Pseudomyxoma Peritonei Secondary to Apendix Malign Musinous Tumour; Case Report

Apendikste Malign Müsinöz Tümöre Bağlı Psödomiksoma Peritonei; Olgu Sunumu

Psödomiksoma Peritonei / Pseudomyxoma Peritonei

Burhan Mayir
Zonguldak Atatürk Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi Uzmanı, Zonguldak, Türkiye.

Özet

Psödomiksoma peritonei, başta apendiks kaynaklı olmak üzere çeşitli müsinöz tümörlerin peritona yayılımı sonucu gelişen bir tablodur. Preoperatif tanısı zordur. Tedavide farklı yaklaşımlar olmakla birlikte yeni yaklaşımlarla artık kür sağlanabilmektedir. Bu çalışmada malign apendiks müsinöz tümöre bağlı gelişen psödomiksoma peritoneili bir hasta literatür bilgileri eşliğinde değerlendirildi.

Anahtar Kelimeler

Apendiks Müsinöz Tümör; Psödomiksoma Peritonei; Akut Batın

Abstract

Most cases of pseudomyxoma peritonei are caused by appendiceal musinous tumor. It is diagnosis remains challencing to most clinicians. There is still some debate about treatment. New treatment methods can achieve satisfactory results in patients with PMP. In this report, we present a case with pseudomyxoma peritonei origin from appendix mucinous tumor.

Keywords

Appendix Mucinous Tumor; Pseudomyxoma Peritonei; Acute Abdomen

DOI: 10.4328/JCAM.791 Received: 26.09.2011 Accepted:09.11.2011 Printed: 01.09.2014 J Clin Anal Med 2014;5(5): 419-421
Corresponding Author: Burhan Mayir, Zonguldak Atatürk Devlet Hastanesi, Zonguldak,Türkiye.
GSM: +905056889940 E-Mail: burmay@yahoo.com

Giriş

Apendiks müsinöz tümörü, tüm apendektomilerden sonra ancak % 0,2-0,3'ünde görülen nadir bir hastalıktır.[1,2] Psödomiksoma peritonei [PMP] tablosu ise müsinöz tümörlerin perforasyonu sonucu, yoğun müsin içerikli peritoneal implantlar ve asit oluşumuyla karakterize bir tablodur. Benign veya malign müsinöz tümörler tarafından oluşturulabilir. [3]. Bu çalışmada malign apendiks mukoseline bağlı PMP tanısı konulan bir olgu, literatür bilgileri eşliğinde gözden geçirildi.

Olgu Sunumu

Altmışbeş yaşında erkek hasta birkaç aydır var olan karın ağrısı, karında şişkinlik, son 3-4 gündür ise şiddetlenen bulantı ve kusma şikayetleri ile başvurdu. Hikayesinde son 2 ayda önemli miktarda kilo kaybı olduğu öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde karında yaygın distansiyon, tüm kadranlarda yaygın hassasiyet, defans ve rebound saptandı. Batın kadranlarının perküsyonunda karın içinde asiti düşündüren matite tespit edildi. Barsak sesleri hipoaktif idi. Laboratuar incelemelerinde lökosit seviyesi 17.000 mg/dl saptandı. Ayakta direkt batın grafi incelemesinde ince barsağa ait, hava sıvı seviyeleri gösteren dilate anslar görüldü. Olgu akut batın, ileus ön tanılarıyla acil şartlarda operasyona alındı.

Orta hat kesisiyle yapılan laparotomide her iki diafragmatik alan, pelvik bölge, mide çevresi, kolon mezosu ve daha az olarak ta ince barsak mezo yüzeyleri dahil olmak üzere tüm peritonda yaygın sarı renkli jelöz yapıda lezyonlar, omentumda müsinöz yapıda kalınlaşma [omental kek], çekum duvarında ileum lümenini daraltmış çepeçevre kalınlaşma, apendikste perforasyon ve yaygın asit izlendi. Terminal ileumdan proksimale doğru ince barsak anslarında dilatasyon görüldü. Olguda patolojinin perfore apendiks tümörüne bağlı psödomiksoma peritonei tablosu olduğu düşünülerek sağ hemikolektomi, omentektomi, lokalize periton rezeksiyonları uygulandı. Tüm müsinöz lezyon odakları çıkarılmaya çalışıldı ama teknik olarak başarılamadı. İleotrasversostomi yapılarak operasyon sonlandırıldı. Takibinde 4. gün eviserasyon gelişen hastada lavaj sırasında anastamozda minimal açılma saptanarak olguya anastamoz bölgesini içeren loop ileokolostomi uygulandı. Daha sonrasında genel durumu düzelen hasta medikal onkolojiye yönlendirildi. Operasyonda alınan materyallerin patolojik incelemesi sonucu tanı apendiksin müsinöz adenokarsinomu olarak belirtildi.

