

APPENDİKS TÜMÖRLERİ

Dr. Erdal Öztaş (*), Dr. Şahin Akköse(**)

Cerrahiye ilgilendiren «Akut Karın» hastalıkları ile ayırıcı tanısı ve teşhis edilmesinde güçlük çekilen, fizik muayene, günümüzün gelişmiş laboratuvar ve diğer teşhis yöntemlerine rağmen her an gözden kaçması mümkün olan akut appendisit, bugün cerrahlar için önemini yitirmeyen ve üzerinde hassasiyetle durulması gereken bir sorun olmakta devam etmektedir. Akut karın hastalıkları arasında çokluk itibarıyla ilk sırayı işgal eden bu küçük organın hastalıkları ve bu arada tümörleri hakkında birçok araştırmacı tarafından yapılan değişik yayınlara rastlanmaktadır. Appendiks tümörlerinin nadir görülmesi, çoğu zaman tesadüfen anlaşılması ve önemi dolayısıyla, kliniğimizde saptadığımız bir appendiks karsinoidi vakasını yayınlayarak, bu münasebetle de appendiksin neoplazik hastalıkları hakkında bilgi vermeyi uygun bulduk.

İnsidans : Genellikle akut appendisit tablosu ile ameliyat edilen hastalarda, ameliyat sırasında yada histopatolojik araştırma sonucu, yahut da otopsi yapılmak zorunluluğu bulunan vakalarda tesadüfen tespit edilebilen appendiks tümörleri hakkında ilk tanımı 1882 yılında A. Berger yapmış, 1907 yılında Obendorfer, appendiksin karsinoid tümörlerini tanımlamıştır. Obendorfer, 1888 yılında Lubarsch tarafından Petit carcinom adıyla tanımlanan bu tümörü, barsağın gerçek karsinomlarından kesin olarak ayırarak, kanserden farklı, aynı zamanda da kansere benzerliğini belirtmek amacıyla «CARCİNOİD» adını vermiştir. 1914 de Pier Masson tarafından tümörün barsak mukozasındaki argentaffin hücrelerinden kökenini aldığı gösterilmiş, bu nedenle daha sonra «Argentefinoma» adı da verilmiştir. 1953 yılında Lembeck'in, tümör hücrelerinin serotonin salgılandığını bildirmesi üzerine karsinoid tümörlere ilgi ve merak daha çok artmıştır.

Sanes ve Patchin (1942), appendiksin multiple poliposis vakalarını tespit etmişlerdir. 1970 yılında Swedish Cancer Registry'de 41

(*) Şişli Çocuk Hastanesi 2. Cerrahi Kliniği Başasistanı.

(**) Şişli Çocuk Hastanesi 2. Cerrahi Kliniği Asistanı.
(2. Cerrahi Kliniği Şefi Op. Dr. Nurettin Apaydın)

adet appendiks malign tümörünün rapor edildiği bilinmektedir. Bunlardan 31 vakanın karsinoid, 9 vakanın adenokarsinom, 1 vakanın da malign mukosel olduğu bildirilmiştir. A.B.D de Mayo Kliniğinde 20 yıl içinde cerrahi olarak tedavisi yapılan appendiks tümörlerinin sayısı ve tipleri Tablo 1 de gösterilmiştir.

Biz, Şişli Çocuk Hastanesi Cerrahi Kliniklerinde, 1949-1976 tarihleri arasında «Akut appendisit», «Kronik appendisit» yada başka preoperatif teşhislerle ameliyat edilerek anatomo-patolojik tetkiki yapılan vakalar üzerinde yaptığımız bir çalışma sonucunda 1 Fibrom, 2 papiller adenokarsinom, 2 mukosel, 3 karsinoid saptamış bulunuyoruz.

Mayo Kliniğinde 1945-1965 yılları arasında tespit edilen appendiks tümörleri.

