

Pankreasın Kistik Papiller Tümörü: Olgu Sunumu

Sadık PEREK¹, Asiye PEREK¹, Kemal ŞARMAN², İlknur ERENLER KILIÇ³, A. Ahad ANDİCAN¹

¹ İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul

² Patoloji Uzmanı, İstanbul

³ Cerrahi Uzmanı, İstanbul

Özet

Pankreasın kistik papiller tümörleri çok nadir görülen, düşük malignite potansiyeli taşıyan yavaş büyüyen tümörlerdir. Genellikle genç kadınlarda görülür. Pankreasın diğer kistik lezyonlarına benzerliğinden dolayı pre-operatif tanısı güçtür. Burada bulantı, halsizlik, karın ve sırt ağrısı ve karında oldukça büyük bir kitlesi olan bayan bir hasta sunuldu. Bilgisayarlı Tomografide (BT) pankreas başında kitle tespit edildi ve hastaya Whipple operasyonu uygulandı. Patoloji sonucu pankreasın kistik papiller tümörü (PPKT) ile uyumlu geldi. Burada olgu ve literatür eşliğinde bu tümörlerin özellikleri tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Pankreas tümörleri, kistik tümörler, papiller tümörler

Cerrahpaşa Tıp Derg 2007; 38: 65 - 68

Papillary cystic tumors of pancreas: A case report

Abstract

Papillary cystic tumor of the pancreas is very rare, slow-growing tumor with low malignant potential. It occurs predominantly in young females. Preoperative diagnosis is difficult because of similarity with other cystic pancreatic lesions. Here, a female patient presented with nausea, malaise and abdominal and back pain, and a large mass in the abdomen. The CT scan of the abdomen demonstrated the mass in the head of the pancreas and she underwent a Whipple procedure. Histopathologically the mass was diagnosed as papillary cystic tumor of pancreas (PCTP). Here we report the case and discuss the characteristics of these tumors in the light of the literature.

KeyWords: Pancreatic tumors, cystic tumors, papillary tumors

Cerrahpaşa J Med 2007; 38: 65 - 68

Pankreasın papiller kistik tümörü (PPKT) oldukça nadirdir. İlk kez Frantz tarafından 1959'da bildirilmiştir. Literatürde bir çok eş anlamlısı ifade edilmiştir: Frantz tümörü, papiller epitelyal neoplazm, solid kistik papiller neoplazm, papiller kistik epitelyal neoplazm, papiller kistik karsinoma, düşük dereceli papiller neoplazm [1-3].

PPKT genellikle pankreasın korpus ve kuyruğuna yerleşir. Bu tümörler sıklıkla genç bayanlarda görülür ve çok az klinik bulgu verir.

Aynı karın kadrantlarında eşlik eden ağrı ile birlikte sağ veya sol hipokondrium yerleşimli abdominal kitle ile klinik olarak farkedilebilir hale gelirler. Nadiren rüptüre olarak, kanayarak veya tümöre sekonder infeksiyonla ortaya çıkabilir.

Pankreasın endokrin olmayan tümörlerinin % 0.17-2.5 kadarını oluşturur. 2004'e kadar olan literatürde top-

lam 450 olgu bildirilmiştir. Kadınlar hastaların büyük bir kısmını meydana getirirken erkeklerdeki sıklığı yaklaşık % 7 kadar olduğu görülmüştür [4].

Burada 16 cm çapında genel yerleşim yerine ters olarak pankreas başında yerleşmiş olan papiller kistik tümörlü bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

36 yaşında bayan hasta bulantı, yorgunluk, karın ve sırt ağrısı ve epigastriumdan sağ hipokondriyuma uzanan abdominal kitle ile başvurdu. Fizik muayenede karın asimetrik görünümde olup epigastriumdan sağ hipokondriyuma ve pelvise uzanan yaklaşık 15x10 cm'lik palpabl kitle mevcuttu. Hepatosplenomegali veya ikter yoktu. Karın bilgisayarlı tomografisinde (BT) 16.5 x 12.5 x 9.0 cm'lik, iyi sınırlı, yer yer nekrotik alanları olan pankreas başında yerleşmiş kitle mevcuttu (Şekil 1). Daha sonra çekilen karın magnetik rezonans görüntülemesi (MR) ile kitle doğrulandı. Kitle sağ böbreğe, mideye ve duodenuma bası yapıyordu. Karaciğer normal görünümde idi.

