

# Pankreatoblastom: Çocukluk Çağının Nadir Bir Tümörü

Ali Türk<sup>1</sup>, Özlem Saygılı<sup>1</sup>, Ulaş Can<sup>2</sup>, Tuğrul Örmeci<sup>2</sup>, İnci Ayan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Radyoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

<sup>3</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

## ÖZET

Pankreatoblastom pankreas kaynaklı nadir görülen bir çocukluk çağı tümörüdür. Çocuklarda en sık görülen pankreas tümörü olmakla beraber literatürde yaklaşık 100 olgu bildirilmiştir. Çalışmamızda pediatrik pankreatoblastom olgusunun radyolojik görüntüleme bulguları sunulmuştur. Karın sol üst kadranda ailesi tarafından farkedilen ele gelen kitle şikayeti ile başvuran dört yaşındaki kız çocuğunda tüm batın ultrasonografisinde kistik nekrotik alanlar ve kalsifikasyon kümeleri içeren heterojen görünümde kitle saptandı. BT ve MRG'de kitlenin pankreas kuyruk ve korpus kesiminden kaynaklandığı görüldü. Ayrıca karaciğerde metastaz ile uyumlu lezyonlar saptandı. Biyopsi sonrası pankreatoblastom tanısı konulan olguya total kitle ve metastaz rezeksiyonu yapılarak kemoterapi uygulandı. Pankreatoblastom ender görülmele beraber çocuklarda üst karın bölgesinde yerleşim gösteren kitlelerin ayrıntı tanısında düşünülmelidir.

Anahtar sözcükler: pankreatoblastom, kitle, BT, MRG, USG

## PANCREATOBLASTOMA: A RARE NEOPLASM OF CHILDHOOD

### ABSTRACT

Pancreatoblastoma is a very rare neoplasm of pancreatic origin in children. Although it is the most common pancreatic tumor in children, there are only 100 cases presented in the literature. We present a case of pancreatoblastoma discussing various radiologic imaging findings on the ultrasonography of a 4 year old girl with a complaint of left upper quadrant palpable mass. There was a large heterogenous mass with cystic necrotic areas and coarse calcifications. On CT and MRI the tumor origin was seen to be located in pancreatic body and tail. There were also metastatic liver lesions. After histopathologic diagnosis of pancreatoblastoma complete excision of the primary tumor and hepatic metastasis were performed followed by postsurgery chemotherapy. Although it is a rare neoplasm pancreatoblastoma should be considered in the differential diagnosis of upper abdominal masses in children.

Key words: pancreatoblastoma, neoplasm, CT, MRI, US

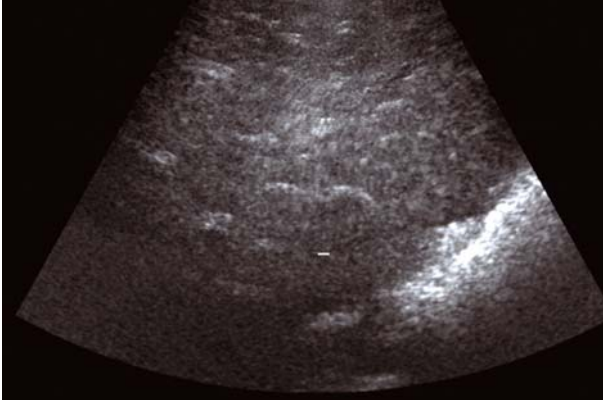
## Giriş

Pankreatoblastom çocukluk çağının nadir görülen tümörlerinden biri olup geniş serilerin olmaması nedeniyle gerçek insidansı ile ilgili kesin veriler bulunmamaktadır. Çocuklarda en sık görülen pankreas tümörü olmakla beraber literatürde yaklaşık 100 pankreatoblastom olgusu bildirilmiştir (1). Genelde 1-8 yaş arası çocuklarda görülmekle beraber yenidoğan ve yetişkinlerde de ender olarak bildirilmiştir (2,3). Çalışmamızda total kitle ve metastaz rezeksiyonu yapılarak halen takip edilen pediatrik pankreatoblastom olgusunun ultrasonografi (US), bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları sunulmuştur.

## Olgu

Karın sol üst kadranda ailesi tarafından fark edilen ele gelen kitle şikayeti ile pediatri kliniğine başvuran 4 yaşındaki kız çocuğunda tüm batın US incelemesinde epigastrik bölgede intraabdominal kitle saptanması nedeniyle kliniğimizde tüm batın BT ve MRG tetkikleri yapıldı.

