

Nadir görülen bir hastalık: Psödomiksoma peritonei

A rare disease: Pseudomyxoma peritonei

Oktay Banlı*, Yıldırım Songür**, Necmettin Güvence*,
Hasan Altun*

Psödomiksoma peritonei (PMP) nadir görülen bir hastalıktır. Her yıl yapılan bir milyon laparotomide bir görülme insidansı bildirilmektedir. Karın içinde müsinöz bir sıvı birikimiyle karakterize inatçı progresif seyirli bir hastalıktır(1). Bu tabir ilk defa 1884 yılında Werth tarafından kullanılmıştır(2). 1901 yılında Frankel PMP'nin apendiks kisti ile ilişkisini bildirmiştir(3). PMP'nin etiolojisini bu tarihlerden itibaren tartışma konusu olmuştur. Orta yaşlarda sık görülür ve kadınlarda erkeklere göre daha sık rastlanır(4). Olguların çoğu apendiks ve over kaynaklıdır(4). Hastalığın nadir görülmesi nedeniyle tedavisi de tartışmalıdır. Bizim bu çalışmada amacımız kliniğimizde karşılaştığımız iki olguyu sunmaktır.

Olgularımız

Olgu 1:

55 yaşında bayan hasta 3-4 aydır devam eden karın ağrısı, karında şişkinlik şikayeti ile hastanemiz Gastroenteroloji kliniğine başvurdu. Hastanın yapılan rutin biyokimyasal tetkiklerinde patolojik bir bulguya rastlanmadı. Yapılan abdominal ultrasonografide (USG) tüm karında yaygın, kistik multiloküle kitleler saptanması üzerine ileri tetkikler yapıldı (Şekil 1). Tümör belirteçleri (CA 19-9, CA-125, CEA) normal sınırlardaydı. Tüm abdominal tomografide (BT) USG'dekine benzer multiloküle kitleler saptandı. Karın içinden yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisinde(İİAB) 3-4 cc mukoid kirlili sarı renkli sıvı alındı. Patolojik incelemesinde nadir adenokarsinom hücreleri saptandı. Hastada PMP düşünüldü.

Hasta PMP ön tanısıyla ameliyata alındı. Karın içinde yaygın mukoid sıvı, büyüklü küçüklü kistik kitleler tüm peritoneal yüzeylerde mevcuttu. Sağ overde büyük kistik konglomere tarzında kitle mevcuttu. Bilateral oofektomi, apandektomi ve masif debulking yapıldı. Patolojik incelemesinde PMP tanısı konuldu.

Ameliyat sonrası komplikasyonu olmadan 7.gün taburcu edildi. Hasta postoperatif kemoterapiyi kabul etmedi. Ameliyat sonrası 6. ayın sonunda karın ağrısı, distansiyon gelişen hastada nüks saptandı. Genel durum bozukluğu nedeniyle ameliyata alınmayan hasta medikal

* SSK Etilik İhtisas Hastanesi Genel Cerrahi Bölümü, ANKARA

** SSK Etilik İhtisas Hastanesi Gastroenteroloji Bölümü, ANKARA

Dr. Hasan ALTUN
Meşrutiyet Cad. 46/11 06640 Kızılay / ANKARA
Tel: 0312 431 77 79 e-posta: haltun@hotmail.com.tr



Şekil 1: Yaygın multiloküle kistik kitelerin abdominal ultrasonografi görünümü.

tedaviye alındı. Tedaviye rağmen genel durumu giderek bozulan hasta eksitus oldu.

Olgu 2:

66 yaşında erkek hasta 2-3 aydır olan zayıflama, karın ağrısı ve karında giderek artan şişlik şikayeti ile başvurdu. Rutin biyokimyasal tetkiklerinde patolojik bulguya rastlanmayan hastanın tümör belirleyicileri normaldi. Yapılan USG'de yaygın tüm periton boşluğunu dolduran kistik loküle kitleler saptandı. Abdominal BT'de benzer bulgulara rastlandı. Karın içinden yapılan İİAB'de 5-6 cc mukoid kirli sarı renkte sıvı aspire edildi. Sıvının sitolojik incelemesinde nadir adenokarsinom hücreleri görüldü. PMP ön tanısı konuldu.

Hasta hazırlandıktan sonra operasyona alındı. Tüm peritoneal yüzeylerde, omentumda, barsak yüzeylerinde ve mezenterde yaygın büyüklü, küçüklü koglomerat tarzında kistik kitleler, pelvis boyluğunda mukoid sıvı birikimi saptandı. Hastaya apandektomi, omentektomi, masif debulking uygulandı. Hasta postoperatif 6. gününde komplikasyonsuz taburcu edildi. Patolojik incelemede PMP tanısı konuldu. 1 ay sonra hastaya lokal anestezi ile intraperitoneal kemoterapi (İK) kate-teri yerleştirildi. Hasta 6 kür 5-Flourourasil (5FU) ve mitomisin C

tedavisine alındı. Postoperatif 10. ayda karında distansiyon şikayeti ile gelen hastanın radyolojik tetkiklerinde nüks saptanması üzerine hasta tekrar laparotomiye alındı . Yaygın nüks mevcuttu. Debulking yapıldı. Postoperatif 7. gün taburcu edildi. Postoperatif 3. yılında nüks nedeni ile tekrar laparotomi ve debulking uygulandı. Postoperatif 4.yılında iştahsızlık, genel durum bozulması sonucu kaşeksi gelişen hasta eksitus oldu.