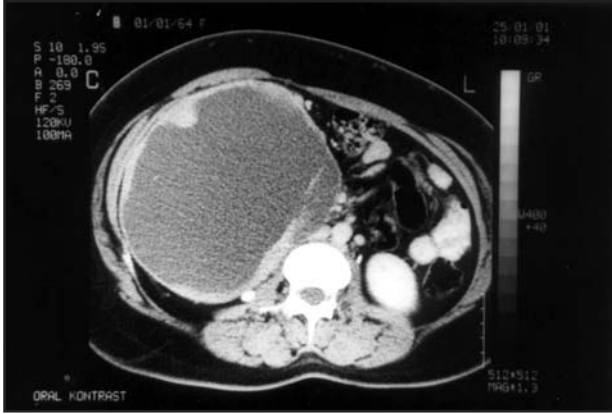
Alındığı Tarih: 8 Şubat 2007

Yazışma Adresi (Address): Dr. İlknur ERENLER KILIÇ

Merkez Efendi Mah. Tercüman Sitesi A: 4 D: 14

Zeytinburnu - İstanbul

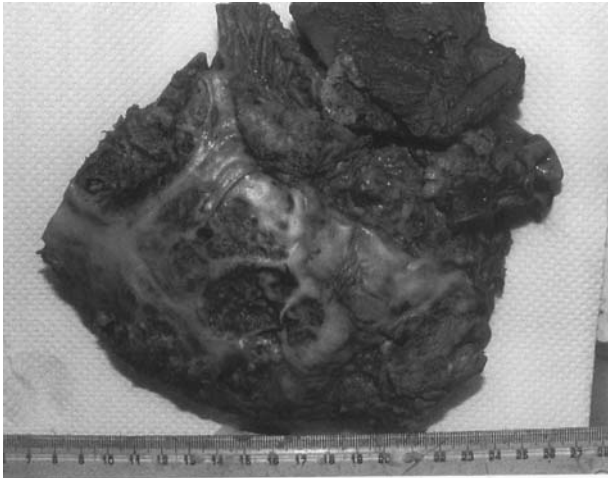
E-posta: ilknuire@istanbul.edu.tr



Şekil 1. Pankreas başındaki kitlenin BT görünümü.

Laparaotomide pankreas başında nekrotik alanlar içeren yaklaşık 20 cm çapında kistik solid lezyon tespit edildi. Herhangi bir başka organ veya lenf nodu tutulumu yoktu. Whipple ameliyatı yapılan hastada Postoperatif dönem sorunsuz seyretti.

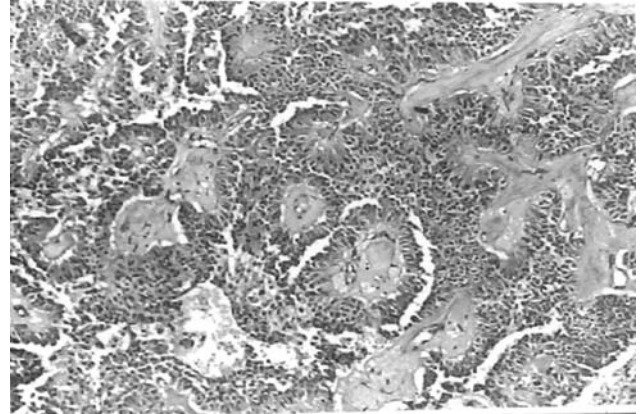
Histopatolojik incelemede tümör 19 cm çapında, iyi sınırlı, gri renkte ve kesit yüzeyi yer yer kistik dejeneratif nekrotik ve hemorajik alanlar içeren solid görünümdeydi (Şekil 2). Parça 750 gram ağırlığında olup kistik kavitede 0.5 lt seroanjinoz sıvı mevcuttu.