<i>Neoplazm Tipi</i>	<i>Vaka Sayısı</i>
Benign	
— Adenomatöz Polip	14
— Müköz Kistadenom	4
— Diğer Neoplazmlar	8
Malign	
— Karsinoid	90
— Papiller Müköz Adenokarsinom	48
— Nonpapiller Adenokarsinom	17
Total	181

Tablo 1

Benign Lezyonlar

Adenomatöz Polip : Jones ve Patchin'in toplamış olduğu adenomatöz polip vakalarında, polip % 75 oranında proksimal 1/3 segmentte, % 15 oranında orta 1/3, % 10 vakada da distal 1/3 bölümde lokalize olmuştur. Polipin çapı 0.5 cm ile 3 cm arasında değişmektedir. Bilirilen vak'aların yaklaşık olarak % 25 inde akut appendisit, daha

seyrek olarak da itususeption ile sonuçlanmış, cerrahi müdahale sonucunda asıl lezyonun polip olduğu anlaşılmıştır.

Appendikste polip bulunması, barsağın diğer bölümlerinde de polip olabileceğini düşündürmelidir. Kolonun diffüz poliposis vakalarında çekumda bol miktarda polip mevcutsa, genellikle appendikste de polip saptanır.

Müköz Kistadenom : Bunlar daha seyrek görülür. Müköz kistadenomların meydana gelebilmesi için, appendiks lümeninin herhangi bir şekilde obstrüksiyona uğrayarak kolon lümeniyle ilişkisinin kesilmesi gerekir. Böylece appendiks mukozasından salgılanan mukus, birikerek appendiks duvarının gerilmesine yol açar. Herhangi bir mukoselin ameliyatla çıkarılması sırasında, benign, yada malign olanları ayırtetmek mümkün olmadığından, peritonun mukusla kirlenmesini önlemek için dikkatli olmak gerekir. Benign mukoselin çıkarılması sırasında, periton mukus ile kirlenirse «Myxoma peritonei» meydana gelmez.

Diğer Neoplazmlar : Bunlar, leiomyom, fibrom, ve nöromları kapsamaktadır. Appendiks duvarında gelişme gösterdikleri için, lümeni tıkayarak gerilmeye ve dolayısıyla akut appendisit'e sebep olmazlar. Nadiren klinik belirti verirler.

Malign Lezyonlar

Klasifikasyon : Uihlein ve Mc Donald tarafından appendiks karsinomları ile ilgili olarak ve basitleştirilerek yapılan sınıflandırma, bu konuda mevcut olan karışlığa son vermiştir. Tablo II de gösterildiği gibi. Bunlar appendiksin üç tip kanseri olduğunu kabul etmektedirler:

- A) Karsinoid
- B) Kistik
- C) Kolonik

Tablo II

Appendiks Karsinomlarının Üç Tipinin Karşılaştırılması

	Karsinoid Tip	Kistik Tip	Kolonik Tip
Lokalizasyon	Genellikle uçta	Uç yada basis	Daha çok basis
Sıklık	% 89	% 8	% 3
Başlıca Karakteri	Sarımtırak, solid	Kistik	Grimsi, polipoid yada ülseratif
Mikroskopik Görünüş	Kötü bir acini formasyonu, Tümör çevresindeki mukozaya salınmış, gümüş tuzları ile redüksiyon, krem tuzlarına afinite	Kist içerisinde papiller uzantılar, overlerin adenokarsinomuna benzer, Mukus tarafından destrüksiyona uğradığı için epitel hücrelerinde azalma	Genellikle iyi teşekkül etmiş aciniler, müköz membran ülseri, kolon kanserine benzer.
Mitoz	Az	Az	Değişken
Mukus	Yok	Fazla miktarda salgılanır	Değişik miktarda salgılanır
Metastaz	% 1 den daha az oranda regional lenf bezlerine	Psödomyxoma peritonei	Lenf nodülleri ve karaciğer

Sieracki ve Tesluk, kistik ve kolonik tiplerin ayırdeğilmesinde bazı güçlükler olduğunu ileri sürmektedirler. Mc Gregor ve arkadaşları, aynı lezyonun iki ayrı tipi olduğunu kabul ediyorlar. Biz, malign mukcselleri, iki tip lezyonun gelişme ve prognozundaki farkları göz önüne alarak, kolonik tip adenokarsinomlardan ayrı olarak inceleyeceğiz.

