

# Adenomatöz Polipozis Koli Zemininde Gelişen Adenokarsinom

## *Adenocarcinoma Arising In Adenomatous Polyposis Coli*

Eyüp Murat Yılmaz<sup>1</sup>, Ferhat Özden<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Van Bölge Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği

<sup>2</sup> Van Bölge Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Kliniği

Yazışma Adresi / Corresponding to:

Uzm. Dr. Eyüp Murat Yılmaz, Van Bölge Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Van 65100 Van - Türkiye  
Tel: 05056005995, Mail: drmyilmaz80@gmail.com

### Özet

Başvuru Tarihi: 22.01.2014 Kabul Tarihi: 14.02.2014

Familiyal adenomatöz polipozi koli (FAP) özellikle kolon epitelinde çok sayıda polip oluşumuyla karakterize genetik geçişli bir sendromdur. Tedavi edilmediği takdirde kanser gelişme riski giderek artmaktadır. Rektal kanama ve karın ağrısı gibi aşikar semptomlardan dolayı hastalar genellikle erken tanı almaktadır. Biz burada acil serviste tanı konulmuş olan malign transformasyon göstermiş bir FAP olgusunu sunmaktayız.

**Anahtar Kelimeler:** Polipozis koli, karsinom, ileus

### Abstract

Application: 22.01.2014 Accepted: 14.02.2014

Familial adenomatous polyposis coli (FAP) is an inherited syndrome in which numerous polyps form mainly in colonic epithelium. Risk for cancer development gradually increases in such a condition if left untreated. Due to apparent symptoms such as rectal bleeding and abdominal pain, patients usually diagnosed at an early age. We report a FAP case with malignant transformation which is diagnosed at emergency department

**Keywords:** Polyposis coli, carcinom, ileus

## Giriş

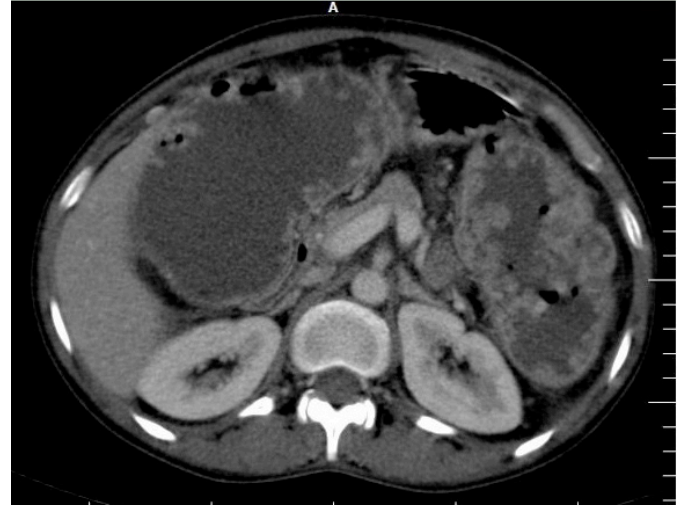
Kolorektal kanser olarak tanımlanan kolon ve rektum kanserleri, özellikle gelişmiş ülkelerde görülen, ciddi morbidite ve mortaliteye neden olan önemli bir sağlık problemidir<sup>1</sup>. Hereditör kolon kanserleri tüm kolorektal kanser olgularının % 6-10'unun oluşturmaktadır. Familial adenomatöz polipozis koli (FAP) ve hereditör nonpolipozis kolorektal kanser otozomal dominant kalıtımla geçer. FAP, genetik bir pankolonik adenomatöz polipozistir. APC gen mutasyonu taşıyan kişilerde genç yaşlarda çok sayıda polip ortaya çıkar ve profilaktik total kolektomi yapılmazsa kolon kanserine dönüşmesi kaçınılmazdır.<sup>2</sup> Olguların 1/3'ünde aile öyküsü yoktur ve bu durumda hastalık spontan mutasyonu temsil eder. APC geni 5q kromozomunda lokalizedir. Bu genin araştırılması erken tanı konulabileceğini düşündürmektedir.

Adenomatöz polipozis koli tüm kolon malignitelerinin % 1'ini teşkil eder. Kolonda yüz- den fazla polip bulunur. Çoğu tubuler adenom karakterinde olup diğerleri tubulovillöz ve villöz adenom karakterindedir. Kanser gelişme yaşı ise ortalama 36-39'dur. Literatürde en genç kanserli hasta 9 yaşında tanınmıştır. Semptomlar en sık rektal kanama ve karın ağrısı olarak gözlenir ve ortalama 33 yaşında başlar. Bu nedenle genellikle erken yaşlarda teşhis edilir ve tarama ve cerrahi tedavi elektif şartlarda planlanır. Bu olguda, öncesinde semptomlarına rağmen ilk kez ileus tablosu ile acile başvurmuş olan FAP'li bir hastayı sunmaktayız.

