



PSÖDOMİKSOMA PERİTONEİ'NE YOL AÇAN SENKRON APENDİKS VE OVER TÜMÖRÜ

SYNCHRONOUS APPENDICEAL AND OVARIAN TUMORS CAUSING PSEUDOMYXOMA PERITONEI

SAYI

2

CILT

1

Esen H, Kozacıoğlu S, Fındık S, Oltulu P, Kokbudak N

Necmettin Erbakan Üniversitesi, Patoloji ABD

Esen H, Kozacıoğlu S, Fındık S, Oltulu P, Kokbudak N. Synchronous appendiceal and ovarian tumors causing pseudomyxoma peritonei. ISJMS 2015;1(2):38-40.

ABSTRACT

Pseudomyxoma peritonei is a condition characterized by the accumulation of excessive amounts of mucinous material in the peritoneal cavity. Although appendiceal mucinous cystadenoma and mucinous ovarian tumor are often seen together, the coexistence with adenocarcinoid of the appendix is rare. A 72-year-old female patient was admitted to our gynecology outpatient clinic with abdominal pain complaint. Ultrasonography showed cystic right ovarian mass with solid fields. Total hysterectomy + bilateral salpingo-oophorectomy + omentectomy + appendectomy were performed. Mucinous cystadenoma of the appendix, adenocarcinoid tumor and ovarian borderline mucinous tumor coexistence is a rare combination.

Key Words: pseudomyxoma peritonei, over, appendix, adenocarcinoid, borderline, synchronous

ÖZET

Psödomiksoma peritonei, peritoneal kavitede aşırı miktarda müsinöz materyal birikimi ile karakterize bir durumdur. Apendiks müsinöz kistadenomu ve ovaryan müsinöz tümör birlikteliği sık olsa da apendiks adenokarsinoidi ile nadiren eş zamanlı olarak görülürler. Karın ağrısı şikayetiyle jinekoloji polikliniğine başvuran 72 yaşında kadın hastada ultrasonografide sağ over kaynaklı kistik ve solid alanları izlenen kitle saptanması üzerine total histerektomi+bilateral salpingooferektomi+ omentektomi+apendektomi yapıldı. Apendikte müsinöz kistadenom ve adenokarsinoid tümör, sağ overde ise borderline müsinöz tümör tespit edildi. Bu üç tümörün birlikteliği nadir bir durumdur.

Anahtar Kelimeler: Psödomiksoma peritonei, over, apendiks, adenokarsinoid, borderline, senkron

Giriş

Psödomiksoma peritonei, periton veya omentum majusun yüzeyine yaygın olarak implante olmuş fazla miktarda jelatinöz müsinöz materyal ile karakterli nadir bir hastalıktır (1). Birçok çalışma apendiks kaynaklı müsinöz bir lezyonun rüptüre olmasıyla ilişkili olduğunu gösterse de bazı otörler overden kaynaklandığını düşünmektedir. Over ve apendiks kaynaklı müsinöz tümörler ise genellikle birliktelik göstermektedir. Nadiren apendiks müsinöz tümörlerine adenokarsinoid tümör de eşlik etmektedir (2,3).

Bizim olgumuzda ise apendikte adenokarsinoid tümör ve müsinöz kistadenom ile ovaryan borderline müsinöz tümör birlikteliği dikkat çekicidir. Olgu patolojik özellikleriyle beraber sunuldu.

Olgu Sunumu

72 yaşında kadın hasta karın ağrısı olması üzerine jinekoloji polikliniğine başvurdu. Yapılan ultrasonografisinde sağ overden kaynaklanan ekrana sığdığı kadarıyla 165x115 mm ölçülerinde kistik kompartmanları olan ovaryan kist izlendi. Bunun üzerine hastaya total histerektomi+bilateralsalpingooferektomi + omentektomi +apendektomi yapıldı. Operasyon sırasında batın gözleminde yaklaşık 2000 cc müsinöz vasıfta içerik izlendi.

Patoloji laboratuvarına gönderilen spesmenlerin makroskopik incelenmesinde, sağ adneksi ayrı olarak gönderilen uterus, 8,5x5x4,5 cm boyutlarındaydı. Sol tuba 8,5 cm uzunluk 0,8 cm çapında olup sol over 2,5x1x0,5 cm ölçülerindeydi.

Doku kesitlerle incelendiğinde servikte naboth kistleri ve uterus korpusunda 2 adet büyüğü 2,5 cm küçüğü 0,7 cm çapında intramural yerleşimli myom izlendi. Sol overin kesitinde ise korpus albicans dikkati çekti. Sağ taraf tuba 5 cm uzunluk 0,8 cm çapında olup, sağ over 15x13x6 cm boyutundaydı. Overin dış yüzeyi düzgün ve intakt görünümde, kesit yüzeyi ise multiloküle görünümdeydi, kistlerin içerisinden müsinöz mayı boşaldı.