Tartışma

Apendiks mukoseli ilk kez 1842'de Rokitensky tarafından tanımlandı. 1901'de Fraenkel ilk kez apendiks mukoseline bağlı PMPyi tanımladı[4]. 1940 yılında Woodruff ve Mcdonald apendiks mukoselini benign ve malign olarak sınıflandırdı[5]. Apendiks mukoselli hastaların ancak % 11-20'sinde malign dejenerasyon görülür.[6] Apendiks mukoselinde kolorektal kanserlerin aksine lenf nodu veya karaciğer metastazı sık değildir[7]. Fakat tümör büyümesine bağlı lümen obstrüksiyonu sonucu apendiks perforasyonuna yol açabilir. [6,8].

Psödomiksoma peritonei kadınlarda erkeklere göre 4 kat daha sık görülmektedir[3]. Önceleri PMP'lerin büyük çoğunluğunun overden kaynaklandığı düşünülse de immünhistokimyasal boyaların daha sık kullanılması ve moleküler genetik çalışmaların yapılmasıyla, over tutulumunun genellikle apendiks tutulumuna sekonder gerçekleştiğini göstermiştir[9,10]. Psödomiksoma peritonei tablosu sıklıkla apendiks tümörlerine bağlı olarak görülmekle beraber, over, kolon, rektum, mesane pankreas, safra kesesi, meme ve akciğer kaynaklıda olabilir[3,11].

Apendiks müsinöz tümörü, apendiks lümenini obstrükte ederek rüptüre sebep olur. Rüptür sonrası müsinöz içerik peritoneal alana doğru yayılmaya başlar. Retroperitoneal apendiksi bulunan olgularda yayılım retroperitoneal alana doğru olabilir. Bu yayılım aylar ve yıllar içinde hiçbir belirti vermeyebilir. Yayılım başta bölgesel olmakla birlikte zamanla tüm peritonda görülür. Peritoneal yayılım özellikle stazın belirgin olduğu Douglas boşluğu ya da parakolik alanlara, anteropilorik alan, duodenojejunal bileşke, ileoçekal alan, rektosigmoid alan gibi düşük intestinal motiliteli alanlara, travma veya cerrahi sonrası oluşan skar ve adezyonlara, peritoneal sıvı absorbsiyonu yapılan diafragmatik alanlara olma eğilimindedir. İnce barsak gibi hareketli organlarda ise tümör implantasyonu azdır[8,9].

Ronnett ve ark. PMP tablosunu üç sınıfa ayırmışlardır. Dissemine peritoneal adenomüsinozis, peritoneal müsinozis karsinomatozis ve intermediate özellikte peritoneal müsinozis karsinomatozistir[11]. Dissemine peritoneal adenomüsinozis, peritonda bazı alanlarda yoğun müsin içerikli, düşük mitotik aktivite gösteren, az sayıda sitolojik atipi içeren müsinöz epiteli bulunduran lezyonlarla karakterizedir. Bu tip peritoneal adenomüsinozisler genellikle müsinöz adenomlar tarafından oluşur ve iyi seyirlidir. Peritoneal müsinozis karsinomatozis ise peritonda daha geniş alanlarda, daha yoğun müsin içerikli, karsinomanın histolojik özeliklerini gösteren müsinöz epiteli bulunduran lezyonlarla karakterizedir. Bu tip müsinozis karsinomatozisler ise genellikle müsinöz adenokanser sonrası gelişir ve kötü seyirlidir. İntermediate özellikte peritoneal karsinomatozis ise genel olarak dissemine peritoneal adenomüsinozisin özelliklerini göstermekle birlikte fokal alanlarda iyi diferansiye karsinom odakları içerir[12]. Bizim olgumuz, peritonda çok yaygın yayılımlı, yoğun müsin içerikli lezyonlar izlenmesi ve patolojik incelemede bu lezyonların karsinomla uyumlu histopatolojik özellikler taşıması sebebiyle yukarıda ki tanımlamaya göre peritoneal müsinozis karsinomatozis olarak tanımlanmıştır.