Karsinoidler

Lokalizasyon ve İnsidans : Reifferscheid'e göre karsinoid tümörlerin gastrointestinal traktusta yerleşme durumları şöyledir:

Duodenum	: % 4.3
Jejunum	: % 4.2
İleum	: % 22.6
Appendiks	: % 34.5
Kolon ve sigmoid	: % 5.9
Rektum	: % 27.1

Ayrıca mide, Meckel divertikülü ve bronşlarda da karsinoid tümörlere rastlanabilir.

Karsinoidler, Tablo I de gösterildiği gibi, appendiksin tüm neoplazmlarının yaklaşık olarak % 50 si, appendiks karsinomlarının da takriben % 60 ını oluşturur. Genellikle multiple olan ileal karsinoidlerden farklı olarak, appendiks karsinoidleri tektir. Moertel, Dockerty ve Judd'ın 144 appendiks karsinoidi vakası üzerinde yaptıkları araştırmada, vakaların % 70 inde tümörün çapı 1 cm den az bulunmuştur. Hemen hemen vakaların 1/3 ünde 0.5 den daha küçük çapta olduğu saptanmıştır. Lezyon, % 71 vakada appendiksin ucunda, % 22 orta, % 7 oranında radiks bölümlerinde lokalize olmuştur. Appendiksin ucunda bulunduğu zamanlar kolayca tanınabilmekte, fakat orta,, yada radiks kısmında olduğu zaman, fekalit gibi görüldüğünden teşhisi güçleşmektedir. Kesitlerinde karekteristik özellikleri olan sarımtırak renk görülmeyebilir.

Anatoma-Patoloji : Appendiks karsinoidlerinde mikroskopik görünüm, diğer organ karsinoidleri gibidir. Normalde barsak mukozasında bulunan ve az miktarda serotonin (5-Hydroxy-Tryptamine) salgılayan Argentaffin hücrelerinden kökenini alırlar ve histolojik olarak küçük şeritler halinde indiferansiye hücre yapıları gösterirler. Muskuler invazyon daima vardır. Lenfatikler sıklıkla, peritonda vakaların büyük çoğunluğunda olaya katılır. Bununla birlikte metastaz nadirdir. 2 cm den daha küçük çaplı lezyonlarda metastaz ya hiç görülmez,

yada son derece seyrek. 2 cm den büyük çaplı tümörlerde metastaz görülme olasılığı daha fazladır. Neyse ki, appendiks karsinoidlerinin çok az bir bölümü (takriben % 1) 2 cm den büyük olmaktadır.

Klinik Belirtiler : Appendiks karsinoidleri, çocukluktan yaşlılığa dek her yaşta görülmekle birlikte, ortalama yaş gurubu, 40 yaşın biraz üzeridir. Genellikle diğer cerrahi müdahaleler sırasında profilaktik amaçla çıkarılan appendikslerin muayenesi ile tesadüfen anlaşılmaktadır. Büyük bir çoğunlukla appendiksin ucunda yerleştikleri için akut appendisit'e sebep olma ihtimalleri azdır. Ayrıca orta bölüm ve radikste yerleşen küçük lezyonların da appendiks lümenini tıkamaları uzak bir olasılıktır.