Şekil 2. Piyesin kistik ve hemorajik alanlarıyla birlikte makroskopik görünümü.

Mikroskopik olarak tümörde kistik dejenerasyonla birlikte solid, papiller ve mikrokistik değişiklikler mevcuttu. Hücreler uniform olup ince pleomorfik oval çekirdeği mevcuttu (Şekil 3). Vasküler invazyon yok ve mitotik aktivite farkedilmeyecek kadar azdı.

Postoperatif dönemde herhangi bir problem olmayan hastanın şu an durumu iyi ve 5 yıllık takibinde hastalığı ile ilgili bulguları yok.



Şekil 3. Solid, papiller ve mikrokistik değişiklikleri gösteren mikroskopik görünümü.

TARTIŞMA

Pankreasın papiller kistik tümörleri pankreasın kistik lezyonlarının %1-15'ini ve tüm pankreas tümörlerinin %1'ini ve pankreasın ekzokrin tümörlerinin de % 0.17-2.5'nu meydana getirir. Frantz ilk olgusundan beri literatürde 450 olgu bildirilmiştir [4].

Genellikle 8 yaşından 60 yaşına kadar yaygın olarak genç bayanlarda görülmekle birlikte nadir bildirilmiş erkek olgular (% 7) ve erken çocukluk döneminde görülmüş olgularda mevcuttur. Hastaların % 85'inden fazlası 15 ile 35 yaş arasındadır.

Bu neoplazmin orijini hala şüpheli olmakla birlikte belirgin endokrin ve ekzokrin diferansiyasyonu olmayan primordiyal primitif hücrelerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Fakat Notohara ve ark. [5]'nin yaptığı çalışmada PPKT'ünün en azından fokal olarak nöroendokrin diferansiyasyon yaptığı gösterilmiştir.

Bu tümörler yavaş büyüyen karın kitleleri olarak ortaya çıkarlar, fakat küçük olanlar klinik incelemeler veya başka nedenlerle yapılan görüntüleme yöntemlerinde tesadüfen ortaya çıkarlar. Ayrıca sadece sağ veya sol üst kadranda ağrısı veya beraberinde eşlik eden kusma ile de ortaya çıkabilirler. Anoreksiya, kilo kaybı, bulantı veya şişkinlik olabilir. Nadiren rüptür, kanama veya tümöre bağlı infeksiyon nedeni ile acil bir durum olarak ortaya çıkabilir [3, 6-8]. Lezyon çoğunlukla pankreasın kuyruk veya korpusunda yerleşir. Ortalama tümör çapı 10 cm olup 2.5 cm ile 20 cm arasında değişir. Büyük çaplarına rağmen sarılık nadirdir [2, 9]. Pankreasın kistik lezyonlarının radyolojik bulgularına benzerliğinden dolayı preoperatif tanısı güçtür. Kitlenin ayırıcı tanısında retansiyon kistleri, psödokistler, kistik tümörler, kistadenomlar, hemanjiomalar ve anjiosarkomlar yer alır [8, 10, 11].

Ultrasonografi ve BT kitlenin karakteristiklerini göstermekle birlikte, MR karakteristik hemorajik dejenerasyona bağlı patolojik süreci ortaya koymada daha spesifiktir [12].

Hemoraji ve nekrozun değişen derecelerinden dolayı görüntüleme yöntemlerinde değişik paternler ortaya çıkmaktadır.

Tamamen fibröz bir kapsül ile çevrili olan bu solid kitleler Ultrasonografide iso- veya hipoekoik olarak görülmürlür. BT'de kontrastlı veya kontrastsız kesitlerde iso-hipodens olarak görülmürlür. Eğer kistik alanlar az ise BT'de kapsül hipodens alanlar olarak görülebilirken US'da değerlendirmek güçtür. Karışık bileşim içeren kitlelerde hem solid hem kistik alanlar görülmürlür.

