

İlginç Klinik Seyirli Bir Müsinöz Kistadenokarsinoma Olgusu

A MUCINOUS CYSTADENOCARCINOMA CASE WITH ATYPICAL CLINICAL COURSE

Dr.F.Fusun KONUKSAL*, Dr.Ahmet Faruk AĞAN*, Dr.H.Mehmet SÖKMEN*, Dr.Murat BERBEROĞLU*,
Dr.Rüştü KURT, Dr.Fügen AKER, Dr.Oya ÖVÜNÇ

Haydarpaşa Numune Hastanesi Gastroenteroloji Kliniği, 2. Cerrahi Kliniği, Patoloji Kliniği

ÖZET

Karın ağrısı, dlare, ateş yakınmaları ile acil polikliniklerinde gastroenterit ön tanısı ile izlenen ancak bir iki gün içinde gelişen sepsis, hemolitik üremik sendrom, dissemine intravasküler koagülasyon tabloları ile prognozu ciddiye kazanan vaka takdim edilmiştir. Hastanın tanısı batin alt kadranda sonradan beliren kitlenin cerrahi yöntem ile çıkarılmasıyla konulmuştur.

Appendiksin primer karsinomalarını preoperatif tanımak çok zordur. Bu vakalar değişik klinik tablolara karşımıza gelebilirler.

Anahtar Kelimeler:

T Klin Gastroenterohepatoloji 1995, 6:59-61

SUMMARY

We have presented a case, admitted to ICU with the diagnosis of gastroenteritis because of abdominal pain, diarrhea, and fever; and had supervening sepsis, hemolytic-uremic syndrome on following days. The diagnosis was established by operative resection of the lower abdominal mass which were appeared on succeeding days. Primary carcinoma of the appendix is difficult to diagnose preoperatively because of their heterogeneous clinical pictures.

KeyWords: Mucinouscystadenocarcinoma

T Klin J Gastroenterohepatol 1995, 6: 59-61

GENEL BİLGİ

Primer appendiks adenokarsinoması nadir olup tüm gastrointestinal sistem neoplazmalarının %0.5'inden daha azdır (1). Appendiksde epitel kaynaklı 4 tip tümör görülebilir. Bunlardan en sık görüleni (%85) karsinoid tümördür. Bunun dışında müsinöz adenokarsinoma (mucinous cystadenocarcinoma veya malign mucoccele de denir), kolonik tip adenokarsinoma ve dual hücre orjinli adenokarsinoidlere de rastlanmaktadır (2). Literatürde bildirilen primer nonkarsinoid adenokarsinoma sayısı 300'den azdır (1,3). Tümör en sık olarak akut appendisit klinik tablosu ile belirti verir (1,3,4). Bunun yanısıra palpabl kitle, asit, nonspesifik gastrointestinal ve genitoüriner yakınmalar şeklinde karşımıza çıkabilir (5). Cerrahi öncesi tanı genellikle konulmaktadır. Küratif cerrahi sonu 5 yıllık yaşam oranı evresine göre değişmekle birlikte ortalama %55'dir (5).

Geliş Tarihi: 20.12.1994

Yazışma Adresi: Dr.F.Fusun KONUKSAL
Haydarpaşa Numune Hastanesi
Gastroenteroloji Kliniği, İSTANBUL

