

ILEUMDA DIFFÜZ GANGLIONÖROMATOZİS

Dr. İlhan İmamoğlu *

Dr. Alpay Oruç **

Ganglionöroma, ganglion hücreleri ve sinir liflerinden meydana gelmiş, benign, az görülen bir tümördür. İlk defa Loretz tarafından 1870'de tarif edilmiştir. Genellikle sempatik zincir boyunca ve sürrenal medullasında görülür. Başka organlarda, retinada (1), kalpte (2), uterus, mezanter, mesane ve sindirim sisteminde (3) husule gelmiş olaylar yazılmıştır.

Sindirim kanalındaki ilk ganglionöroma Oberndorfer tarafından appendikste tarif edilmiştir (4). Temin edebildiğimiz literatür kayıtlarına göre mide - barsak sistemindeki olay sayısı sadece 15'dir.

Dahl ve arkadaşlarının literatür taraması sonucu elde ettikleri lokalizasyonlar sıklık sırasına göre sıralanabilir, 5 appendiks, 2 terminal ileum, 2 mide, 2 terminal ileum, çekum ve çıkan kolon, 1 duodenum (5). Donnelly ve arkadaşları 1969'da 2 kolon ve duodenum ganglionöromunu Dahl ve arkadaşlarının iyi incelenmiş literatürüne eklemiş bulunmaktadır (6).

Ganglionöromaların çeşitli farklılaşma derecesi gösterebileceği (3, 7), ve katekolamin salgılayabileceği (8) hakkında kayıtlar vardır.

Gastrointestinal sistemdeki ganglionöromalar genellikle diffüzdür. Appendikste lokalize olanlar dev appendiks husule getirecek şekilde gelişmektedirler. İleum ve kolonda nodüller gelişme bulunmakla beraber diffüz gelişme bir kural gibi görünmektedir. Duodenum ve midede iyi sınırlı nodüller halinde tümörler yazılmıştır.

Ganglionöromalar konjenital anomalilerle birlikte olabilmekte, bazı olanlarda nörofibromatozisi düşündüren deri tümörleri de birlikte bulunmaktadır (3, 5).

* A. Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Kürsü Doçenti

** A. Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Kürsü Asistanı

OLAY RAPORU

33 yaşında erkek hasta. İlk şikâyetleri 2 yıl önce karın sağ alt tarafında ağrı ile başlamış. Kıbrıs'ta başvurduğu doktor tarafından appendektomiye tabi tutulmuş. Şikâyetleri geçmediği gibi 1 ay içinde kanlı bir ishâl de husule gelmiş. İkinci bir ameliyat geçirmiş. Ancak hasta bu ikinci ameliyatta ne yapıldığını bilmiyor. Bu müdahale sonu hastanın kanlı ishâl şikâyetleri geçtiği halde karın ağrısı dinmemiş ve kilo kaybetmekte devam etmiş. Kendisine verilen raporda Crohn hastalığı nedeniyle geniş rezeksiyon için büyük bir merkeze gitmesi gerektiği sağlık verilmiştir.

Fakültemizde yapılan müdahalede, karna girilirken eski kesi izleri altında yapışıklıklar bulunmuş ve bu sırada bol miktarda asitle karşılaşmıştır. Gözlemde, ileum ve assendan kolon arasında yer yer yapışıklık ve pasajda darlık, bu darlığın proksimalinde ileum kısıt edilmiştir. İleumun son kısmı ile çekum arasında ileri derecede yapışıklık ve pasajda darlık, bu darlığı nproksimalinde ileum kısmında genişleme görülmüştür. İleoçekal bölge hizasından ileum kesilmiş, çekum bu bölgede gömülmüş, üzeri peritonize edilmiştir. Sonra soldan itibaren 120 cm.lik ileum kısmı mezosu ve mezodaki lenf düğümleri ile birlikte rezeke edilip çıkarılmıştır. Ameliyat esnasında karaciğer, dalak, mide, jejunum, ileumun proksimali, transvers, inen kolonda ve rektumda, diğer karın organlarında kayda değer patoloji tesbit edilmemiştir.

