

Frantz Tümörü: Olgu Sunumu

Frantz Tumor: Case Report
Genel Cerrahi

Başvuru: 18.07.2018
Kabul: 30.08.2018
Yayın: 28.09.2018

Bartu Badak¹, Necdet Fatih Yaşar¹, Muhammed Kandemir¹, Mustafa Başpınar², İsmihan Gülden Karataş¹

¹ Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
² Ankara Şereflikoçhisar Devlet Hastanesi

Özet

Pankreasın kistik lezyonları, klinikte sık karşılaşılan hastalıklardandır. Ancak olguların çoğu (%80-90) psödokist ya da retansiyon kistidir. Olguların yaklaşık %10-15'i kistik neoplaziler oluşturur). Klinikte 4 tip pankreasın kistik neoplazileri vardır. Bunlar seröz kistadenoma, musinöz kistik neoplazm, intraduktal papiller musinöz neoplazm ve solid psödopapiller neoplazmdir. Bu yazımızda, Frantz tümörü tespit edilen 21 yaşındaki bayan hasta tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: *pankreas, kistik seröz*

Abstract

Cystic lesions of the pancreas are common in the clinic. However, most of the cases (80-90%) are pseudocysts or retention cysts. Cystic neoplasms account for about 10-15% of cases. In the clinic, there are 4 types of pancreatic cystic neoplasms. These include serous cystadenoma, mucinous cystic neoplasm, intraductal papillary mucinous neoplasm and solid pseudopapillary neoplasm. Herein, we discuss a case of a 21-year-old female patient with Frantz tumor.

Keywords: *pancreas, cystic serous*

Giriş

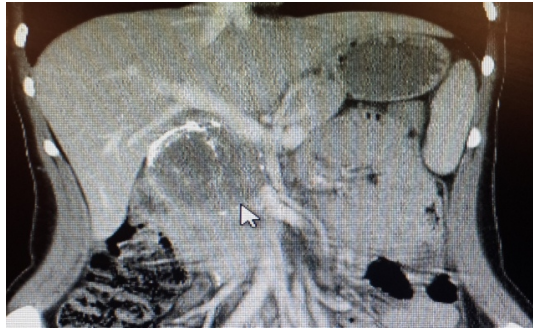
Pankreasın solid ve psödopapiller neoplazmı, tüm pankreas neoplazilerinin yaklaşık %0.1-2.7'sini oluşturan, düşük malign potansiyele sahip nadir bir tümördür¹⁻³ "Solid ve papiller tümör", "papiller kistik tümör", "solid-kistik tümör", "solid, kistik ve papiller epitelyal neoplazm" veya "Frantz tümörü" olarak da adlandırılır ve genç kadınlar ve adolesan çağındaki kızlarda sık görülür⁴. Tedavisi, kitlenin total olarak çıkarılmasıdır.

Olgu Sunumu

Yirmi bir yaşında bayan hasta karaciğerde kitle nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde 1 yıl önce araç içi trafik kazası geçirdiği ve yapılan tetkikler sonucu pankreasta kitle tespit edildiği öğrenildi. Özgeçmişinde bunun dışında ek özelliği yoktu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Yapılan fizik muayenede sağ üst kadranda derin palpasyonda ele gelen kitlesel lezyon mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde biyokimyasal ve hematoloji tetkikleri normal olduğu görüldü. Tümör belirteçleri normal olarak tespit edildi. CEA: 0.97 ng/ml(0-3 ng/ml), AFP: 3.15 IU/ml (0.5-5.8 IU/ml), CA 19-9: 15.21 U/ml (0-34 IU/ml), CA-125: 16.73 U/ml (0-35 U/ml), CA 15-3: 17.85 U/ml (0-25 U/ml) olarak tespit edildi. Acil serviste çekilen bilgisayarlı tomografi (BT)'si incelendi. Karaciğer 5. segment lokalizasyonunda homojen olmayan, iç yapıda 72x65 mm boyut veren, cidar kalsifikasyonu gösteren, içinde septasyon bulunan kistik kitle lezyonu mevcuttu. Lezyon pankreas başına da bası yaptığı ve pankreas başının deforme olduğu görüldü (Şekil 1-2).