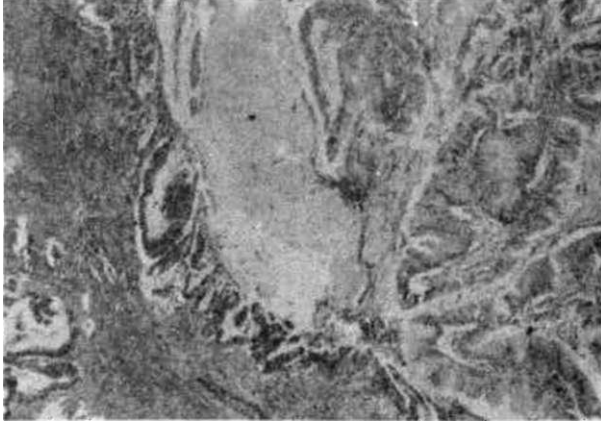
T Klin J Gastroenterohepatol 1995, 6

VAKA

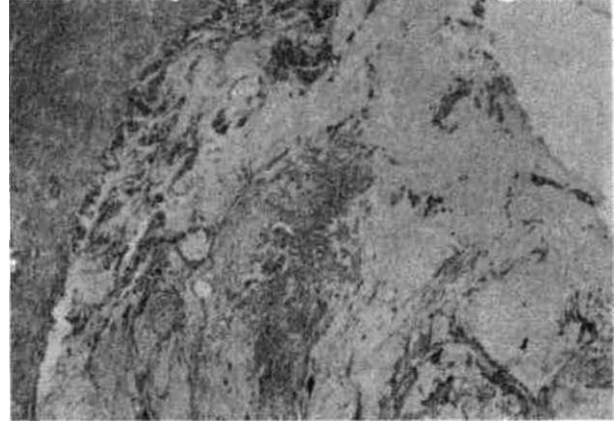
53 yaşında, erkek, evli, pazarcı. Bir hafta önce hafif bel ağrısı, orta şiddette, sürekli, yaygın karın ağrısı, günde 6-7 kez sulu, az müküslü ishal ile acil servise başvurmuş. Acil dahiliye ve cerrahi polikliniklerinde görülen hastaya gastroenterit tanısı konularak H2 reseptör blokörü ile spazmolitik tedavi verilmiş. İshali duran ve karın ağrısı azalan hasta, idrar renginde koyulaşma ve göz aklarında sararma farkedince ilk gelişinden bir hafta sonra tekrar acil polikliniğine başvurmuş. Dahiliye kliniğine yatırılan hasta daha sonra gastroenteroloji kliniğine nakledildi.

Hasta, 25 yıldır her gün 100-200 cc. etil alkol ve 1 paket sigara içiyor. Depo olarak kullandığı yerde sık yemek yediği, burada farelerin dolaştığı öğrenildi. Fizik muayenede; TA:110/70 mmHg., nabız 96/dk. ritmik, ateş: 38 °C, solunum 20/dk. şuur açık, koopere, cilt ve skleralar ikterik, batında yaygın hassasiyet mevcuttu. Defans ve rebaund yoktu. Karaciğer mldklaviküler hatta kot kenarını 3.cm geçiyordu.

Laboratuar: Hb:9gr./L, Htc:%21, Lökosit:22600, trombosit:72000, sedimentasyon:125mm/saat, periferik



Şekil 1. Appendiks Sumeni hiperplastik villöz ve tübüler yapılar nedeniyle genişlediği ve oblitere olduğu görülmektedir.



Şekil 2. Appendiks dış yüzeyinde ve kistik yapı içerisinde geniş müsin gölcükleri görülmektedir.

yayma: %82 parçalı, %6 lenfosit, %1 eozinofil, monosit %10, trombositler azalmış, eritrositler fragmente ve yer yer akantositler görüldü. İdrarda +++protein ve sedimentte bol eritrosit bulundu. BUN %111mg, kreatinin %9.8mg, AKŞ%141mg (zaman zaman semptomatik hipoglisemik ataklar (%50) görüldü. SGOT 121 IU/L, SGPT 27 IU/L, Gama GT 106 IU/L, alkalen fosfataz 303 IU/L, LDH 4032 IU/L, total protein %5 gr, albumin %2.4gr, total bilirubin %40.7 mg, direkt bilirubin 22.6% mg, amilaz 95 S.Ü (n.50-180), trigliserit %610mg, kolesterol %162mg, fibrinojen %525 mg, fibrin yıkım ürünü >20mkrgr./ml(n.<5), PTT:71.5, PT:13sn (n.12), Protrombin aktivitesi %90 (PT daha sonra uzadı.), haptoglobulin:0.09 gr/L (nO.3-2.15), leptospira látex aglutinasyon (-), anti leptospira antikoru (IgM) (-), direkt ve indirekt coombs testi (-), kreatinin klirensi: 40ml/dk. kan kültüründe enterobakter spp. üredi. HBsAg, anti-HBc IgM, anti-HCV negatif bulundu.

