

Pankreatoblastom; Erişkinde Nadir Pankreas Tümörü

Pancreatoblastoma; A Rare Tumour In An Adult Patient

Hasan Yiğit, Pelin Öztekin, Mahmut Kacar, Uğur Koşar

S. B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği

Çocukluk yaş grubunun nadir görülen tümörlerinden olan pankreatoblastom erişkin yaş grubunda oldukça nadir olup literatürde bildirilen erişkin olgu sayısı 20'nin altındadır. Çalışmamızda bir erişkin pankreatoblastom olgusuna ait ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme bulguları sunulmaktadır. İnvazyondan çok bası etkisine neden olması, kistik-solid komponentler içermesi ve çok büyük boyutlara ulaşması lezyonun ön plana çıkan özelliklerini oluşturmaktadır. Kitlenin 25cm'ye ulaştığı olgumuz bildiğimiz kadarıyla şimdiye kadar literatürde bildirilmiş en büyük boyutlu lezyonlardan biridir.

Anahtar Kelimeler: **Pankreatik Neoplazmlar, Ultrasonografi, Manyetik Rezonans Görüntüleme, Spiral Bilgisayarlı Tomografi**

Pancreatoblastoma is a rare tumor in childhood. It's even rarer in adults with less than 20 cases reported in the literature. We report ultrasonography, computed tomography and magnetic resonance imaging findings of pancreatoblastoma in an adult case. The key features of the lesion are; the presence of a mass effect more prominent than invasion, its internal structure consisting of cystic and solid components, and its preponderance of reaching to very big dimensions. In our case the mass has reached 25 cm in diameter, and to the best of our knowledge, this is one of the biggest pancreatoblastoma cases reported in the literature.

Key Words: **Pancreatic Neoplasms, Ultrasonography, Magnetic Resonance Imaging, Spiral Computed Tomography,**

Çocukluk yaş grubunun nadir görülen tümörlerinden olan pankreatoblastom erişkin yaş grubunda oldukça nadir olup literatürde bildirilen erişkin olgu sayısı 20'nin altındadır (1,2). Çalışmamızda bir erişkin pankreatoblastom olgusuna ait ultrasonografi (US), bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları sunulmaktadır. Olgumuz bildiğimiz kadarıyla şimdiye kadar literatürde bildirilmiş en büyük boyutlu lezyonlardan biridir.

ar bulgularında özellik yoktu. Radyolojik incelemelerin öncesinde mide ülseri ön tanısı ile gerçekleştirilen endoskopide evre 1 özefajit, alt özefajiyal sfinkter gevşekliği ve eritematöz gastrit saptandı.

US incelemesi 3.5-5 MHz konveks abdominal proba gerçekleştirildi. US'de epigastrik düzeyden başlayarak üst batını büyük oranda dolduran, çevre organlarda belirgin bası ve yer değiştirmeye neden olan, dev boyutta semisolid kitle lezyonu saptandı (Şekil 1). Kistik komponentlerin yoğun granüler ekolar ve internal septasyonlar içerdiği dikkati çekmekteydi. Solid komponentler içerisinde renkli Doppler US ile internal vaskülarizasyon saptandı.

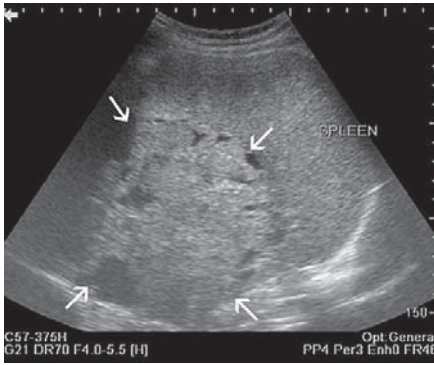
Başvuru tarihi: 15.06.2008 • Kabul tarihi: 08.12.2008

İletişim

Uzm. Dr. Hasan Yiğit
S. B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği
Tel : (312) 595 37 00
E-posta adresi : hayigit@hotmail.com

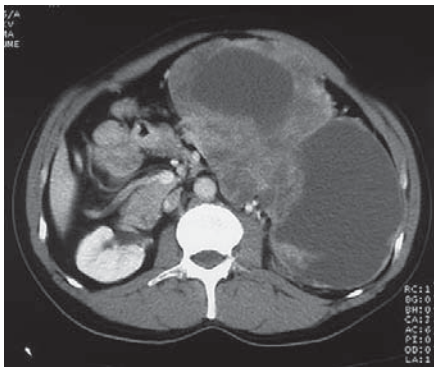
Olgu Sunumu

47 yaşında erkek hasta karında şişkinlik şikayeti ile başvurdu. Laboratu-



Şekil 1. Pankreatoblastom US görüntüsü. Dalak medialinde kistik komponentler içeren solid kitle lezyonu izleniyor (oklar).