## Olgu sunumu

34 yaşında kadın hasta 3 gündür karın ağrısı, bulantı, kusma, gaz, gaita çıkaramama şikayetleri sebebiyle acil servise başvurdu. FM' de genel durum orta, hasta dehidrate görünümde, TA:90/60 mmHg, Nb:118/dk, idi. Batın ileri derece distandü, palpasyona yaygın hassasiyet ve defans mevcuttu. Barsak sesleri hipoaktif idi. Rektal tuşede ele gelen kitle yoktu. Biyokimya ve hematolojik bulgular sırasıyla; Hb:15,8mg/dl WBC:18000 K/ml Plt:323,000 K/ml Üre:16mg/dL Kreatinin:1,8 mg/dL Na:130 mmol/L K:2,8 mmol/L olarak saptandı. Acil serviste çekilen abdominal BT'de yaygın hava-sıvı seviyeleri ve kolonda en geniş çapı 8 cm'e ulaşan dilatasyon saptandı. Ayrıca özellikle transvers ve inen kolonda en büyüğü 15mm çapında multipl polip gözlemlendi (Resim 1). Sigmoid kolonun orta seviyelerinden başlayarak rektuma uzanan segmentte lümen daral-

ması, ödem ve duvar kalınlaşmasının görülmesi tümöral kitle yönünde oldukça kuvvetli şüphü uyandırdı (Resim 2).



Resim 1: Kolon lümeninde multipl polip gözlenmektedir



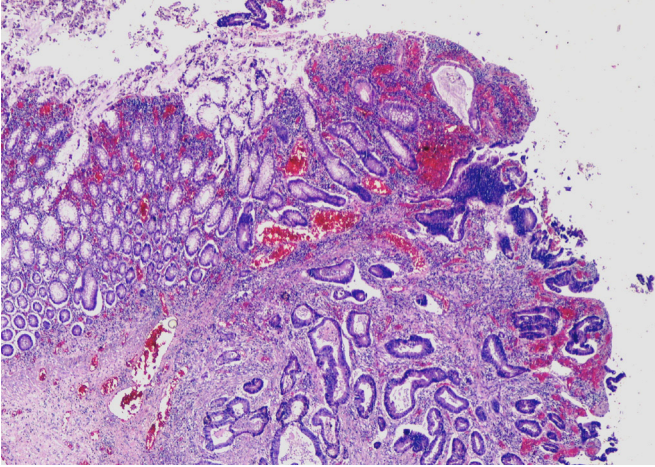
Resim 2: Tümöral infiltrasyon ve duvar kalınlaşmasının seçildiği dilate segmentten dar segmente geçiş gözlenmektedir

İleus tablosundaki genel durumu bozuk hasta hızla hidrate edilip acil operasyona alındı. Eksplorasyonda sigmoid kolonu tam obstrükte eden serozayı aşmış, skiröz tarzda tümöral kitle gözlemlendi. Kitlenin proksimalindeki kolon ansları ileri derece dilate görünümde idi ve tüm kolonda multipl polipoid kitle palpe edildi. Bunun üzerine total kolektomi ve uç ileostomi yapılarak işlem sonlandırıldı.

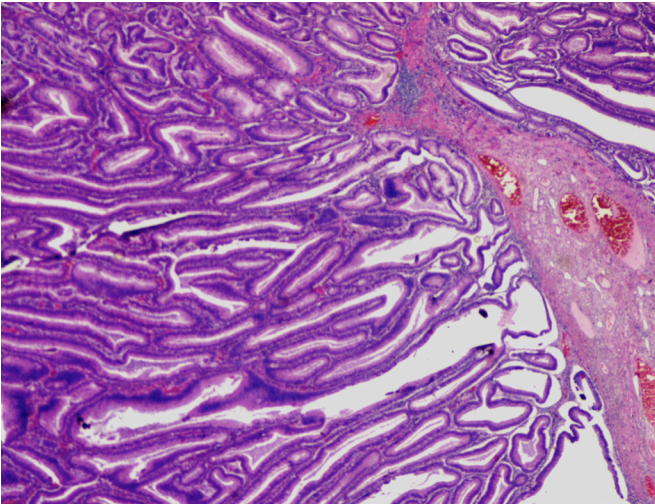
Postop yoğun bakıma alınan hasta postop 2.gün servise alındı. Oral alımı tolere eden ve ileostomisi çalışan hasta postop

5. gün rektoskopi ve onkoloji poliklinik kontrolü ile taburcu edildi.

Rezeksiyon materyali patoloji laboratuvarına gönderildi ve adenomatöz polipozis zemininde (100'ün üzerinde saplı ve sapsız polip) gelişmiş orta derecede diferansiye adenokarsinom olarak raporlandı (Resim 3). Polipler tubuler, tubulovillöz ve villöz morfolojideydi (Resim 4). Disseke edilen 72 adet bölgesel lenf nodunda metastaz saptanmadı.



