

BİR SAFRA KESESİ SARKOMU VAK'ASI

Dr. S. Rahmi Öner (*) - Dr. Erdal Öztaş (**)

Safra kesesi sarkomları bilindiği gibi çok seyrek rastlanılan olgulardandır. Şimdiye kadar (nisan 1976) yayınlanan vak'a sayısı sadece 101 dir. İlk vak'a 1897 de Griffon ve Segall tarafından müşahade edilmiş ise de hastalığın tam anlamıyla tanımlanması ancak 1904 te Landsteiner tarafından yapılmıştır. 1964 te Zhitnick, Roselli, 1969 da da Saint Maur ve Potet'nin otopsi bulgusu olarak saptadıkları vak'alar vardır. 1957 de Longo Ferraris ve 1971 de Yasuma-Yanapa ikilisi tam anlamı ile bir literatür taraması yapmışlar ve bunlardan biri 64, diğeri de 93 olgu saptayabilmışlerdir. Bundan sonra Friedland Mehrotra, Mena, Tamaki (1971), Carpantier (1973), ile J.F. Tricot ve arkadaşlarının yayınladığı iki vak'a ile toplam vak'a sayısı 101 i bulmuştur.

Hastalığın klinik olarak hiçbir özelliği yoktur, tüm özelliğini çok az görülmesi oluşturur. Ameliyat öncesi kesin tanı olasılığı yoktur. Klinikte aşağıdaki üç şekilden biri ile karşımıza çıkar:

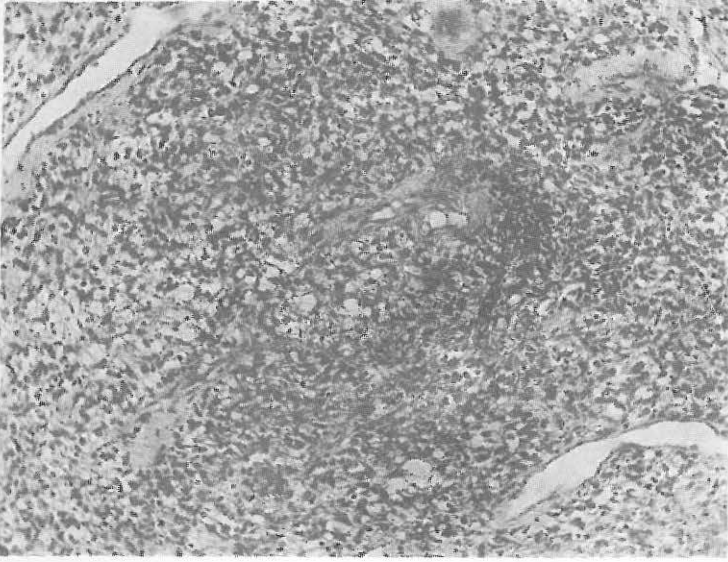
1 — *Tümöral Şekil*: Aslında sağ hipokondrumda gelişen tümöral bir kitle karşısında doğal olarak ilk akla gelen pankreas veya kolon kanseri veya bunların metastazları ile bizzat karaciğerin kendisinin tümöral hadiseleri olur.

2 — *Had kolesistiti anımsatan vak'alardan* daha önce safra kesesi taşı olduğu bilinenlerde konan tanı akut kolesistittir, fakat gerçek bir defansla müterafık yaygın bir dolgunluğun olmayışı, enfeksiyon sendromu ve bilhassa lökositozun bulunmayışı, hastanın yaşlı ve genel durumunun ileri derecede bozuk görülmesi, belki daha sık rastlandığı için safra kesesi kanserini akla getirebilir.

3 — *İkterle Beraber Olan Şekil*: Retansiyona bağlı bir ikter karşısında ilk akla gelen pankreasın adenokarsinomu olacaktır. Aynı zamanda safra yollarının taş veya dıştan bir bası ile tıkanmış olabileceği de düşünülebilir.

(*) (**) Şişli Çocuk Hast. II. Cer. Kl. (Şef: Dr. N. Apaydın)

Histolojik şekilleri lenfo-retikülo sarkom, fusiform hücreli sarkom, (fibrosarkom, leiomyosarkom) ve çok nadir olarak ta embrioner sarkomlarıdır. Bunlardan lenfo ve retikülo sarkomun sekonder lokalizasyonları olduğu münakaşa edilebilir. Orcel'e göre ekstra ve intrahepatik safra yolları boyunca yayılması ile karakterizedir. Fusiform hücreli sarkomların morfolojik idantifikasyonları nazik bir meseledir ve fusiform tip olmaya meyilli hücre yapısına malik anaplastik epiteiyomadan ayrılması güçtür, ancak kesenin mukosekresyonunun aranması, retikülük ve kollajen elemanların varlığının saptanması ile tanı konabilir.



