

STERNUMDA EKİNOKOKKÜS ALVEOLARİS Vak'a Takdimi ve Yerli Literatürün Gözden Geçirilmesi

T.E. Patıroğlu*

H. Turgutalp**

H. Yetkin***

M. Özesmi****

B. Korucu*****

Ekinokokküs alveolaris ilk defa 1852 yılında Buhl tarafından karaciğerde tanımlanmış, 1855 de Virchow olayın paraziter kökenli olduğunu göstermiş ve 1863 de Leuckart etkeni bulmuştur (4,5).

Ekinokokküs alveolaris, Ekinokokküs hidatidosus'tan farklı bir parazite bağlı olup, ayrı özelliklere sahiptir (21). Ekinokokküs hidatidosus tüm dünya üzerinde yaygındır ve hayvancılıkla geçinen ülkelerde sıktır. Ekinokokküs alveolaris ise özel coğrafi dağılım gösterir. Güney Almanya, İsviçre, Alpler, Fransa, Rusya'nın orta bölgeleri, Sibirya, Alaska, seyrek vakalar olarak da İngiltere ve Kanada'da, yani kuzey yarım kürede görülmektedir (4,11,21,23).

Yurdumuzda nadir olduğu söylenmektedir. Ülkemizde ilk vaka 1939 da bildirilmiş (14) ve daha sonraki yıllarda vaka yayımları birbirini takip etmiştir (1-3,8,12,15-20,22,24-30). Bugüne kadar ülkemizde 95 vaka bildirilmiştir ve bizim vakamız 96 vakadır.

Hastalığın lokalizasyonu % 90 karaciğer, % 5 akciğer, % 5 beyin olup, diğer organlarda yerleşimi son derece seyrek (5,7,21).

Bizim vakamız yerli literatürde ilk defa, yabancı literatürde 1933 den sonra ilk defa (9,10) görülen kemik lokalizasyonu nedeniyle yayınlanmaya uygun bulundu.

* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı
Doçenti-KAYSERİ

** E.Ü. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Asistanı

*** E.Ü. Tıp Fak. Ortopedi Anabilim Dalı Doçenti

**** E.Ü. Tıp Fak. Göğüs Hastalıkları Birimi Doçenti

***** E.Ü. Tıp Fak. Genel Cerrahi Anabilim Dalı Doçenti

VAKA TAKDİMİ

Klinik Bulgular : 41 yaşında kadın (251395), Karşı, ev kadını. Bir yıl önce karaciğer tüberkülozu tanısı ile 15 gün Verem Hastanesi'nde yattıktan sonra, bir yıl ilaç tedavisine alınmış. Dört ay önce sternumdan bir akıntı olmuş ve bir cerrah tarafından boşaltılmış.

Fizik muayenede, stenurnum üzerinde fistül ağzı mevcut. Karın muayenesinde, epigastriumda lokalize 6x5 cm boyutlarında sert, solunumla hareketli kitle palpe ediliyor. Diğer sistem bulguları normaldi.

Laboratuvar tetkiklerinden göğüs radyografisinde, manibrium sternide yeniklik sahaları mevcut. Diğer laboratuvar tetkikleri ve karaciğer fonksiyon tetkikleri normal sınırlar içinde idi.

Hasta 28.1.1983 tarihinde Ortopedi Bölümünce operasyona alındı. Sternumda abse odağı ve kazeifikasyona benzer dokular kürete edildi. Materyelin görünümü vakada tüberküloz osteomyelit olabileceğini düşündürdü.

Sternumdan alınan materyelin ekonikokküs alveolaris tanısı alması üzerine 16.3.1983 tarihinde Genel Cerrahi Bölümünce, karaciğerdeki kitle için operasyona alındı. Yapılan eksplorasyonda, sağ lob medialinde 10x10x8 cm boyutlarında, kenarları intizamsız sert kitle görüldü. Kitle portal yerleşimi nedeniyle inoperabl kabul edildi. Kama biyopsi alındıktan sonra karın kapatıldı.

