

# Yenidoğan döneminde intraabdominal kitle bulgusu veren adacık hücre adenomu olgusu \*

Alaaddin DİLSİZ, Engin GÜNEL, Özden VURAL, Adnan ABASIYANIK, Aytekin KAYMAKÇI

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ve Patoloji Anabilim Dalları, Konya

## Summary

### *Islet cell adenoma presenting as an intraabdominal mass in the newborn*

*Islet cell adenoma is rarely encountered in childhood. Although most of the reported cases are above the age of four it could rarely be detected in neonatal period. Islet celladenoma may be present in cases with persistent idiopathic hyperinsulinemia and hypoglycemia. The masses varying between 1 to 10 mm. in diameter have been reported. In this report we present a newborn admitted with signs of hypoglycemia and an epigastric mass. A 55x45x35 mm. solid pancreatic mass was detected by abdominal ultrasonography and computerized tomography. He had a refractory hypoglycemia which persisted despite all medical efforts. The patient was operated on and the mass was removed with a 95 % pancreatectomy. The mass was found to be an islet cell adenoma by microscopic examination of the specimen. The postoperative recovery was uneventful. There was an immediate increase in blood glucose level and insulin level fell within the normal range. This case has been reported because of the presence of a large intraabdominal mass belonging to pancreas which was palpable in a neonate.*

**Key words:** Islet cell adenoma, pancreas, newborn

## Giriş

Adacık hücre adenomu çocukluk çağında nadir görülen tümörlerdendir. Olguların çoğu 4 yaş üzerinde bildirilmekle birlikte nadir olarak yenidoğan döneminde de rastlanılmaktadır. Persistan idiopatik hipopersülinemi ve hipogliseminin varlığında akla getirilmesi gereken en önemli patolojilerden biridir<sup>(8)</sup>. Literatürde bildirilen pankreas adenomu olgularında kitlelerin çapları 1-10 mm arasında değişmektedir<sup>(2,4,5,6)</sup>. Yenidoğan döneminde intraabdominal kitle

bulgusu verebilecek kadar büyük pankreas adenomu olması nedeni ile bu olgu sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

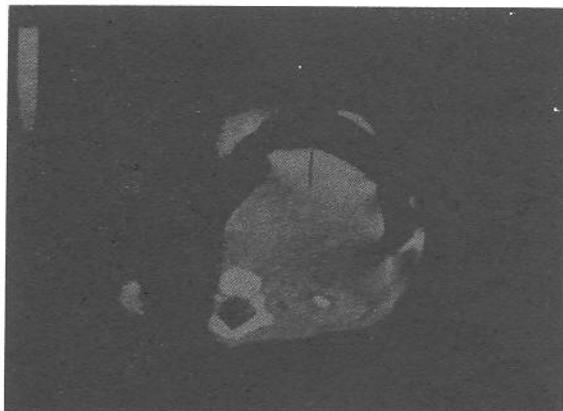
Normal bir gebelik dönemi sonrasında, spontan vaginal yol ile miyadında ve 3800 gr olarak doğan erkek bebeke, Apgar skoru 1. ve 5. dakikalarda 5 ve 8 olarak saptandı. Doğumdan 3 saat sonra siyanoz, takipne ve emmeme gibi bulguların ortaya çıkması üzerine yapılan fizik muayenede, epigastriumda 5x5x4 cm boyutlarında kitle saptandı. Rutin tam kan, tam idrar ve kan biyokimya sonuçları normal olan hastanın, kan glikoz seviyesi birer saat arayla yapılan iki tetkikte 6 mg/dl ve 11 mg/dl olarak saptandı. İdrar tetkiklerinde ketonüri saptanmadı. Eş zamanlı alınan kan örneğinde serum insülin düzeyi 66 µU/ml ( $n:5 > \mu\text{U}/\text{ml}$ ) olarak saptandı.

Olgunun kan glikoz-serum insülin oranının ikinin altında (6/66 ve 11/66) olması üzerine doğrudan 8 mg/kg/dk hızla % 10 glikoz infüzyonuna başlandı. İlk 24 saat içinde hipogliseminin kontrol altına alınamaması üzerine 15 mg/kg/dk hızla % 10 glikoz infüzyonuna geçildi. Hipogliseminin üçüncü günde de sebat etmesi üzerine, tedaviye prednizolon (2 mg/kg/gün) eklenerek hastanın serum glikozu normal düzeye getirilmeye çalışıldı. Olgumuzun abdominal ultrasonografi ve tomografi tetkikinde 55x45x35 mm boyutlarında pankreasa ait tek, solid kitle saptandı (Resim 1).

Genel durumu düzeltilerek 4. günde laparatomı yapılan olguda, pankreasın baş ve gövde kısmını içine alan ortalama 50 mm çapında soliter kitle saptandı. Dalak ve splenik damarlar korunarak, tümörü de içine alan % 95 pankreas rezeksiyonu yapıldı. Ameliyat sonrası erken dönemde olgunun kan glikoz se-

\* XIII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (9-13 Mayıs 1994, Marmaris)

Adres: Dr. Engin Günel, Kılıçarslan Mah. Kabataş Cad. Dilara Sitesi No:19/32 42080, Konya



Resim 1. Pankreasa ait kitlenin tomografik görünümü (kontрастlı).

viyesi  $266 \text{ mg/dl}$ 'ye yükseldi, serum insülin seviyesi  $2 \mu\text{U/ml}$ 'ye indi. İnsülin tedavisine gerek duyulmadan % 5 dekstrozlu % 0.2 sodyum klorür infüzyonu ile iki gün içerisinde kan glikoz düzeyi normal sınırlar içerisinde indirildi. Kitlenin histopatolojik inceleme sonucunda adacık hücre adenomu olduğu rapor edildi (Resim 2). Komplikasyonsuz olarak taburcu edilen hastanın yapılan aylık kontrollerinde gelişiminin normal olduğu, postoperatif 3. ayda yapılan EEG incelemesinde de patoloji olmadığı saptandı.