Apendiks ise en geniş yerinde 2 cm çapında ve 6 cm uzunlukta idi. Kesitinde, içi müsinöz materyal ile dolu kistleşmiş bir yapısının olduğu görüldü. Ayrıca apendiks duvarında uç kısımda 1x1x0,8 cm ölçülerinde kirli beyaz renkli solid alan izlendi. Omentum kesit yüzeyi sarı renkli lipomatöz görünümde olup başka bir özellik görülmedi.

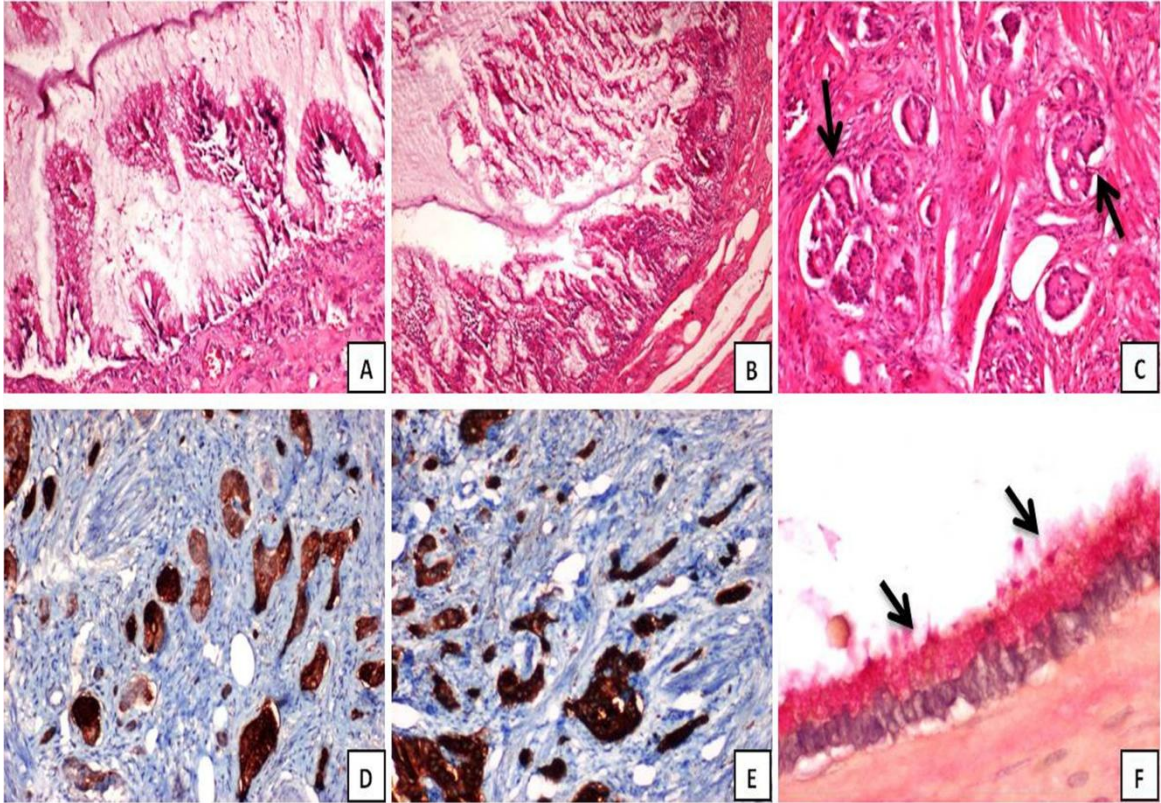
Dokuların mikroskopik incelemesinde, apendiks lümeni müsinöz epitelle döşeli olup bu epitel yer yer papiller projeksiyonlarla lümeneye uzanmıştı. Bir alanda duvar bütünlüğü bozulmuştu ve apendiks çevresi dokuda müsinöz materyal dikkati çekti. İnvaziv epitelyal alanlar görülmedi.

Ayrıca kesitlerden bir tanesinde hemen mukoza altında yer yer tubuler yapılar oluşturmuş nöroendokrin özellikte ikinci bir tümöral yapı izlendi. Bu hücreler immunohistokimyasal

olarak sinaptofizin pozitif, kromogranin pozitif, CEA pozitif, CA 125 negatif, LMW sitokeratin pozitif ekspresyon gösterdi. Ki 67 indeksi % 1'in altında tespit edildi. Kromogranin ve sinaptofizin boyaları ile müsinöz epitelde ekspresyon görülmedi. Histokimyasal muskarmin ile lümeni döşeyen müsinöz epitelde boyanma görülürken duvardaki nöroendokrin özellikteki tümöral hücrelerde boyanma saptanmadı (Resim).