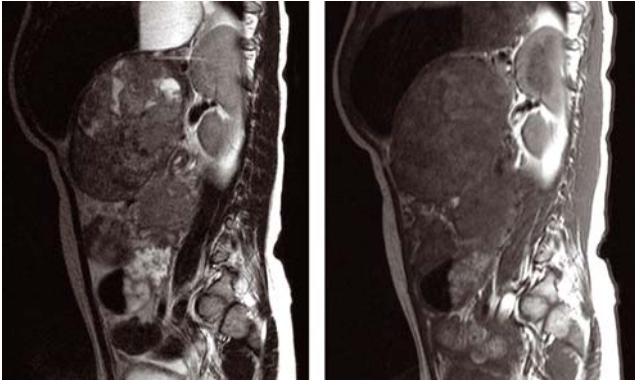
Tüm batın ultrasonografisinde pankreasla ilişkisi net olarak değerlendirilemeyen 10x5 cm boyutlarında, renkli doppler incelemede hipervasküler heterojen solid kitle lezyonu saptandı (Şekil 1). Tüm batın BT incelemesinde (Şekil 2) pankreas korpus ve kuyruk kesiminde içeriğinde yoğun kaba kalsifikasyonlar ve yaygın kistik nekroz alanları bulunan heterojen karakterde minimal kontrast



**Şekil 1.** Batın US'de orta hatta, pankreas komşuluğunda, büyük boyutları nedeniyle pankreas ile ilişkisi net olarak değerlendirilemeyen heterojen hipoekoik lobüler konturlu kitle lezyonu saptandı.



**Şekil 2.** İ.V. kontrastlı BT'de batın sol yarısında pankreas korpus ve kuyruk kesiminden köken alan, içerisinde kaba kalsifikasyonlar ve kistik nekroz alanları bulunan, heterojen karakterde minimal kontrast tutulumu gösteren kitle lezyonu izlenmekte. Ayrıca karaciğerde portal venöz fazda belirginleşen hipovasküler metastatik lezyonlar vardır.



**Şekil 3.** Tüm batın MR incelemesinde sagittal T1 ve T2 ağırlıklı serilerde 14x10x6 cm boyutlarında, mideye ve kalın barsak anslarına bası oluşturan, içerisinde kistik nekrotik alanlar bulunan lobüler konturlu ve kapsüllü kitle lezyonu izlenmektedir.

tutulumu gösteren kitle lezyonu mevcuttu. Ayrıca karaciğerde segment 5'de 3.5x2 cm, segment 6'da 1x0.5 cm boyutlu 2 adet portal venöz fazda belirginleşen hipovasküler metastatik lezyon izlenmekteydi. Tüm batın MR incelemesinde (Şekil 3) pankreas korpus ve kuyruk kesiminde 14x10x6 cm boyutlarında, mideye ve kalın barsak anslarına bası oluşturan, içerisinde kistik nekrotik alanlar bulunan lobüler konturlu ve kapsüllü kitle lezyonu saptandı. Trucut biyopsi sonrasında histopatolojik olarak pankreatoblastom tanısı aldı. Lezyon karaciğerdeki 2 adet metastaz ile birlikte total olarak çıkartıldı. Ardından 8 kür kemo-terapi uygulanan hastada operasyondan yaklaşık 1 sene sonra karaciğerde yeni metastazlar saptandı (Şekil 4).

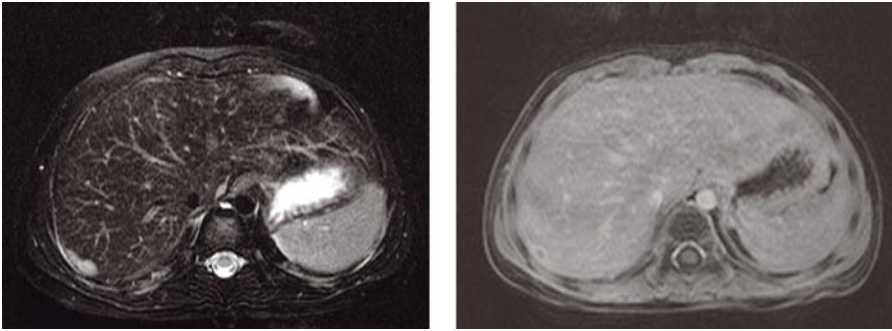
## Tartışma

Pankreatoblastom oldukça nadir görülen bir tümör olup vakaların yarısında pankreas başından kaynaklanmaktadır. Makroskopik olarak büyük, lobüler konturlu, santral

nekroz içeren kitlelerdir. Çocuklarda pankreatoblastom dışındaki pankreas tümörleri oldukça nadir görülmektedir (1). En sık olarak ilk dekat içerisinde görülmekle beraber yetişkinlerde de ender olarak bildirilmiştir (2,3). Hepatoblastomlarda olduğu gibi Beckwith-Wiedemann sendromuyla ilişkili gelişebilmektedir.