MORFOLOJİ

Bir uçta 10 cm. kadar normal görünümde bölge ihtiva eden 120 cm. uzunluğunda terminal ileum. Seroza parlaklığını kaybetmiş, yer yer fibrin çöküntüleri ve fibröz bandlar ihtiva etmekte, Aynı donuklaşma ve fibrozis mezantere de uzanmakta, mezanter yağ kitlesi fibröz bölmelerle ayrılmış intizamsız yağ dokusu ve büyüğü 1,5 cm. uzun çapta lenf bezleri ihtiva etmektedir. Barsak duvarının bütünüyle kalınlaştığı ve bu kalınlığın 1-2 cm. arasında değiştiği tesbit edilmiştir. Barsağın kesit yüzü homojen, beyaz ve sert olarak bulunmuştur. Lümen belirli şekilde daralmıştır. Mukoza da psödöpolipoid gelişmeler ve yüzeysel ülserasyonların mevcudiyeti dikkati çekmiştir. Gerçekten, lezyonun makroskopik görünüşü mübalagalı bir Crohn hastalığına uymaktadır (Resim 1, 2).



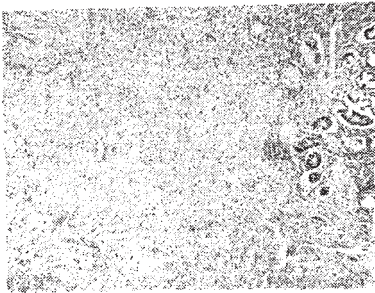
Resim : 1 — İleumun son kısmının
dıştan görünüşü.



Resim : 2 — Duvarın ileri derecede kalınlaştığı ve mukozada polipoid gelişmelerin mevcudiyeti açıkça görülüyor.

MIKROSKOPI

Çeşitli seviyelerden hazırlanan kesitlerin incelenmesinde, submukozadan başlayan ve bütün barsak duvarını ilgilendiren, eozinofil lökositlerden zengin, yaygın iltihabi infiltrasyonun maskelediği, çeşitli yönlerde seyreden ve birbirlerini kesen demetler teşkil etmiş, iğ biçiminde hücreler ve arada guruplar halinde ganglion hücrelerine benzer elemanlardan ibaret yeni bir oluşum görüldü. Mukozada polipoid gelişme, ince fibrin tabakası ve eksüda ile örtülü yüzeyli ülserler vardı.



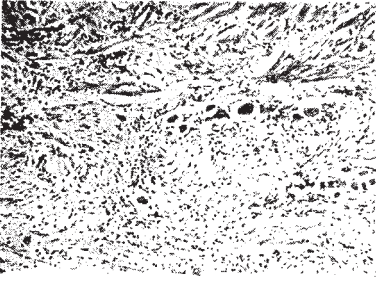
Resim : 3 — Tümör mukoza bezleri arasında ve submukozada çok geniş bölgeleri tutuyor.



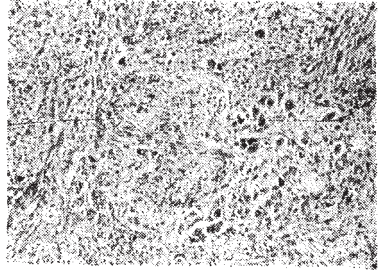
Resim : 4 — Tümöral elemanlar kas tabakasını parçalayıp serozaya doğru uzanıyor.

Tümör, mukoza bezleri arasında ve submukozada geniş sahaları işgal ediyordu (Resim 3), düz kas tabakasını parçalayarak serozaya kadar uzanıyordu (Resim 4). Daha yakından incelemede ganglion hü-

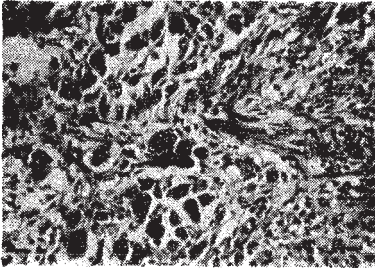
releri ile iç biçiminde hücre demetlerinin ilişkisi (Resim 5, 6) ve kas tabakasını parçalayan tümör iyice belli oluyordu. İleri büyütme-lerde ganglion hücrelerinin ayrıntıları ve periferik sempatik sistem hücrelerine benzerliği ortaya konulmuştur (Resim 7, 8). Serozada fibröz kalınlaşma ve iltihabi infiltrasyondan başka değişiklik tesbit edilmedi. Birkaç kesitte kas tabakası üzerine çıkmış olan hücre adaları kalın, fibröz bir doku ile örtülü idi. Mezanterden hazırlanan kesitlerde tümöre raslanmadı. Lenf düğümlerinde sadece benign hiperplazi görüldü.