Lezyonun solid komponenti kistik komponent içerisinde septasyon gibi görünen papiller uzantılardır. Kistik değişiklik tümörün büyüklüğü ile orantılı değildir. Özellikle kapsülde kalsifikasyonlar olabilir [17].

Bu tümörler komşu dokuları invaze etmek yerine yerlerini alma eğilimindedirler, bundan dolayı komplet rezeksiyon hemen her olguda mümkündür. Böylece bu tümörler kürabl olup hastaların büyük bir kısmı uzun sürvi gösterirler. Patolojik olarak bu lezyonların kalın bir kapsülü vardır. Solid ve kistik bileşenleri ve sıklıkla hemorajik nekroz alanlarının olduğu kompleks bir iç yapısı vardır. Kalsifikasyon sık değildir, fakat tümörün içinde veya kapsülünde olabilir.

Hemorajik dejenerasyonun derecesine bağlı olarak solid, psödopapiller veya kistik paternler bildirilmiştir. Hemoraji tümörü besleyen damarların rüptürü sonucunda meydana gelmiştir.

Histolojik olarak bu tümörler göreceli olarak küçük, uzun, sık olarak psödopapiller düzende olup, belirgin bir vasküler ağla birlikte solid veya trabeküler patern gösterirler. PPKT'leri geçmişte histolojik benzerliklerinden dolayı yanlışlıkla adacık hücreli tümörler, adenokarsinomlar veya kistik pankreas neoplazileri ile karıştırılırlardı. PPKT en azından fokal olarak nöroendokrin diferansiyasyon gösterirler. İmmünohistokimyasal analizler pankreasın nöroendokrin tümörlerini PPKT'lerinden ayrılmasında yardımcı olurlar. İmmünohistokimyasal çalışmalar göstermiştir ki bu tümörler alfa-1 antitripsin, alfa-1 kimotripsin, vimentin, nöron spesifik enolaz, kromogranin, sitokeratin, S-100, CD56, CD10 için reaktiftir.

Bu tümörler nadiren de olsa tekrar edebilir ve metastaz yapabilirler. Tümör kendisini çevreleyen kapsülde damar invazyonu yapabilir veya yanındaki normal pankreas dokusuna uzanabilir. Bazılarında tam bir kapsül yoktur. Büyük boyut ve çevre dokulara yayılım veya invazyon cerrahın cesaretini kırmamalıdır, çünkü karaciğer ve periton metastazı sık değildir ve sınırlı rezeksiyondan bile çoğu hasta fayda görür.

Scafani ve ark. [14]'nın 1990'da yaptıkları bir İngiliz literatür taramasında bütün bu tümörlerinin % 13'ünün mide, duodenum veya ana kan damarlarına invazyon gösterdiği ve % 7'sinde başta karaciğer ve akciğer olmak üzere uzak metastaz yaptığı peritoneal yayılmanın da nadir olduğu bildirilmiştir.

Lokal rekürensleri nadirdir. Literatüre bakıldığında

lokal peripankreatik infiltrasyon oranı % 6-25 oranında verilmektedir [4].

Cerrahi tek tedavi seçeneğidir ve non-operatif tedavinin hiç bir rolü yoktur. Vagholkar ve ark. [7], kemoterapinin ve radyoterapinin etkinliğinden bahsederken, hemen hemen tüm çalışmalar kemoradyoterapinin belirgin bir cevap oluşturmada başarısız olduğunu bildirmiştir.

Bu lezyon için tedavi seçeneği geniş rezeksiyon olmalıdır. Tümörün yerleşim yerine göre uygulanacak olan yöntemler çeşitlidir. Bunlar, pankreas başındaki lezyonlar için pankreatik oduodenektomi, korpus ve kuyruk lezyonları için distal veya subtotal pankreatektomidir [6, 9]. Preoperatif malign veya benign ayrımı güvenilir değildir. Çünkü malign transformasyon gelişme potansiyelleri vardır ve konservatif rezeksiyonlar rekürensle yol açabilir. Eğer mümkünse agresif cerrahi tercih edilmelidir.