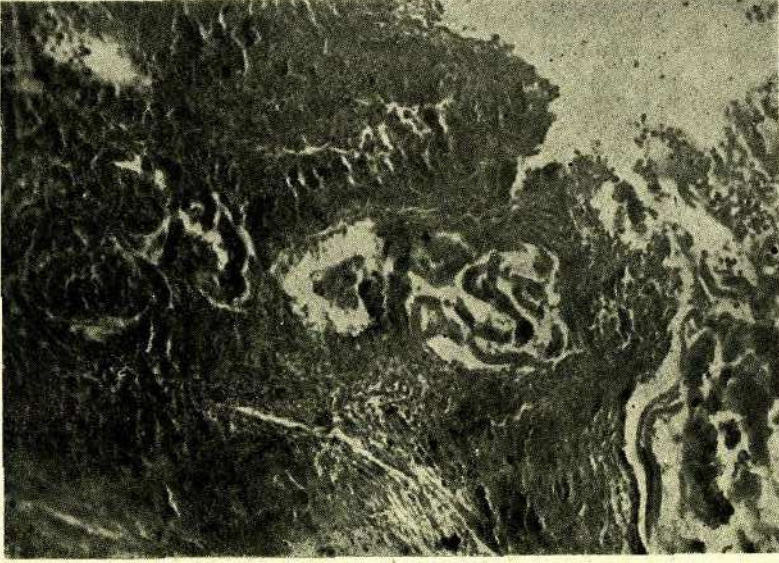
Mebendazol tavsiye edilerek taburcu edildi.

Patolojik Bulgular :

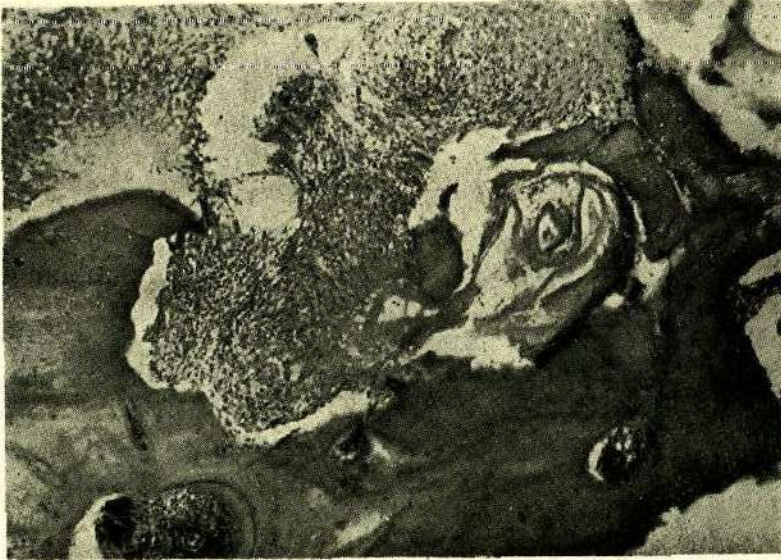
Sternumdan alınan materyel (B. 194.83) topluca 3 cm³ kadar, yer yer sert kısımlar ihtiva eden kirli gri-kırmızı renkte doku parçaları idi. Mikroskobisinde, yer yer nekrotik görünümde hyalinize fibröz stroma içinde küçük kistik boşluklarda yer alan, kıvrılma ve katlanmalar gösteren kitin lamelleri ve çevresinde iltihabi yuvarlak hücreler izlendi (Resim 1). Kemik kısımlarında ise, ilik mcsafesini işgal eden, yer yer nekrotik görünüme yol açan sahalar içinde kitin lamelleri, çevresinde lenfosit, epiteloid histiositler ve yabancı cisim dev hücreleri ile granulomatöz reaksiyon görüldü (Resim 2,3).

Bu bulgularla vakaya Ekinokokküs alveolaris tanısı kondu.

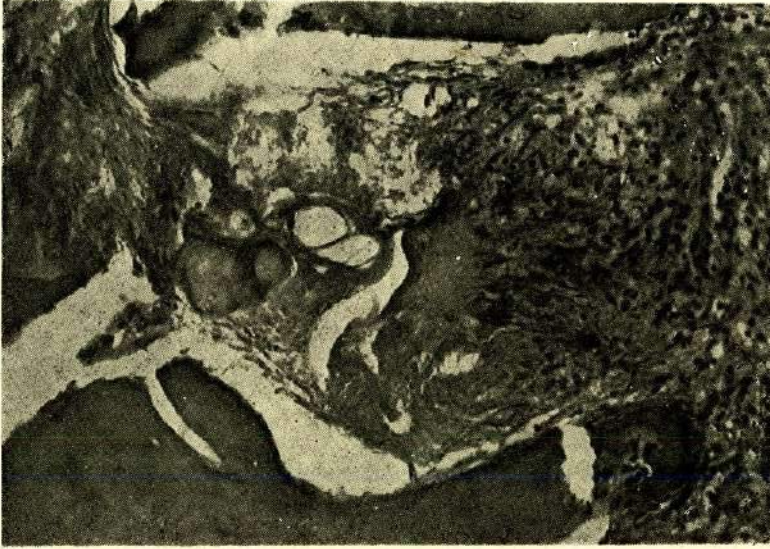
Karaciğer biyopsisi (B. 708.83) makroskopik olarak nekrotik görünümde doku parçaları olup, mikroskopisi nekrotik zeminde tipik ekinokokküs alveolaris manzarasında idi.



