

Orijini Belli Olmayan Bir Pseudomyxoma Peritoneii Olgusunun Klinikopatolojik Değerlendirmesi

CLINICAL AND PATHOLOGICAL EVALUATION OF A CASE WITH PSEUDOMYXOMA PERITONEII

Haldun GÜNER*, Ömür ATA OGLU", İzzet ŞAHİN*, Tülay AKÇAY*,
Saadet AHMED*, Betül ÇELİK**, Mülazım YILDIRIM*

* Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD

** Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD

ÖZET

Amaç: Bir pseudomyxoma peritoneii olgusu dolayısıyla apendiks ve overde eş zamanlı olarak görülen müsinöz tümörlerinin orijininin ve etiopatogenezinin tartışılması.

Çalışmanın Yapıldığı Yer: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD ve Patoloji ABD

Materyal ve Metod: Kliniğimizde ascites pelvik kitle nedeniyle öpere edilen bir hastada pseudomyxoma peritoneii saptandı.

Bulgular: Tüm histopatolojik incelemelere rağmen sağ over ve apendikse ait normal anatomik yapılar görülmediğinden lezyonun orijini hakkında fikir edinilemedi.

Sonuç: Pseudomyxoma peritoneii olgularında, over ve apendikste eş zamanlı müsinöz tümör bulunduğu lezyonun orijini saptamak güçtür. Bu bir dokudan diğerine metastaz şeklinde olabileceği gibi iki dokuda aynı anda ortaya çıkan birbirinden bağımsız multipl primer bir tümör de olabilir.

Anahtar Kelimeler: EKSİK

T Klin Jinekoloj Obst 1995, 5: 68-70

Müsinöz kistlerin perforasyonu, periton mesotelinin müsin sekrete eden epitele transformasyonuna neden olduğundan transformasyona uğrayan bu peritoneal mezotel mukus sekresyonuna devam eder ve batında büyük miktarlarda parasentez ile boşaltılmayan jelatinöz materyal toplanır. Bu tablo pseudomyxoma peritoneii olarak adlandırılır (1,2).

Çok iyi anlaşılabilen bu durum nadir görülür. Beş yıllık sürede bir jinekoloji kliniğine başvuran hasta-

Geliş Tarihi: 19.12.1994

Yazışma Adresi: Haldun GÜNER
Gazi Üniv. Tıp Fak. Kadın Hast.
ve Doğum ABD ANKARA

* Bu çalışma 4. Ulusal Jinekolojik Onkoloji Kongresi'nde (6-11 Kasım, 1994 / Antalya) poster bildirisi şeklinde sunulmuştur.

68

SUMMARY

Objective: To present a case of pseudomyxoma peritoneii and to discuss the origin of the simultaneous appendiceal and ovarian mucinous tumors.

Institute: Gazi University Faculty of Medicine, Dept. of Gynecology and Obstetrics and Dept. of Pathology

Materials and Methods: A patient with a properative diagnosis of ascites and pelvic mass was found to have pseudomyxoma peritoneii disseminated to whole abdomen.

Results: Normal histopathological appearance of the appendix and right ovary couldnt be seen in spite of many sections of the tissues in their expected localizations.

Conclusion: If there is a concurrent mucinous tumor in appendix and ovary then it would be difficult to decide its origin. It could be metastasis from one another or could be multicentric primary tumors arising from appendix and ovary at the same time.

Key Words: Pseudomyxoma peritoneii,
Mucinous tumors of appendix and ovary.

T Klin J Gynecol Obst 1995, 5: 68-70

ların yalnızca %0.001'de görülmüştür (1). Hastalar çoğunlukla 50-70 yaşları arasında olmakla birlikte, çocuklarda da nadiren görülebilir (1). Pseudomyxoma peritoneii apendiks veya kolonun goblet hücrelerinden ve müsinöz over tümörlerinden kaynaklanır (2). Olguların 1/3'ünde over ve apendikste tümör eş zamanlı olarak bulunur (1,3,4).

Burada, orijini saptanamayan bir pseudomyxoma peritoneii olgusu sunulmakta, vakanın kliniği ve histopatolojisi tartışılmaktadır.

