

Pankreasın Papiller ve Solid Epitelial Neoplazisi (Olgu Sunumu)

Papillary and Solid Epithelial Neoplasm of the Pancreas (Case Report)

Ayşe Yağcı¹, Hakan Postacı¹, Nilgün Dicle¹, Hasan Sayhan², Özlem Okçu³

¹ SSK İzmir Eğitim Hastanesi, Patoloji Bölümü, İzmir

² SSK İzmir Eğitim Hastanesi, III. Cerrahi Kliniği, İzmir

³ SSK İzmir Eğitim Hastanesi, Radyoloji Bölümü, İzmir

Pankreasın papiller ve solid epitelial neoplazisi ya da pankreasın papiller ve kistik tümörü nadir bir tümördür. 30 yaşındaki kadın olgumuzda abdominal kitle mevcuttu. Makroskopik olarak iyi sınırlı olan tümörde fokal kanama alanları görüldü. Mikroskopik olarak küçük uniform, eozinofilik hücrelerden oluşan papiller ve solid yapılar yanı sıra kanama sonucu oluşan kolesterol granülomları izlendi. Sitoplazmadaki ince granüller ve yoğun globüller PAS pozitif. Tümör hücreleri sitokeratin, kromogranin, östrojen ve progesteron reseptörleri ve Ki-67 için immün-reaktifi.

Olgu histopatolojik özelliklerinin ilginç olması nedeniyle literatürler gözden geçirilerek sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Pankreas tümörü, Frantz's tümörü, papiller ve kistik tümör

The papillary and solid epithelial neoplasm of the pancreas or papillary and cystic tumor of the pancreas is a rare tumor. A 30-year-old woman was referred for evaluation of an abdominal mass. Grossly, the tumor appeared well circumscribed with focal hemorrhage. Microscopically, it was composed of small uniform eosinophilic cells forming papillary and solid structures with focal hemorrhage resulting in formation of cholesterol granulomas. The eosinophilic fine granules and coarse globules in the cytoplasm were positive for PAS reaction. By immunohistochemical staining the tumor cells were positive for chromogranin, cytokeratin, progesteron and estrogen receptors and Ki-67.

We presented this case because of its interesting histopathologic features, with the review of current literature.

Key Words: Pancreatic tumor, Frantz's tumor, papillary and cystic tumor

Frantz' s tümörü, pankreasın papiller ve kistik neoplazisi olarak da tanımlanan pankreasın papiller ve solid neoplazisi (PSEN), özgün mikroskopik özelliklere sahip, son zamanlarda tanımlanan yeni bir klinikopatolojik

antitedir^(1,2,3,4). Bu tümörler daha önceleri nonfonksiyone adacık hücreli tümör, asiner hücreli karsinom, papiller kistadenokarsinom ve infantil pankreatik karsinom olarak doğru olmayan bir şekilde klasifiye edilmiştir⁽³⁾. Daha çok genç kadınlarda görülen bu tümör, nadir görülmesi, farklı histopatolojik özellikleri ve düşük malignite potansiyeline sahip olması gibi özellikleri nedeniyle sunulmuştur.

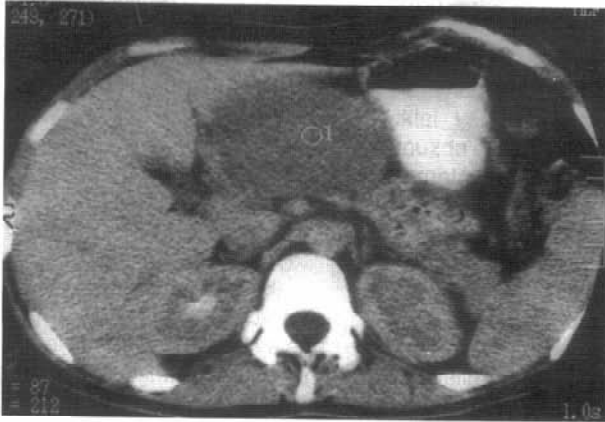
OLGU SUNUMU

Olgu 30 yaşında kadın, bulantı, kusma ve ağrı yakınmaları ile başvurmuştu. Daha önceden geçirilmiş pankreatit ya da safra kesesi hastalığına ait öykü yoktu. Fizik muayenede abdominal kitle mevcuttu. Bilgisayarlı tomografide (BT) mide ve akciğer arasında lokalize hipodens kitle (Resim 1), T1W' de hipointens ve T2W kesitlerinde invazyon göstermeyen yüksek sinyalli, düzgün sınırlı pankreas kitlesi görüldü. Pankreasın %75'ini içeren gövde ve kuyruk rezeksiyonu ve splenektomi uygulandı.