Klinik belirtiler serotonin salgılanması ile ilgilidir. Serotonin, düz kasları stimüle eder. Mono amino-oxydase ile metabolize olarak 5-Hydroxy-İndolasetik asid halinde idrarla dışarı atılır. Serotoninin kandaki normal miktarı % 0.2-0.4 mikrogramdır. Normalde, idrardaki 5-Hydroxy-İndol-Asetik asid miktarı da % 3-8 miligramdır. Karsinoidli hastalarda bu miktar % 300-350 miligramya yükselir.

Klinik belirtileri başlıca şu şekilde sıralayabiliriz:

a) *Damar ve cilt belirtileri:* Bu belirtiler «FLUSH» olarak adlandırılır. Flush olayı aniden meydana gelir, hastanın yüzü, koyu kırmızı bir renk alır, aynı zamanda ciltte koyu kırmızı renkte birbirinden ayrı lekeler belirir. Birkaç saniye, bazan birkaç dakika sürer. Önceleri aralıklı iken, hastalık ilerledikçe her gün görülmeye başlar.

b) *Kalb belirtileri:* Kalb belirtilerinin esasını sağ kalb, sağ kalb kapakçıkları ve A. Palmonalis lezyonları oluşturur. Hastalar, dekompense bir sağ kalb yetmezliği intibasını verir. Sağ kalbde hipertrofi, trikuspit ve pulmoner kapakçıklarda intima kalınlaşması olur.

c) *Sindirim sistemi belirtileri:* Başlangıçta çok silik dispeptik şikayetler şeklindedir. Daha ileri dönemlerde diare, subileus ve karaciğer belirtileri ortaya çıkar. Diare hemen her karsinoidli hastada vardır. Çoğunlukla ani, sebepsiz krizler şeklindedir. Subileus krizleri ağrılarla kendini belli eder. Feces çıktıktan sonra hasta rahatlar. Karaciğer, metastazlara ve ileri dönemlerde sağ kalb yetmezliğine bağlı olarak büyür.

Tedavi : Seyrek istisnalar dışında, tümör, bulunduğu yerden başka bir yere yayılma göstermiyorsa en uygun tedavi appendektomi'dir.

Moertel ve arkadaşları appendektomiden sonra metastaz meydana gelmiş iki vaka bildirmişlerdir. Appendektomi esnasında lezyon tanınabilirse, terminal ileum da karsinoid yönünden dikkatlice muayene edilmelidir. Appendiks mezosu ve mezokolonun sağ tarafı, metastatik lenf nodüllerinin bulunabileceği için gözden geçirilmelidir. Eğer ilgili lenf nodüllerinde metastaz saptanırsa sağ hemikolektomi endikasyonu vardır. Seyrek görülmekle birlikte, karsinoidin çapının 2 cm den büyük olduğu vakalarda da hemikolektomi yapılabilir. Moertel ve arkadaşları, bu büyüklükteki lezyonlarda mutlaka sağ hemikolektomi yapılması gerektiğini kabul etmektedirler.

Papiller Müköz Kistadenokarsinom (Malign Mukosel-Myxoma Peritonei)

Büyük hastanelerde her yıl bir yada iki malign mukosel vakasına rastlanabilir. Tablo 1 de gösterildiği gibi, müköz kistadenomlardan 10 kat daha fazla oranda görülür. Malign mukoseller, benign tiplerine göre daha iri olma eğilimindedirler. Küçük lezyonlar belirti vermez. Daha büyük olanlar palpe edilebilir, radyolojik muayenede dolma defekti şeklinde görülebilirler. Rüptüre olmamış tipik mukoseller metastaz yapmaz. Bu nedenle tedavi olarak appendektomi yeterlidir.

Appendektomi sırasında peritonun mukusla kirlenmesine yol açacağı için, lezyonun rüptüre olmamasına dikkat edilmelidir. Rüptüre olursa, çekum duvarının bir bölümü rezeke edilmeli, yada daha geniş bir rezeksiyona gidilerek çekum, terminal ileum yada sağ kolon rezeksiyonu yapılmalıdır. Myxoma peritonei vakalarında, mukosel ve attake olan organlar mümkünse çıkarılmalı, mukus ve peritoneal implantların da çıkarılması için azami çaba gösterilmelidir.