Resim 1 : Nekrotik zemin içinde küçük kistik boşluklarda yer alan kıvrılma ve katlamalar gösteren kitin lamelleri.



Resim 2 : İlik mesafesinde kitin lamelleri çevresinde yoğun iltihabi yuvarlak lütre. Hücre.



Resim 3 : Kitin lameli çevresinde lenfositler, epiteloid listiositler ve birkaç yabancı cisim tipi dev hücresi.

TARTIŞMA

Ekinokokküs alveolaris oldukça nadir görülen bir helmintiyazdır. İnsan için sürekli bulaşım kaynağı olan parazitin ara konağı fareler, son konak ise tilkilerdir (4,5,13).

İnsanlar parazitin yumurtaları ile kirlenmiş yiyecek ve içeceklerle hastalığa yakalanır. Duodenumda açılan yumurtalardan çıkan embriyo barsak duvarını delip portal dolaşıma girerek karaciğere ulaşır (4,5,13).

Ekinokokküs alveolariste ilk lezyonlar karaciğerde meydana gelmektedir. Karaciğerde kistten dışa doğru tomurcuklanmalar meydana gelir, bunlardan boğumlanarak esas kistten ayrılan küçük kistler oluşur. Yeni oluşan bu tomurcuklar bazan karşılaştıkları damarları infiltre ederek dolaşıma karışır ve uzak organ ve dokulara ulaşabilir. Bu yolla larvalar hematojen veya lenfatik yolu kullanarak karaciğerden uzak organlarda metastatik kistlerin oluşmasına yol açar (3,18, 21,23). Ekstrahepatik yerleşim gösteren vakaların metastatik lezyon gibi kabul edilmesi gerekir. Böyle vakalarda ancak karaciğer tetkiklerinin negatif sonuç vermesinden sonra lezyonun primer olduğu düşünülebilir.

Yerli yayınlarda ekstrahepatik yerleşim gösteren vakalar bildirilmiştir. Bunlar sol diz eklemi (15), sol kasık ve göz yaşı bezi (26), batinında kese (25), periton (29) olarak yazılmıştır. Bu vakalarda karaciğerde primer lezyonun varlığı araştırılmadığından, ekstrahepatik lezyonların primer oluşu şüphe ile karşılanmalıdır. Ancak bildirilen mezenter vakasında (24) karaciğerde lezyon bulunamamış ve olay primer olarak kabul edilmiştir. Bunun yanında bir vakada karaciğere ek olarak periton, mezenter ve periaortik lenf bezlerinde (2), bir otopsi vakasında karaciğere ek olarak beyin ve akciğerde (3), bizim vakamızda da karaciğer sağ lobundaki kitleye ek olarak sternumda ekinokokküs alveolaris bulundu ve bu yayılım metastatik olarak değerlendirildi. Kanada'dan yapılan bir yayında (23) da karaciğer lezyonuna ek olarak akciğerde bulunan multipl Ekinokokküs alveolaris nodülleri metastatik yayılım olarak değerlendirilmiştir.

Yayınlanan 96 vakanın 7 sinde karaciğer dışında lezyon bulunmuştur ve 89 vakada lezyon karaciğerdedir ve bunların üçünde ayrıca metastatik yayılım vardır. Karaciğerde yerleşim tüm vakaların % 92,7 sinde olup, literatürde bildirilen % 90 karaciğer yerleşimine uygunluk göstermektedir (5,7,21).

Vakamızda, sternumdaki lezyon yanında, karaciğer sağ lobunda yer alan lezyon, olayın primer karaciğer Ekinokokküs alveolarisinin metastatik yayılımını düşündürmüştür. Ancak kemik yayılımı son derece seyrek ve yayınlanan son vakalar 1930 ve 1933 senesine aittir (9,10). Kemikte yerleştiği zaman nekroz ve lükefaksiyona neden olur ve mikroskopik inceleme yapılana kadar yanlışlıkla tüberküloz osteomyelit olarak değerlendirilir (6). Bizim vakamızda da klinik olarak tüberküloz düşünülmüştür.

