dr. Suna ERKİLİÇ, Dr. Coşkun ÖZSARAÇ, Dr. Emin GÜLDÜR

ÖZET: Pankreasın solid psödotopapiller neoplazmi çoğunlukla adolesan kızlarda ve genç kadınlarda görülen nadir bir tümördür. Tümör sıklıkla büyük ve iyi sınırlı bir karın kitlesi olarak ortaya çıkar. Cerrahi rezeksiyondan sonra prognoz çok iyidir. Olgumuz 17 yaşında bir genç kız olup, bulantı ve karın ağrısı şikayeti ile başvurdu. Bilgisayarlı tomografide pankreas kuyruğunda kitle saptandı. Kitle total olarak çıkarıldı. Makroskopik olarak, tümör büyük, yuvarlak, iyi sınırlı ve kapsüllüydü. Kesiti kistik alanlar içeren solid yapıdaydı. Mikroskopik inceleme psödotopapiller yapılar ve kistik alanlar içeren solid yapıyı ortaya koydu. İmmünohistokimyasal olarak vimentin, sitokeratin, S-100, alfa-fetoprotein ve nöron spesifik enolaz pozitif, kromogranin A negatifti. Olgu pankreasın solid psödotopapiller epitelyal neoplazmi olarak tanı aldı. Sonuç olarak, iyi prognozlu bu tümör, genç kadınlarda görülen pankreas tümörlerinin ayrılcı tanısında göz önünde bulundurulmalıdır.

ANAHTAR KELİMELEER: Solid psödotopapiller tümör, pankreas.

SUMMARY: SOLID-PSEUDOPAPILLARY NEOPLASM OF PANCREAS: A CASE REPORT. Solid-pseudopapillary neoplasm of pancreas (SPN) is a rare neoplasm which occurs predominantly in adolescent girls and young women. Tumor usually reveals as a large and well-defined abdominal mass. The prognosis is very good after surgical resection. The patient presented here is an 17-year-old female who admitted to the hospital with nausea and abdominal pain. Computerized tomography revealed a mass in the tail of pancreas. The mass is excised totally. Macroscopically the tumor was large, round, well-demarcated and encapsulated. Sections showed a solid mass with cystic areas. Microscopic examination revealed a solid pattern with cystic areas and pseudopapillary structures. Immunohistochemically the tumor was positive for vimentin, cytokeratin, S-100, AFP and NSE, negative for chromogranin A. The case was diagnosed as solid-pseudopapillary neoplasm of the pancreas. In conclusion this neoplasm, with a good prognosis, should be considered in the differential diagnosis of the pancreas tumors in young women.

KEY WORDS: Solid-pseudopapillary tumor, pancreas.

GİRİŞ

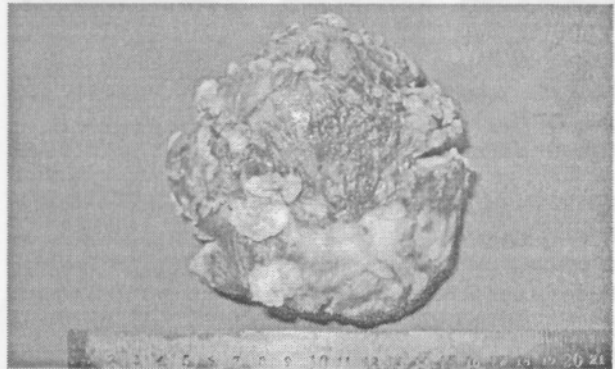
Pankreasın papiller ve solid epitelyal neoplazmi çoğunlukla genç kadınlarda görülen tüm ekzokrin pankreas tümörlerinin yaklaşık %1-2'sini oluşturan düşük malign potansiyele sahip nadir bir tümördür (1). Solid-psödotopapiller neoplazm, papiller kistik neoplazi, kistik solid papiller tümör ve Frantz tümör olarak da adlandırılır (1,2,3,4). Cerrahi eksizyondan sonra, prognozun oldukça iyi, lokal rekürrens ve uzak organ metastazının nadir olması nedeniyle pankreasın diğer tümörlerinden, özellikle en sık görülen karsinomlarından ayırımı önemlidir.

OLGU SUNUMU

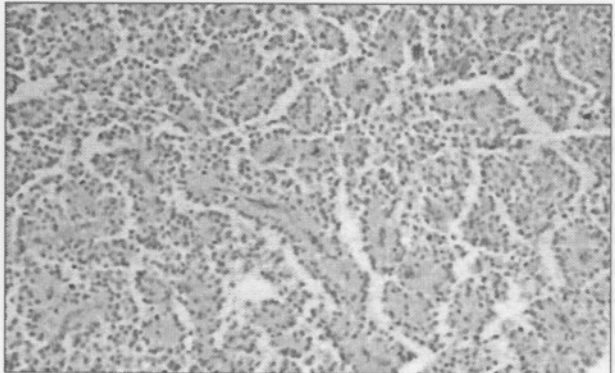
Olgumuz 17 yaşında bir genç kız olup, bulantı ve karın ağrısı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede batında kitle dışında herhangi bir özellik yoktu. Biyokimyasal ve tümör marker değerleri normaldi. Bilgisayarlı tomografide pankreas kuyruğunda 10x10 cm. ölçüsünde kitle saptandı. Kitle total olarak çıkarıldı.