Peritonun yaygın olarak olaya katıldığı durumlarda bile cerrahi müdahaleden sonra yaşama süresinin uzun olması bir kuraldır.

Karsinoid ve malign mukosellerin tedavisinde kemoterapötik yada radyasyondan hangisinin daha yararlı olduğu konusunda bir değerlendirme yapmak oldukça güçtür. Çünkü hastalarda hiçbir tedavi uygulanmazsa bile yaşama süresi zaten uzamaktadır.

Kolonik Tip Karsinomlar

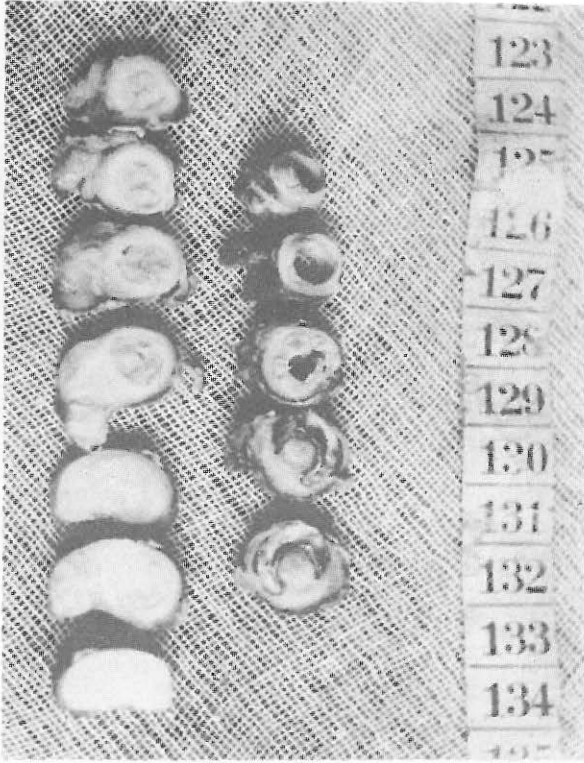
Moertel ve arkadaşları, cerrahi olarak tedavi edilen appendiks tümörü vakaları üzerinde yaptıkları çalışma sonucunda, kolonik tip karsinomlara, kistik kanserlerden 1/3, karsinoidlerden ise 1/6 oranında daha az sıklıkta rastlandığını bildirmişlerdir,



Resim 1: Apandisin makroskopik görünüşü.

Bu lezyonlar, kolon adenokarsinomlarına benzerlik gösterir. Başlıca farkı mukus salgısının fazla miktarda olmasıdır. Polipoid yada ülseratif karakterde olabilir ve kanayabilirler. Ayrıca appendikte obstrüksiyon yapabilirler. Hesketh, 95 vakada yaptığı araştırmada, hepsinde de preoperatif teşhis konamamış olduğunu saptamıştır. Bu vakaların % 44 ünde akut appendisit meydana gelmiş, % 14 ü ise appendiküler abse ile sonuçlanmıştır. % 11 vakada yaygın karsinomatosis bulunmuştur.

Seçkin tedavi biçimi, primer yada sekonder sağ hemikolektomidir. Lezyon appendikte sınırlı kalmışsa prognoz daha iyidir. Çekum olaya katılıyorsa, prognoz, çekumdaki lezyona bağlıdır. Lesnick ve Miller, 1949 a kadar olan literatüre ait gözlemlerinde, lezyonun tesadüfen anlaşıldığı ve hemikolektomi yapıldığı durumlarda sonucun iyi olduğunu saptamışlardır. Tersine, appendektomi, yada appendektomi ile birlikte çekum duvarının bir parçasının rezeke edildiği bütün vakalarda lezyonların nüksettiğini bildirmişlerdir.



