

Akut karın bulguları veren jejunal stromal tümör

A jejunal stromal tumor which causes symptoms of acute abdominal pain

Mehmet ULUDAĞ*, Gürkan YETKİN*, İsmail AKGÜN*, Abut KEBUDİ**
Faruk YENER*, Bülent ÇİTGEZ*

* Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Genel Cerrahi Kliniği

** Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Kliniği

ÖZET

Gastrointestinal stromal tümörler (GİST) normalde barsak duvarında bulunan intestinal pacemaker hücreleri olan Cajal'ın interstisyel hücreleri veya onların prekürsörlerinin malign transformasyonundan kaynaklandığına inanılan mezenterik tümörlerdir. GİST en çok mideden gelişirken, ince barsaklardan gelişenler nadir olup daha malign potansiyele sahiptir. En sık semptomlar belirsiz karın ağrısı, gastrointestinal kanama ve batında kitledir. Esas tedavisi tam cerrahi rezeksiyondur. Cerrahi tedavi sonrası rekürrens veya nüks olasılığı yüksektir. Bu nedenle hastaların cerrahiden sonra özellikle ilk 2 yıl 6 ayda bir, daha sonra yılda bir muayene ve BT ile takibi uygundur.

Bizim olgumuz 83 yaşında olup, akut karın bulguları ile başvurdu. BT de batın sol alt kadranda kitle saptandı. Laparotomide jejenumda 5 cm çaplı patolojide yüksek gradeli gastrointestinal stroma tümörü olduğu belirlenen kitle saptandı. Reseksiyon yapıldı. Hastanın 2. yıl takibinde nüks görülmedi. **Anahtar Kelimeler:** Gastrointestinal Stromal Tümör (GİST), Akut Karın

SUMMARY

Gastrointestinal stromal tumors are mesenchymal tumors of the gastrointestinal tract that are believed to originate from neoplastic transformation of the intestinal pacemaker cells (interstitial cells of Cajal) normally found in the bowel wall, or their precursors. The majority gastrointestinal stromal tumors occurs in the stomach, stromal tumors involving the small intestine are far less common but seem to have greater malignant potential. The most common symptoms are vague abdominal pain, gastrointestinal bleeding, and abdominal mass. The mainstay of treatment continues to be complete surgical resection. GIST surgical patients subsequently have an increased risk of postoperative recurrence or metastasis. Therefore, we recommend systematic follow-up after surgical resection of a malignant GIST including physical examination and CT scan at 6-month intervals for up to 2 years after surgery with following annual CT scan and physical examination.

Our case was 83 years old and applied to our hospital with symptoms of acute abdominal pain. CT scan demonstrated a mass lesion at left lower quadrant. Laparotomy revealed a 5 cm mass which was diagnosed as a high-grade gastrointestinal stromal tumor by pathological examination. Finally, resection was done and no recurrence or metastasis was detected in following postoperative 2 years.

Key words: Gastrointestinal Stromal Tumor (GIST), Acute abdomen

AMAÇ

İnce barsaklar, gastrointestinal sistemin uzunluğunun % 75, mukozal yüzeyinin de % 90'ından fazlasını oluşturmasına rağmen, gast-

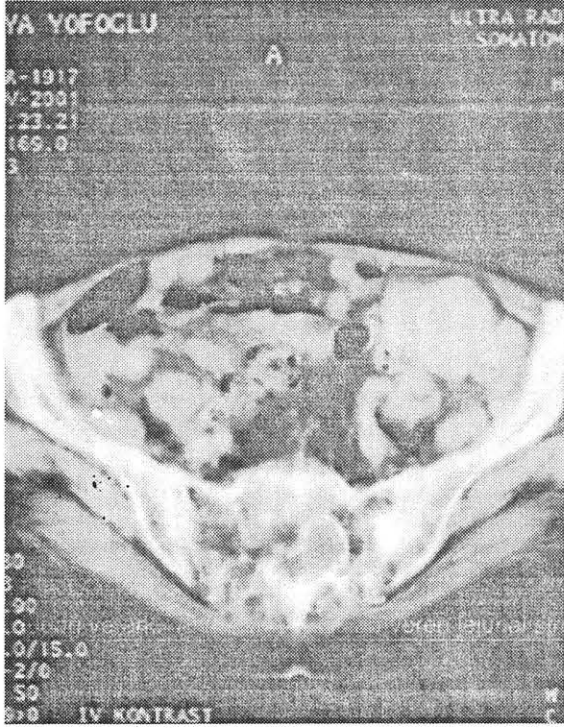
Yazışma Adresi:

Mehmet Uludağ
Atakent Mahallesi, 3. Etap, Blok: D21/1, D:1
Küçükçekmece/ İstanbul (34303)
Tlf: 212 470 06 88
GSM: 0532 291 96 95
Faks: 212 283 26 70
e-mail: drmuludag@hotmail.com

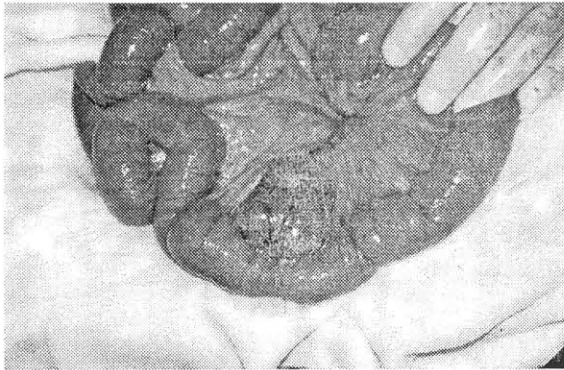
rointestinal malignitelerin ancak % 1-2'si buradan kaynaklanır. Gastrointestinal tümörler içinde, gastrointestinal stromal tümör (GİST)'ler nadir bir antitedir. GİST en çok mideden gelişirken, ince barsaklardan gelişenler nadir olup daha malign potansiyele sahiptir (1). Biz de akut karın bulguları ile başvuran bir olguda saptadığımız jejunal GİST'lü olguyu sunmayı amaçladık.

OLGU

83 yaşında kadın hasta, 2 gündür mevcut olan ateş, sağ üst kadranda, epigastrium ve sol alt



Resim 1: BT'de sol alt kadranda kitlenin görünümü



Resim 1: Ameliyatta barsak duvarında kitlenin görünümü

kadranda ağrı, bulantı, kusma, gaz çıkarıp gaita çıkaramama şikayeti ile başvurdu. Batın muayenesinde; batın normal bombelikte, solunuma katılıyor, barsak sesleri tüm kadrarlarda normal, palpasyonda sağ üst kadranda epigastrium ve daha belirgin olmak üzere sol alt kadranda ağrı, lokal istemli kasılmalar ve rebound saptandı. Rektal tuşede rektumu dolduran fekalom mevcuttu. Ayakta direkt karın grafisinde yaygın barsak gazları mevcut olup, hava-sıvı

seviyesi yoktu. Lavman ile fekalom boşaltıldı. İlk laboratuvar tetkiklerinde lökosit 12300/mm³, Hgb:9.7 gr/dl, Hct:% 29.7, amilaz, lipaz, SGOT, SGPT ve diğer biokimyasal değerleri normaldi. Çekilen bilgisayarlı batın tomografisinde (BT); bilateral plevral efüzyon, hidropik kese ve pankreasta ödem, sol fossa iliakada kolon lümeni ile ilişkili olmayan 4x5 cm boyutlarında lobule, düzenli konturlu, kas dansitesi ile izodans kitle (Resim 1) saptandı. Hasta yatırılıp konservatif tedavi başlandı. Gastroduodenoskopi ve rektosigmoidoskopisinde patoloji saptanmadı. Üst kadrandaki karın bulguları gerilemesine rağmen, sol alt kadranda bulgularının ilerlemesi üzerine, yatışının 7. günü eksploratif laparotomi uygulandı. Karında pankreasın ödemli, safra kesesinin hidropik olduğu ve sol alt kadranda fibröz bantlarla sigmoid kolonun mezenterine yapışık, jejunumun 40. cm'sinde, barsak duvarından mezentere doğru taşan 5 cm çaplı lobule konturlu kitle saptandı (Resim 2). Kitle parsiyel jejunum rezeksiyonu ile total olarak çıkartıldı. Kolesistektomi uygulandı. Patolojik incelemede yüksek grade GİST (belirgin pleomorfizm, her 10 büyük büyütmeye 5-6 mitotik figür, nekroz ve kanama odakları, çevre dokuda infiltrasyon saptandı. Hastanın klinik bulguları geriledi. Postoperatif 30. ayında olan hastanın 2.yıl muayene ve BT incelemelerinde nüks ve metastaz saptanmadı.