Sağ overdeki kistik dokudan hazırlanan kesitlerde ise iç yüzeyi bazı alanlarda proliferatif ve atipik özellikler kazanmış müsinöz epitelle döşeli, multiloküle görünümde fibrokollajene duvara sahip kistik yapı izlendi. İnvaziv bir alan görülmedi fakat duvar bütünlüğünün bozulup stroma içerisine müsin ekstravazasyonları dikkati çekti. Bu müsin gölcüklerinin ayrıca tümör çevresindeki yağlı doku içerisinde de mevcut olduğu saptandı.

Omentumda ise yaygın iltihabi hücre infiltrasyonu, fibrozis sahaları yanısıra geniş müsinöz materyal izlendi. Bu müsinöz materyal içerisinde birkaç adet epitel hücresi mevcuttu. Olguya bu bulgular ışığında apendikte adenokarsinoid tümör, müsinöz kistadenom ve overde borderline müsinöz tümör tanısı konuldu.



Resim: Olguya ait hematoksilin&eozin (H&E) ve histokimyasal müsikarmin boyalı resimleri ile immunohistokimyasal CEA ve sinaptofizin resimleri görülmektedir. Overdeki borderline müsinöz tümör (resim A, H&E, x100), apendikteki müsinöz kistadenom (resim B, H&E, x40) ve apendikteki adenokarsinoid sahaları (oklar resim C, H&E, x100). Kist epitelleri müsikarmin boyası ile pozitif boyanma göstermiştir (resim F, x100). Apendikteki adenokarsinoid sahaları immunohistokimyasal CEA (resim D, x100) ve sinaptofizin ile (resim E, x100) ile pozitif boyanma göstermiştir.

Tartışma

Pseudomiksoma peritonei ilk olarak 1884 yılında overin müsinöz tümörü ile birlikte tarif edilmiş nadir bir hastalıktır. Peritoneal yüzeyde hacimli jöle benzeri mukus yayılması ile karakterizedir. Etiyolojisi ve patolojik kökeni henüz tam olarak anlaşılmış değildir. Literatürde sıklıkla apendiksten kaynaklandığı raporlanmıştır (4,5). Bununla birlikte olguların 1/3-1/2 si kadınlardaki ovarian müsinöz tümörlerle ilişkilidir. Birçok çalışma apendiks kaynaklı müsinöz bir lezyonun rüptüre olmasıyla ilişkili olduğunu gösterse de bazı otörler overden kaynaklandığını düşünmektedir (2,3).

Ovarian müsinöz tümörler, bir kısmı veya tamamı bol intrasitoplazmik müsin içeren epitelyal hücrelerle döşeli kistler ve glandlarla karakterizedir. Neoplastik hücreler endoserviks, mide piloru ve barsağı anımsatabilir. Borderline tümörler daha çok endoservikal hücrelere benzeyen hücrelerden oluşurlar. Müsinöz tümörlerin yaklaşık olarak %75'i benign, %10'u borderline ve %15'i karsinomatözdür. Müsinöz ovarian tümörler diğer organların müsinöz tümörleriyle ilişkili olabilirler. Bunun en yaygın olanı sıklıkla psödomiksoma peritoniyale ilişkili olan apendiks müsinöz tümörleridir (6).

Apendiksin goblet hücreli, müsinöz veya adenokarsinoidleri kendine özgü özellikler gösteren bifazik veya polifazik tümörlerdir (7). Bifazik histopatolojik görünümünden dolayı bu lezyonlar için "Goblet hücreli karsinoid, adenokarsinoid, müsinöz veya müsin üreten karsinoid, karsinoidin intermediyer tipi ve kript hücreli karsinom" gibi değişik terimler kullanılmıştır (8-10). Son yıllarda, bu lezyonlar Dünya Sağlık Örgütü'nün 2000 yılında yayınladığı nöroendokrin tümör sınıflandırmasına göre isimlendirilmekte olup (10-12); "Goblet hücreli karsinoid ve tübüler tip adenokarsinoid" olarak iki alt tipi tanımlanan düşük dereceli malign karışık endokrin-ekzokrin tümör oldukları kabul edilmektedir (10,11,13). Apendiks malignitelerinin %2 sini oluştururlar. Tümör, sıklıkla mukozayı tutmaz, muskularis propriayı ve apendiks çevresi yağlı dokuyu invaze eder. Müsin, CEA, sitokeratin, lizozim, kromogranin A, serotonin ve sinaptofizin ile pozitif boyanabilirler (14). Olgumuzda belirgin sinaptofizin, kromogranin, sitokeratin ve CEA pozitifliği mevcutken muskarin ile müsin varlığı izlenemedi.

