

İLGİNÇ BİR SEMİNOM OLGUSU

Dr. C. TAMER (*)
Dr. İ. GÜRPINAR (**)
Dr. N. FERTAN (***)
Dr. G. BUDAN (****)
Dr. A. KARABACAKOĞLU (****)

H. D. 75 yaşında Malatya doğumlu. Skrotumun sol tarafındaki kitle nedeniyle kliniğe yatırıldı. Dört yıl önce skrotumun sol yanındaki şişliği farkettiğini söyleyen hasta bu kitlenin gittikçe büyümesi ve kendisine ağırlık yapması nedeniyle tedavi olmayı istemiş.

30 yıl önce iki yanlı herni ameliyatı olmuş. Tıbbi tedavi gerektirmiyen hafif bir prostat hipertrofisi mevcut. Akciğer grafisinde patolojik bulgu yok. Ameliyat öncesi yaptırılan kan ve idrar parametreleri normal. Sol Hidrosel ön tanısıyla hastanın ameliyatı planlandı.

Ameliyatta, skrotum açılıp 300 cc kadar seröz mayi drene edildi. Testisin ileri derecede vaskularize ve ödemli olduğu görüldü. Tümöröl bir vetire düşünülerek kordon olabildiğince yukarıdan kesilerek orchiektomi yapıldı.

Histopatolojik Sonuç : Spermatik korda invaze hiperkromatik çekirdekli nisbeten geniş şeffaf eosinofilik sitoplazmalı seminoma olarak geldi.

Ameliyat sonrası sedimantasyon hızı : 18, 38, 78 mm idi. Alfa-1 fetoprotein 2 ng/ml olarak saptandı (500 ng/ml'den yukarısi anlamlı) (7). İVP de : Lomber artroz, sağ böbrekte torsiyon, minimal prostat hipertrofisi görüldü. Abdominal ultrasonografide : Paraaortik lenf ganglionlarında metastaz tesbit edildi.

(*) Şişli Etfal Hastanesi Üroloji Kliniği Başasistanı.

(**) Şişli Etfal Hastanesi Üroloji Kliniği Şefi.

(***) Şişli Etfal Hastanesi Üroloji Kliniği Şef Yardımcısı.

(****) Şişli Etfal Hastanesi Üroloji Kliniği Asistanları.

Post operatif dönemi doğal seyreden hasta, kontrole gelmesi ve radyoterapi uygulanması isteğiyle ilgili kliniğe sevk edildi.

Seminom totipotent hücreli testis tümörleri grubunda incelenir. Germinal epitelden kaynaklanan bu tümörler tüm testis maligniteleri içinde karsinomadan sonra en sık görülendir (% 30). Tümör hücrelerinde mitoz olağandır. Hücrelerin % 13'ünde kromatin pozitifdir. Modal kromozom sayısı 50 veya daha fazladır (2). Olguların az bir kısmı korionik gonadotropin sekrete ederler (% 12). Radyoimmunoassay yöntemiyle bu hormonun serum düzeyinin kantitatif olarak saptanması ile post-op. dönemde hastanın izlenmesinde bir işaretleyici olarak kullanılabilir. APP den de aynı amaçla yararlanılabileceğinden bu hormonun da pre-op. serum düzeyinin belirlenmesi gereklidir (7) (3). Geç metastaz yapan bu tip tümörler radyoterapiye duyarlıdır. Metastatik yayılma kasık lenf düğümlerine doğru olmaz. Seminomların metastatik yayımları peripelvik ve paraaortik lenf nodüllerini tutar (4).

Tüm testis tümörleri genellikle seksüel olgunluk evresinde (25-45 yaş) görülürler, ileri yaşlarda ender rastlanırlar. Literatürde belirtilen 70 yaş üzerinde testiküler neoplazmlı hasta sayısı 110'dur (1). Yayımlanan en yaşlı testiküler seminom vakası ise 84 yaşındadır (1). Yukarıdaki bilgilerden de anlaşılacağı üzere testisi tutan bu neoplazik süreç bizim olgumuzun yaş grubunda son derece seyrek görülür.

Tümörün çok uzun bir süre gizli kalması, başka bir patolojiye yönelik uygulamada ancak tesadüfi bir şekilde saptanması ve hastanın yaşının bu grup tümörlerin sık görüldüğü yaş grubunun çok üstünde olması nedeniyle olgu sunulmaya değer görüldü.

Özet

İleri yaşta bir hastada saptanan ve uzun yıllar gizli kalan bir seminom olgusu sunuldu.

Summary

A seminoma case which was in an old patient and has been obscured for long years was reported.