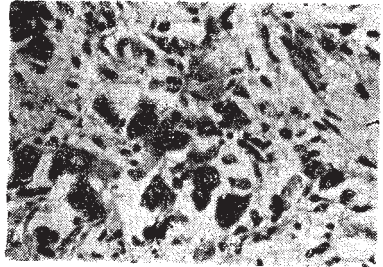
Resim : 5 — Düz kas demetleri arasında iç biçimi hücrelerle ganglion hücrelerinden ibaret tümör.



Resim : 6 — İntizamsız kümeler teşkil etmiş ganglion hücreleri, iltihabi infiltrasyon ve füziform hücre demetleri.



Resim : 7 — Tümörün yakından görünüşü.



Resim : 8 — Daha ileri büyütme-lerde iyi farklılaşmış sempatik ganglion hücrelerine benzeyen tümöral ganglion hücreleri.

TARTIŞMA

Sindirim sistemindeki ganglionöromalar yerleştikleri bölgeye göre az çok farklı görünüşte olmaktadır. Mide ve duodenumda lokalize olanlar daha iyi sınırı, lümeneye doğru geişen polipoid, tek ya da birkaç kitleden ibaret olmakta, distal yerleşenler ise yaygın infiltrasyon şeklinde kendini belli etmektedir (5, 6). Bununla beraber kolonda polipoid gelişme, ya da hem polipoid kitle hem de diffüz infiltrasyonla birlikte olanlar yazılmıştır. (6, 9, 10).

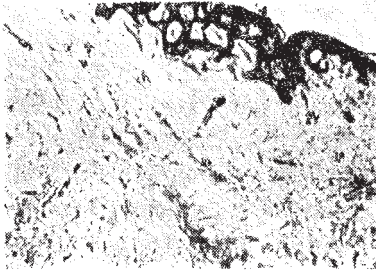
Lokalizasyona ve tümörün büyüklük ve şekline göre klinik belirtilerin çok farklı olabileceği ortadadır. Bizim olayda önce apendisit, sonra Crohn hastalığına benzer klinik belirtiler olmuş ve terminal ileumda yaygın kalınlaşmalar bulunmuştur. Üst cerrahi sınırda tümör yoktu, kesin bir sınır olmaksızın normal barsaktan başlıyordu. Alt cerrahi sınırda lezyon mevcuttu, ileum kalınlaşmış ve lümeni daralmış olduğu bildirilen çekumdan kesilerek ayrılmıştı. Önceden başka yerde çıkarılmış appendiksin histopatolojik incelendiği hakkında bilgimiz yoktur. Lezyonun gerçekten appendiksi de tutmuş olması beklenir. Fakat, appendiks ostiumundaki daralma nedeniyle non-spesifik apendisitis ihtimali de tamamen reddedilemez. Diffüz ganglionöromalarda kas tabakasında hipertrofi olduğu kaydedilmiştir (5, 11). Biz, tümörün yer yer kas tabakasını parçalamış olması ve yaygın iltihabi infiltrasyon ve fibrozis nedeniyle hipertrofi bulunduğunu kesinlikle iddia edemeyiz ve bunun tümöre bağlı olduğunu söylemeyi uygun bulmuyoruz.

Gelişmekte olan tümörün mukozanın plastisite ve beslenmesini bozarak ülserasyonlar ve küçük polipoid gelişmelere yol açtığı kanısındayız. Mide - barsak sisteminin bütün iritasyonunda görülen eozinofil lökosit infiltrasyonuna özel bir anlam vermedik. Seroza ve mezenterdeki fibröz kalınlaşma ve iltihabi infiltrasyon lenfatik drenajın bozulmasına bağlı olabilir. Lenf düğümlerindeki hiperplazi de non - spesifik uyartılara bağlıdır.

Olayımızın mikroskopik özellikleri sindirim kanalı dışındaki olağan ganglionöromlara uymaktadır (Resim 5, 7). Tümörü yapan elemanlar schwann hücrelerine benzer iç biçiminde hücre demetleri ile olgunlaşmış ganglion hücrelerinden ibarettir. Ganglion hücreleri Meissner pleksusu ve normal sempatik ganglionlardakine benzemekte-

dir. Belirli bir çekirdekcik, büyükçe veziküler çekirdek, geniş, eozinofilik, bir kısmında uzantılar farkedilebilen sitoplasmalı, olgun ganglion hücreleridir. Bazı yazarlarca bir kısım ganglionöromalarda immatür nöral elemanların bulunduğu ileri sürülmüştür (3, 5, 11). Biz, hiç bir kesitte immatür ganglion hücrelerine ya da nöroblast tipinde hücre guruplarına raslamadık. Lezyon yaygın, bizim olaydaki gibi tam çıkarılmamış olabileceğinden, histopatolojik benigniteye rağmen klinik problemler devam edebilecektir.