Makroskopik Özellikler: Gövde yerleşimli tümörün boyutları 9x7x5 cm ve ağırlığı 200 gr'dı. Tümüyle kapsüllü, düzgün sınırlı ve solididi. Kesitlerde solid, kapsüllü, sarı-turuncu yer yer kanama alanları ile alacalı görünümdeydi (Resim 2). Peripankreatik 14 lenf düğümü diseke edildi. Dalak olağandı.

Mikroskopik Özellikler: Kesitlerde fibröz kapsül altında papiller ve solid alanlardan oluşan tümör izlendi. Papiller yapılar, merkezinde kapiller bulunduran fibrovasküler sap üzere dizilmiş bir ya da iki sıtali, eozinofilik sitoplazmalı, küboidal hücrelerden oluşmaktaydı (Resim 3). Enine kesitlerde papiller yapılar ayçiçeği görünümündeydi,

(Resim 4). Nüveler veziküle oval ya da elonge şekilli, bazen kıvrımlı ve genellikle hücrede distalde lokalize idi. Solid alanlar adacık hücrelerini anımsatır şekilde küçük, üniform, epitelial hücrelerin tabakalar şeklinde düzenlenmesinden oluşmaktaydı (Resim 5). İmprint preparatlarında tümör hücreleri monoton, yuvarlak ya da hafif oval nükleusluydu (Resim 6). Özellikle solid alanlarda değişik büyüklükte, dağınık, tek tük ya da gruplar şeklinde hyalin globüller izlendi. Bu globüller PAS pozitif (Resim 7).



Resim 1: BT'de mide ile karaciğer arasında lokalize hipodens kitle

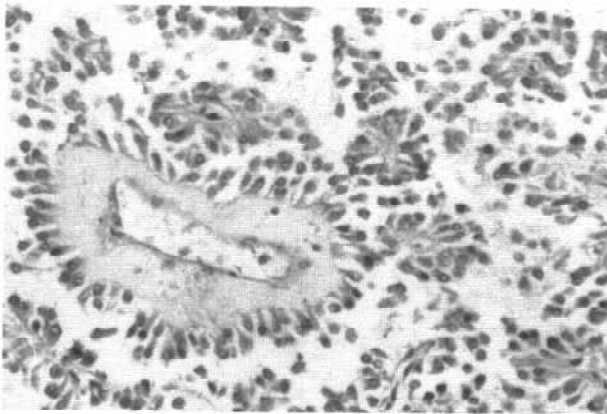
Köpüksü histiositler, kolesterol granüllomları görüldü (Resim 8). İnvazyon, nekroz, atipik mitoz ve amloid birikimi saptanmadı.

Immunohistokimyasal Özellikler: Tümör hücreleri sitokeratin ve progesteron için fokal zayıf, kromogranin, östrojen ve Ki-67 ile güçlü immünreaktifi (Resim 9). CEA, EMA, p53, c-erb-B2 ve desmin negatifti.

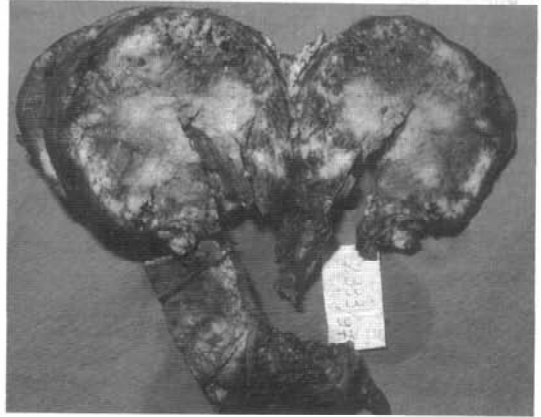
TARTIŞMA

Burada sunulan tümör, ilk kez 1959'da Frantz tarafından benign ya da malignitesi kuşku papiller tümör olarak tanımlandığından, Frantz tümörü olarak da anılır. Boor ve Swanson 1979'da pankreasın papiller kistik neoplazmı, Kloppel ve arkadaşları 1981'de solid ve kistik asiner hücreli karsinom olarak isimlendirmiştir⁽³⁾. Schlosnagle ve arkadaşları 1981'de pankreasın papiller ve solid neoplazmı terimini kullanmışlardır⁽⁴⁾.