Makroskopik incelemede, tümör 13x11x6 cm. ölçüsünde, iyi sınırlı, kapsüllü, kesit yüzeyi kirli sarı renkte, lobüle görünümde, yer yer kistik alanlar içeren solid yapıda izlendi (Resim 1).

Histolojik incelemede fibröz kapsülle çevrili, yer yer fibröz septalarla lobüllere ayrılmış, oval nükleuslu, bazısında nükleol seçilen eozinofilik sitoplazmalı uniform poligonal hücrelerin oluşturduğu solid alanlar ve psödotopapiller yapılar halinde tümör dokusu görüldü (Resim 2). Neoplastik hücreler yer yer fibrovasküler merkez etrafında radial dizi-

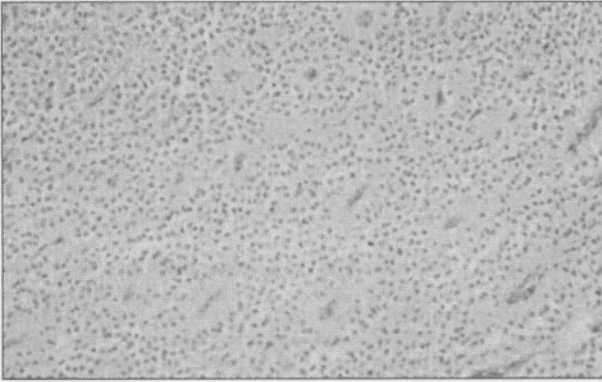


Resim 1: Kitlenin makroskopik görünümü.

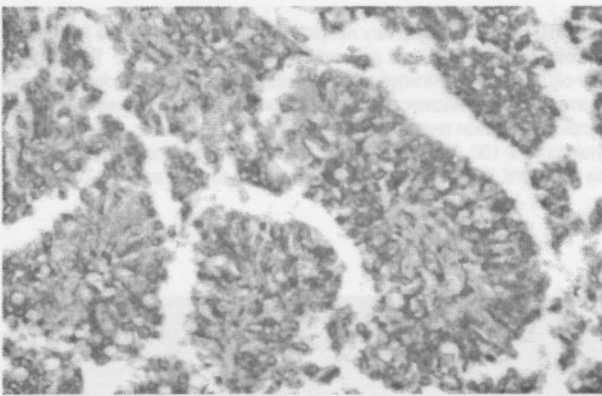


Resim 2: Tümörün psödotopapiller komponenti (HE x100).

lim göstererek ependimal rozetleri andıran yapılar oluştuyordu (Resim 3). Solid alanlarda berrak sitoplazmalı tümör hücre toplulukları dikkati çekti. Tümör dokusunda fokal münşöz dejenerasyon alanları, köpüksü hücre toplu-



Resim 3: Tümörde endodermal rozet benzeri yapılar (HE x100).



Resim 4: Tümör hücrelerinde Vimentin ile sitoplazmik boyanma (Vimentin x200).

lukları ve kanama alanları izlendi. İmmünohistokimyasal boyamalarda Vimentin (Resim 4), sitokeratin, S-100, alfa-fetoprotein (AFP), nöron spesifik enolaz (NSE) ve Progesteron ile pozitif boyanma izlenirken, kromogranin A ile boyanma saptanmadı. Vimentin diffüz kuvvetli boyanma gösterirken, sitokeratin sadece fokal boyanma gösterdi. Olgu pankreasın papiller ve solid epitelyal neoplazmi olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Papiller ve solid epitelyal neoplazi ilk kez 1959 yılında Frantz tarafından tanımlanan, etyolojisi bilinmeyen, genç kadınlarda pankreas neoplazileri arasında ayırıcı tanıda göz önünde tutulması gereken nadir bir tümördür (3). Klinik olarak abdominal kitleye neden olan bu tümör bazen rastlantı eseri rutin fizik muayenelerde ya da travma sonucu ortaya çıkabilir. Karında rahatsızlık hissi ve ağrıya neden olabilir ve tüm tümör markerları normaldir (1,4,5). Tanıda abdominal ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans gibi radyolojik yöntemler önemlidir (3). Olgumuz da 17 yaşında bir genç kız olup, karın ağrısı ve bulantı dışında bir rahatsızlığı yoktu ve kitle tanısı fizik muayene ve bilgisayarlı tomografi ile kondu.