Hastalığın klinik tanısı çok güçtür. Vakaların büyük çoğunluğu karaciğerde yerleşmektedir. Karaciğer lezyonu, parankimin multikistik infiltrasyonu ile karakterize, düzensiz hudutlu, sert gri-beyaz kitle şeklindedir. Kitleye dikkatle bakıldığı zaman, mukoid madde ihtiva eden küçük kistler farkedilir. Kesit yapıldığı zaman, ekmek içi ve ya sünger manzarasında görünüm yanlışlıkla mukoid karsinom tanısı verir. Çevresinde kapsül yoktur ve çevre dokuda infiltratif gelişim gösterir. Santral nekroz her zaman vardır ve kavitasyon sıkır. Bu görünüm sıklıkla olayın malign tümörle karıştırılmasına neden olur (3,4,11,20,21,23).

Ülkemizde yayınlanan vakaların 66 sinin da ön tanısı verilmiştir. Bunların 30 u primer karaciğer tümörü (% 45,4), 11 i kist hidatik, 2 si karaciğer apsesi 2 si karaciğer tüberkülozu, 2 si karaciğerde kitle, 2 si karsinom veya hidatidosus, 5 i tıkanma sarılığı, birer vaka da karsinom veya Ekinokokküs alveolaris, bilyer siroz, siroz, pancreas karsinomu metastazı tanısı almıştır, 5 vakada ise Ekinokokküs alveolaris ön tanısı vardır.

Hastalığın kesin tanısı mikroskopik inceleme sonucunda elde edilir. Histolojik olarak, konakçı dokusunu penetre eden değişik kalınlıkta hyaline benzer materyelle döşeli, irregüler mesafelerden oluşur. Alveoler terimi bu mesafelerden dolayı verilmiştir. Gelişim dışı doğrudur. Nekrotik saha içinde küçük kistler ve bunları döşeyen eozinofilik homojen, kıvrılma ve katlanma gösteren kitin lamelleri vardır. Arada yer alan bağ dokusunda nötrofil lökosit, eozinofil, makrofaj ve yabancı cisim dev hücreleri ile kronik granulomatöz reaksiyon izlenir. Kistlerde germinatif membran yoktur ve skoleks bulunmaz. Lezyona komşu sahalarda obliteratif endarterit meydana getirir ve bu beslenme bozukluğuna bağlı kavite, santral likefaksiyon ve kazeifikasyon nekrozu gelişir (3,4,11,17,20,21,23,244).

Ülkemizde coğrafi dağılım belirgin özellik göstermektedir. 62 vaka Doğu Anadolu bölgesinde görülmüştür (% 64,58). 3 vakada yer bilinmiyor. Bu vakaların 31 i Kars (% 32,29) ve 15'i Erzurum (% 15,6) olarak bildirilmiştir. İkinci sıklık 17 vaka ile Orta Anadolu bölgesidir (% 17,7). Diğer vakalar, diğer bölgelere ait illerde düzensiz olarak dağılmaktadır.

Ülkemizde bu kadar çok Ekinokokküs alveolaris vakasının bulunması nedeniyle Türkiye'nin de dünya üzerindeki yayılım sahasına dahil olmasının gerektiği sonucuna varılmıştır. Özellikle Doğu Anadolu bölgesinde ve hudut şehri olan Kars'ta en çok vakanın görülmesi, belki de ara konakçı ve konakçıların Rusya ile olan ilişkisi sonucu olmaktadır (12,17,18).

Vakalarda cins ve yaş dağılımı : 96 vakanın 44 ü kadınlarda (% 45,8), 52 si erkeklerde (% 54,2) dir. Ortalama yaş kadınlarda 39,0, erkeklerde ise 34,4 dür. En genç vakalar 12 yaşında kız (99) ve 13 yaşında erkekte (20), en yaşlı vakalar ise 65 yaşında kadın (25) ve 67 yaşında erkekte (12) görülmüştür. Vakaların büyük çoğunluğu 30-39 yaş arasında olup 19 kadın ve 23 erkek ile toplam 42 hasta ile tüm vakaların % 44,2 sini yapmaktadır.

Sosyal durum 68 vakada belirtilmiştir ve bunların 44 ünde köylü, 15 inde çiftçi veya rençber, 6 ev kadını, birer vaka da camcı, sıvacı ve işçi kaydı bulunmaktadır.