Resim 3: Karsinoma geçiş alanı, glandüler yapıda tümöral infiltrasyon görülmektedir (H&Ex40)



Resim 4: Poliplerden biri, sapı intakt görünümde bir villöz adenom (H&Ex40)

## Tartışma

Polipozis koli malignite potansiyeli olan, nadir görülen bir klinik durumdur. Polipleri görülme yaşı 10 civarındadır. Polip sayısı 100-5000 arası olup ortalama 1000'dir. Poliple ilgili tümörlerin % 80'i sol kolondadır. Senkron tümör hastaların yarısında tespit edilir. Bu kişilerin % 10'unda midede, % 30'unda duodenumda ve seyrek olarak ince barsaklarda da polipler bulunabilir. Kolondan sonra en sık periampuller bölgede karsinom gelişebilir. Hayat boyu periampuller karsinom riski % 4-12'dir.<sup>2</sup>

Polip varsa 12 yaştan itibaren her yıl sigmoidoskopi yapılmalıdır. Polip yoksa 10-25 yaşları arasında kolonoskopi her yıl, 26-35 yaşları arasında 2 yılda bir, 36 yaşından sonra her 3 yılda bir yapılmalıdır.<sup>3</sup>

Tam tedavi tüm kolonun çıkartılması ve kalıcı ileostomidir.<sup>4</sup> Kalıcı ileostomiden kaçınmak için rektumu yerinde bırakacak ameliyatlara denenebilir. Bunlar restoratif proktokolektomi ve ileal poş anal anastomoz (RPC / IPAA), subtotal kolektomi ve ileorektal anastomozdur (IRA). Bu seçeneklerin hiçbiri ideal değildir ve operasyonun seçimi her zaman hastanın tercihi ve cerrahin deneyimi birlikte düşünülerek yapılmalıdır. İlk cerrahi seçenek en güvenilir görünmektedir ve hiç kolon epiteli kalmamaktadır, fakat hasta ileostomi ile yaşamayı öğrenmelidir. İkinci seçenekte ileostomiden kaçınılmaktadır, fakat teknik olarak daha zordur ve morbiditesi daha fazladır. Son çalışmalarda mortalite oranı %0-1, morbidite oranı %10-25'dir. Olası rezidüel mukoza nedeniyle ömür boyu takip gereklidir. Üçüncü seçenek rektumu görece olarak korunmuş (20'den az polip) hastalar için saklanmalıdır. Bu prosedürün etkinliği tartışmalıdır. Çünkü rektal mukoza bırakıldığında %25-59 oranında rektal karsinom gelişmektedir. FAP nedeniyle IRA uygulananlarda yıllık rektoskopi, IPAA uygulananlarda yıllık proktoskopi kontrolü yapılması gerekmektedir.<sup>5,6</sup>

Cerrahi tedavinin morbidite ve mortalitesi nedeniyle adenomatöz poliplerin malign potansiyelini azaltabilecek ilaçlar araştırılmaya başlanmıştır. Sulindak ve diğer NSAİ ilaçlarla polip sayısı ve boyutunda azalma olduğu gösterilmiştir. NSAİ ilaçların uzun dönem kullanımında yan etkilerden kaçınmak için COX-2 inhibitörleri incelenmeye başlanmıştır. Seleksib 400mg/gün dozu polip boyutunu azaltmak için FDA'den onay

almıştır. Fakat bunun malign potansiyeli azaltıp azaltmadığı hala araştırılmaktadır.<sup>7,8</sup>

### Sonuç

Sonuç olarak yüksek malignite potansiyeli olan ve nadir görü-

len adenomatöz polipozis koli kliniğinde taramaların aksatılmadan yapılması ve genç yaşta, karsinom zemini gelişmeden profilaktik total kolektomi seçeneklerinden uygun olanın hasta ve cerrah ile detaylı konuşulup karar verilerek uygulanması gerekmektedir.

### Kaynaklar

1. Büyükdöğün M. Kolorektal kanserde genetik ve etyolojik faktörler. Selçuk Tıp Derg 2009; 25 (3): 171-180.
2. Nandakumar G, Morgan JA, Silverberg D, Steinhagen RM. Familial polyposis coli: clinical manifestations, evaluation, management and treatment. Mt Sinai J Med 2004; 71: 384-91.
3. Cruz-Correa M, Giardiello FM. Diagnosis and management of hereditary colon cancer. Gastroenterol Clin North Am 2002; 31: 537-49.
4. Contessini-Avesani E, Botti F, Negri C. Familial adenomatous polyposis. Surgical treatment: when and how. Tech Coloproctol 2004; 8: 309-14.
5. Fotiadis C, Tsekouras DK, Antonakis P, et al. Gardner's syndrome: A case report and review of the literature. World Gastroenterol 2005; 11: 5408-11.
6. Kartheuser A, Stangherlin P, Brandt D, et al. Restorative proctocolectomy and ileal pouch-anal anastomosis for familial adenomatous polyposis revisited. Familial Cancer 2006; 5: 241-60.
7. Ishikawa H. Chemoprevention of carcinogenesis in familial tumors. Int J Clin Oncol 2004; 9: 299-303.
8. Giardiello FM, Yang VWW, Hyland LM. Primary chemoprevention of familial adenomatous polyposis with sulindac. N Eng J Med 2002; 346: 1054-9.