OLGU SUNUMU

H.S., 53 yaşında, 32 yıllık evli (G1P1), bir yıldır menopozda olan kadın hasta. Tip II diabetes mellitus tanısıyla iç hastalıkları'nca izlenen hastada ascites saptanması üzerine kliniğimize sevk edildi. Pelvik ultrasonografisinde, sol adneksiyel alanda 31x28 mm, sağda ise 41x38 mm boyutlarında sınırları belirsiz solid.

T Klin Jinekoloj Obst 1995, 5

heterojen kitle ekoları izlendi. Överler ayrıca görüntülenemedi. Tüm karında, yaygın ascites ve düzensiz, heterojen ekoda papiller yapılar izlendi. Bu görünümü, peritonitis karsinomafoza olarak yorumlandı.

Yapılan diğer tüm ileri tetkiklerde başka patoloji saptanmadı. Yalnızca CA125 değeri yüksek (64.8 ml/ml) olarak bulundu.

Hasta yaygın ascites, adneksiyei kitle, peritoneal karsinomatozis ön tanılarıyla operasyona alındı. Eksplo rasyonda, tüm peritoneal kaviteyi dolduran bol miktarda (- 2000 cc) müsinöz, jelatinöz sıvı gözlemlendi. Tüm abdominal organların serozal yüzeylerinde papiller odaklar izlendi. Bu jelatinöz materyelli frozen section incelemesi sonucu "malign müsinöz epitelyal tümör" olarak bildirildi. Bunun üzerine hastaya total abdominal histerektomi, sol unilateral salpingooferektomi yapıldı. Sağ over görülemedi. Çekim üzerinde gözlenen tumoral yapı ve sağ over lojundaki over olabileceği düşünülen şüpheli tumoral yapı eksize edildi. Totale yakın omentektomi ve pelvik lenf diseksiyonu yapıldı. Kesin histopatolojik tanı pseudomyxoma peritoneii olarak değerlendirildi. Lezyon malign olup peritoneal karsinomatozis niteliğindedir.

Postoperatif herhangi bir sorunu olmayan hasta 9 kurlük PAC (Cis-platin, Adriplastin, Cydophosphamid) kemoterapi protokolüne alındı. Halen 14 aydır takipte olan hastada progresif hastalık lehinde bir bulgu saptanmamıştır.

Histopatoloji

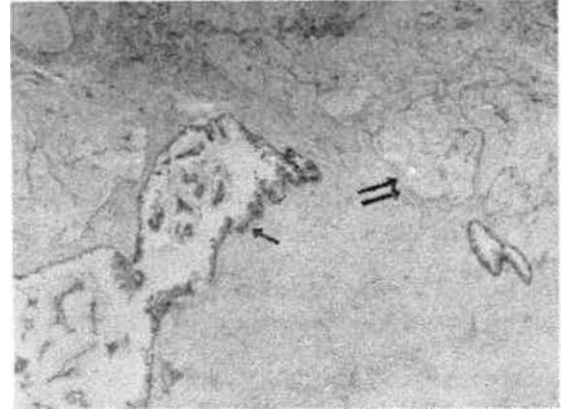
Frozen amacıyla gönderilen materyal topluca 900 cm³ hacminde kirli beyaz parlak görünümde, son derece yumuşak ve semisolid kıvamlı dokular olup dilimlendiğinde kirli beyaz sarı alanlar izlendi. Frozen sonucu malign (pseudomyxoma peritoneii ile uyumlu) rapor edildi.

Uterus, överler, omentum ve toplam 11 adet lenf nodunun kesitleri ayrıca gönderildi. Karın içinden çıkan tüm materyalin hemen tamamının fibröz bağ dokusu ile müsinöz görünümlü bir madde içerisinde yer alan çok belirgin hücreli atipi göstermeyen epitelle döşeli bez yapıları ve papiller yapılar saptandı. Bu epitelin müsin için yapılan müsikarmen boyasıyla pozitif sonuç verdiği belirlendi (Şekil 1). Bunun dışında operasyon materyalinde gönderilen ve tamamı histopatolojik incelemeye alınan sağ over ve apendiks bölgesine ait düzensiz dokularda ne over ne de apendiks ait normal bir yapının bulunmadığı ve materyalin histolojik olarak hemen tamamen batın içerisinden çıkarılan ve ayrıca gönderilen materyellerle aynı histoloji gösterdiği saptandı.

