

Çocuklukta Metastatik Karsinoid Tümör

Dr. Rıza RIZALAR, Dr. Ahmet SARAÇ, Dr. Bedri KANDEMİR,
Dr. Ferit BERNAY, Dr. Naci GÜRSES

O.M.Ü. Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ve Patoloji Anabilim Dalları

- ✓ Çocukluk çağı karsinoid tümör metastazları oldukça nadirdir. Akut apandisit ön tanısı ile opere edilen 11 yaşındaki bir olgumuzda regional lenf nodlarına ve karaciğere yaygın metastazlar yapmış apendiksten menşei alan karsinoid tümör olgusu saptadık. Postoperatif dönemde kemoterapi başlanan ve altı aylık dönemde klinik olarak belirgin iyileşme gözlediğimiz olgu literatür eşliğinde irdelendi.

Anahtar Kelimeler: Apandektomi, apandisit, karsinoid tümör, karaciğer metastatik tümörleri

METASTATIC CARCINOID TUMOR IN CHILDHOOD

- ✓ Metastasis of carcinoid tumors in childhood are very rare. A boy 11 years old operated with preoperative diagnosis of acute appendicitis. At the operation carcinoid tumor arising from the appendix and widespread metastases to the regional lymph nodes and liver were found. On the postoperative period, chemotherapy was started and after 6 months of follow up the patient was clinically well. This case is discussed in the light of the literature review.

Key words: Appendectomy, appendicitis, carcinoid tumor, liver-metastasis

Karsinoid tümör gastrointestinal sistemin (GİS) her yerinden köken alabilen malign potansiyel taşıyan nöroendokrin bir tümördür. Genellikle insidental olarak saptanır ve çoğunlukla benign özelliktedir. En sık apandiks, jejunoleum, rektum, mide ve kolonu tutar⁽¹⁾. Sıklıkla akut karın bulgularıyla başvuran hastalarda (%78) teşhis edilir⁽²⁾. Apandiks karsinoid tümör metastazı çocukluk çağında oldukça nadirdir⁽²⁾. En sık metastaz karaciğer (kc.) ve regional lenf nodlarıdır⁽³⁾.

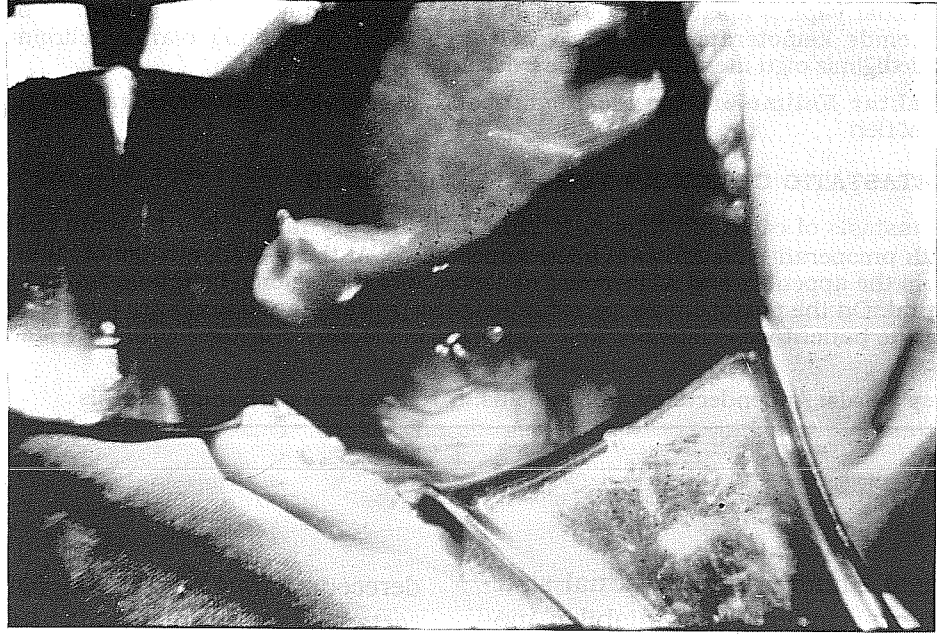
VAKA TAKDİMİ

1 ay önce başka bir hastanede geçirdiği apandektomi sonrası karsinoid tümör tanısı almış 11 yaşında bir erkek hasta kliniğimize müracaat ettirildi. Fizik muayenede sağ üst kadranda hassasiyet ve defans muskuler pozitif. Kc. kosta kavisini 5 cm. geçmiş, dalak ise ele gelmiyordu. Yapılan ultrasonografide kc. boyutları ileri