REFERANSLAR

1. Abell MR, Holtz F : Testicular and paratesticular neoplasms in patients 60 years of age and older. Cancer 21 : 852, 1968.

2. Atkin NB : High chromosome numbers of seminomata and malignant teratomata of the testis : A review of data on 103 tumors. Br. J. Cancer. 28 : 275, 1973.
3. Bracken RB, Johnson DE, Samuels ML; Alpha fetoprotein determinations in germ cell tumors of the testis. Urology 6 : 382, 1975.
4. Donald R. Smith MD : General Urology 1977.
5. Korkud G : Üroloji 1976.
6. Markland C, Kedia K, Fraley EE : Inadequate orchietomy for patients with testicular tumors. JAMA 224 : 1025, 1973.
7. Eastham RD : Biochemical Values clinical medicine. 1978 VI. Edition John Wriyh Bristol, 1978.

ÖZELLİK GÖSTEREN BİR DYSTROFİKA MYOTONİA OLGUSU

Dr. Orhan YAĞIZ (*)
Dr. Önder KAYHAN (**)
Dr. Feyza BONEVAL (***)
Dr. Bahattin YARDIMCI (****)
Dr. Metin TAMSON (*****)

Myotoni, uyarımın veya istemli hareketin durmasından sonra da devam eden kas kontraksiyonu durumuna verilen addır. Bu olay EMG de motor ünit potansiyellerinin deşarjlarının devam etmesi ile karakterizedir. Klinik olarak, clin sıkılmasından sonra gevşemenin uzun sürmesi ve daha çok dil ve tenar kas üzerine keskin bir vuruş yapıldığında oluşan çukurluğun uzun süre kalması myotoni olayını gösteren tipik belirti erdir.

Tanımlanan 3 otozomal dominant geçişli, hereditör myotonik sendrom vardır :

- I — Myotonia Congenita (Thomsen Hast.)
- II — Dystrofica Myotonia (Steinert Hast.)
- III — Paramyotonia Congenita (Eulenburg Hast.)

Myotonia congenita genellikle doğumla başlamasına karşın, semptomları, 1. ve 2. dekatta belirir. Yaygın kas hipertrofisi vardır ve tipiktir. Diğerlerinden daha sık olarak görülür.

Paramyotonia Congenita soğukta ortaya çıkan ve hipokalemik periledik paraliziye benzer şekilde kas kuvvetsizliği atakları ile seyreden myotoni şeklidir.

-
- (*) Şişli Etfal Hastanesi Nöroloji Kliniği Başasistanı.
(**) Şişli Etfal Hastanesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği Başasistanı.
(***) Şişli Etfal Hastanesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği Şefi.
(****) Şişli Etfal Hastanesi Nöroloji Kliniği Şefi.
(*****) Şişli Etfal Hastanesi Nöroloji Kliniği Asistanı.

Dystrofica Myotonia 1909 yılında Steinert tarafından tanımlanmıştır. Myotoni ve müsküler distrofi ile birlikte katarakt, saç dökülmesi, gonadal atrofi, kalp hastalığı, akciğer ventilasyonunda yetersizlik, orta derecede endokrin anomalileri, kemik anomalileri, mental defekt veya demans ile karakterizedir (9).

Olgu Bildirisi :

Hastamız M.A. Erzincan doğumlu, 48 yaşında, erkek, evli, çocuksuz, emekli memurdur. 21.12.1983 tarihinde belinde ve her iki bacağına ağrı, merdiven ve yokuş çıkmakta güçlük yakınmalarıyla Şişli Etfal Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniğine başvurdu ve tetkik için yatırıldı.

Hastanın anemnezinden bel ağrısı ile ilgili yakınmalarının 10 yıl kadar önce düşme sonucu başladığı, yapılan tedavilerin etkisiz kalması ve ağrının bacaklarına yayılması üzerine 2 yıl önce bir nöroşirürji kliniğinde «herni diskal» tanısı ile ameliyat olduğu öğrenildi. (Epikriz elde edilemedi). Ameliyattan sonra 2 ay ağrısız bir dönem geçiren hastanın yakınmaları yine başlamış ve artarak süregelmiş.

Hasta 30 yıl önce inguinal herni ameliyatı geçirmiş, 25 yaşında da romatizmal bir rahatsızlık geçirmiş ve «kalp romatizması» olduğu söylenmiş. Soy geçmişinde bir özellik yok. Genel durumu iyi, gövdesini öne verip, bacaklarını iki yana açarak ördekvari yürüyor. Göz kapakları semiptotik, frontalde saçlarında dökülme var. Vücut kılıfında azalma saptandı. Sırtta L₂'den S₁'e kadar uzanan, orta hatta ameliyat nedbesi var. T.A. : 130/80 mmHg, NDS : 76, ritmik, 4 yıldır impotansı mevcut ve testislerde fibrotik atrofi mevcut idi.