Kadın hastalarda sık görülmesi, tümörde östrojen ve gestagen reseptörlerinin varlığı ile ilişkilendirilmiştir. Ancak normal pankreasta da östrojen ve progesteron



Resim 3: PSEN'de papiller patern (HE, x200).

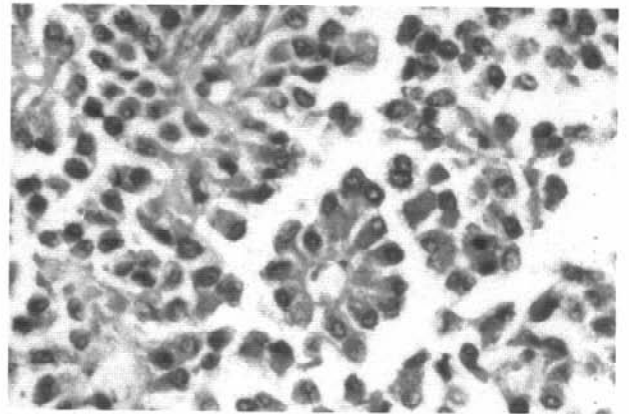


Resim 2: Solid kapsüllü kitlenin kesit yüzü

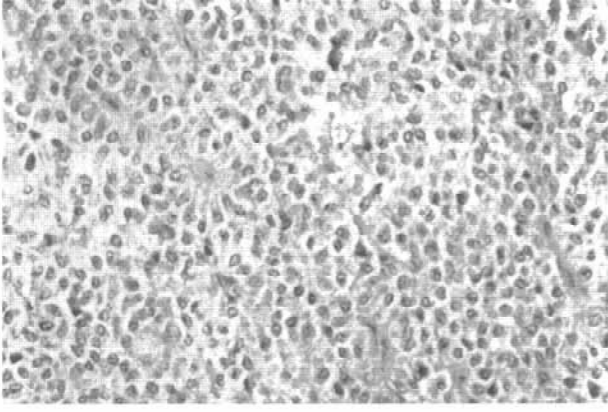
reseptörü gösterilmiştir⁽⁵⁾. Olgumuzda progesteron hafif zayıf, östrojen ise belirgin pozitif.

Histolojik olarak PSEN solid, papiller, psödoglandüler veya mikrokistik paternler sergiler. Köpüksü hücre toplanmaları, kolesterol granüllomları ve nekrobiyotik değişiklikler gibi dejenerasyon bulguları görülür. Mikroskopik olarak bu görünüm adacık hücreli tümör, asiner tümör ve pankreatoblastom ile karşılanabilir. Hemoraji ve kolesterol granülomlu papiller yapılar, bu tümörün diğer tümörlerden ayırımı sağlar^(2,6). Ayrıca PAS (+) globüller PSEN'de sıkça izlenir^(1,3,5). Ayrıca tanı da yer alan pankreatoblastom ise çocuklarda görülür, her iki cinste eşittir ve histolojik olarak karakteristiği olan skuamoid köpüsküller ya da epidermoid patemler içerir, oldukça atipik görünümlüdür ve kötü prognozudur^(1,3).

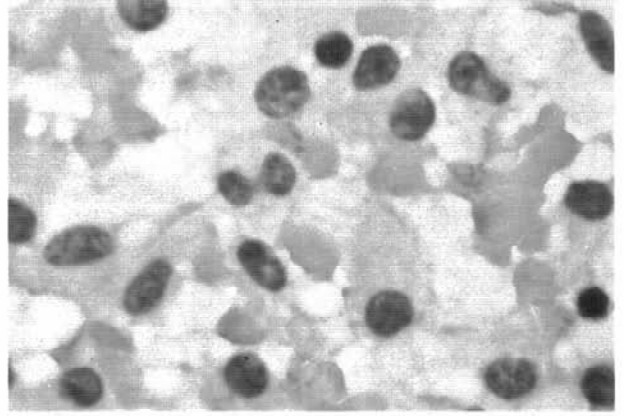
Tümörün endokrin genезisi ve asiner diferansiasyon varlığı tartışılmıştır. Bunun için immunohistokimyasal ve ultrastrüktürel çalışmalar yapılmıştır. Immunohistokimyasal olarak tüm PSEN olgularında NSE (+)'tir^(7,8). Endokrin komponent hiperplastik ve neoplastik duktal lezyonlarda da artar. Duktulo-insüler tümörler endokrin,