Resim 2: Seri kesitlerde apandisin distal ucuna yakın noktadaki perforasyonu ve proksimal kısımda tümör tarafından halka şeklinde sarılan lümenin obliterasyonu görülmektedir.

Steinberg ve Cohn, 1962 den 1966 ya kadar toplanan 37 vakayı inceleyerek, sağ hemikolektominin mutlaka yapılması düşüncesinde olduklarını yazmışlardır.

Appendiks Sarkomu

Bunlar hakkında çalışma ve bilgiler son derece sınırlıdır. Şimdiye dek, literatürde 22 appendiks sarkomu vakası bildirilmiş olup, bunların büyük çoğunluğunu lenfosarkomlar oluşturmaktadır. Komplikasyon olarak akut gangrenöz appendisit ile sonuçlanan bir leiomyosarkom vakası Charach tarafından yayınlanmıştır.

Vaka

İsim: S.A.

Yaş: 35.

Seks: Kadın.

Protokol no: 3889/89.

Yatış ve ameliyat tarihi: 7.3.1976.

Çıkış tarihi: 25.3.1976.

Şikayeti: Karın ağrısı, gaz ve gaita çıkaramama, bulantı ve kusma.

Anamnez: 4 gün önce sağ fossa iliaca daha belirgin olmak üzere karın ağrısı meydana gelmiş. Ağrının şiddeti giderek artmış ve tüm karna yayılmış. Bu arada bulantı olmuş, bir defa kusmuş, Gaz ve gaita deşarjı olmamış. Kliniğimize başvurduğunda «PERFORE APPENDİSİT VE PERİTONİT» ön tanısı ile ameliyat edilmek üzere yatırıldı.

Fizik Muayene: Karında distansiyon, karın solunumunda azalma, alt kadrantlarda hassasiyet saptandı. Perküsyonla hipertimpanizm, rektal tuşede Douglas'ta hassasiyet bulundu.

Aksiller ateş: 38.

Rektal ateş: 38.5.

Nabız: 80/dk.

T.A. :11/8.

Labratuar Bulguları :

Lökosit: 8.100.

İdrar sedimenti: 4-5 eritrosit, 2-3 lökosit, 4-5 epitel.

Direkt Karın Grafisi: Ayakta direkt karın grafisinde, karında barsak imajları gazla ekspanse ve hidroaerik seviyeler mevcut.

Ameliyat: Göbekaltı median insizyonla laparotomi yapıldı. Distandü barsak ansları ile karşılaşıldı. Periton boşluğunda pü bulunduğü görüldü. Barsak ansları üzerinde psöydomembranlar mevcuttu. Douglas'tan bol miktarda pü aspire edildi. Appendiks gözden geçirildiğinde ileri derecede ödemli, sert olduğı görüldü. Appendiksin distal bölümü gangrene görünüşte ve perfore idi. Usulüne uygun appendektomi yapıldı. Douglas'a dren konarak açılan bölümler tabakavi olarak kapatıldı ve ameliyata son verildi.

Hasta postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon göstermeden 25.3.976 tarihinde cerrahi şifa ile çıkarıldı.

Anatomo-Patolojik Muayene: (128/76)

Makroskopik bulgu: 5 cm uzunlukta, proksimal tarafı 2 cm ve distal tarafı 1 cm genişlikte appendiks. Etrafı yer yer yağ tabakası ile kaplı ve üzerinde damar teressümatı mevcuttur. Distal ucuna yakın bir noktadan perfore olduğu görülmektedir. Kesitte 1/3 proksimal kısımda lümen, sincabi renkte ve homogen görünüşte, 1.5 cm çapında tümöral bir kitle tarafından halka şeklinde sarılmış olup obliteredir.