Solid-psödopapiller tümör pankreasın herhangi bir yerinde görülebilesine rağmen, en sık pankreasın baş bölgesine yerleşir ve genellikle büyük (ortalama 8-10 cm

çaplı), yuvarlak, kapsüllü, soliter kitle olarak saptanır (3). Hemoraji, nekroz ve kistik değişiklikler izlenir ve bazen hemorajik-kistik değişiklikler aşırı olduğunda tümör psödokist ile karışabilir (1,5). Fibröz septalarla lobüllere ayrılan tümörde bazen fibröz bantlarda kalsifikasyon ya da ossifikasyon izlenebilir (5). Papiller ve solid alanların karışımından oluşan tümör dokusu nadir mitoz içerir (6). Hyalinize fibrovasküler çatı etrafında dizilim gösteren üniform tümör hücreleri bazen radial dizilim göstererek endodermal rozetleri andırabilir. Neoplastik hücreler eozinofilik ve berrak sitoplazmalı olup, solid alanlarda köpüksü sitoplazmalı hücre toplulukları görülebilir (1). Fibrovasküler merkezde müsinöz değişiklik görülmesi tanısall bir özelliktir (7). Olgumuzda, tümör dokusu geniş alanlarda eozinofilik, yer yer berrak sitoplazmalı üniform tümör hücrelerinin oluşturduğu solid ve papiller yapılar halindeydi. Endodermal rozeti andıran yapılar, köpüksü sitoplazmalı hücre grupları ve stromada fokal müsinöz dejenerasyon alanları mevcuttu.

WHO sınıflamasına göre pankreasın ekzokrin tümörleri arasında yer alan bu tümör epitelyal, mezenkimal ve endokrin belirleyiciler ile pozitif boyanma gösterebilir (1). Alfa 1 antitripsin, NSE, vimentin ve progesteron reseptörleri sıklıkla pozitifdir. Sitokeratin, S-100, AFP ve adacık hücre hormonları ile değişen oranlarda pozitiflik saptanmıştır (1,5). Olguda, tümör hücrelerinde vimentin, sitokeratin, S-100, AFP, NSE ve progesteron ile pozitif boyanma izlendi. Progesteron ile pozitif boyanması kadınlarda daha sık görülmesi ile çelişmemektedir ve bu tümörün hormon bağımlı bir tümör olabileceği ileri sürülmektedir (5). Bu sonuçlar tümörün ekzokrin özelliği dominant olan, ancak hem endokrin hem de ekzokrin differansiasyon kapasitesi taşıyan primitif pankreatik epitelyal hücrelerden geliştiğini düşündürmektedir (7). Ancak bu tümörün organogenezis esnasında pankreasa katılan genital kökenli hücrelerden geliştiğini savunan bir görüş de bulunmaktadır (5).

Nadir metastaz ve lokal rekürrens izlenen bu tümörde, cerrahi rezeksiyon tercih edilen tedavi yöntemidir (3). Malignite için histolojik kriterler henüz tam oluşmamış olmasına rağmen, perinöral invazyon, damar invazyonu ve çevre dokuya derin invazyon malign davranışı gösterebilir ve bu olgular solid-psödopapiller karsinom olarak kabul edilmelidir (1). Nishihara ve arkadaşları, nükleer atipisi, mitoz artışı ve belirgin nekrobiyotik hücre adacıkları varlığının malignite ile birlikte bulunduğunu vurgulamaktadır (8). Michio ve arkadaşlarına göre, kapsül invazyonu malign potansiyel açısından önemlidir (4). Benign görünümlü solid-psödopapiller neoplazm malign potansiyeli belirsiz lezyon olarak sınıflandırılmalıdır (1).

Sonuç olarak, oldukça iyi prognoza sahip olan ve radikal cerrahi gerektirmeyen bu tümör, özellikle genç kadınlarda görülen pankreas neoplazilerinin ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Klöppel G, Lüttges J, Klimstra D, Hruban R, Kern S, Adler G. Solid-pseudopapillary neoplasm in: WHO Classification of Tumours of the Digestive System. ed. Hamilton SR, Aaltonen LA, IARC Press, Lyon, 2000, 246-248.
2. Boor PJ, Swanson MR. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas. Am J Surg Pathol 1979; 3: 69-75.

- Zhou H, Cheng W, Lam KY, Chan GCF, Khong PL, Tam PKH. Solid-cystic papillary tumor of the pancreas in children. *Pediatr Surg Int* 2001;17: 614-620.
- Shimizu M, Matsumoto T, Hirokawa M, Monobe Y, Iwamoto S, Tsunoda T, Manabe T. Solid-pseudopapillary carcinoma of the pancreas. *Pathol Int* 1999; 49:231-234.
- Kosmahl M, Seada LS, Janig U, Harms D, Klöppel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: its origin revisited. *Virchows Arch* 2000; 436: 473-480.
- Lam KY, Lo CY, Fan ST. Pancreatic solid-cystic papillary tumor: clinicopathologic features in eight patients from Hong Kong and review of the literature. *World J Surg* 1999; 23: 1045-1050.
- Rosai J. *Pancreas and peripapillary region in: Ackerman's Surgical Pathology* ed. Rosai J., 8th ed. Mosby, St Louis, Missouri 1996; 969-1014.
- Nishihara T, Nagoshi M, Tsuneyoshi M, Yamaguchi K, Hayashi Y. Pancreatic cystic tumors of the pancreas. Assessment of their malignancy.