Tartışma

PMP'nin kaynağı hakkında karışıklık devam etmekteyken bilimsel kanıtlar PMP'nin kaynağının erkeklerde ve kadınlarda daha çok apendiks olduğunu göstermektedir(5).

Kadın hastalarda primer tümör apendikte olmasına rağmen overde büyük bir tümör saptanabilmektedir. PMP hastaları üzerine yapılan çalışmalarda apendiks ve overde kitlesi olan hastalarda, primer kaynağın daha çok apendiks olduğunu göstermiştir(6,7).

PMP biyolojik olarak agresif bir tümör olarak kabul edilmemektedir. Tümörün periton içi yayılımını tümörün histolojik özellikleri değil karın içi sıvı hidrodinamikleri belirlemektedir(8). Peritoneal sıvı emili-

minin olduğu omentumda tümör implantı daha fazla olurken, peristaltizmi olup karın içinde serbest hareket eden ince barsakta implant karın içindeki retroperitona fikse organlara göre daha az olmaktadır. İnvazyon ve lenf nodu metastazı yapmamasına rağmen hastalık ilerleyerek hastanın ölümüne sebep olmaktadır(9). Hastaların 5 yıllık ortalama yaşam süreleri %53-75 arasında değişmektedir(5).

PMP genelde apandisit veya karın içi kitle şüphesiyle laparotomi yapılan hastalarda beklenmedik bir durum olarak saptanmaktadır. Görüntüleme yöntemlerinde gelişmeye paralel olarak laparotomiden önce tanı konulan vakalarda artış olmaktadır. Hastalarda tanıda gecikmeye sık rastlanmakta ve tanı konuluncaya kadar bir süre geçmektedir. Şüphelenilen vakalarda ince iğne aspirasyon biyopsileri tanıda yardımcı olabilir, fakat alınan örneklerde hücre sayısı seyrek olduğundan kesin tanı koymak zor olabilir(9). Tümör markerlerinden CA-125 over tutulumu olan hastalarda yükselbilmektedir. Tümör belirteçlerinin yüksek olması genelde hastalığın ileri ve daha invazif olduğunu göstermektedir(9). Özellikle ameliyat öncesi CEA düzeyi yüksek olan hastalar hastalığın rekürrensi bakımından daha fazla risk altındadırlar(10).

Hastalığın nadir görülmesi ve merkez başına düşen hasta sayısının çok düşük olması nedeniyle kesin bir tedavisi tanımlanmamıştır ve hangi tedavinin daha iyi olacağına dair kesin kanıtlar mevcut değildir. Cerrahi olarak daha çok yapılan debulking'tir. Hastalarda mümkün olduğu kadar mukus ve tümör künt diseksiyonla çıkartılıp sağ hemikolektomi, histerektomi ve bilateral ooferektomi eklenebilir. Bu tedavi sonrası hastalarda nüks görülür ve bu aradaki süre hastadan hastaya değişir. Hastalar uzun süre asemptomatik kalabilir. Bu hastalar tekrar laparotomiye ihtiyaç duyarlar ve her laparotomide cerrahi tedavinin etkinliği azalır. Alternatif bir cerrahi yöntem olarak Sugarbaker peritonektomi yöntemlerini önermektedir(11). Bu yöntemde parietal periton ve abdominal yapıların fikse olduğu bölgelerde bu organlar çıkarılmaktadır. Bu yöntemin amacı tümöral hücrelerin mümkün olduğu kadar azaltılmasıdır. Fakat bu tedavi biçiminin etkinliği konusundaki kanıtlar sınırlıdır(12).

PMP'de cerrahi sonrası geride kalan tümör hücrelerini yok etmek için kemoterapi kullanılması önerilmektedir. Müsinöz tümörler yavaş çoğalan tümörler olduğundan ve

kemoterapötik ajanların periton içine geçişi sınırlı olduğundan sistemik kemoterapinin etkisi sınırlıdır. İntraabdominal tümörlerde periton içine verilen kemoterapinin etkisi gösterildiğinden PMP'de de İK uygulamaları vardır. Genelde kullanılan yöntem ameliyatta mitomisin C, ameliyat sonrası 4-5 gün ise 5FU verilmesidir(8). İK'nin PMP'de etkinliği hakkında yapılmış kontrollü bir çalışma olmamasına rağmen cerrahi ve İK beraber kullanıldığında hastaların hastalıksız yaşam süresinin 10 yılı aşabildiği gösterilmiştir(10). Deraco ve ark.(13) yaptıkları faz II çalışmada cerrahi olarak peritonektomi yapıp İK verilen hastalarda yaşam süresinin uzadığı ve lokal olarak hastalık kontrolünün daha iyi sağlandığını göstermişlerdir. Biz de tedaviyi kabul eden erkek hastamızda intraperitoneal kemoterapiyi tercih ettik. Hastamızda