## Tartışma

Yenidoğan döneminde uzayan hipoglisemi nadir görülen fakat ciddi bir durumdur. Uzayan hipoglisemi durumunda, merkezi sinir sistemi harabiyetinin önlenmesi için erken tanı ve acil tedavi gerekmektedir<sup>(1)</sup>. Neonatal hipoglisemi genellikle geçici olup, diabetli anne bebeğinde, prematürelerde veya düşük doğum ağırlıklı bebeklerde görülür<sup>(4)</sup>. Eğer hipoglisemi bir hafta veya daha uzun süre devam eder veya tedaviye cevap vermezse metabolik ve endokrin açıdan ileri tetkik gerekir.

Hipoglisemiyle birlikte normal veya yüksek plazma insülin seviyeleri, pankreas kaynaklı lezyonlara bağlı hiperinsülinizmi düşündürmektedir. Adacık hücre adenomu için en güvenilir laboratuvar bulgusu, eksojen glikoz alınmaksızın, hipoglisemiyle birlikte insülin seviyelerinin göreceli olarak yüksek olması ve kan glikoz-serum insülin oranının ikinin altında olmasıdır<sup>(4,9)</sup>. Bizim sunduğumuz olguda, ameliyat öncesi dönemde hipoglisemiyle birlikte



Resim 2. Pankreas dokusunda uniform yapıda hücrelerin oluşturduğu adenoid yapılar (HEX400).

yüksek insülin seviyeleri saptanmış, kan glikoz-serum insülin oranı da ikinin çok altında bulunmuştur.

Pankreas kaynaklı hiperinsülinizm sebebi olarak, adacık hücre hiperplazisi, adacık hücre adenomu, nesidioblastozis ve fonksiyonel beta hücre salgılama defektleri gibi dört değişik patoloji tarif edilmiştir. Hiperinsülinizmin en önemli nedeni yenidoğanda nesidioblastosiz iken 1 yaş üzerindeki çocuklarda soliter adenomdur<sup>(1)</sup>. Yenidoğan döneminde hiperinsülinizm 1-10 mm çapındaki oldukça küçük tümörlerden kaynaklandığından dolayı, soliter adenom haricinde, angiografi ve tomografinin ayırcı tanıda belirgin bir üstünlüğü yoktur.

Aynı zamanda böyle küçük bir adenomun operasyon esnasında pankreas dokusu içinde ayırtedilebilmesi de güçtür. Bundan dolayı adacık hücre adenomu, intraabdominal kitlelerin ayırcı tanısında genellikle göz önünde bulundurulmamaktadır. Ancak bizim olgumuzda saptanan pankreas adenomu, literatürde bildirilen en büyük adenom olup, büyülüğu itibarıyle intraabdominal kitle tanısı ile başvurmuş bunedenle de batın ultrasonografisi ve tomografi incelemeleri ile ortaya konulabilmiştir.

Hipoglisemi tablosundan adacık hücre patolojisi sorumlu ise erken cerrahi girişim gereklidir. Cerrahi tedavide gecikme halinde merkezi sinir sistemi harabiyeti kaçınılmazdır. Halen geçerli olan cerrahi tedavi yöntemi, adenomu da içine alan % 75-95 oranında pankreas rezeksiyonudur<sup>(3,7)</sup>. Sunduğumuz olguda da pankreasın baş ve gövde kısmını içine alan 50 mm çapındaki soliter kitle, dalak korunmak

şartıyla, % 95 pankreas dokusunun rezeksiyonu ile çıkarılmıştır. Yenidogân döneminde, hiperinsülinizm ve persistan hipoglisemi nedenleri arasında adacık hücre adenomu çok nadir görülse de, abdominal kitleli hastalarda akla getirilmelidir.

## Kaynaklar

1. Carcassonne M, De Larue A, Le Tourneau JN: Surgical treatment of organic pancreatic hypoglycemia in the pediatric age. *J Pediatr Surg* 18:75-79, 1983
2. Ficher GN, Vazquez AM, Burst NR, et al: Neonatal islet cell adenoma. *Pediatrics* 53:753-756, 1974.
3. Langer JC, Filler RM, Wesson DE, Sherwood G, Cutz E: Surgical management of persistant neonatal hypogl-
- ycemia due to islet cell dysplasia *J Pediatr Surg* 19:756-792, 1984
4. Rich RH, Dehner LP, Okinaga K, et al: Surgical management of islet cell adenoma in infancy. *Surgery* 84:519-526, 1978
5. Rickham PP: Islet cell tumors in childhood. *J Pediatr Surg* 10:83-86, 1975
6. Robinson MJ, Clarke AM, Gold H, Connelly JF: Islet cell adenoma in the newborn. *Pediatrics* 48:232-236, 1971
7. Warden MJ, German JC, Buckingham BA: The surgical management of hyperinsulism in infancy due to ne-
- sidioblastosis. *J Pediatr Surg* 23:462-465, 1988
8. Welch KJ: The pancreas, in Mustard NT et al (eds): *Pediatric Surgery*. Chicago, year Book Medical Publishers 1986, p.1104
9. Willberg B, Müller E: Surgery for neosidioblastosis. *Progress in Pediatric Surgery*, Vol 26:76-83, 1991