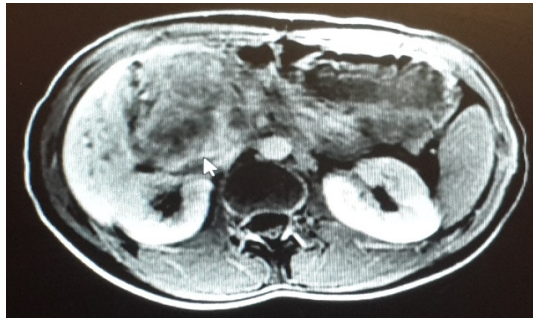


Şekil 1 : Preoperatif BT görüntüleme



Şekil 2 : Preoperatif BT görüntüleme

Hastanın abdomen ultrasonography (USG)'sinde karaciğer, safra kesesi ve pankreas baş kesimi ve mide komşuluklarda posteriorda sağ böbrek anterioruna uzanım gösteren 67x60x65 mm boyutlarda heterojen , lobule konturlu çevresel hiperekojen komponenti olan (kalsifikasyon?) büyük boyutlarda kitle görünümü mevcuttu. Bunun üzerine hastaya dinamik karaciğer magnetik rezonans (MR) tetkiki yapıldı. MR'da karaciğer parankimi homojen ve yer kaplayan oluşum izlenmedi. Pankreas baş kesiminde müsinöz kistadenomu düşündüren 6 cm çapında heterojen sinyal intensite kayıplarının izlendiği yer yer kistik alanların izlendiği kitle lezyonu izlendi (Şekil 3-4).

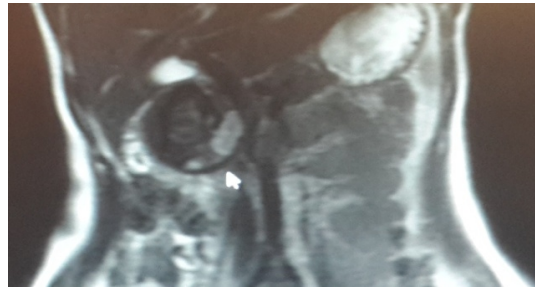


Şekil 3 : Preoperatif MR görüntüleme

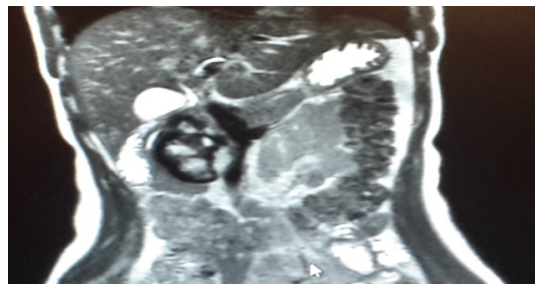


Şekil 4 : Preoperatif MR görüntüleme

Hastaya girişimsel radyoloji tarafından biyopsi yapılması planlandı. Yapılan biyopsi sonucu fokal bir alanda tek katlı kuboidal kist epiteli gözlenen, duvarında nekroz, kalsifikasyon ve kronik iltihabi süreç gözlenen kist cidarına ait olabilecek doku parçaları izlendi. İlk planda seröz kistadenom düşünüldü. Bunun üzerine hastaya operasyon planlandı. Hasta ve yakınlarını operasyonu kabul etmemesi üzerine takibe alındı. 6 ay sonra tekrar polkliniğimize başvurdu. Tekrar MR ile görüntüleme yapıldı. MR'da pankreas boyut, kontur, parankim intensitesi normal olarak izlenmekte olup, parankimi homojendi. Pankreas baş kesiminde yaklaşık olarak 7,5x3 cm boyutlarında ölçülen heterojen sinyal intensite kayıplarının izlendiği içerisinde makrokistik alanların mevcut olduğu kitle lezyonu izlendi. Bu görüntünün dışında aktif lezyon görülmedi. Mevcut lezyonun progrese olduğu görüldü (Şekil 5-6).