Lokomotor Sistem Muayenesinde : Ekstansiyonda hafif ağrı dışında lomber hareketler serbest, ağrısız. Lasegue bilateral 60° (+). Kalça hareketleri ağrısız, serbest. Kas testi sonucu : (özetle) SCM'ler bilateral 2, gövde ekstansör ve fleksörleri 2, pelvik elevatorlar 4, kalça ve diz grubu kaslar 4, ayak, ayak bileği 3+, üst ekstremiteler 3-3+ gücünde bulundu.

Nörolojik Muayene : Her iki göz kapağı semiptotik. Yüz kaslarında erime var. Göz dibini normal. Kranial sinirlere ilişkin patolojik bulgu yok. KVR bilateral hipoaktif alındı. Objektif ve subjektif duyu kusuru yok. Bilateral palmomenta refleksi (+). Hasta yardımsız, ördekvari yürüyor. Avuçlarını sıktıktan sonra açılması yavaş oluyor

(dekontraksiyon güçlüğü). Dil, tenar ve baldır kaslarında perküsyonla çukurluk oluştuğu ve bu durumun birkaç saniye sürdüğü görüldü.

Labcratur Bulguları : Sedimantasyon 3—12—34 lökosit : 5300, eritrosit : 4.200.000, Hb : % 85. Formül lökositler : Parçalı : 44, eo : 4, lenfo : 50, mono : 2. İdrar tetkikinde bir özellik yok idi. RF : (—), CRP : (—), total lipid : 909 [450-980], kolesterolin : 170 [150-260, kunkel fenol : 11,4 Ü (3-13) SGOT : 57 Ü/ml (8-40), SGPT : 8,3 Ü/ml (5-15), timol : 6,6 (0-5), ZnSO₄ : 8.3 1-8, alkali fosfataz : 1,9 BLBÜ (0,8-2,3), asit fosfataz : 0,77 BLBÜ (0,8-2,3), kan şekeri : % 62 mg. (60-100), üre : % 28,6 mg. (20-40), Ca. : 5,0 mEq/lt 4,55,5, P: %3,76 mg. (3-4,5), Na : 143, 2 mEq/lt. K : 4,49 mEq/lt, Cl: 106,4 mEq/lt. 17 ketosteroid : 14.78 mg. (10-20 mg erkekler için), VDRL : (—), Kolmer (—). Glikoz tolerans testi : Açlık % 88 mg, 1/2 saat : 100 mg., 1. saat : 174 mg, 3. saat : 122 mg., 4. saat : 100 mg. 5. saat : 65 mg. bulundu.

Radyolojik Tetkik : Lomber grafiler : L₄-L₅'de laminektomi ve myodil izinden başka patolojik bulgu tespit edilmedi. Disk mesafeleri normaldi. P.A. Akciğer grafisinde : Akciğer parenkimi normal, sağ diafragmada hafif yükselme mevcut idi.

EKG normal olarak değerlendirildi.

EMG Tetkiki Sonucu : Konsantrik iğne elektrodla sol. m. abd. pol. brevis, m. dig. min. quinti, m. biceps, m. deltoideus, m. eks. dig. brev., m. tibialis ant., m. abd. hallucis, m. gastrocnemius ve m. SCM. incelendi. İncelenen kaslarda myotoni bulguları tespit edildi. M. deltoideus, m. SCM., m. ekst. dig. brevis, m. abd. hallucis'te düşük amplitüdü interferens örneği görüldü. m. biceps, m. SCM'de kısa süreli motor ünit potansiyelleri tespit edildi. Saniyede 5 ve 10 frekanslı uyarmalarda yorulma fenomeni görülmedi.

Göz Hastalıkları Konsültasyonu : Sol kapakta belirgin ptosis, akkomodasyon zayıflığı, pupilla reaksiyonlarında kısmi zayıflık, her iki lensde renkli, yıldızvari punktat katarakt mevcut. Oküler tansiyon 10 mm. Hg. (düşük). Bulguların Dystrophica Myotonia'ya tamamen uygun olduğu belirtildi.