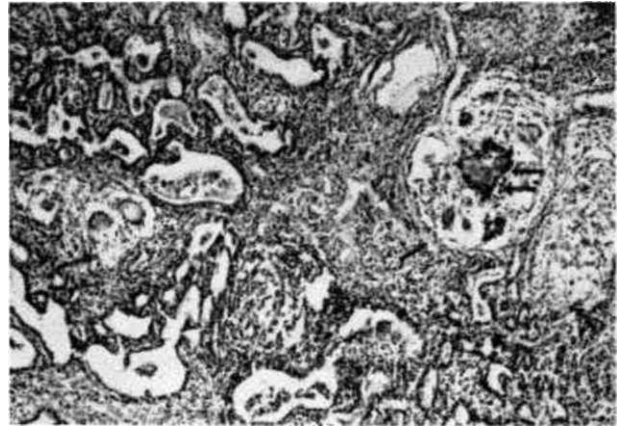
Uterus, tubalar, sol överde malignite lehine bir bulguya rastlanmadı. Ancak, her iki tuba kesitlerinde tüberküloz salpenjit ile uyumlu olabilecek granülom yapıları ve ortada kalsifikasyonlar dikkati çekti (Şekil 2).

Lenf Dodlarında metastaz yoktu, reaktif hiperplazik değişiklikler saptandı.

T Klin J Gynecol Obst 1995, 5



Şekil 1 Benign görünümlü müsinöz bezler (tek ok) ve arada serbest müsinöz alanlar (x40) (Hematoksilen-Eozin)
Figure 1. Mucinous glands seeming benign and tree mucinous areas on the background (x40) ((Haematoxilen-Eosin)



Şekil 2. Tuba mukozasında epitelioid histiyositlerin oluşturduğu granülom yapıları (tek ok) ve granülom ortası kalsifikasyonlar (çift ok) (x100) (Hematoksilen-Eozin)
Figure 2. The granulomatous lesions formed by epitelioid histiocytes in tubal mucous membrane, and the calcifications in granuloma (x100) (Haematoxilen - Eosine)

Sonuç: Lezyon malign karakterde olup peritoneal karsinomatozis niteliğindedir. Etyolojide müsinöz bir kist adenom düşünüldü, ancak materyelde sağ over ve apendiks ait normal anatomik yapılar görülmediğinden lezyonun orijini tam olarak saptanamadı.

TARTIŞMA

Pseudomyxoma peritoneii peritoneal yüzeyler ve omentumda jelatinöz müsinöz implantların bulunması ile karakterize bir klinik antitedir. Sıklıkla hastalarda masif jelatinöz ascitesle birlikte bulunur (1,2). Pseudomyxoma peritoneii apendiks veya kolonun goblet hücrelerinden ve överin müsin oluşturan karsinomalarından kaynaklanan "low-grade" bir malignitedir (2). Genellikle bu over veya apendiks tümörlerinin rüptürü sonucu ortaya çıktığı düşünülse de rüptürün şart olmadığını savunanlar da vardır (4).

Müsinöz over neoplazmalarının %3.5-12'si, apendiks mukosel ve tümörlerinin %10.6-29'u pseudomyxoma peritonei ile birlikte. Pseudomyxoma peritonei bulunan hastaların da yaklaşık 1/3'ünde hem överde hem de apendikte eş zamanlı tümörler bulunur (1,3,4). Bizim olgumuzda tümörün orijini hakkında bir fikir sahibi olmak mümkün olmadı, zira apendiks ve sağ over lokalizasyonlarında her 2 doku da makroskopik olarak izlenemedi. Çekum üzerinde apendiks bölgesindeki tumoral yapıda, yine sağ over olduğu düşünülerek eksize edilen yapıda histopatolojik inceleme, v-mal anatomik dokulara rastlanmadı. Bu nedenle tümörün orijinin apendiks veya övere mi ait olduğu her ikisinden aynı anda kaynaklanan bir tümöre olduğu belirlenemedi.