Şekil 5 : Preoperatif MR görüntüleme



Şekil 6 : Preoperatif MR görüntüleme

Hasta ve yakınlarının operasyonu kabul etmesi üzerine hasta operasyona alındı. Hastaya pankreas baş kesimde kitle nedeniyle Whipple operasyonu yapıldı. Operasyon sırasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon görülmedi. Çıkarılan spesmenin patoloji raporu 'solid-psödopapiller neoplazm, pankreas başı tümörde geniş

hemorajik nekrotik alanlar, kolesterol kleftleri ve yer yer yabancı cisim dev hücre reaksiyonu ile histiyositik hücreler; tümör çevresinde kalın hyalinize bir kapsül yapısı bulunmaktadır, tümöral hücreler kapsül içerisine bazı alanlarda uzanım göstermektedir. Kapsül yapısı yer yer kalsifiedir. Fokal bir odakta osseöz metaplazi izlenmiştir. Koledok, pankreas, mide ve barsak cerrahi sınırları intakttır. Reaksiyoner lenf nodları; 12 adet lenfovasküler invazyon ve perinöral invazyon: izlenmedi. ‘ şeklinde raporlandı.

Tartışma ve Sonuç

Pankreasın solid pseudopapiller tümörü düşük malignite potansiyeline sahip olup, oldukça nadir görülür⁵. İlk kez 1959 yılında Frantz tarafından tanımlanmıştır⁶. Genellikle, 25-35 yaş arasında, kadınlarda görüldüğü belirtilmektedir⁷. Erkeklerde nadirdir. Olguların ancak % 7'sini oluşturmaktadır^{8,9}. Pankreas kistik neoplazilerin yaklaşık % 34'ünü oluşturmaktadır¹⁰. Tanı araçlarının artması ve patoloğların tecrübelerinin gelişmesi nedeniyle son yıllarda sıklığı artmaktadır. Tümörün etiyojisi bilinmemektedir¹¹. Kadınlarda ve erken yaşlarda sık görülmesi nedeniyle östrojen ve progesteron hormonları veya bu hormonların reseptörleri ile ilişkili olduğu ileri sürülmüştür¹². Tümör, pankreasın her bölümünde bulunabilir ancak en sık baş ve kuyrukta görülmektedir^{13,14}. Genellikle yavaş büyüyen tümördür. Tümörün ikiye katlanma zamanının 765 gün olduğunu ileri süren yazarlar vardır¹⁵. Klinikte ya fizik muayene ya da tesadüfen saptanmaktadır. 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. Travma sonrası yapılan tetkiklerde saptananlar ise travmaya bağlı gelişmiş pankreas kisti tanısı alabilir¹⁶. Büyük boyuta ulaşan tümörlerde bası etkisine bağlı mide çıkış obstrüksiyonu, portal hipertansiyon ve tıkanma ikteri görülebilir¹⁷. Çoğu olguda pankreas enzim yüksekliği, anormal karaciğer fonksiyonları ve kolestaz görülmez. Serum tümör belirteçleri bizim vakamızda da olduğu gibi sıklıkla normaldir¹⁸. Tanıda abdominal BT yada MR'dan yararlanılır. BT incelemesinde genellikle büyük, kapsüllü, solid ve kistik alanlar içeren heterojen yapıdadır. Periferik duvar kalsifikasyonu ve kontrast tutulumu vardır. Pankreatik kanalda dilatasyon olması, kitlenin 3 cm'den büyük olması, kistik komponentin duvarının 3 mm'den kalın olması, intramural nodülün saptanması maligniteyi düşündürür¹⁹. Pankreasın kistik neoplazmalarının preoperatif dönemde tanısını koymak güçtür^{9,12}. Kitlenin ayırıcı tanısında retansiyon kistleri, psödokistler, kistik neoplazm alt tipleri, duktal hücreli adenokarsinomlar, hemanjiyomalar ve anjiyosarkomlar bulunmaktadır. Solid psödopapiller neoplazmlı hastaların büyük çoğunluğu (%95) pankreasla sınırlı olup, az oranda malign davranarak karaciğer ve peritona metastaz yapma eğiliminde olduğu bildirilmektedir²⁰. Preoperatif kesin tanı konamayan olgulara, agresif cerrahi uygulanması gerektiği belirtilmektedir²¹. Çünkü, bu tip hastalarda "bekle ve gör" politikası uygulanamaz²². Bu hastalarda portal ven ya da süperior mezenterik arter invazyonu diğer pankreatik tümörlerdeki gibi unrezektabilitate kriteri değildir²³. Cerrahi sonrası en sık komplikasyon pankreatik fistüllerdir (%7). Kesin tedavisi tam cerrahi rezeksiyondur. Tam cerrahi sonrası beş yıllık sağ kalım %94-100'dür²⁴.