İK'ye ait herhangi bir sorun yaşanmamıştır, hasta bu işlemi rahatlıkla tolere edebilmiştir. Çok geniş bir alana radyoterapi verilmesinin hastaya ciddi yan etkileri olacağından ve tüm periton yüzeyini tutan yaygın bir hastalık olduğundan PMP'de radyoterapi kullanılmamaktadır.

Nadir görülen PMP'nin tanısı günümüzde radyolojik ve sitolojik yöntemlerle kolaylıkla konulabilmektedir. Artık hastalar ön tanıyla ameliyata alınabildiğinden cerrah ameliyata daha hazırlıklı girebilmekte ve intraperitoneal kemoterapi ameliyat esnasında daha rahat uygulanabilmektedir. Böylece hastalarda ilk nüks daha ileriye çekilerek hastaların yaşam süresi uzatılmakta ve hastalara daha uzun süre bir hastalıksız yaşam sunulmaktadır.

Summary

A rare disease: Pseudomyxoma peritonei

Purpose:

Pseudomyxoma peritonei (PMP) is a rare condition with inevitable persistence and progression. Although its etiology is controversial, commonest site of the origin is the appendix and the ovary. In this study, our purpose is to discuss PMP and to share our experience. In our clinic, two patients, a male and a female with a diagnosis of PMP were operated. Two patients died because of tumor recurrences. Even though PMP is not considered aggressive biologically and there is not a lymph node metastasis and invasion, it is eventually fatal with recurrences and progression of the disease. Due to rarity and heterogeneity of the condition, the treatment of PMP is subject of discussion.

Key Words:

Pseudomyxoma peritonei, intraperitoneal chemotherapy, peritonectomy

KAYNAKLAR

1. Fann JJ, Vierra M, Fisher D, Oberhelman HA Jr, Cobb L. Pseudomyxoma peritonei. Surg Gynecol Obstet 1993; 177: 441-447.
2. Werth R. Klinische und Anatomische Untersuchungen Zur Lehre von der Bauchgeschwulsten und der Laparotomie. Arch Gynecol Obstet 1884; 84: 100-118.
3. Frankel E. Uher das sogenante pseudomyxoma peritonei. Med Wochenschr 1901; 48: 965-970.
4. Sherer DM, Abulafia O, Eliakim R. Pseudomyxoma peritonei: A review of current literature. Gynecol Obstet Invest 2001; 51: 73-80.
5. Hinson FL, Ambrose NS. Pseudomyxoma peritonei. Br J Surg 1998; 85: 1332-1339.
6. Young RH, Gilks CB, Scully RE. Pseudomyxoma peritonei. Am J Surg Pathol 1993; 17: 1068-1071.
7. Prayson RA, Hart WR, Petras RE. Pseudomyxoma peritonei: a clinicopathologic study of 19 cases with emphasis on site of origin and nature of associated ovarian tumors. Am J Surg Pathol 1994; 18: 591-603.
8. Carmignani CP, Sugarbaker TA, Bromley CM, Sugarbaker PH. Intraperitoneal cancer dissemination: mechanisms of the patterns of spread. Cancer Metastasis Rev 2003; 22: 465-472.
9. Moran BJ, Cecil TD. The etiology, clinical presentation, and management of pseudomyxoma peritonei. Surg Oncol Clin N Am 2003; 12: 585-603.
10. Alexander-Sefre F, Chandrakumaran K, Banerjee S, Sexton R, Thomas JM, Moran B. Elevated tumor markers prior to complete tumour removal in patients with pseudomyxoma peritonei predict early recurrence. Colorectal Dis 2005; 7: 382-386.
11. Sugarbaker PH, Ronnett BM, Archer A, Averbach AM, Bland R, Chang D, Dalton RR, Ettinghausen SE, Jacquet P, Jelinek J, Koslowe P, Kurman RJ, Shmookler B, Stephens MA, Stuart OA, White S, Zahn CM, Zoetmulder FA. Pseudomyxoma peritonei syndrome. Adv Surg 1997; 30: 233-280.
12. Bryant J, Clegg AJ, Sidhu MK, Brodin H, Royle P, Davidson P. Systematic review of the Sugarmaker procedure for pseudomyxoma peritonei. Br J Surg 2005; 92: 153-158.
13. Deraco M, Baratti D, Inglesse MG, Allaria B, Andreola S, Gavazzi C, Kusamura S. Peritonectomy and intraperitoneal hyperthermic perfusion (IHP): a strategy that has confirmed its efficacy in patients with pseudomyxoma peritonei. Ann Surg Oncol 2004; 11: 393-398.