Batın Ultrasonografisinde hepatomegali dışındı bir özellik tesbit edilmedi. Doppler US'de bir özellik yoktu.

KLİNİK SEYİR

ikter, ateş, karın ve bel ağrısı olan hastada iki gün içinde akut böbrek yetmezliği gelişti. Akut böbrek yetmezliği diğer bulgularla birlikte değerlendirilince hemolitik üremik sendromla ilişkili kabul edildi. Bu arada yaygın ekimozlar dissemine intravasküler koagülasyonu, yüksek ateşin varlığı da odağı tesbit edilemeyen sepsisi düşündürdü. Hastaya hemodializin yanı sıra plazmaferez de yapıldı. Taze kan, taze dondurulmuş plazma, heparin ve kültüre spesifik antibiotik başlandı. Hasta bu tedavilere olumlu cevap verdi. Diürez başladı. Azotemi normal sınırlara geriledi. İkter azaldı. Anemi hafifledi. Hastanın ateşi subfebril düzeylerde seyretmeye başladı. Bu arada fizik muayenede batın sağ alt kadranda 7-8 cm. çaplarında, yumuşak nitelikte kitle palpe edildi. Yapılan ultrasonografide daha önce görülmeyen multikaviter apse görülmesi nedeni ile hasta cerrahiye verildi. Cerrahi operasyonda appen-

diksin perfore, apseleşmiş plastron ile çevrili olduğu görüldü. Çıkarılan dokuya ait makroskopik incelemede 4 cm. çapında, iç yüzeyi yer yer koyu sarı renkli, pürütlü membranlar ile kaplı, bir kenarı açılarak gönderilmiş kist benzeri yapı ile en büyüğü 4x3x1.5 cm. ölçülerinde parçalar halinde appendiks fragmaları ve dış yüzeyinde yer yer jelatinöz görünümde alanlar izlenmekteydi. Mikroskopik incelemede, appendiks normal yapısını tümüyle kaybetmiş olup, lümen hiperplastik villöz ve tübüler yapılar nedeniyle genişlemiş ve oblitere görünümde olduğu anlaşıldı (Resim 1). Appendix duvarında kompleks adenoid yapılar şeklinde tumoral invazyon alanları görülmekteydi. Appendix dış yüzeyinde ve kistik yapı içerisinde geniş müsin gölcükleri mevcuttu (Resim 2). Bu bulgularla vak'a müsinöz kistadenokarsinom, psödomiksoma peritonei tanısı aldı (6,7). Hasta 15 gün sonra tekrar opere edilerek sağ hemikolektomi yapıldı.

TARTIŞMA

Hastanın farelerle temas anemnezli, karın ve bel ağrısı, ikteri, ateşi, azotemisi, anemisi Weil hastalığını akla getirdi. Bir spiroket olan leptospira, enfekte hayvanların kendileri veya idrarları ile direk temasla bulaşabileceği gibi, bu hayvanların enfekte ettiği sularla temas sonucunda da İnsanlara bulaşabilir. 2-20 günlük günlük inkübasyon döneminden sonra baş ağrısı, yaygın adele ağrıları, ateş ile seyreden birinci dönem, yaklaşık 1 hafta sonra titremelerle yükselen ateşin ön planda olduğu sarılık, azotemi, anemi hemorajiler, iridosiklit, optik norit görülebildiği ikinci dönem izler. Vakamızın göz muayenesinde bir özellik olmaması, periferik nöropati yokluğu, Weil hastalığının teşhisine yönelik olarak yapılan kan ve idrar tetkiklerinin negatif sonuçlanması üzerine bu tanıdan uzaklaşıldı.

Hastanın alkol anemnezi olması alkolik hepatiti düşündürdü. Ancak derin iktere rağmen protrombin zamanının başlangıçta normal olması ve transaminazlardaki hafif yükselme nedeni ile bu tanıdan uzaklaşıldı.