Kaynaklar

1. Çoker A. Pankreasın kistik lezyonları In: Sayek İ, Editor. Temel Cerrahi-Baskıda.
2. Ng D, et al. Cystic neoplasms of the pancreas: current diagnostic modalities and management. Ann Acad Med Singapore. 2009;38(3):251-9.
3. Haholu A, Sönmez G, Yiğit N. [Preoperative diagnosis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a case report]. Erciyes Medical Journal. 2008;30(2):120-4.
4. Şar A, ve ark. Pankreasın solid psödopapiller tümörü: Olgu sunumu. Diyaliz, Transplantasyon ve Yanık. 2002; January-June; 13:54-7.
5. Martin RC, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? Ann Surg Oncol. 2002; 9: 35-40.
6. Frantz VK. Tumor of the pancreas. Atlas of Tumor Pathology. 1st ed. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1959. p.32-3.

7. Klimstra DS, Wenig BM, Heffess CS. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: A typically cystic carcinoma of low malignant potential. *Semin Diag Pathol.* 2000; 17: 66-80.
8. Perek S, et al. [Papillary cystic tumors of pancreas: A case report]. *Cerrahpasa J Med.* 2007;38(2):65-8.
9. Peker Y, Tatar F, Ekinçi N. [Solid pseudo papillary tumor of pancreas: Low grade carcinoma (2 cases)]. *Akademik Gastroenteroloji Dergisi.* 2004;3(2):102-5.
10. Megibow AJ, Lavelle MT, Rofsky NM. Cystic tumors of the pancreas. *Surg Clin North Am.* 2001; 81: 489-509.
11. Pezzola F, et al. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas. Consideration of two cases. *Anticancer Res.* 2002 May-Jun; 22(3): 1807-12.
12. Watanabe D, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas with concomitant pancreas divisum. A case report. *J Pancreas.* 2010;11(1):45-8.
13. 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.
14. Pettinato G, 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.
15. Kato T, et al. A case of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas and tumor doubling time. *Pancreatology.* 2002; 2(5): 495-8.
16. Cervantes-Monteil F, Florez-Zorrilla C, Alvarez-Martinez I. Solidcystic pseudopapillary tumor of the pancreas: acute post-traumatic presentation. Case report and review of the literature. *Rev Gastroenterol Mex.* 2002; Apr-Jun;67:93-6.
17. Siech M, et al. [Solid pseudopapillary tumors of the pancreas] [Article in German] *Chirurg.* 1996; 67: 1012-5.
18. Yu PF, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a review of 553 cases in Chinese literature. *World J Gastroenterol.* 2010; 16: 1209-14.
19. Kaur H, et al. Pancreatic Cancer; Radiologic Staging in Pancreatic Cancer pp: 92-97, In: Evans DB, Pisters PW, Abbruzzese JL, MD, editors. *Anderson Solid Tumor Oncology Series.* New York: Springer-Verlag; 2002.
20. Box JG, Douglass HO. Management of cystic neoplasms of the pancreas. *Am Surg.* 2000; 66: 495-501
21. Petrakis I, et al. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: report of a case after a 10-year follow-up and review of the literature. *Pancreatology.* 2001; 1(2): 123-8.
22. Warshaw AL. Surgical controversies in pancreatic cancer: management of IPMN. *The Lustgarten Foundation for Pancreas Cancer Research Conferences: Houston; 2002.*
23. Jeng L, Chen M, Tang R. Solid and papillary neoplasm of the pancreas: emphasis on surgical treatment. *Arch Surg* 1993; 128: 433– 6.
24. 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