Kitlenin orijinini ve çevre yapılar ile ilişkisini daha iyi görüntüleyebilmek için BT incelemesi gerçekleştirildi. Kontrastlı spiral BT incelemesinde epigastrik düzeyi doldurarak dalak, böbrek ve intestinal yapılarda belirgin yer değişikliğine neden olan, yaklaşık 25x20x15cm boyutlara ulaşan, kistik komponentleri ve kontrast tutulumu gösteren solid komponentleri bulunan, lobüle-düzgün konturlu kitle lezyonu saptandı (Şekil 2). Kitle çok büyük boyutlara ulaşmasına rağmen çevre organlarda invazyondan çok bası etkisi oluşturuyordu, ancak dalak hilusu düzeyinde invazyon kaydedildi. Lezyonun kaynaklandığı organı kesin olarak söylemek mümkün

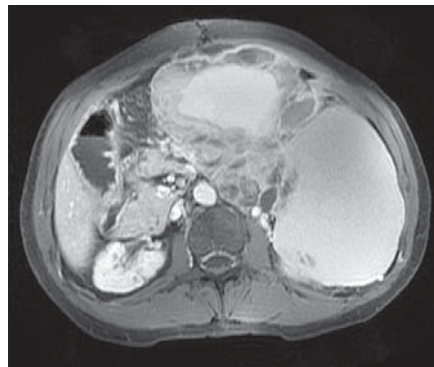


Şekil 2. Pankreatoblastom kontrastlı aksiyal BT görüntüsü. Batın sol yarıyı tümüyle dolduran, kistik ve solid komponentlerden oluşan büyük boyutlu kitle lezyonu izleniyor.

değildi, ancak yerleşim nedeniyle pankreas ya da mezenter kökenli olabileceği düşünüldü.

BT incelemesinin ardından cerrahi operasyon denendi, ancak operasyonda çevre yapılara beklenenden fazla invazyon saptanması nedeniyle kitle çıkartılamadı ve biyopsi almakla yetinildi. Operasyon sırasında gerçekleştirilen Frozen incelemede asiner hücreli tümör olarak raporlanan kitlenin sonraki patolojik tanısı pankreatoblastom olarak geldi.

Operasyonun ardından MRG incelemesi gerçekleştirildi. Subdiyafragmatik düzeyden başlayarak ağırlıklı olarak batın sol yarıda pelvis girimine kadar uzanan, dev boyutlu, iyi sınırlı kitle lezyonu, prekontrast T1 ağırlıklı görüntülerde düşük-orta, T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen yüksek sinyal özelliğinde izlendi. Lezyon yer yer büyük boyutlara ulaşan nekrotik/kistik komponentler içeriyordu ve solid komponentler IV Gadolinium enjeksiyonu ile kuvvetli kontrastlanma gösteriyordu (Şekil 3). Pankreas baş kısmı izlenebilmekte ancak gövde ve kuyruk kesimi tanımlanan kitle lezyonundan ayırt edilememekteydi. Çevre organlarda



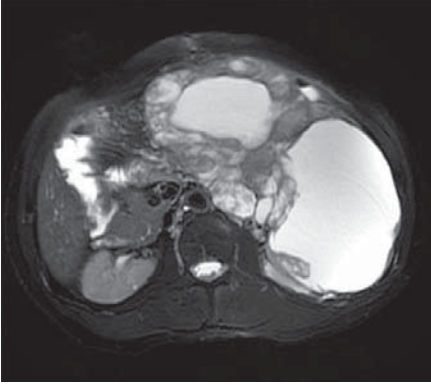
Şekil 3. Pankreatoblastom aksiyal, yağ baskılı T1 ağırlıklı kontrastlı MR görüntüsü. Kistik ve solid komponentlerden oluşan büyük boyutlu lezyonun solid komponentleri belirgin kontrastlanıyor. Kistik komponentlerden bir kısmı proteinöz ya da hemorajik içeriğe bağlı hiperintens izleniyor.

ve vasküler yapılarda bası ve yer değiştirme belirgindi. İnvazyondan çok bası etkisini düşündüren bulgulara rağmen kitlenin yer yer çevre yapılar ile ara yüzeyinin net seçilemediği kaydedildi.

