Olgu Sunumu
JCAM
Case Report

# Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas in Male a Patient

# Erkek Hastada Pankreasın Solid Psödopapiller Tümörü

Frantz Tümör / Frantz Tumor

Tolga Dinç[1], Ahmet Erdoğan[1], Selami Ilgaz Kayılıoğlu[1], Mükerrem Cete[1], Faruk Coşkun[2]
[1]Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Ankara,
[2]Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çorum Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çorum, Türkiye

**Özet**

İlk kez 1959 yılında Virginia Kneeland Frantz tarafından tanımlanan, pankreasın solid psödopapiller tümörü, nadir görülen, düşük malignite potansiyelli, epitelden köken alan bir tümördür. Pankreas ekzokrin tümörlerinin %2'sinden azını oluştururlar. Sıklıkla yanlış tanı alan bir hastalıktır. Daha çok genç kadınlarda görülür. Küratif tedavisi genellikle cerrahidir. Nadir görülmesi ve özellikle genç kadınlarda beklenmesi nedeniyle diğer hasta gruplarında tanı aşamasında zorluk daha da artmaktadır. Pankreas solid psödopapiller tümörü olan, cerrahi tedavi uygulanan 58 yaşında bir erkek hastayı sunduk. Bu hastaların zamanında tanı alması ve cerrahi tedavisinin yapılması prognoz açısından büyük önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler**

Solid Psödopapiller Tümör; Pankreas; Frantz Tümör

**Abstract**

Solid pseudopapillary tumor of the pancreas is an uncommon tumor with low malignant potential and originated from the epithelium. Disease was firstly described by Virginia Kneeland Frantz in 1959. It constitutes less than 2% of all exocrine pancreatic tumors. This disease is frequently misdiagnosed. It commonly affects young women. Surgery is usually needed for the curative treatment. Due to its infrequency and tendency to occur more commonly in young women makes these cases more difficult to diagnose in other demographic groups. In this case, we presented a 58 year-old male patient with solid pseudopapillary pancreatic tumor who underwent surgery for the treatment. Timely diagnosis and surgical treatment of these patients are crucial for prognosis.

**Keywords**

Solid Pseudopapillary Tumor; Pancreas; Frantz Tumor

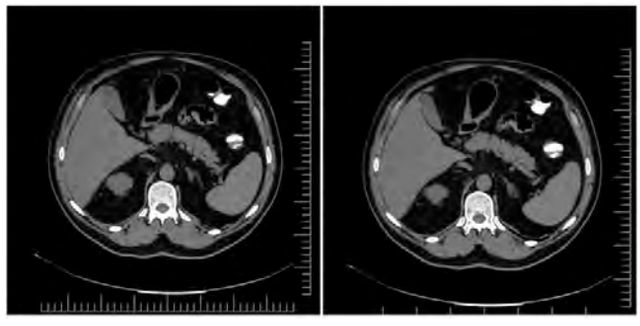
DOI: 10.4328/JCAM.3160 Received: 15.12.2014 Accepted: 26.12.2014 Printed: 01.04.2014 J Clin Anal Med 2014;5(suppl 2): 212-4
Corresponding Author: Tolga Dinç, Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye.
GSM: +905324812275 T.: +90 3125085241 E-Mail: tolga_dr@hotmail.com

## Giriş

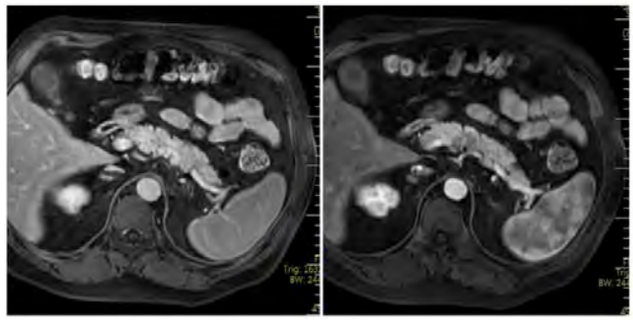
Pankreasın solid psödopapiller tümörü (PSPT); nadir görülen, malignite potansiyeli düşük olan, pankreas ekzokrin tümörlerinin %2'sinden daha azını oluşturan, epitel kökenli tümörlerdir [1, 2]. İlk kez 1959 yılında Virginia Kneeland Frantz tarafından tanımlanmıştır [2]. Dünya Sağlık Örgütü (WHO) tarafından; 1996 yılında Pankreasın solid psödopapiller tümörü şeklinde adlandırılana kadar farklı isimlerle anılmıştır. Bunlar; solid kistik tümör, papiller kistik tümör, solid ve papiller tümör, solid, kistik ve papiller epitelyal neoplazm ve Frantz tümör şeklindedir [3]. Bu tümörler genç kadınlarda, daha çok 10-30 yaş arasında görülür. Tümör düşük malign potansiyele sahip olup, cerrahi sonrası prognozu iyidir [2, 4].