İnsanda Ekinokokküs alveolaris, hemen daima fatal olarak sonuçlanır. Sınırlayıcı kapsülü olmadığı için tam cerrahi çıkarılma genellikle mümkün değildir. Lezyon yavaş, progressiv gidiş gösterir ve sonuçta hepatik yetmezliğe bağlı ölüm olur. Hastalığın seyrinde metastazlar durumu ağırlaştırır (3,5,7,11,21,23). İnoperabl vakaların tedavisinde mebendazol yararlı olabilir (5,7).

ÖZET

Bu yazımızda Türkiye'de ilk, dünyada 1933 den sonraki ilk kemikte yerleşen Ekinokokküs alveolaris vakası takdim edildi. Bu vaka ile Türkiye'de yayınlanan vaka sayısı 96 ya ulaşmış oldu.

Bu vakalara topluca bakıldığı zaman; erkeklerde biraz daha sık olduğu görüldü (52/44). En yüksek sıklık 42 vaka ile 30-39 yaşları arasındadır.

Vakaların 89 unda lezyon karaciğerde yerleşmiştir (% 92,7). Karaciğer dışında diz eklemi, kasık göz yaşı bezi, batında kese, periton ve mezenter yerleşimleri bildirilmiştir. Ayrıca karaciğer lezyonuna ek olarak periton, mezenter, periaortik lenf bezleri, beyin ve akciğer ile bizim vakamızda kemikte yerleşim vardır.

Vakaların büyük çoğunluğu karaciğer tümörü zannedilmiş, sadece 5 vakada Ekinokokküs alveolaris ön tanısı verilmiştir.

Vakaların büyük kısmı (62 vaka) Doğu Anadolu bölgesinde ve en yüksek insidans da Kars ilinde (31 vaka) kaydedilmiştir.

Hastaların büyük çoğunluğu köylü ve çiftçidir.

SUMMARY

The Echino Coccus Alveolaris in the Sternum A Case Report and Review of the National Literature.

In this paper, we presented the first case of bone located Echinococcus alveolaris in Turkey and also the first one in the literature since 1933. This case is the 96 th Echinococcus alveolaris case in Turkey.

The evaluation of those cases; showed us that there is a male predilection (52/44). There was a peak incidence in the third decade with 42 cases.

In 89 cases, the lesion was in the liver (% 92,7). Excluding the liver, the cases of knee joint, groin, lacrimal gland, abdominal sac, peritoneum and mesantery were also presented. Accompanying to the liver, there were peritoneum, mesantery, periaortic lymph nodes, brain and lung lesions and in our case a bone lesion was presented.

In many cases, they were suggested as a primary or secondary hepatic tumours. Only five cases were evaluated as *Echinococcus alveolaris*.

Most of the cases (62 cases) were from Eastern Anatolia, and majority of them from Kars province (31 cases).

The great majority of the patients are the villagers and farmers.

KAYNAKLAR

1. Akgüder, K.R., Tahsinoglu, M. : Yeni bir echinococcus alveolaris vakası, Türkiye Tıp Encümeni Arşivi, 4 : 100, 1955.
2. Arel, F. : Bir karaciğer alveoler ekinokokküsu vakası, İst. Tıp Fak. Mec., 7 : 4053, 1944-1945.
3. Bacacı, K. : Akciğer ve beyin metastazları gösteren karaciğerin bir Echinococcus Alveolaris vakası, Patoloji Bülteni, 2 : 230, 1975.
4. Faust, E.C., Russell, P.F. : Echinococcus Multilocularis in Clinical Parasitology, Seventh Edition, Lea-Febiger, Philadelphia, 1965, pp : 688-691.
4. Hunter, G.W., Swartzwelder, J.C., Clyde, D.F. : Alveolar Hydatid Disease in Tropical Medicine, Fifth Edition, W.B. Saunders Company, Philadelphia. London. Toronto, 1976, pp : 615-617.
6. Jaffe, H.L. : Alveolar Echinococcus in Metabolic, Degenerative and Inflammatory Disease of Bones and Joints, Lea-Febiger, Philadelphia, 1975, p : 1073.
7. Jones, T.C. : Echinococcosis in Principles and Practice of Infectious Diseases, Ed. : G.L. Mandell, R.G., Douglas, J.E. Bonnett, John Wiley and Sons, New York. Chichester. Brisbane. Toronto, 1979, p : 2189.
8. Kalma, N., Kurtar, A. : Karaciğerde yerleşmiş yeni bir Alveoler Ekinokok vakası, Haseki Tıp Bül., 11 : 370, 1973.
9. Klages, F. : Der alveolare Echinokokkus in Genf, insbesondere sein Auftreten im Knochen, Virchow Arch Path Anat, 278 : 125, 1930.