Ganglionöromaların nörofibromatozis ve bazı konjenital anomalilerle birlikte bulunması ilgi çekicidir (3, 4, 5, 6). Hastamızda sonuncu ameliyattan 3 ay önce bir deri nodülü çıkarılmış ve nörofibrom yapısında olduğu görülmüştür (Resim 9). Son fizik muayenesinde başka hiç bir lezyon bulunmamıştır.



Resim : 9 — Deri altındaki nodülün kesiti.

ÖZET

İleumun son kısmına yerleşmiş bir ganglionöroma yazılmıştır. Hasta 33 yaşında, 2 yıldan beri karın ağrısı ve ishal şikâyetleri olan erkektir. Daha önce başka bir hastanede apendektomi ve ne yapıldığını bilmediği laparotomi geçirmiştir. Bu defa Crohn hastalığı teşhisi ile açılmış ve 120 cm.'lik ileum son kısmı çıkarılmıştır. İleum yaygın kalınlaşma ve büyüme gösteriyordu, duvar kalınlığı 1 - 2 cm. idi. Mukozada psödopolipoid gelişme ve yüzeysel ülserler vardı. Histopatolojik incelemede bütün tabakaları tutan tipik benign ganglionöroma bulundu. Ayrıca hastanın 3ay önce çıkarılmış tek deri nodülü nörofibroma olarak teşhis edilmiştir. Literatür gözden geçirilmiş ve bulgular tartışılmıştır.

SUMMARY

Ganglioneuromatosis of the Ileum

A case of ganglioneuroma of the ileum is reported. The patient is a 33 years old man with two years history of diarrhea and abdominal pain, and two previous operations for his abdominal problems. The first was an appendectomy, and the second a laparotomy without any information available in another hospital. The patient was operated upon for «Crohn's Disease» for the third time and 120 Cm. terminal ileum is resected. Ileum was diffusely thickened up to 2 Cm. There were superficial ulcers and pseudo-polypoid enlargement of the mucosa. Histopathologic examination showed typical ganglioneuroma involving all the layers of the bowel. The patient also had a skin tumour removed three months before the last operation which was diagnosed as being neurofibroma. No other lesions is found on physical examination. Literature reviewed and the findings are discussed.

LITERATUR

- 1 — McCREA, W.B.E.: A case of ganglio-neuroma of the retina, Trans. Ophthalm. Soc. U. Kingd. **72**: 235, 1952.
- 2 — JOZSA, L., STECZIK, A. and LUSZTIG, G.: Über das primäre Ganglioneuron des Herzens, Zbl. Allg. Path. Anat. **104**: 257, 1963.
- 3 — WILLIS, R. A.: Pathology of Tumours, Fourth Edition, Butterworths, London, 1967.
- 4 — HENKE, F., und LUBARSCH O.: Handbuch der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie, Verdauungsschlauch, Dritter Teil, Verlag Von Julius Springer, Berlin, 1929.
- 5 — DAHL, E. V., WAUGH, J. M.; and DAHLIN, D. C.: Gastrointestinal ganglioneuromas, Brief review with report of a duodenal ganglioneuroma. Amer. J. Path. **33**: 935, 1957.
- 6 — DONNELLY, W. H., SIEBER, W. K., and YUNIS, E.: Polypoid ganglioneurofibromatosis of the large bowel, Arch. Path, **87**: 537, 1969.
- 7 — Karl, J. S., SHAALAN, A. K. and HORN, R. C. Jr.: Malignant ganglioneuroma: report of a case of an aggressively growing immature ganglioneuroma. Canad. Med. Ass. J. **85**: 135, 1961.

- 8 — BERYL, J. R. and ENGELMAN, K.: Diarrhea in a child with a catecholamine secreting ganglioneuroma. Case report and review of the literature J. Pediat. (St. Louis) **63** : 217, 1963.
- 9 — POATE, H. and INGLIS, K.: Ganglioneuromatosis of the alimentary tract, Brit. J. Surg, **16**: 221, 1928-29.
- 10 — MACMAHON J, S., and DAVIES, G.F.S.: Plexiform ganglioneuroma of the small intestine. Australian and New Zealand J. Surg. **15**: 50, 1945-46.
- 11 — RUSSELL, D. S., RUBINSTEIN, L. J.: Pathology of Tumours of the Nervous System, Edward Arnold (Publishers) Ltd, 1960.

(Mecmuaya geldiği tarih : 3 Ağustos 1970).