## Olgu Sunumu

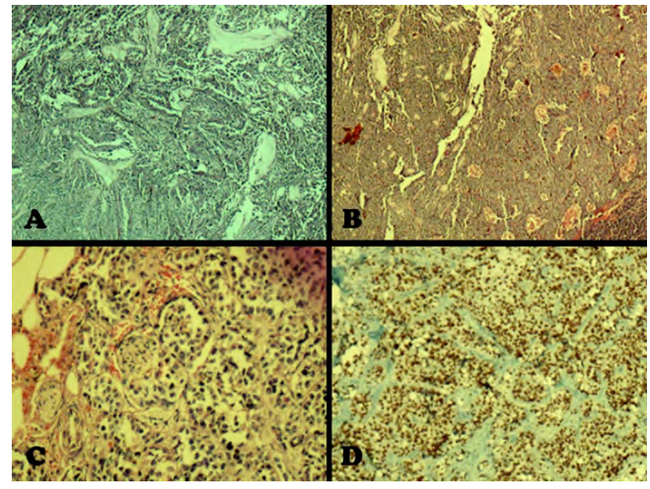
Karın ağrısı şikâyeti ile genel cerrahi polikliniğine başvuran 58 yaşındaki erkek hastanın, iki aydır devam eden karın ağrısı şikâyeti mevcuttu. Hastanın özgeçmişinde Diabetes Mellitus mevcut idi. Yapılan fizik muayenesi normal idi. Yapılan kan sayımı ve biyokimyasal değerleri normal sınırlarda idi. Tümör belirteçleri; CA 19-9: 90,1 U/mL (0-35), CEA: 4,02 ng/mL (0-3) olarak ölçüldü. Batın dinamik tomografi görüntülemesinde; pankreas gövde kuyruk bileşkesi düzeyinde 19x13x12 mm çapında arterial fazda hipodens olarak gözlenen lezyon mevcut idi (Resim 1). Batın MR görüntülemesinde de, pankreas gövde düzeyinde posterior kesimde izlenen yaklaşık 17 mm çapında öncelikle malignite düşünülen kitle tespit edildi (Resim 2). Hastanın preoperatif hazırlıkları yapılıp, aydınlatılmış onamı alınarak pankreasta malign kitle ön tanısı ile hasta operasyona alındı. Laparotomi yapıldı. Eksplorasyonda gövde kuyruk bileşkesinde yaklaşık 2 cm'lik sert, fikse kitle gözlendi. Distal pankreatektomiyle beraber splenektomi yapıldı. Postoperatif 2. gün oral beslenme başlandı. Herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta, drenleri çekilip postoperatif 6. gün pnömokok, meningokok, hemofilus influenza aşıları yapılarak taburcu edildi. Hastanın patoloji sonucu; perinöral invazyonu olan, atipi ve nekroz saptanmayan, Ki-67 indeksi %1 olan, solid psödopapiller neoplazm olarak raporlandı. İmmünohistokimyasal incelemede de p53 ile yoğun nükleer boyanma izlendi (Resim 3). Hastanın 1 yıl sonraki takiplerinde bilgisayarlı tomografi sonucunda lokal nüks veya uzak metastaz izlenmemiştir (Resim 4). Laboratuvar sonuçlarında patolojik değer saptanmamıştır.