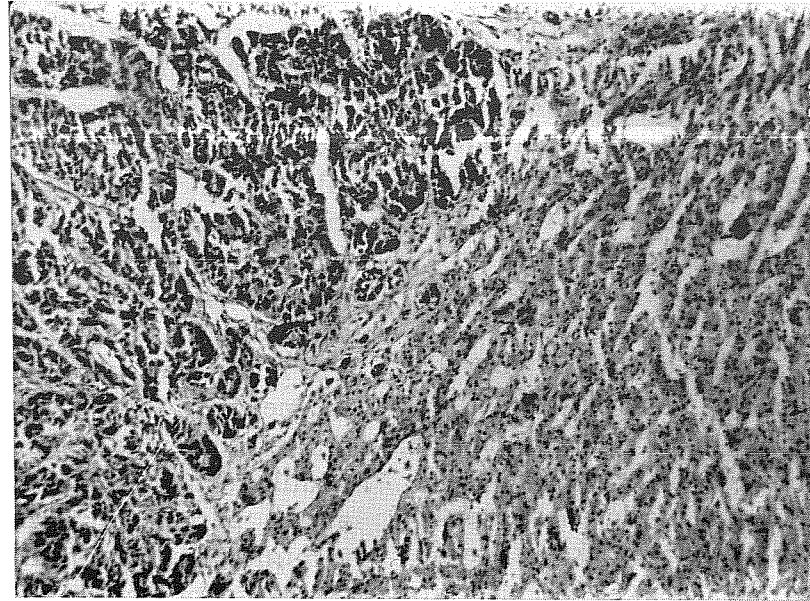
derecede artmış olup en büyüğü sağ lob posterior kesimde yaklaşık 8x6 cm. olan yaygın nodüler lezyonlar izlendi. Ayrıca karın içi minimal asit mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde alkalen fosfataz ve gama glutaril transferaz (GGT) yüksekliği dışında patoloji tesbit edilmedi. 5 Hidroksi indol asetik asit (5HIAA) normaldi. Hasta ile birlikte gönderilen patoloji preparatlarının fakültemiz Patoloji bölümünce yetersiz kabul edilmesi ve Pediatrik Onkoloji bölümünün kc. lezyonlarından histopatolojik tanı talep etmesi üzerine hasta operasyona alındı. Eksplorasyonda mezenterik lenf nodlarının tutulumu ile birlikte yaygın kc. metastazı saptandı (Resim 1). Histopatolojik incelemede kc.'deki metastatik nodüllerden ve bölgesel lenf nodlarından alınan parçaların aynı neoplastik süreç tarafından infiltre edildiği izlendi. Bu tümöral yapı ince vasküler özellikte endokrin bir çatıya sahip stroma içerisinde

dağılmış, küçük monomorfik görünümlü, sık asiner ve rozet formları oluşturan, ender mitotik figürler gösteren, kromatinden orta derecede zengin çekirdekli, genişçe vesiküler sitoplazmalı hücrelerden kurulu

olup çevre kc. dokusu ile iyi bir sınır oluşturmaktaydı (Resim 2). Bu bilgiler ışığında vaka adenokarsinoid odakları bulunan klasik tip karsinoid tümör olarak değerlendirildi.



Resim-1: Kc. metastazının intra-operatif görünümü



Resim-2: Tümöral dokunun kc.deki infiltrasyonu. Hematoksilen eosinx25.