Pankreatoblastomlar genellikle asemptomatik büyük abdominal kitleler olarak geç dönemde saptanırlar. Karın ağrısı, bitkinlik, kilo kaybı, iştahsızlık, ishal ve kusma gibi nonspesifik semptomlar görülebilir. Pankreas başında yerleşim gösterdiğinde mide çıkışı ve duodenumda mekanik obstrüksiyona bağlı kusma, sarılık ve gastrointestinal kanama gibi şikayetler oluşturabilir. Hepatoblastom ve embriyonel karsinom gibi diğer embriyonel tümörlerde de görülebilen  $\alpha$ -fetoprotein (AFP) yüksekliği olguların 1/3'ünde izlenmektedir. Serum AFP düzeyleri kemoterapiye yanıtın değerlendirilmesinde yararlı bir göstergedir (1).

Radyolojik görüntüleme pankreas lokalizasyonunda hemorajik nekroz ve kistik dejenerasyon alanlarına sahip, hem solid hem de kistik alanlar içeren kısmen iyi sınırlanmış, komşu anatomik yapılarda bası oluşturan büyük kitle şeklinde izlenir. İV kontrast madde enjeksiyonu sonrasında solid komponentinde ve multiloküler görünümdeki kistik komponentinin semptomlarında da kontrast madde tutulumu izlenmektedir. Lezyon içerisinde punktat ya da kümeleşmiş kalsifikasyonlar bulunabilir. Komşu organlara ve damarsal yapılara invazyon gösterebildiği gibi özellikle karaciğer ve kemiklere uzak metastaz da yapmaktadır (1,4,5). Olguların %35'inde tanı konduğunda karaciğer ve intraabdominal lenf düğümlerinde metastaz mevcuttur (4). Karaciğer parankim metastazları hipovaskülerdir. Genelde tanı konduğunda



**Şekil 4.** 1 yıl sonra kontrol karın MRG'de aksial yağ baskılı T2 ve postkontrast T1 kesitlerde karaciğerde periferik kontrastlanma gösteren hipovasküler metastazlar saptandı.

oldukça büyük olduklarından bazen görüntüleme yöntemleri ile pankreatik kökeni ortaya konamamaktadır. Ayırıcı tanıda nöroblastom, Wilms tümörü, hepatoblastom ve Burkitt lenfoması gibi tümöral lezyonlar yer almaktadır (5). Çocuklarda pankreas yerleşimli diğer kitleler hemanjiyoendotelyom, kistadenom ve sarkomlardır. Ender olmakla beraber, duktal adenokarsinom, asinar hücreli karsinom, solid ve papiller epitelyal tümörler ve pankreasın endokrin tümörleri gibi yetişkin yaş grubunda görülen lezyonlar da çocuklarda pankreas yerleşimli lezyonların ayırıcı tanısında yer almaktadır (4).

Tedavisi komplet cerrahi rezeksiyondur. Kemoterapinin yararı açıkça ortaya konamamıştır. Mikroskopik / makroskopik rezidü varlığında ve rekürens gelişen olgularda lokal radyoterapi önerilmektedir. Metastaz yoksa uzun dönem prognozu iyi olmakla birlikte rekürens sıklıkla geliştiğinden izlemler oldukça önem kazanmaktadır (1).

Çocukluk çağı üst karın kitlelerinde nadir olsa da ayırıcı tanıda pankreasın kistik-solid bileşenli en sık tümörü olan pankreatoblastom akla gelmelidir. Büyük boyutlarda bile asemptomatik olabileceği unutulmamalıdır.

#### Kaynaklar

1. Chung E, Travis M, Conran R. Pancreatic tumors in children: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2006; 26: 1211-1238.
2. Friedman AC, Edmonds PR. Rare pancreatic malignancies. *Radiol Clin North Am* 1989; 27:177-190.
3. Imamura A, Nakagawa A, Okuno M. Pancreatoblastoma in an adolescent girl: case report and review of 26 Japanese cases. *Eur J Surg* 1998; 164:309-312
4. Montemarano H, Lonergan GJ, Bulas DI, Selby DM. Pancreatoblastoma: imaging findings in 10 patients and review of the literature. *Radiology* 2000;214:476-482
5. Gupta AK, Mitra DK, Berry M, Dinda AK, Bhatnagar V. Sonography and CT of pancreatoblastoma in children. *AJR Am J Roentgenol* 2000;174:1639-1641.