Kas Biopsisi Raporu : M. deltoideustan alınan biopsi örneğinin tetkikinde, enine ve boyuna izlenen çizgili kas dokusunda farklı çapta, yumuşak, atrofik kas lifleri mevcut. Bir iki alanda kas demetlerinde nekroz saptanmıştır. Bunun yanında enine çizgilenme kaybı,

sarkoplazmada ve çekirdeklerinde dejeneratif bulgular mevcuttur. Interstiyumda ödem, adipo doku, infiltrasyonu görülmekte olup iltihabi reaksiyon yoktur. Tanı : Deltoid biopsisi, atrofi ve degeneratif değişiklikler gösteren çizgili kas dokusu, musküler distrofiye uyar. Ancak tip 1 liflerin ayrıca tanınması için özel enzim boyaması yapılmadığından bu tanı klinik bulgular eşliğinde verilebilmiştir. Genelde aynı patolojik bulgular diğer musküler distrofilere de uyar.

Tartışma :

Dystrophica myotonia sık görülen bir hastalık değildir. İnsidans 1/100.000 dir (7). Sıklıkla 20-50 yaş arasında başlar. Apati ve anlama becerilerinde azalma ile birlikte ellerde kuvvetsizlik, yürüme güçlüğü veya düşme eğilimi başlangıç semptomlarını oluşturur. Sorulduğunda ellerdeki myotoninin uzun yıllardır olduğu söylenir. Bizim olgumuzda da bu cevabı aldık ve hasta bu olayı (diğer bulgular gibi) doğal kabul ediyor, yakınmak aklına gelmiyordu. Myotoni olguların 1/3'ünde çok belirgin gözlenir (9). Senkop, görme zayıflığı, ptozis, kilo kaybı, impotans veya libido azlığı ve salya artması sıklıkla görülür. Hastalarda yüz görünümü karakteristiktir. Semiptoz, alt dudakta ve çenede düşüklük, frontal alopesi bir bütün oluşturur. SCM'lerde, önkol ve anterior tibial grup kaslarda erime görülür. Bu durum diğer proksimal kas zayıflığı gösteren genel kas distrofilerinden ayrılır. Daha sonra proksimal ve distal kaslardaki kuvvetsizlik beraber artar. Tendon refleksleri de azalmıştır.

Olguların % 90'nında posterior subkapsüler partikülde katarakt, % 65'inde EKG'de ileti tipi bozukluk (bizim olgumuzda vardır), pulmoner vital kapasitede azalma görülür. Erkeklerde testisler küçüktür, kadınlarda infertilite ve menstruasyonda düzensizlikler görülür. Hastalarda mental defekt ve progressif demans oluşur. Hastalığın seyri ilerleyicidir. Ölüm kardiyak yetmezlik veya akciğer enfeksiyonu nedeniyle olur ve erken gelir. Erken tanı dikkatli klinik gözlemin yanısıra EMG tetkiki ve punktat katarakt aranarak yapılmalıdır.

Görüldüğü gibi dystrophica myotonia zengin bir klinik görünümüne sahiptir. EMG'nin tipik bir bulgusunu da kaydetmekte yarar vardır. İğne elektrodun kas içine girişiyle birlikte spontan myotonik boşalmalar görülür. Bu arada cihazın hoparlöründen «pike yapan bombardıman uçağının sesine» benzer bir gürültü duyulur. Bu duruma myotonia congenitada da rastlanır. Farklı olarak dystrophica myo-

tonia da M.Ü.P. kısa süreli ve voltajlıdır, düşük amplitüdüli interferens örneği kaydedilir (5).

Kas biopsisinde progressif müsküler distrofiye benzer şekilde kas liflerinde hipertrofi ve parçalanma vardır. Bunu, atrofi ve liflerin yerine yağ ve bağ dokusunun geçmesi izler (3).

Sunduğumuz olgu yukarıda açıklanan klinik ve laboratuvar bulgularına hemen tümüyle uyan çok tipik bir örnektir. Olgunun ilginç yönü bu kadar zengin semptomlara sahip hastanın bel-bacak ağrısından başka yakınmasının olmaması, yürümesi giderek bozulduğu için yani salt bu nedenlerle doktora gitmeye karar vermesi ve fizik tedavi polikliniğini seçmesidir. Çok benzer bir olgu 1974'de Yanhoğlu ve Kokino tarafından bildirilmiştir. 49 yaşındaki erkek hastada yine bel-bacak ağrısından yakınarak doktora gitmiş ve tanısı konmuştur (10). Bu tip örnekler daha da fazla olsa gerektir.