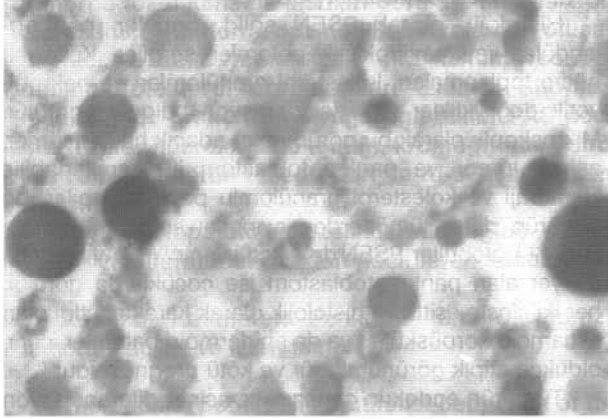
Resim 4 : Merkezinde ince vasküler yapı bulunduran ayçiçeği görünümlü papiller yapılar (HE, x400)



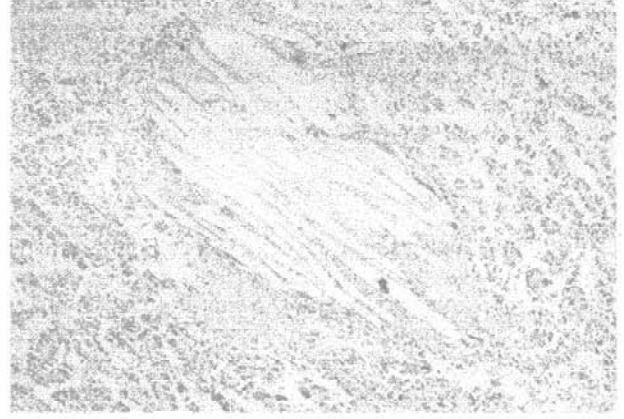
Resim 5: PSEN' de solid patem (HE, x 200)



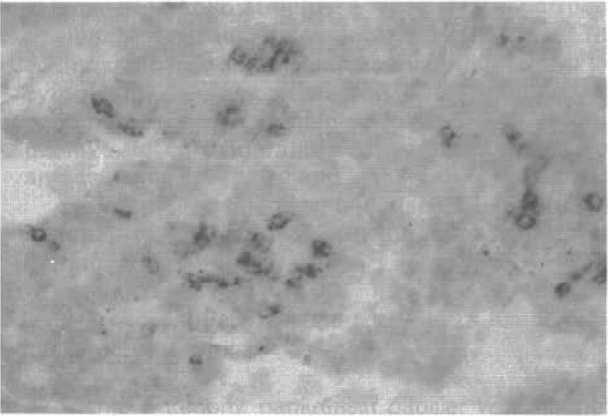
Resim 6 : Imprintle PSEN'in nkleer zellikleri (HE, x800)



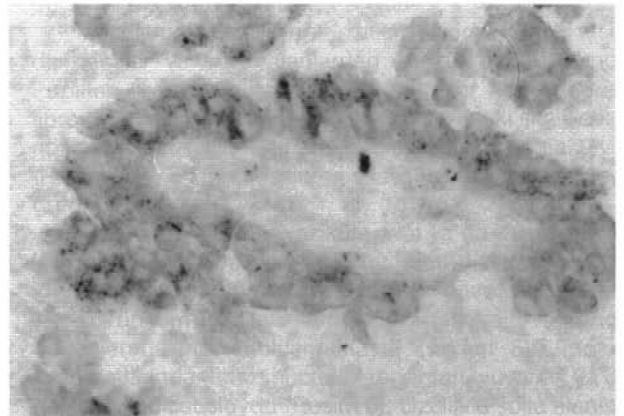
Resim 7: PSEN'de PAS (+) hyalin globller (PAS, x800)