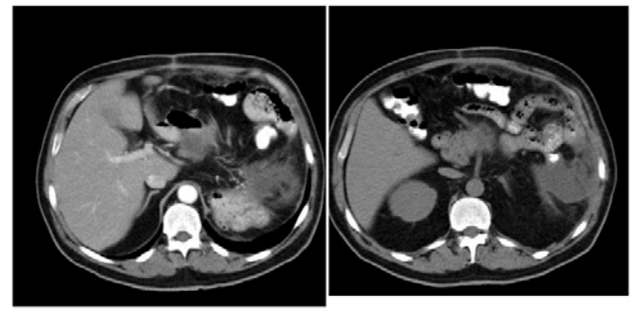
Resim 1. Kitlenin BT görüntüsü



Resim 2. Kitlenin MR görüntüsü




Resim 3. Parçanın histopatoloji görüntüleri. A-B: Solid psödopapiller tümör (x40) C: Perinöral invazyonu (x200) D: İmmünohistokimyasal inceleme, P53 ile yoğun nükleer boyanma (x100)



Resim 4. Hastanın birinci yıl takip BT görüntüsü

## Tartışma

Pankreasın solid psödopapiller tümörü; düşük malignite potansiyeline sahip, daha çok genç kadınlarda görülen pankreasın primer kistik tümörüdür. Kistik tümörlerin %5'ini oluşturur. 5 yıllık sağ kalım %95-98 arasında bildirilmektedir [3, 5, 6]. Tümörün nereden köken aldığı halen bilinmemekle beraber, duktal epitel, nöroendokrin, multipotent primordial hücre kökenli olabileceği öne sürülmektedir [3, 7]. Yavaş büyüyen tümörler olan PSPT'ler, genellikle pankreasın gövde ve kuyruk bölümüne yerleşir. Hastalar hafif karın ağrısı, bulantı kusma gibi genel şikâyetler ile başvururlar. Hastaların nadiren akut karın bulgularıyla başvurabildiği bildirilmiştir [8]. Boyutları 8-10 cm üzerindeki kitlelere fizik muayene ile tanı konabilir. Daha küçük kitlelere ise çoğunlukla ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans gibi görüntüleme yöntemleri ile tesadüfen tanı konulur. Bu tümöre ait özel bir laboratuar testi veya tümör belirteci yoktur [9-11]. Endosonografik ince iğne biyopsisi, tümörün tanısını koymada yardımcı olabilir [9]. PSPT'de metastaz ve lokal nüks %10-15 civarındadır. Metastaz sıklıkla; karaciğer, periton, omentum, mezenter ve bölgesel lenf nodlarına olur. Ayrıca; mide, duodenum, büyük damarlar ve dalak gibi çevre dokulara invazyon görülebilir

[12, 13]. Lenf nodu tutulumu, perinöral ve damar invazyonu, çevre doku tutulumu tümörün malign potansiyeli ile ilişkilidir. Lokal agresif davranış özelliğine rağmen bu tümörler, düşük malignite potansiyeline sahiptir ve iyi prognozludur [11, 14]. Metastatik hastaların çoğunluğunu erkek hastalar oluşturur. Hastalığın laparoskopik cerrahiyle de başarılı tedavisinin yapılabileceğine dair bildiriler bulunmaktadır [15]. Metastaz varlığında veya lokal nükste de tedavi yine cerrahidir. Metastatik hastalıkta gereğinde karaciğer nakline kadar uzanan seçenekler değerlendirilmelidir [16]. Pankreas başındaki tümörlerde pankreatikoduodenektomi, korpus ve kuyruk tümörlerinde distal pankreatektomi veya distal pankreatektomiyle beraber splenektomi şeklindedir [2, 14]. Tümörün makroskopik görüntüsü benign karakterli olabilmektedir [17]. Metastatik tümörlerde kemoradyoterapi deneyimi sınırlıdır. Lokal ileri rezeksiyonun mümkün olmadığı tümörlerde radyoterapi ile sınırlı yanıt bildirilmiştir [2, 5, 9].