Hastamızda 10 yıldan bu yana yapılan tedaviler hep bel ağrısına yöneliktir ve genellikle bir lomber disk patolojisinden şüphelenilmiş, hatta bizim hastamız bu nedenle bir de laminektomi geçirmiştir. Öte yandan sebep sonuç ilişkileri iyi incelendiğinde bel ağrısının ancak bir ikincil semptom olduğu açıkça görülmektedir. Dystrophica myotonia sonucu dik duruşu ve yürümeyi sağlayan temel kaslarda gelişen zayıflık vücudun statikini bozmuş, omurlara, disklere, başta spinal ligamanlara olmak üzere diğer yardımcı taşıyıcı elemanlara ve kalçaya aşırı ve dengesiz yük binmesine neden olmuştur. Bundan sonra yürürken ve ayakta dururken belde ağrı duyulması son derecede doğaldır. Ama neden disk patolojisi değildir. Kas testinin de ortaya koyduğu gibi gövde ekstansorları ve fleksorları ancak 2 gücündedir. Şimdilik 4 gücünde olan kalça grubu büyük yükü taşımaktadır. Diz ve ayak bileği ekstansorları ise ancak 3-3+ gücündedir. Bu nedenle hasta gövdenin ağırlık merkezini arkaya vererek ve ayaklarını iki yana açarak «ördekvari» bir yürüyüş yapmakta, eğilip doğrulurken eliyle destek yapmaktadır.

Bu hastalıkta tedavi olarak myotoni şiddetli ise kinin, prednison, hydantoin sodium ve prokainamid verilebilir. Kaslardaki erime ve kuvvetsizliği durduracak bir tedavi ise henüz bilinmemektedir (1, 2, 4, 6, 7, 8, 9).

Kanımızca bu hastalarda asıl gerekli olan hastaya rahatsızlığının açıklanıp, hastalığa, yeni durumuna ve gelişecek zayıflığına adapte olmasını sağlayıcı önlemleri almak, aşırı egzersizlerden ve potansiyel riskleri göz önüne alarak özellikle gereksiz tedavilerden kaçın-

mak olmalıdır. Böylece hastanın gerek maddeten yıpranmasının, gerekse de hekimlere olan güveninin sarsılmasının önüne geçmek mümkün olabilir.

Özet

Bu yazıda bir Dystrofica Myotonia olgusu sunmaktayız. Hastalık hakkında genel bilgiler özetle verilmiştir. Bel ağrısı nedeniyle polikliniğimize başvurmuş olan bu olgu münasebetiyle özellikle vurgulamak istediğimiz bu hastaların sıklıkla yanlış tanıları konarak gözden kaçabildiğidir. Ender görülen bu hastalığın iyi bir klinik muayene ile tanısı gayet kolaydır. Ne yazık ki tedavi için aynı şey söylenememektedir. En azından yanlış tedavilerden kaçınmak, prognozu ağırlaştırmamak gerekir. Hastalığın tanısı bu nedenle önem taşır ve göz bulguları, EMG tetkiki ve kas biopsisi büyük diagnostik önem taşırlar.

Summary

In this case report we represent a patient with Dystrofica Myotonia. Conclusions about the disease is made elsewhere and summarized. It's a rare syndrome and frequently wrong diagnosis as «low back pain» is made. This leads to waste the time of the patient as well as the clinicians and sometimes may be harmful for the patient. On the other hand a brief clinical examination and history taking is usually enough for the correct diagnose. Besides these, eye manifestations, EMG and muscle biopsy are the most helpful laboratory investigations.

KAYNAKLAR

1. Adams, RD, Victor, M. : Principles of neurology. New York Mc Graw Hill book company. 1977. P. 931-936.
2. Aktin, E. ve ark. : Nöroloji. İstanbul Taş Matbaası. 1983. Sah. 392-395.
3. Anderson, WAD, Kissane-JM. : Pathology. Vol. 2. The C.V. Mosby company. Seventy edition, 1977. P. 2062-2064.
4. Chusid, JG. : Correlative neuroanatomy and functional neurology. 16. Edition. California Lange medical publication. 1976. P. 406-407.
5. Ertekin, C. : Klinik elektromyografi. Ege Üni. Matbaası. 1977. Sah. 315-317.
6. Menteş, NK. : Harrison iç hastalıklarında temel bilgiler. Menteş Kitabevi. 1979. Cilt III. Sah. 2465-2467.
7. Merrit, HH. : Nöroloji. Çevirenler : Doğulu, S. ve ark. Ankara Mars Matbaası. 1975. Sah. 502-507.
8. Walton, JN. : Brain's disease of the nervous system. 8. edition. Oxford, Oxford university press. 1977. 1000-1005.
9. Walton, JN. : Disorders of voluntary muscle. Third edition. London Churchill Livingstone. 1974. P. 592-599.
10. Yanhoğlu, N., Kokino, S. : Steinert hastalığı. Cerr. Tıp F.D. 5 : 1974 127-131.