Tartışma

İnfantil pankreatik karsinom adı da verilen pankreatoblastom non-endokrin pankreatik tümörlerdendir. Çocukluk yaş grubunun en sık görülen pankreatik tümörü olmasına karşılık çocukluk yaş grubunda diğer pankreatik tümörler gibi oldukça nadirdir (3). Pankreatik tümörlerin %0.2-0.5'ini oluşturmaktadır ve literatürde 200 kadar olgu bildirilmiştir. Hastaların çoğu 0-9 yaşları arasında olup ortalama görülme yaş 4,5'dir. İn-utero olgular da bildirilmiştir. Pankreatoblastomun konjenital tipi makrozomi, makroglossi, omfalosel ve organomegalinin eşlik ettiği Beckwith-Wiedemann Sendromu ile ilişkilidir. Bu sendromda nefroblastom, hepatoblastom, rabdomyosarkom ve pankreatoblastom gibi embriyonik tümörler için yüksek risk söz konusudur (1-3). Çocukluk yaş grubunun bu nadir tümörü erişkin yaş grubunda son derece nadirdir ve bildirilen erişkin olgu sayısı 20'nin altındadır. Bildirilmiş olan erişkin olguların yaşları 19 ile 78 arasında değişmektedir (1).

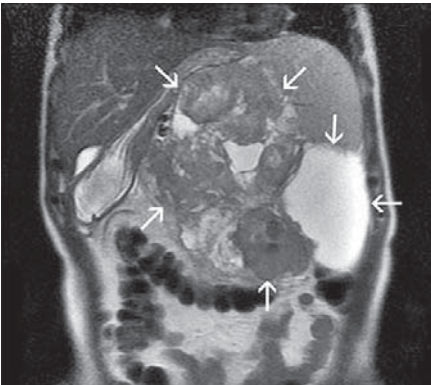
Pankreatoblastomlar genellikle asemptomatik büyük abdominal kitleler olarak saptanırlar. Karın ağrısı, bitkinlik, kilo kaybı, iştahsızlık, ishal ve kusma gibi nonspesifik semptomlar eşlik edebilir. Sarılık nadirdir. Hepatoblastom ve embriyonel karsinom gibi diğer embriyonel tümörlerde de görülebilen α -fetoprotein yüksekliği farklı kaynaklarda 1/3-2/3 oranlarında bildirilmektedir (1,2). Bizim olgumuzda α -fetoprotein normal



Şekil 4. Pankreatoblastom aksiyal, yağ baskılı T2 ağırlıklı MR görüntüsü. Kistik ve solid komponentlerden oluşan büyük boyutlu lezyonun kistik komponentleri belirgin hiperintens izleniyor.

sınırlardaydı. Soliter büyük kitleler olan pankreatoblastomlar daha çok pankreas başından kaynaklanır. Gövde ve kuyruk orijinli olanların ise prognozu daha kötüdür. Enkapsüle-iyi sınırlı ya da kısmen enkapsüle olan lezyonlar genellikle hemoraji, nekroz ve kistik dejenerasyon içerir. Histopatolojik olarak primitif asiner, endokrin, islet hücre ve duktal elementlerden oluşan miks histolojik yapı söz konusudur. "Squamöz korpüskül" görülmesi pankreatoblastom için tipiktir (2).

Büyük kitleler olan pankreatoblastomlar tanı aldıklarında genellikle 8 cm'den daha büyüktür (1). Lite-



Şekil 5. Pankreatoblastom koronal T2 ağırlıklı MR görüntüsü. Lobüle konturlu kitle lezyonunun çevre organlarda yaptığı bası ve yer değiştirme bu düzlemde daha iyi izlenebiliyor. Oklar kitlenin sınırlarını gösteriyor.

ratürde bildirilen olguların çapları 2 ile 25 cm arasında değişmektedir (2-7). 25cm'ye ulaşan bizim olgumuz literatürde tanımlanan en büyük boyutlu lezyonlardan biridir. Kitlenin büyük boyutlu olması nedeniyle radyolojik olarak kaynaklandığı organı anlamak zor olabilir (4). Çevre organlarda invazyondan çok bası oluşturur ancak cerrahi sırasında lokal invazyon saptanabilir. Vasküler yapıları çevreleyebilir, ancak vasküler invazyon nadirdir. Pankreatoblastomlar özellikle karaciğer ve lenf nodülü, nadiren akciğer ve beyin metastazı yaparlar. Büyümüş lenf nodülü saptamak zordur (1,2).