TARTIŞMA

Gastrointestinal stromal tümörler nadir görülmelerine rağmen, sindirim sisteminin en sık görülen mezenkimal tümörleridir. Bu tümörler gastrointestinal kanalın primitiv mezenkimal hücrelerinden kaynaklanır. Bunların diferansiyel mezenkimal hücrelerden kaynaklanan tümörlerden immunohistokimyasal ve ultrastrüktürel ayırımı yapılmalıdır. GİST'in morfoloji ve immunofenotipleri Cajal'ın interstisyel hücrelerine benzer. Cajal'ın interstisyel hücreleri (intestinal pacemaker hücreleri) gastrointestinal sistem boyunca peristaltik aktivitenin koordinasyonundan sorumlu özel bir hücre tipidir. Bundan dolayı, normalde Cajal'ın interstisyel hücrelerine doğru farklılaşması gereken neoplastik

olmayan primitiv hücrelerin transformasyonundan GİST'in kaynaklanması olasıdır. Nonneoplastik interstisyel Cajal hücrelerine farklılaşma ve proliferasyon için tip III tirozin kinaz reseptör proteini olan KIT'in (CD117) aktivasyonu gereklidir. KIT mutasyonları birçok gastrointestinal stromal tümörün gelişmesinde önemli bir olaydır. gastrointestinal stromal tümörün % 86-100'ünde CD117 güçlü bir şekilde pozitifdir (2). Ayrıca myeloid ana hücre antijeni CD34 %70-80'inde pozitifdir (3, 4).

GİST'in insidansı 10-20/1000000 arasında değişmekte olup, ortalama 55-65 yaşları arasında teşhis edilir. Her zaman konvansiyonel histolojik özelliklerle tümörün malignite potansiyelini tahmin etmek mümkün olmayabilir. Bundan dolayı bazı araştırmacılar tarafından bu tümörler için malign, benign kavramı yerine, malign davranış açısından düşük, orta, yüksek riskli olarak tanımlanmaları önerilmiştir. Rekürrens % 40-80 oranında görülür. Metastaz en sık periton, karaciğer ve akciğere olur. Lenf nodu yayılımı nadir olup %2-16 arasındadır. Klinikopatolojik olarak ileri yaş, ince ve kalın barsak orijinli tümör, 5 cm'den büyük çaplı tümör, çevre doku veya bulunduğu organın mukozasına infiltrasyon, tümörde nekroz, her 10 büyük büyütmede 2'den fazla mitoz ve %10'un üzerinde proliferasyon indeksi kötü prognozla ilişkili faktörlerdir (3, 4). Bizim olgumuz da ileri yaşta, tümörü 5 cm olup, histopatolojik incelemede belirgin pleomorfizm, her 10 büyük büyütmede 5-6 mitozu, çevre dokuya infiltratif tarzda yayılımı nedeni ile yüksek riskli grupta idi. Fakat ilk 2 yıl kontrollerinde metastaz ve nüks saptanmadı.

GİST'ler genelde klinik olarak asemptomatiklerdir. Semptomatik olduğunda, % 50-70 belirsiz karın ağrısı, %20-50 gastrointestinal kanama ve batında kitle en sık semptomlardır. Semptomlar tümörün lokalize olduğu yere göre değişir (3). Bizim olgumuzda ise ince barsakta yeşen tümörün sol alt kadranda sigmoid kolon mezosuna yapışıp bu bölgede enflamasyona neden olması ile akut karın bulgularına neden olmuştur.