Young ve ark. over ve apendiks müsinöz neoplazmalarının birlikte görüldüğü 22 vakalık serilerinde bu tümörlerin çoğunun apendikten kaynaklandığını bildirmişlerdir (3). Buna karşın, Seidman ve ark. 25 hastalık vaka grubunun değerlendirilmesiyle eş zamanlı gözlenen over ve apendiks müsinöz tümörlerinin daha çok 2 ayrı bölgeden birbirinden bağımsız olarak çıktığını öne sürmüşlerdir. Buna da over ve apendiks tümör morfolojilerini karşılaştırarak yapmışlardır (4). Pseudomyxoma peritonei görülmeyen bazı hastalarda apendiks tümörü ve överde müsinöz tümörün aynı anda görülmesi bu tümörlerin bağımsız primer neoplazmlar olarak geliştiğinin bir göstergesi olabilir (5).

Bizim olgumuzda apendiks ve sağ over dokuları ayırdedilememiştir. Bununla birlikte tüm batındaki tumoral dokunun aynı özellikte, malign karakterde, peritoneal karsinomatozis şeklinde olması bizi bir dokudan diğerine metastaz olduğu fikrine yöneltmektedir.

Pseudomyxoma tedavisi sitoredüktif cerrahi (debulking) yani, histerektomi, bilateral salpingooferektomi ve tüm peritoneal implantların ve müsinöz yapıların çıkarılmasıdır, implantlar tamamen çıkarılmazsa rekürrens olabilir. Cerrahi tedavi dışında çeşitli tedavi alternatifleri bildirilmiştir (1-5). Sistemik kemoterapi, intraperitoneal kemoterapi, radyasyon tedavisi, abdominal la-

vaj bunlardan birkaçıdır ve değerleri tartışmalıdır. Yine, servisi konusunda da çok değişken veriler vardır. Prognozu belirleyen daha çok hücresel malignitenin grade'i ve teşhis anında hastalığın yaygınlığıdır (1). Lokalize ve grade 1 diffüz peritoneal tutulum olanlarda eğer over veya apendikte over karsinom yoksa konservatif tedavinin yeterli olduğu savunulmaktadır (4). Bizim vakamızda da lezyonun malign karakterde olması prognozunu kötü olduğunun bir göstergesi olarak kabul edilebilir. Bu nedenle tedaviye sistemik kemoterapi de eklenmiştir.

Sonuç olarak, pseudomyxoma peritonei apendiks veya överin müsinöz tümörlerinden kaynaklanan "low-grade" bir malignitedir. Olguların 1/3'ünde hem apendiks hem de överde aynı anda tümör gözlenebilir. Bu olgularda lezyon bir diğerinden yayılabildiği gibi her iki dokuda multifokal olarak aynı anda başlayabilir.

KAYNAKLAR

1. Hart WR. Pathology of malignant and borderline (low malignant potential) epithelial tumors of ovary. In: Gynecologic Oncology, Coppleston M (ed). Churchill Livingstone, London 1992:863-7.
2. Smith JW, Kemeny N, Caldwell C, Banner P, Siguidson E, Huvos A. Pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. Cancer 1992; 70:396-401.
3. Young RH, Gilks B, Scully RE. Mucinous tumors of the appendix associated with mucinous tumors of the ovary and pseudomyxoma peritonei: a clinicopathological analysis of 22 cases supporting and origin in the appendix. Am J Surg Pathol 1991; 15(5):415-29.
4. Seidman JD, Elsayed AM, Sobin LH, Tavassoli FA. Association of mucinous tumors of the ovary and appendix: a clinicopathologic study of 25 cases. Am J Surg Pathol 1993; 17(1):22-34.
5. Sumithran E, Susil BJ. Concomitant tumors of appendix and ovary. Result of a neoplastic field change? Cancer 1992; 70(12):2980-83.