TARTIŞMA

Karsinoid tümörler nöroektodermal orijinli ve APUD (Amine Precursor Uptake and Decarboxylation) sistemin bir parçası olan enterokromafin hücrelerden köken alır⁽⁴⁾. Enterokromafin yada enterokromafin benzeri hücreler GİS, bronşial epitel ve ürogenital sistemde bulunur⁽³⁾. Bu nedenle karsinoid tümörlere bu üç sistemde de rastlanır. Büyük çoğunluğu GİS'dedir, diğer lokalizasyonları ise bronş, larinks, safra kesesi, over, testis, uretra, timus ve mesanedir⁽⁵⁻¹²⁾. GİS'de en sık yerleşim yeri apandikstir^(1,13,14). Olney JR ve arkadaşları⁽¹³⁾ karsinoid tümörü apandikte %30, ileumda %23 ve rektumda ise %9 olarak bildirmişlerdir. Bazı çalışmalarda ise en sık rektum (%29) veya jejunoileum (%28) karsinoid tümörün primer yerleşim yeri olarak bulunmuştur^(3,15). Karsinoid tümörler yavaş büyüyen malign potansiyel taşıyan tümörlerdir. Sıklıkla metastaz gelişene kadar asemptomatiklerdir⁽¹⁶⁾. Hastalık yaygınlık kazansa bile yaşam şansları kısmen iyidir⁽¹⁵⁾. Metastatik karsinoid tümör insidansı normal populasyonda 0.7/100.000'dir⁽⁵⁾. Malignite için tümörün yeri, invazyon derecesi, multisentrik olması ve tümörün hacmi önemlidir.

Tümörün yeri rektum, appendiks ve bronş ise metastaz şansı azdır⁽³⁾. Appendiks karsinoid tümörünün metastaz şansı %2-5 iken, rektumun %18, bronşial karsinoid tümörün ise %21'dir^(3,13,14). Buna karşın ileal ve kolonik tümörlerde metastaz riski yüksektir. Tüm kolonik lezyonlarda metastaz şansı %70, ileal lezyonlarda ise %34-60'dır⁽³⁾.

Tümörün hacmi de oldukça önemli bir kriterdir. Metastaz 1 cm. ve altı çaptaki lezyonlarda %6, 1-1.9 cm. arası %29, 2 cm. ve üstü ise %70 olarak bulunmuştur⁽³⁾. Olney JR ve ark.⁽¹³⁾ ise bu oranları 2 cm. ve

üstünde %77, 1-2 cm. arası %33 ve 1 cm. altında %6 olarak belirtmişlerdir.

Tümörün transmural invazyonu sonrası metastaz şansı %69 iken, yayılım muskularis propriaya kadar ise bu oran %8'e iner^(3,13). Tümörün multipl olması da metastaz şansını arttırır⁽³⁾. Yetişkinlerde karsinoid tümörle birlikte diğer malign tümörlerin görülme sıklığı %22-29 ve sıklıkla adenokarsinoma'dır^(3,13).

Metastazın en sık olduğu yerler bölgesel lenf nodları ve kc.'dir. Daha az olarak da akciğer, pankreas, kemik, epidural saha, over ve hipofizdir^(3,5). Kc. metastazı gelişen olgularda yaşam şansı daha düşüktür (%19-38)^(3,14). Norheim ve ark.⁽⁵⁾ ise bunu %65 olarak bildirmiştir. Buradaki yüksek sürveyi tedaviye ekledikleri Somatostatin analoglarına ve erken teşhise bağlamışlardır. Somatostatinin yanısıra İnterferon'un da metastatik karsinoid tümör tedavisinde yeri olduğu vurgulanmaktadır^(17,18).

Kc. metastazlarında cerrahi rezeksiyon semptomları önlemede etkindir ama sıklıkla kc. tümör tarafından diffüz olarak tutulduğu için rezeksiyon non-küratif bir yöntemdir⁽¹⁹⁾. Dearterializasyon yöntemlerinden embolizasyon, hepatic arter ligasyonuna tercih edilmektedir. Yalnız bu yöntemler kc.'nin %70'inden azının tutulduğu ve portal venin sağlam olduğu olgulara sınırlıdır⁽¹⁹⁾.

Appendiks karsinoid tümörlü çocuklar sıklıkla akut karın semptomlarıyla kliğine başvurur. Moertel CL ve ark.⁽²⁾ 23 karsinoid tümörlü hastada 18'inin (%78), Jonsson T ve ark.⁽²⁰⁾ ise 18 hastada 15'inin akut karın ön tanısı ile kliniğe yatırıldığını bildirdiler. Çocuklarda apendiksın metastatik karsinoid tümörü oldukça nadir olup literatürde birkaç olguya rastlanmıştır^(21,22).