Primer rezeksiyonu takiben 5 yıllık sürvisi % 95'lere yaklaşmaktadır. Metastatik hastalık varlığında bile primer tümör ve metastazının rezeksiyonu anlamlı sonuçlarından dolayı önerilmektedir [13-16]. Çevre dokulara invazyon ve sınır pozitifliğinin sürvide belirgin bir etkisi olmayabilir [17].

Sonuç olarak, pankreasın kistik papiller tümörleri, nadir görülen yavaş büyüyen tümörler olup habaset potansiyelleri oldukça düşüktür ve çoğu olgu cerrahi olarak tedavi edilebilir. Metastaz varlığında bile sürvisi uzun olduğundan dolayı metastaz yapmış olsa bile yapılacak her girişim primer tümörü çıkartmaya yönelik olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Yamaguchi K, Hirakata R, Kitamura K. Papillary cystic neoplasm of the pancreas: radiological and pathological characteristics in 11 cases. *Br J Surg* 1990; 77: 1000-1003.
2. D'Amato A, Giovannini C, Pronio A, Cristaldi M, Briani C, Monardo F, Montesani C, Ribotta G. Solid cystic tumor of the head of the pancreas in a young woman. *Hepato. Gastroenterology* 1998; 45: 541-544.
3. Carlos Fernandez-del Castillo, Andrew L. Warshaw. Cystic Tumors of the Pancreas, in *The Pancreas*, Vol.2, ed:Hans G. Beger. Blackwell Science Ltd. 1998; 1383-1394.
4. Farhat F, Chamseddin N. Papillary cystic tumor of the pancreas (PCTP) Lebanese experience. *Ann Oncology* 2000; 11: 71.
5. Notohara K, Hamazaki S, Tsukayama C, Nakamoto S, Kawabata K, Mizobuchi K, Sakamoto K, Okada S. Solid-papillary tumor of the pancreas: Immunohistochemical localization of neuroendocrin markers and CD10. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 1361-1371.
6. Ward HC, Leake J, Spitz L. Papillary cystic cancer of the pancreas: Diagnostic difficulties. *J Ped Surg* 1993; 28: 89-91.
7. Vagholkar KR, Ganatra MP, Srinivasan P. Papillary

- cystic neoplasm of the pancreas (Case report and review of literature), *Bombay Hospital J* 2001; 43; 574-579.
8. Principe A, Lugaresi ML, Lords RC, Golferi R, D'Errico A, Bicchieri I, Gallo MC, Polito E, Cavallari A. Papillary cystic neoplasm of the pancreas: A description of two clinical cases. *Hepato-Gastroenterology* 1997; 44: 1222-1225.
 9. Zinner MJ, Shurbaji MS, Cameron JL. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. *Surgery* 1990; 108: 475-480.
 10. Chen A, Su WK, Yang FS, Chan YJ, Sheu CY. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: A case report. *Chin J Radiol* 2002; 27: 197-200.
 11. Le Borgne J. Cystic tumors of the pancreas. *Bri J Surg* 1998; 85: 577-579.
 12. Morteale BP, Morteale KJ, Tuncali K, Banks PA, Glickman J, Silverman SG, Ros PR. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: MR imaging findings. *Belgian J Rad* 2002; 85: 10.
 13. Bilge O, Tekant Y, Emre A, Acarlı K, Alper A, Sar M. Solid and cystic tumors of the pancreas: A report of two cases. *J Hep Bil Pancr Surg* 1995; 2: 431-434.
 14. Scalfani L, Reuter VE, Coit DG, Brennan MF. The malignant nature of papillary and cystic neoplasm of the pancreas. *Cancer* 1991; 68: 153-158.
 15. Horisawa M, Niinomi N, Sato T, Yokoi S, Oda K, Ichikawa M, Hayakawa S. Frantz tumor (solid and cystic tumor of the pancreas) with liver metastasis: successful treatment and long-term follow-up. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 724-726.
 16. Vollmer CM Jr, Dixon E, Grant DR. Management of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with liver metastases. *J HPB* 2003; 5: 264-267.
 17. Martin RC, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? *Ann Surg Oncol* 2002; 9: 35-40.