Bu arada hastanın hemolitik üremik sendromu (bunun önemli unsuru olan akut böbrek yetmezliği), DIC ve sepsis ile dinamik olarak mücadele yapıldı. Etyolojisinde gram negatif bakterilerin rol aldığı üremik sendrom trombotik trombositopenik purpurayı taklit eder ve ondan akut böbrek yetmezliğinin varlığı ile ayırt edilir. Hemodializ ve plazmaferez ile tedavi edilen vakalarda, prognoz, çocuklarda erişkinlere göre daha iyidir.

SONUÇ

Primer appendiks karsinomaları nadir rastlanan tümörlerdir. Bu tümörleri klinik bulgulara bakarak teşhis edebilmek çok zordur. Bu zorluk, vakaların bir habis tümörden beklenmeyecek şekilde akut tablolarla gelmesi ile ilgilidir. Akut appendisit en sık karşılaşılan klinik tablo olup bunlarında önemli bir kısmı perforasyon halindedir. Nitecki ve ark.'nın 94 primer appendiks karsinomalı (karsinoid tm. hariç) vaka grubunda yaptıkları incelemede bunların yarısında başvuru tablosunun appendisit olduğunu görmüşlerdir. Bu 47 vakanın 43'ünde perforasyon appendisit ile karşılaşmıştır (5). Appendiksin primer karsinomalarına (nonkarsinoidler) pseudomyxoma peritonei'nin de eklenmesi oldukça sıktır. Nitecki ve ark. vakalarının 22'sinde (%23) pseudomyxoma peritonei tesbit etmişlerdir. Appendiksin perforasyonu yada tümöre pseudomyxoma peritonei eklenmiş olması prognozu değiştirmektedir (5). Appendixin müsinöz adenokarsinoma vakalarında lenfatik yada hematojen yolla lenf nodlarına, karaciğer ve akciğer metastazları görülmektedir (8). Primer appendiksin adenokarsinoma vakalarında gastrointestinal sistemde özellikle kolonda ikinci bir tümöre (metachronous) rastlanma oranı oldukça yüksektir (%35) (1,8,9).

Vakamızda başlangıçtan itibaren appendiks adenokarsinomu düşünülmemiştir. Hastanın 1 ay öncesine

kadar sağlıklı biri olması bizi daha çok akut bir enfeksiyon düşünmeye itmiştir. Akut apandisit kliniğinin tipik seyretmemesi hastanın dahiliye, cerrahi ekiplerince ve son olarak tarafımızdan değerlendirilmesine rağmen erken tanısına engel olmuştur. Appendixin primer adenokarsinomasını önceden tahmin etmek zor olmakla birlikte akut klinik bulguları sebebiyle tanılarını fazla gecikmemektedir.

KAYNAKLAR

1. Chang P, Attiyeh FF. Adenocarcinoma of the appendix. Dis Colon Rectum 1981; 24:176-80.
2. Rutledge RH, Alexander JW. Primary appendiceal malignancies: Rare but important. Surgery 1992; 111:244-50.
3. Andersson A, Bergdahl L, Boquist L. Primary carcinoma of the appendix. Ann Surg 1976; 183:53-7.
4. Hasketh KT. The management of primary adenocarcinoma of the appendix. Gut 1963; 4:158-68.
5. Nitecki SS, Wolf BG, Schlinkert R, Sarr MG. The natural history of surgically treated primary adenocarcinoma of the appendix. Ann Surgery 1994; 219(1):51-7.
6. Rosai J. Gastrointestinal tract/appendix. In: Ac Ackerman's Surgical pathology. St. Louis, Toronto, Washington, DC. The CV. Mosby Company 1989: 563-66,
7. Tang CK. Disorders of the vermiform appendix. In: Ming S, Goldman H, ed. Pathology of the Gastrointestinal tract. Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo. WB, Saunders Company 1973; 32:1525-41
8. Higa E, Rosai J, Pizzimbono CA, Wise L. Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. Cancer 1985; 28:457-59.
9. Ferra M, Anthony PP. Adenocarcinoma of the appendix. Dis Colon Rectum 1985; 28:457-9.