Kc. metastazı ve regional lenf nodu tutulumu olan hastamızda kc.'in yüzeyi çeşitli

büyükliklerde metastatik nodüllerle kaplıydı. Nodüllerden alınan örneklerin histopatolojik tanısı karsinoid tümör metastazı gelince hasta Pediatrik Onkoloji bölümüne devredildi. Başlanan kemoterapi sonrası 6 aylık takipte hastanın yaşam kalitesinde belirgin düzelme gözlemlendi.

Geliş Tarihi: 10.06.1994

Yayına Kabul Tarihi: 29.09.1994

KAYNAKLAR

1. Moertel CG. A odyssey in the land of small tumors. *J Clin Oncol* 1987; 5: 1503-1522.
2. Moertel CL, Weiland LH, Telander RL. Carcinoid tumor of the appendix in the first two decades of life. *J Ped Surg* 1990; 25: 1073-1075.
3. Zeitels J, Naunheim K, Kaplan EL, et al. Carcinoid tumors. A 37-year experience. *Arch Surg* 1982; 117: 732-737.
4. Pearse AGE, Polak JM. Neural crest origin of the endocrine polypeptide (APUD) cells of the gastrointestinal tract and pancreas. *Gut* 1971; 12: 783-786.
5. Norheim I, Öberg K, Teodorsson-Norheim E, et al. Malignant carcinoid tumors. *Ann Surg* 1987; 206: 115-125.
6. Goldman NC, Hood I, Singleton GT. Carcinoid of the larynx. *Arch Otolaryngol* 1969; 90: 90-93.
7. Porter JM, Kalloo AN, Abernathy EC, et al. Carcinoid tumor of the gallbladder: Laparoscopic resection and review of the literature. *Surgery* 1992; 112: 100-105.
8. Rabboy SJ, Norris HJ, Scully RE. Insular carcinoid primary in the ovary: a clinicopathologic analysis of 48 cases. *Cancer* 1975; 36: 404-418.
9. Yalla SV, Morgan JW, Eberhart CA, et al. Primary argentaffinoma of the testis: a case report and survey of the literature. *J Urol* 1974; 111: 50-52.
10. Sylora HO, Diamond HM, Kaufman M, et al. Primary carcinoid tumor of the urethra. *J Urol* 1975; 114: 150-153.
11. Hughes JP, Ancalmo N, Leonard GL, et al. Carcinoid tumor of the thymus gland. Report of a case. *Thorax* 1975; 30: 470-475.
12. Burgess NA, Lewis DC, Matthews PN. Primary carcinoid of the bladder. *Br J Urol* 1992; 69: 213-214.
13. Olney JR, Urdaneta LF, Al-Jurf AS, et al. Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract. *The Am. Surgeon* 1985; 51: 37-41.
14. Godwin JD. Carcinoid tumors. An analysis of 2837 cases. *Cancer* 1975; 36: 560-569.
15. Dawes L, Schulte WJ, Condon RE. Carcinoid tumors. *Arch Surg* 1984; 119: 375-378.
16. Thompson GB, van Heerden JA, Martin JK, et al. Carcinoid tumors of the gastrointestinal tract: Presentation, management and prognosis. *Surg* 1985; 98: 1054-1063.
17. Öberg K, Norheim I, Lind E, et al. Treatment of malignant carcinoid tumors with human leucocyte Interferon: long-term results. *Cancer Treat Rep* 1986; 70: 1297-1304.
18. Hansen LE, Schrupf E, Kolbensvedt AN, et al. Treatment of malignant metastatic midgut carcinoid tumours with recombinant human 2 b Interferon with or without prior hepatic artery embolization. *Scand J Gastroenterol* 1989; 24: 787-95.
19. Soreide O, Berstad T, Bakka A, et al. Surgical treatment as a principle inpa-

- tients with advanced abdominal carcinoid tumors. *Surgery* 1992; 111: 48-54.
20. Johannsson J H, Hallgrimsson J G. Carcinoid tumors of the appendix in children younger than 16 years. *Acta Chir Scand* 1989; 154: 113-116.
21. Gorbon B, Taşpınar A H. Bir appendiks karsinoidinin sebep olduğu karaciğer metastazı. *Türk Tıp Cemiyeti Mecmuası* 1963; 29: 602-607.
22. Svendsen L B, Bulow S. Carcinoid tumors of the appendiks in young patients. *Acta Chir Scand* 1980; 146: 137-139.