Tedavisi olguların tümünde paliatiftir, radikal bir girişim olanağı yoktur. Kemoterapinin ise ister sistemik isterse intra-arteriyel perfüzyonla olsun geçici bir duraklama sağlamaktan öte yararı yoktur. Kolesistektomi ve bununla birlikte geçici bir duraklama sağlamaktan öte yararı yoktur. Kolesistektomi ve bununla birlikte kese yatağının rezeksiyonu az olarak uygulanmıştır. Bazı özel olgularda Glenn ve Was hilus ganglionlarının küraji ile müterafık sağ hepatektomiye tavsiye etmişlerdir.

Hangi tipi olursa olsun ve hangi tedavi yöntemi uygulanırsa uygulansın kötü son ilk belirtilerin görülmesinden birkaç ay sonra korkunç bir tablo ile ortaya çıkacaktır.

Vak'amız : H. S. 65 yaşında Kastamonu doğumlu bir ev kadını.

Şikayeti : Karnındaki şişlik, ağrı, hazımsızlık ve kilo kaybından.

Hikayesi : Beş ay öncesine kadar hiçbir şikayeti yokken bilhassa tok karına olmak üzere karnında gerginlik hissi ve ağrıları olmaya başlamış. Ağrı, epigastrium nahiyesinde başlayıp beline, sağ omzuna doğru yayılıyor, 1-3 saat sürdükten sonra kendiliğinden geçiyormuş. Künt karakterde olan bu ağrılar zamanla süre ve şiddet bakımından artarak devam ederken bu arada hasta karnının sağ tarafında bir şişliğin varlığını hissetmiş. O zamandan bu yana şişliğin büyüyüp büyümediğinin farkında değil, yalnız 10 kg kadar zayıflamış, iştihası da çok azalmış, Geçirilmiş bir sarılık, kolik, diyare tarif etmiyor. Hematemez, melena, bulantı, kusma veya üriner bir şikayeti, köpeklerle yakın ilişkisi de yok.

Öz ve soy geçmişinde bir özellik, kötü alışkanlık yok.

Sisitem muayenelerinde herhangi bir patoloji saptanamadı.

Lokal Muayene : Gözle göbeğin sağ tarafındaki hafif bir tüme-faksiyon nedeniyle karın simetrisinin bozulduğu dikkati çekiyor. Venöz genişleme, peristal tik veya antiperistalitik hareketler yok, solunuma katılıyor. Cild kuru, turgor, tonus azalmış. Palpasyonla göbeğin hemen sağında mandalina cesametinde, solunuma katılan, oldukça sert, ağrılı, üst sınırı saptanamayan tümöral bir kitle ele geliyor. Bu kitle sağa ve sola doğru da oldukça mobil. Karaciğer kosta kenarını üç parmak geçmiş ve ağrısız. Tümörün üst kısmı sanki karaciğer ile devam ediyor hissi vermekte. Diğer batın kadransları normal. Perküsyonla Traube alanı açık, karaciğer matitesi 4. interkostal aralıktan başlıyor.

Bu bulgular sonucu ilk aşamada bir batın tümörü tanısı ile hasta tetkik ve tedavi için yatırıldı. (29.7.1976. Prot. 12467.)

Yapılan laboratuvar tetkiklerinde: Hemogram: Lök 7.200, Eritrosit 3.650.000 Hb % 70. Sed: 15 - 35 - 50. Kanama. Z 2', Pıhtılaşma Z 6,30". Kan Gurubu A (Rh+). Açlık Kan Şekeri % 89 mg, Üre % 32 mg, Karaciğer fonksiyon testleri de normal bulundu, tam idrar tahlilinde de herhangi bir özellik yok.

Per oral Kolesistografide safra kesesi dolmuyor.

Akeiğer grafisinde patoloji yok.

Ürografi : D. Ü. S. grafisinde opak taş bulgusu yoktur. Ürografiye, sol böbrek konturları net ve muntazam, ifraz ve ifrağ fonksiyonları tabii, sağ böbrek alt kısmında iri portakal büyüklüğünde opasite

ile sağ üreter sola doğru devie, mesane konturları net ve muntazam olarak görülmektedir. (2. Rontgen Teşhis Lab. Prot: 7481).

Tüm bu bulguların ışığı altında laparotomiye karar verilerek gerekli hazırlıkları takiben hasta ameliyata alındı.