Klinik olarak apendiks müsinöz tümörlerinin büyük çoğunluğu asemptomatik olmakla birlikte psödomiksoma peritonei tablosu gelişen olgularda sıklıkla karın ağrısı ve karında şişkinlik, karın çevresinde artma, daha az olarak ta bulantı, kusma, kilo kaybı gibi nonspesifik semptomlarla ortaya çıkar[9]. Sunulan olgumuzunda literatürle uyumlu olarak karın çevresinin gittikçe büyüdüğünün ifadesi olan; elbiselerin gittikçe dar gelmesi, karında şişkinlik ve gerginlik hikayeside mevcuttu. Özellikle erkeklerde yeni ortaya çıkan inguinal herni ile, kadınlarda ise overyal kitle ile kendini gösterebilir. İlerlemiş olgularda fistül, intestinal yapışıklık ve obstrüksiyonlar ortaya çıkabilir[10]. Obstrüksiyonlar bizim olgumuzda da olduğu gibi yapışıklık dışında, direkt olarak tümörün lümeni tıkamasına bağlı da olabilir.

Tanıda ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi faydalı olabilir. Bu radyolojik görüntüleme yöntemlerinin ortak özelliği, olgulardaki asit, peritoneal implantlar ve primer tümörü gösterebilmeleridir[9]. Fakat bizim olgumuzda da olduğu gibi hastaların büyük çoğunluğu acil sebeplerle başvurduğu için tanı genellikle laparotomi sırasında konulmaktadır[10].

Tedavide değişik yaklaşımlar mevcuttur. Önceleri tedavide tekrarlayan cerrahilerle de-bulking önerilmiştir. Bu yaklaşımla hastalar tekrar tekrar opere edilerek gelişen tümör odaklarının çıkarılması planlanmıştır. Fakat bu yaklaşım kesin tedavi sağlamaz ve geride sürekli olarak tümör kalır. Buna bağlı olarak rekürrensler sıktır. Tekrarlayan cerrahilere bağlı olarak fibrözis gelişimi, barsak yaralanması ya da fistül gelişmesi gibi komplikasyonlar sıktır[8]. Gough ve ak.ları, genel kabul görmese de bazı araştırmacıların tek başına sistemik kemoterapiyi diğerle-

rinin de radyoterapinin kullanılabileceğini bilmişlerdir[7]. Psödomiksoma peritoneide ki son güncel yaklaşım ise Sugarbaker ve ark. tarafından yapılmaya başlanan sitoredüktif cerrahi ve ısıtılmış intraperitoneal kemoterapi uygulamasıdır[3,7,13]. Bu tedaviye intravenöz sistemik kemoterapi eklenebilir. Sistemik kemoterapide amaçlı sıklıkla mitomisin C, 5-florourasil, lökoverin ve irinotekan kullanılabilir[14]. Sitoredüktif cerrahide hedef etkilenen tüm periton yüzeylerinin çıkarılmasıdır. Bunu için bazı olgularda dalak, mide, kolon gibi intraabdominal organ rezeksiyonları gerekebilir[15]. Isıtılmış intraperitoneal yüksek doz kemoterapi ile [41-42 C'de Mitomisin C], yan etki sebebiyle sistemik kemoterapi ile verilemeyecek kadar yüksek dozun, ısıtılmak suretiyle penetrasyon kabiliyeti ve etkisi de arttırılarak hastaya verilerek rezidü tümörün yok edilmesi amaçlanmaktadır. Bu kombine tedavi yaklaşımları ile sağkalımın uzatılabileceğini, bazı olgularda kür sağlanabildiğini bildirmişlerdir[8]. Bu yöntemde morbidite % 20-50, mortalite % 1-10'dur[16].

Geçmişte uygulanan de-bulking operasyonlarıyla 5 ve 10 yıllık sağkalım oranları sırasıyla % 50-80 ve % 10-32[17,18] iken geniş sitoredüktif cerrahi ve intraperitoneal ısıtılmış kemoterapi ile bu oranlar 5 ve 10 yıl için % 52-97, % 60-80'e kadar çıkmıştır[18]. Ölüm genellikle metastazlar sebebiyle değil, yaygın asit ve intraperitoneal lezyonlara bağlı gelişen artmış intraabdominal basınç, buna bağlı torasik ve vasküler kompartmanlarda basınç artışı, batın içi organların kompresyonu ve intestinal obstrüksiyonlar sebebiyle olur[19].