### *Sonuç*

Pankreas solid psödopapiller tümör nadir görülen, daha çok genç kadınlarda rastlanan tümördür. Karın ağrısı, bulantı kusma gibi nonspesifik şikâyet ve bulgular ile başvuran, kadın veya erkek tüm hastalarda pankreasta kitle tespit edildiğinde akla gelmelidir. Uzak metastaz olan hastalarda bile prognoz çok iyidir. Cerrahi sonrası bu hastalar lokal nüks ve metastaz açısından yakın takip edilmeli, gerektiğinde uygun tedavi seçilmelidir.

### *Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı*

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

**Kaynaklar**

1. Ky A, Shilyansky J, Gerstle J, Taylor G, Filler RM, Grace N, et al. Experience with papillary and solid epithelial neoplasms of the pancreas in children. J Pediatr Surg 1998;33(1):42-4.
2. Zinner MJ. Solid and papillary neoplasms of the pancreas. Surg Clin North Am 1995;75(5):1017-24.
3. Santini D, Poli F, Lega S. Solid-papillary tumors of the pancreas: histopathology. JOP 2006;7(1):131-6.
4. Brozzetti S, French D, Polistena A, Di Marzo L, Pisani T, Marchese R, et al. Papillary solid and cystic pancreatic tumor. Genetic prediction factors for malignancy: report of three cases. Anticancer research 2002;22(4):2341-6.
5. Martin RC, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a surgical enigma? Ann Surg Oncol 2002;9(1):35-40.
6. Papavramidis T, Papavramidis S. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: review of 718 patients reported in English literature. J Am Coll Surg 2005;200(6):965-72.
7. Eder F, Schulz HU, Rocken C, Lippert H. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreatic tail. World J Gastroenterol 2005;11(26):4117-9.
8. Pattanshetti VM, Vinchurkar K, Pattanshetti SV. Solid pseudo papillary tumor of pancreas: Presenting as acute abdomen in a female child. Indian J Med Paediatr Oncol 2014;35(2):184-6.
9. Frago R, Fabregat J, Jorba R, Garcia-Borobia F, Altet J, Serrano MT, et al. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: diagnosis and curative treatment. Rev Esp Enferm Dig 2006;98(11):809-16.
10. Bostanoglu S, Otan E, Akturan S, Hamamci EO, Bostanoglu A, Gokce A, et al. Frantz's tumor (solid pseudopapillary tumor) of the pancreas. A case report. JOP 2009;10(2):209-11.
11. Yoon DY, Hines OJ, Bilchik AJ, Lewin K, Cortina G, Reber HA. Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas: aggressive resection for cure. Am Surg 2001;67(12):1195-9.
12. Atak I, Caliskan M, Basak F, Karabulut M, Alimoglu O. A Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas Threated with Distal Pancreatectomy and Splenectomy Report of A Case. Gulhane Med J 2014;56(1):45-7.
13. Tang LH, Aydin H, Brennan MF, Klimstra DS. Clinically aggressive solid pseudopapillary tumors of the pancreas: a report of two cases with components of undifferentiated carcinoma and a comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. Am J Surg Pathol 2005;29(4):512-9.
14. Gedaly R, Toledano A, Millan G, Essenfeld H, Zambrano VJ. Treatment of liver metastases from a solid pseudopapillary tumor of the pancreas. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2006;13(6):587-90.
15. Cavallini A, Butturini G, Daskalaki D, Salvia R, Melotti G, Piccoli M, et al. Laparoscopic pancreatectomy for solid pseudo-papillary tumors of the pancreas is a suitable technique; our experience with long-term follow-up and review of the literature. Ann Surg Oncol 2011;18(2):352-7.
16. Kocman B, Jadrijevic S, Skopljanac A, Mikulic D, Gustin D, Buhin M, et al. Living donor liver transplantation for unresectable liver metastases from solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a case report. Transplant Proc 2008;40(10):3787-90.
17. Bektas H, Werner U, Kaaden S, Philippou S, Kloppel G, Klempnauer J. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas--a rare and frequently misdiagnosed neoplasm. Langenbecks Arch Surg 1999;384(1):39-43.

*How to cite this article:*
Dinç T, Erdoğan A, Kayılıoğlu SI, Cete M, Coşkun F. Solid Pseudopapillary Tumor of the Pancreas in Male a Patient. J Clin Anal Med 2014;5(suppl 2): 212-4.