10. Klages, F. : Nichttuberkulose psoaserkrankungen im Kindersalter, Bruns Beitr Klin Chir, 158 : 171, 1933.
11. La Fond, O.J., Thatcner, D.S., Handeyside, R.G. : Alveolar hydatid disease, JAMA, 186 : 35, 1963.
12. Merdivenci, A., İçli, N. : Türkiyede insanda alveoler kist sorunu üzerine, İst. Ü. Tıp Fak. Mec., 35 : 66, 1972.
13. Merdivenci, A., Aydınhoğlu, K. : Alveolokokkoz-Hidatidoz, İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fak. Yayınları, No : 97, İstanbul, 1982, s : 280-312.
14. Mutlu, K.Ş. : Türkiyede ilk defa tesadüf edilen ve şimdiye kadar tanınmamış bir şekil gösteren karaciğer Echinococcus Alveolaris vakası, Sıhhiye Mec., 15 : 640, 1939.
15. Mutlu, K.Ş. : Merkezi Anadolu Echinococcus vaziyeti, VIII. Türk Tıp Kongresi Zabıtlarından, 111, 1945.
16. Mutlu, K.Ş., Yazgan, Ş. : Bir Echinococcus alveolaris vakası ve memleketimizde nesredilmiş vakalar üzerine kritik, Anadolu Klintği, 17 : 145, 1951.
17. Özer, A. : Bir Alveoler Echinococcus vakası münasebetiyle, Ege Ü. Tıp Fak. Mec. 4 : 214, 1965.
18. Özkan, A.U. : Türkiye'de Echinococcus alveolaris : Literatürün gözden geçirilmesi ve yeni vakanın takdimi, A.Ü. Tıp Fak. Mec., 14 : 7, 1961.
19. Özkan, A.U., Bacacı, K. : Echinococcus Alveolaris'in memleketimizdeki en son durumu (3 yeni vaka münasebetiyle), A.Ü. Tıp Fak. Mec., 18 : 648, 1965.
20. Özkan, A.U., Bacacı, K. : Echinococcus Alveolaris. Türkiye'de Ekinokokoz Problemi Simpözyumu, Erzurum, 1-3 Kasım, 1974, s : 45-56.
21. Saidi, F. : Alveolar Echinococcus in Surgery of Hydatid Disease, W.B. Saunders Company, London. Philadelphia. Toronto, 1976, pp : 376-388.
22. Sarıkadioğlu, H. : Karaciğerde Echinococcus Alveolaris vakası, Mikrobiyoloji Dergisi, 1 : 260, 1948.
23. Smith, E.M.G., Hauson, S. : Alveolar echinococcosis, case report with discussion of the ecology of the disease, Am J Clin Pathol, 35 : 160, 1961.
24. Soysop, N., Solak, S., Serbest, A., Karatosun, M., Yıldız, T., Kulaklı, O. : Mezanterde Echinococcus alveolaris vakası, Türkiye Parazitoloji Dergisi, 3 : 124, 1980.
25. Tahsinioğlu, M., Hacıhanefioğlu, U. : Echinococcus Alveolarisin Türkiye'deki bugünkü durumu, İst Tıp Fak. Mec., 25 : 289, 1962.

26. Tansel, D. : İki alveoler ekinokok vakası, İst. Tıp Fak. Mec., 10 : 306, 1947.
27. Taşpınar, A.H., Öz, F. : Karaciğerde Echinococcus Alveolaris vakası münasebetiyle, Yeni Tıp Alemi, 18 : 469, 1969.
28. Ulagay, İ., Yalçın, S., Uras, A. : Hususiyet arzeden bir ekinokoküs alveolaris vakası, Türk Tıp Cem. Mec., 30 : 485, 1964.
29. Ügütmen, H. : Erzurum ve çevresinde Ekinococcus Alveolaris, Türkiye'de Ekinokok Problemi Simpozyumu, Erzurum, 1-3 Kasım, 1974, s : 97-101
30. Yüce, E., Sönmez, E. : Bir Echinococcus alveolaris vakası münasebetiyle, Şiş. Sağı. Derg., 12 : 173, 1970.