Mikroskopik bulgu: Appendiksin distal ve orta kısımlarından yapılan kesitlerde mukoza normaldir. Proksimal kısımda ise appendiks boşluğu tamamen obliteredir. Mukoza elemanlarından yalnız birkaç gümme ile tümör dokusu arasında sıkışık bir vaziyette kalmış küçük lenf folikülleri görülmektedir. Appendiksin normal strüktürü kaybolmuştur. Bağ dokusu şeritleri arasında sütun ve adalar halinde toplanan hiperkromatik nüveli yuvarlak ve poligonal hücrelerden ve arada yer alan alveolar stromadan ibaret tümör dokusu görülüyor. Her sahadada lenfosit ve plazma hücrelerinden zengin iltihabi infiltrasyon mevcuttur.

Teşhis: Karsinoid.

Tartışma ve Sonuç

Appendektomi, cerrahi klinikleri ameliyat sıralamasında en başta olduğu halde, bu organın tümörleri oldukça seyrekdir. Bir rastlantı sonucu anlaşılabilir. Hiçbir hasta yoktur ki, ön tanısı appendiks tümörü olarak ameliyat edilmiş olsun. Bunlar, türlü nedenlerle çıkarılan ve otopsielerde tesadüfen anlaşılan vak'alardır.

Hastanemiz cerrahi kliniklerinde 1949 yılından itibaren yapılagelmekte olan ve sayıca her yıl artma gösteren toplam appendektomi sayısı 1978 yılına kadar 11611 dir. Bunlar içinde anatomo-patolojik tetkike tabi tutulan vaka sayısı 986 gibi çok düşük bir sayıdır. Bunların da büyük çoğunluğu ameliyat sırasında ilginç bulunan vakalardır. Türli olanakların artması sonucu, anatomo-patolojik incelemeye tabi tutulan vaka sayısı son yıllarda daha fazla artış göstermiştir. Buna paralel olarak tespit edilen appendiks tümörü vakalarımızın da çoğunluğu son yıllara aittir. Şöyle ki, 1950-1960 arasında 1 karsinoid, 1960-1970 yılları arasında 1 karsinoid, 1 mukosel, 1 fibrom, 1970 den sonra ise 1 mukosel, 2 adenokarsinom, 1 karsinoid olmak üzere toplam 8 vaka saptanmıştır.

Hastanemizde appendektomi sonucu anatomo-patolojik muayeneye tabi tutulan vakalarda saptamış olduğumuz karsinoid oranı % 0.3 dür. Bu da dünya literatüründe bildirilen genel insidansa uymaktadır.

Şurası bir gerçektir ki, ameliyat sayısına oranla insidans düşüktür. Her halde, 11.611 vakanın tümü anatoma-patolojik incelemeye tabi tutulmuş olsaydı, appendiks tümörlerinin tespit edilme olasılığı da artmış olacaktı.

Bu durumda, appendiks tümörlerinin saptanmasında, anatomo-patolojik muayenenin, en önemli bir konu olduğu ortaya çıkmaktadır. Bunların seyrek görülmesi ve genellikle tesadüfen anlaşılması dolayısıyla her hangi bir nedenle yapılan appendektomilerde, appendiksin histopatolojik muayenesinin alışkanlık haline getirilmesi gerekmektedir. O zaman, muhakkak ki insidans daha da artacaktır.

Özet

Bir appendiks karsinoidi vakası dolayısıyla, appendiks tümörleri gözden geçirilmiştir.

Summary

A case of carcinoid of appendix has presented. For this reason appendiceal neoplasms were reviewed.

LİTERATÜR

- 1 — Black, B. Marden. Neoplasms of appendix. Maingot, Abdominal operations, Sayfa 1400-1403, 1974.
- 2 — Egemen M. Torun R. Appendiks kanserleri. İstanbul Çocuk Hastanesi Tıp Bülteni, Sayfa 93-102 1972 Sayı 2.
- 3 — Yücel F.A. Atalay H. Appendikste karsinoid tümör. Hastane özel sayı, Sayfa 278-284, 1976.