Müsinöz kistadenom ise nadirdir fakat benign apendiks tümörlerinin en yaygın olanıdır. Apendisit, mukosel veya tümör rüptüre olmuşsa psödomiksoma peritonei ile prezente olabilir (14). Bizim olgumuzda da psödomiksoma peritonei ve mukosel birlikteydi. Yaşamın ikinci dekadıyla dokuzuncu dekadı arasında görülür ve yedinci dekadada pik yapar. Çeşitli kistik lümen dilatasyonu gösterir ve yapışkan müsin ile doludur. Mukusun apendiks dış yüzeyine ekstrüzyonu önemli bir bulgudur ve eş zamanlı ya da sonraki psödomiksoma peritonei ile ilişkili olabilir (7).

Literatürde 7 adet apendikte adenokarsinoid ve müsinöz kistadenom birlikteliği rapor edilmiştir ancak bizim olgumuzda olduğu gibi buna ek olarak senkron ovarian borderline müsinöz tümör birlikteliği mevcut değildir. Bu nedenle bizim olgumuz ilk olması bakımından önemlidir. Olgumuzda karın ağrısına yol açan ve yaklaşık 2000 cc mayı birikimiyle sonuçlanan yaygın bir psödomiksoma peritonei tablosu dikkat çekicidir. Over ve apendiksten alınan çoklu kesitlerde invazyon görülmemesi maligniteyi ekarte ettirmiştir.

Kaynakça ve Notlar

1. Kojimahara T, Nakahara K, Shoji T, Sugiyama T, Takano T, Yaegashi N, et al. Identifying prognostic factors in Japanese women with pseudomyxomaperitonei: a retrospective clinicopathological study of theTohoku Gynecologic Cancer Unit. Tohoku J ExpMed. 2011;223(2):91-6.
2. Lee KR, Scully RE. Mucinous tumors of the ovary: a clinicopathologic study of 196 borderline tumors (of intestinal type) and carcinomas, including an evaluation of 11 cases with 'pseudomyxomaperitonei' Am J Surg Pathol. 2000;24:1447-1464.
3. Lee JK, Song SH, Kim I, Lee KH, Kim BG, Kim JW, et al. Retrospective multicenter study of a clinicopathologic analysis of pseudomyxoma peritonei associated with ovarian tumors (KGOG 3005) Int J Gynecol Cancer. 2008;18:916-920.
4. Van Ruth S, Acherman YI, van de Vijver MJ, Hart AA, Verwaal VJ, Zoetmulder FA. Pseudomyxomaperitonei: a review of 62 cases. Eur J Surg Oncol. 2003;29:682-688.
5. Dong Y, Li T, Zou W, Liang Y. Pseudomyxomaperitonei: report of 11 cases with a literature review. Zhonghua Binglixue Zazhi. 2002;31:522-525.
6. Scully RE, Young RH, Clement PB. Tumors of the ovary, maldeveloped gonads, fallopian tube, and broad ligament: Atlas of tumor pathology. Armed Forces Institute Of Pathology, 1998;81-105..
7. Riddel RH, Petras RE, Williams GT, Sobin LH. Tumors of theintestines, Atlas of tumor pathology. Armed Forces Institute Of Pathology, 2003;241-248.
8. Mahteme H, Sugarbaker PH. Treatment of peritoneal carcinomatosis from adenocarcinoid of appendiceal origin. Bri J Surg. 2004;91:1168-1173.
9. Edmonds P, Merino MJ, Livolsi VA, Duray PH. Adenocarcinoid (mucinouscarcinoid) of theappendix. Gastroenterology. 1984;86:302-309.
10. Capella C, Rosa SL, Uccella S, Billo P, Cornaggia M. Mixed endocrine- exocrinemours of thegastrointestinal tract. Semin Diagn Pathol .2000;17:91-103.
11. Klöppel G, Perren A, Heitz PU. The Gastroenteropancreatic Neuroendocrine Cell Systemand Its Tumors: The WHO Classification. Ann NY Acad Sci. 2004;1014:13-27.
12. Rindi G, Klöppel G. Endocrine tumors of the gut and pancreas tumor biology and classification. Neuroendocrinology. 2004;80:12-15.
13. Volante M, Rindi G, Papotti M. The grey zone between pure (neuro)endocrine and non-(neuro)endocrine tumours: a comment on concepts and classification of mixed exocrine-endocrine neoplasms. Virchows Arch. 2006;449:499-506.
14. Velusamy A, Saw S, Gossage J, Bailey S, Schofield J. Combined adenocarcinoid and mucinous cystadenoma of the appendix: a case report. A Journal of Medical Case Reports. 2009;3:28.

Sorumlu Yazar

Dr. Hasan Esen

Necmettin Erbakan Üniversitesi, Patoloji ABD

email: drhasanesen@gmail.com

Geliş Tarihi: 12 Mart 2015

Kabul Edildiği Tarih:14 Nisan 2015

Çıkar Çatışması

Hiç bir yazarın açıklayacağı finansal ilişkisi veya beyanı yoktur.