Pankreatoblastom US'de solid ve kistik komponentlerden oluşan heterojen yapıda, iyi sınırlı bir lezyon olarak izlenir. Kistik komponentler içerisinde internal septasyonlar siktir. Nadiren hipoekoik solid kitle şeklinde görülür. Renkli Doppler US ile kitle içerisinde artmış vaskülarizasyon gösterilebilir (3). BT'de tümüyle ya da kısmen iyi sınırlı kitle lezyonu izlenir; infiltratif görünüm nadirdir. Kitle BT'de düzgün-multilobüle konturludur ve internal kistik alanlar içeren heterojen yapıda izlenir. Kontrastlanma belirgindir. Pankreatoblastom kontrastlanan septalar içeren multiloküle kistik bir lezyon olarak da görülebilir. Pankreatoblastomlar kalsifikasyon içerebilir. Hepatik metastazlar hipodensitir (3). MRG'de iyi sınırlı lezyonların T1 ağırlıklı görüntülerde düşük-orta, T2 ağırlıklı görüntülerde heterojen yüksek sinyal özelliğinde olduğu, nekrotik alanlar içerdiği ve IV Gadolinium enjeksiyonu ile kuvvetli kontrastlanma gösterdiği saptanır (5). Hepatik metastazlar primer tümör ile benzer özelliktedir (3).

Çocukluk çağında pankreas tümörlerinin ayırıcı tanısında ilk sırada pankreatoblastom gelir. Bü-

yük kitlelerin orjinini kesin olarak söylemek zor olduğundan nöroblastom, Wilms tümörü, hepatoblastom ve diğer primer karaciğer tümörleri gibi komşu organ tümörleri ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. Nonhodgkin lenfoma, özellikle Burkitt lenfomanın pankreas tutulumu da ayırıcı tanıda yer almalıdır (3,6). Adolesan ve erişkin yaş grubunda ise ayırıcı tanıda öncelikle solid psödopapiller tümörler ve asiner hücreli karsinom düşünülmelidir. Solid psödopapiller tümörler adolesanlarda, asiner hücreli karsinomlar erişkinlerde sık görülür. Asiner hücreli karsinomlar patolojik olarak da pankreatoblastoma benzer. Mikrokistik adenom, kist adenokarsinom, müsinöz kistik tümör, intraduktal papiller müsinöz tümör, nonfonksiyone islet hücreli tümör ve endokrin tümörler bu yaş grubunda ayırıcı tanıda düşünülmeleri gereken diğer tümörleri oluşturmaktadır (1). Endokrin tümörler, hormonal problemler nedeniyle genellikle küçük boyutlarda saptanır; pankreatoblastomlar ise genellikle asemptomatik ve büyük boyutludur.

Pankreatoblastom komplet cerrahi rezeksiyon ve kemoterapi ile tedavi edilir. Metastaz olmayan rezekte edilebilir olgularda prognoz iyi olup 5 yıllık sağ kalım %50 olarak bildirilmektedir. Erişkin olgularda ise prognoz kötüdür ve ortalama sağ kalım 10 ay olarak bildirilmektedir (1-3).

Pankreatoblastom erişkinde oldukça nadir rastlanan bir pankreatik tümör olup invazyondan çok bası etkisine neden olan, kistik-solid komponentler içeren ve çok büyük boyutlara ulaşan asemptomatik kitlelerin ayırıcı tanısında düşük olasılıklı da olsa akla gelmelidir.

KAYNAKLAR

1. Rosebrook JL, Glickman JN, Mortelet KJ. Pancreatoblastoma in an adult woman: sonography, CT, and dynamic gadolinium-enhanced MRI features. *AJR Am J Roentgenol* 2005;184: S78-S81.
2. Saif MW. Pancreatoblastoma. *JOP* 2007;8:55-63.
3. Chung EM, Travis MD, Conran RM. Pancreatic tumors in children: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2006;26:1211-1238.
4. Matsuura S, Fukuya T, Miyajima K, et al. Imaging features of pancreatoblastoma: a case report. *Radiat Med* 1999;17:365-368.
5. Mergo PJ, Helmberger TK, Buetow PC, Helmberger RC, Ros PR. Pancreatic neoplasms: MR imaging and pathologic correlation. *Radiographics* 1997;17:281-301.
6. Montemarano H, Lonergan GJ, Bulas DI, Selby DM. Pancreatoblastoma: imaging findings in 10 patients and review of the literature. *Radiology* 2000;214:476-482.
7. Naik VR, Jaafar H, Leow VM, Bhavara-ju VM. Pancreatoblastoma: a rare tumour accidentally found. *Singapore Med J*. 2006;47:232-234.