Resim 8 : : Kolesterol granlomu ve papiller yapılar (HE, x80)



Resim 9A : a (Kromogranin, x200) b (strojen x400)



Resim 9B : (strojen x400)

duktal ve asiner hücre karışımıdır (7). Kromogranin A ve B pankreasın endokrin tümörlerinde (+)'tir. Literatürde kromogranin çalışılmış PSEN olguları azdır. Stommer 10 olgusundan 1'inde kromogranin (+) bulmuştur (5). Bizim olgumuzda kromogranin (+)'ti. Duktal karsinomlarda CEA (+) iken PSEN'de (-)'tir (2,5). Olgumuzda da CEA (-)'ti. Prognozu belirlemeye yardımcı parametrelerden olan p53 ve c-erb-B2'nin olgumuzda (-) olması prognozun iyi olacağını düşündürmektedir.

Elektronmikroskopik çalışmalar da tanıda yardımcıdır. Tümör hücrelerinde nörosekretuar granüller ve zymogen granüller gösterilmiştir (2,4,5,7). Ultrastrüktürel olarak da asiner, duktal ve endokrin diferansiyasyon kanıtları bulunmuştur. Bu bulgularla PSEN'in belirgin ekzokrin bulguları olan fakat çift yönde diferansiye olma kapasitesine sahip primitif pankreatik epitel hücrelerinin bir tümörü olduğu kabul edilmektedir (1,4,6,8). Tedavi cerrahidir.

Özgün morfolojik ve immunohistokimyasal özellikleri olan bu tümörler diğer pankreas neoplazmlarının tersine düşük malignite potansiyeline sahiptir. Rekürrens ve metastaz gösteren olgular da bildirilmiştir. Oertel'in serisinde 2 olgu periton ve karaciğer metastazı, Matsunou'da 9 olguluk serisinde 2 olguda post operatif 4. ve 6. yılda metastaz geliştiğini bildirmiştir (8). Metastaz gelişen bu olgularda diğer tümörlere göre venöz invazyon, yüksek nükleer grade ve nekroz bulunduğu gösterilmiştir (2,3,6,8). Olgumuzda bu özellikler izlenmemiş olup 3 yıldır hastaliksız ve sağlıklıdır.

Sonuç olarak; PSEN duktal, asiner ve endokrin hücre

diferansiyasyon bulguları gösteren, genç kadınlarda görülen bir tümördür. Düşük dereceli-potansiyel malign tümör olarak kabul edilmektedir ve olguların uzun süreli izlemi önerilmektedir (2,8). Olgumuz ilginç ve farklı histopatolojik özelliklere sahip olması ve nadir görülmesi nedeniyle literatür eşliğinde sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Rosai Juan. Pancreas and ampullary region, Ackerman's Surgical Pathology 8 th. Ed. (Vol.I) St. Louis, Mosby, 1996; 975-990.
2. Kuo T, Su I, Chien C. Solid and papillary neoplasm of the pancreas. Report of three cases from Taiwan. Cancer 1984; 54: 1469-1974.
3. Todani T, Shimada K, Watanabe Y, Toki A, Fuji T, Urushihara N. Frantz's Tumor: A papillary and cystic tumor of the pancreas in girls. Journal of Pediatric Surgery, 1988; 23: 116-121.
4. Schlosnagle D, Campbell W. The papillary and solid neoplasm of the pancreas: A report of two cases with electron microscopy, one containing neurosecretory granules. Cancer 1981; 47: 2603-2610.
5. Stommer P, Kraus J, Stolte M, Giedl J. Solid and cystic pancreatic tumors. Cancer 1981; 67: 1635-1641.
6. Matsunou H, Konishi F, Yamamichi K, Takayanagi N, Mukai M. Solid, infiltrating variety of papillary cystic neoplasm of the pancreas. Cancer 1990; 65 : 2747-2757.
7. Yaginashi S, Sato I, Kaimori M, Matsumoto J, Nagai K. Papillary and cystic tumor of the pancreas. Cancer 1988; 61: 1241-1247.
8. Matsunou H, Konishi F. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas. Cancer 1990; 65: 283-291.