Ameliyat (No 1) : Tümeftaksiyon üzerinden yapılan pararektal bir kesi ile batına girildi. İlk göze çarpan hidrops halindeki safra kesesi ile büyümüş, normal rengini kaybetmiş bir karaciğer oldu. Kese cidarı oldukça sert, ve etrafı ile herhangi bir iltisakı yoktu. Birkaç yerinde sedefi manzarada sahalar vardı. Karaciğer ise çok yumuşak kıvamda ve frajildi. Ayrıca diyafragmatik yüzünde iki yerde olmak üzere palpasyonla sert, tümöral kitleler tespit edildi. Batın içindeki diğer organlarda herhangi bir patolojiye rastlanmadı, kolesistektomiye karar verilerek retrograt çalışılmak suretiyle bu işlem tamamlandı. Koledokta herhangi bir anormal durum yoktu. Karaciğer yatağı organın gayet frajil olması nedeniyle güçlükle sütüre edilip sponjel kondu. Hemostaz kontrolünü takiben de loja dren ve mec yerleştirilerek ameliyat yarası anatomik katlara uygun olarak kapatıldı. (2.8.976).

Ameliyat sonunda safra kesesi açıldığında içerisinde kan pıhtıları ve kanla karışık safra mevcut olup taş yoktu. Cidarı da kalınlaşmış ve bir bölümünde ise daha kalın, sert, üzeri sedefi renkte olan başlı başına ayrı bir oluşum tespit edildi. Kese anatomo-patolojik muayeneye gönderildi.

Anatomo-Patolojik Muayene : (Prof. Dr. F. Öz. Prot: 1732/76. Ta. 3.8.1976) Mak. Bulgu: Duvarı 0,3 cm kadar kalınlaşmış, lumeni genişlemiş 13×9 cm ölçüsünde safra kesesi. Bir yerde 4×2×1 cm ölçüsünde alanda duvarda beyaz renkli kalınlaşma göstermektedir.

Mik. Bulgu : Kese mukozasından lumen ve dışa doğru gelişmiş habis tümör infiltrasyonu görülmektedir. Tümör hücreleri iri hiperkromatik çekirdekli atipik yıldızvari ve fusiform elemanlardır. Bunlar arasında sitoplazma uzantıları aracılığı ile bağlantılar mevcuttur. Bazı hücrelerde sitoplazma bir yönde geniş ve uzantılıdır. Tümör yer yer nekroze ve kanamalıdır.

Teşhis : Safra kesesi duvarında fusiform hücreli sarkom. (Daha çok myosarkom düşünülmektedir.)

Ameliyat sonu ilk 4 gün oldukça iyi seyretti ise de 5. gün ani bir intraabdominal kanama ile hasta şoka girdi, bunun üzerine de hasta tekrar ameliyata alındı.

Ameliyat: (No 2) : Gerekli cild temizliğinden sonra genel anestezi altında eski ameliyat yeri desütüre edilerek batın açıldı, eksplo-rasyonda bütün karın içinin kanla dolu olduğu görüldü. Karaciğer yatağında ise hematom vardı. Bu kaldırıldığında sütüre edilen yatağın hemen solunda ve yatak dışında olmak üzere bir fissürden kan sızdığı görüldü, burası katgüt sütürle kapatıldı. Karaciğer yatağı lonjetle sıkı olarak tampone edilip, açılan kısımlar yeniden kapatılmak suretiyle ameliyata son verildi. Per-operatuar 500 cc izogurup kan transfüze edildi. (6.8.1976).

Hasta bu müdahaleden sonra 5 gün daha yaşam savaşı verdi, alınan tüm önlemlere rağmen tam anlamı ile şoktan kurtulamayarak 11.8.1976 da eksitus oldu.

Özet

Safra kesesi sarkomları çok seyrek görülen bir hastalıktır. Bu yazımızda kliniğimizde ilk kez rastlanan bir vak'a sunulmaktadır. Vak'a dolayısıyla da literatür gözden geçirilmiştir.

Summary

The sarcoma of the gall-bladder is very rarely seen a case is presented as the first one in our clinic, and the disorder has been reviewed.

LİTERATÜR

- 1 — Carpentier, Y. and Lambilliotte, J.P.: Primary sarcoma of the gallbladder. Cancer (Philad), 1973, 32: 493-497.
- 2 — Friedland, H.M.: Leiomyosarcoma of the gallbladder. J. med. Soc. N.J., 1971, 68: 205.
- 3 — Griffon et Segall: Sarcoma de la vésicule propagé au foie. Bull. Soc. Anat., Paris, 1897. 72: 586-589.
- 4 — Landsteiner, K.: Uber das Sarkom der Gallenblase. Wien. klin Wschr., 1904 17: 163-165.
- 5 — Mehrotra, T.N., Gupta, S.C. and Naithani, Y.P.: Carcinosarcoma of the gallbladder. J. Path., 1971, 104: 145-148.
- 6 — Roselli, A., Paulino, F. and Nobrega, N.W.: Sarcome of the gallbladder. Report of a case. Amer. J. dig. Dis., 1964, 9: 698-703.
- 7 — Tricot, J.F., Chiche, B., Louvel, A., Glickmanas, M., Paris. J. Chir. 1976, 111, 4: 443--450.