Sonuç olarak apendiks müsinöz tümörü ve buna bağlı psödomiksoma peritonei nadir karşılaşılan bir hastalıktır. Bu hastalar sıklıkla tanısal laparotomi sırasında tanınır. Tedavide etkilenen tüm peritoneal lezyonlar çıkarılmalı ve hastaya ısıtılmış intraperitoneal kemoterapi uygulanmalıdır.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Çalışkan K, Yıldırım S, Bal N, Nursal TZ, Akdur AC, Moray G. Mucinous cystadenoma of the appendix: a rare cause of acute abdomen. Ulus Travma Acil Cerrahi Derg 2008;14(4):303-7.
2. Koyuncu A, Yavuz A, Bulus H, Aydın A. Akut apandisitli hastada apandiks mukoseli. J Clin Anal Med 2013;4(1):53-5.
3. Chin-Fan Chen, Che-Jen Huang, Wan-Yi Kang, Jan-Sing Hsieh. Experience with adjuvant chemotherapy for pseudomyxoma peritonei secondary to mucinous adenocarcinoma of the appendix with oxaliplatin/fluorouracil/leucovorin [FOLFOX4]. World J Surg Oncol 2008;6(11):118.
4. Hughes J. Mucocele of the appendix with pseudomyxoma peritonei: a benign or malignant disease? Ann Surg 1967;165(1):73-6.
5. Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC. Mucocele of the appendix and pseudomyxoma Peritonei. AJR Am J Roentgenol 1985;144(5):923-9.
6. Dixit A, Robertson JH, Mudan SS, Akle C. Appendiceal mucocoeles and pseudomyxoma peritonei. World J Gastroenterol 2007;13(16):2381-4.
7. Gough DB, Donohue JH, Schutt AJ, Gonchoroff N, Goellner JR, Wilson TO, Naessens JM, O'Brien PC, van Heerden JA. Pseudomyxoma peritonei. Long-term patient survival with an aggressive regional approach. Ann Surg 1994;219(2):112-9.
8. Yan TD, Black D, Savady R, Sugarbaker PH. A systematic review on the efficacy of cytoreductive surgery and perioperative intraperitoneal chemotherapy for pseudomyxoma peritonei. Ann Surg Oncol 2007;14(2):484-92.
9. Fairise A, Barbary C, Derelle AL, Tissier S, Granger P, Marchal F, Laurent V, Régent D. Mucocele of the appendix and pseudomyxoma peritonei. J Radiol 2008;89(6):751-62.
10. Li C, Kanthan R, Kanthan SC. Pseudomyxoma peritonei--a revisit: report of 2 cases and literature review. World J Surg Oncol 2006;4(9):60.
11. Kabbani W, Houlihan PS, Luthra R, Hamilton SR, Rashid A. Mucinous and nonmucinous appendiceal adenocarcinomas: different clinicopathological features but similar genetic alterations. Mod Pathol 2002;15(6):599-605.
12. Ronnett BM, Yan H, Kurman RJ, Shmookler BM, Wu L, Sugarbaker PH. Patients with pseudomyxoma peritonei associated with disseminated peritoneal adenomucinosis have a significantly more favorable prognosis than patients with peritoneal mucinous carcinomatosis. Cancer 2001;92(1):85-91.
13. Solkar MH, Akhtar NM, Khan Z, Parker MC. Pseudomyxoma extraperitonei occurring 35 years after appendicectomy: a case report and review of literature. World J Surg Oncol 2004;2(6):19.
14. Glehen O, Mohamed F, Sugarbaker PH. Incomplete cytoreduction in 174 patients with peritoneal carcinomatosis from appendiceal malignancy. Ann Surg 2004;240(2):278-85.
15. Qu ZB, Liu LX. Management of pseudomyxoma peritonei. World J Gastroenterol 2006;12(38):6124-7.
16. Sugarbaker PH, Alderman R, Edwards G, Marquardt CE, Gushchin V, Esquivel J, Chang D. Prospective morbidity and mortality assessment of cytoreductive surgery plus perioperative intraperitoneal chemotherapy to treat peritoneal dissemination of appendiceal mucinous malignancy. Ann Surg Oncol 2006;13(5):635-44.
17. Saad-Hossne R, Prado RG, Bakonyi Neto A, Marchezan MA. Peritoneal pseudomyxoma associated with synchronic malignant mucinous neoplasias of the cecum, appendix and rectum. Case report and review of the literature. Acta Cir Bras 2007;22(5):407-11.
18. Smeenk RM, Verwaal VJ, Antonini N, Zoetmulder FA. Survival analysis of pseudomyxoma peritonei patients treated by cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy. Ann Surg 2007;245(1):104-9.
19. Semino-Mora C, Liu H, McAvoy T, Nieroda C, Studeman K, Sardi A, Dubois A. Pseudomyxoma peritonei: is disease progression related to microbial agents? A study of bacteria, MUC2 and MUC5AC expression in disseminated peritoneal adenomucinosis and peritoneal mucinous carcinomatosis. Ann Surg Oncol 2008;15(5):1414-23.