Teşhis çalışmaları hastanın şikayetlerine göre planlanır. Gastrointestinal kanama ile başvuran hastada tanı genellikle gastroduodenoskopi ile konulur. İncelemede submukozal kitle görülür. Eğer intraabdominal ekilme riski varsa uygulanmamalıdır. Abdominal kitle ve tıkanma semptomları olan hastalarda sıklıkla BT veya manyetik rezonans ilk tanı aracı olarak kullanılmaktadır. Olgumuzda olduğu gibi BT preoperatif tümöral kitleyi gösterebilmesine rağmen tümörün kaynaklandığı organ genellikle laparotomide saptanır. Preoperatif tanı kesin değilse, peroperatif frozen inceleme yapılmalıdır. Çünkü frozenda adenokarsinom veya lenfoma saptanırsa cerrahi tedavinin yönü değişebilir (2).

Tanıyı doğrulamak için immun boyama yapılabilir. CD117 ve CD34 pozitifliği tanıyı doğrular. CD117 en spesifik tanı aracı olarak görülmektedir (2, 3).

GİST'in tedavisi, tümörün negatif sınırlarla tam rezeksiyonudur. Fakat tek başına cerrahi küratif değildir, oldukça yüksek oranda lokal nüks ve karaciğer metastazı gelişmektedir. Geniş lokal eksizyon ve lenfadenektominin yararı bilinmemektedir. Fakat komşu organlara direkt yayılım varsa, blok olarak rezeksiyon uygulanmalıdır. Metastatik ve anrezektabl olgularda primer lezyon palyasyon için rezeke edilmelidir. Metastazektomi tartışmalıdır. Bazı çalışmalarda rekürren hastalığın tam rezeke edilmesinin survi avantajı sağlayabileceği bildirilmektedir (2).

GİST'de radyoterapi kullanımını destekleyen veri yoktur. Tirozin kinaz inhibitörlerinin kullanımından önce kemoterapi de etkisizdi. Son yıllarda, imatinib mesylate (ST1571- Gleevec) ile yapılan monoterapi ile, dramatik klinik cevap alındığı bildirilmektedir. Bu molekül, KIT proteininin direkt enzimatik alanına etki eder. Erken sonuçlara göre % 60 civarında klinik cevap ve % 80'den fazla hastada progresyonda duraklama belirlenmiştir. Anrezektabl ve/veya metastatik GİST tedavisinde imatinib mesylate standart tedavi haline gelmiştir. Ayrıca küratif rezeksiyondan sonra adjuvan kemoterapideki etkinliği de değerlendirilmektedir (2).

GİST'de ortalama rekürrens zamanı 16 ay olup, rekürrenslerin % 80'i ilk 2 yıl içinde gelişmektedir. Rekürrenslerin % 60 asemptomatik olduğundan, semptomatoloji erken teşhisi sağ-

lamaz. Bu nedenle hastaların cerrahiden sonra özellikle ilk 2 yıl 6 ayda bir, daha sonra yılda bir muayne ve BT ile takibi uygundur (5).

KAYNAKLAR

1. Quaglino F, Borello M, Cumbo P, et al. Gastrointestinal stromal tumors. A case of small intestine stromal (SSIT) with uncertain biological aspect. *Minerva Chir* 44: 347-351, 2000.
2. Duensing A, Heinrich MC, Fletcher CD, Fletcher JA. Biology of gastrointestinal stromal tumors: KIT mutations and beyond. *Cancer Invest*. 22:106- 116, 2004.
3. Cord Sturgeon C, Gregorio Chejfec G, Espat NJ Gastrointestinal stromal tumors: a spectrum of disease. *Surgical Oncology*,12: 21-26, 2003.
4. Al-Nafussi A, Wong NA. Intra-abdominal spindle cell lesions: a review and practical aids to diagnosis. *Histopathology*. 38:387-402, 2001.
5. Samiiian L, Weaver M, Velanovich V. Evaluation of gastrointestinal stromal tumors for recurrence rates and patterns of long-term follow-up. *Am Surg*. 70: 187-192, 2004.