Peutz-Jeghers Polipine Bağlı İleokolik İntussussepsiyon
(Olgu Bildirisi)

Asiye PEREK, Vedat DURGUN, Sadık PEREK, Gülnay GİRİŞKEN

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fak. Genel Cerrahi Anabilim Dalı İSTANBUL

Perek A, Durgun V, Perek S, Girişken G.: Peutz - Jeghers polipine bağlı ileokolik intussusseptsiyon. Kolon Rektum Hast Derg. 2:197-198, 1992

Ileocolic intussusception caused by Peutz-Jeghers polip (case report)

A 46 years-old man presented with colicky abdominal pain and a mass in right lower abdomen. Barium enema revealed a filling defect of 8x6 cm in ascending colon. In laporotomy, ileocolic intussusception caused by a polip was found. There was another polip in ileum. There were other unsymthomatic polips in distal colon, jejunum, stomach and duodenum. Histopathological examination of the polips revealed Peutz-Jeghers hamartoma.

Key words: Intussusception, intestinal poliposis

Gastrointestinal polipler ve mukokütan pigmentasyonla özellenen Peutz-Jeghers sedromu kalıtımsal bir hastalıktır. Mendel kanunlarına göre otozomal dominant olarak taşınır[1].

İleokolik invaginasyon nedeniyle ameliyat edilen bir Peutz-Jeghers olgusu sunulmuş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Olgu Sunumu

H.B.K. 46 yaşında erkek hasta. Kramp tarzında karın ağrıları ve kanlı dışkı yakınması mevcut. Dudaklarda ve ağız çevresinde pigmentasyonlar göze çarpıyor. Karın sağ alt kadranda mobil, ağrısız, oval biçimli, 7x8x10 cm boyutlarında kitle palpe ediliyor. 1968 yılında polipleri nedeniyle kolon rezeksiyonu geçirmiş. Kendisine barsağında yaygın polipler olduğu söylenen hastanın 23 yıl herhangi bir şikayeti olmamış. Eylül 1991'de karın ağrıları ve kanlı dışkılama başlamış. Bu nedenle çekilen kolon grafisinde, rektosigmoid bölgede ortalama 10 mm çapında birkaç polip ve çıkan kolonda 60-70 mm boyutlarında, düzgün sınırlı polip tipinde görüntü saptandı (Resim 1).

Adres: Dr. Asiye PEREK, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İSTANBUL.

Resim 1: Terminal ileumdaki tümöre bağlı olarak gelişen ileokolik invaginasyon (Yanıltıcı bir şekilde sağ kolonda polipoid dolum defektine neden olmuştur).



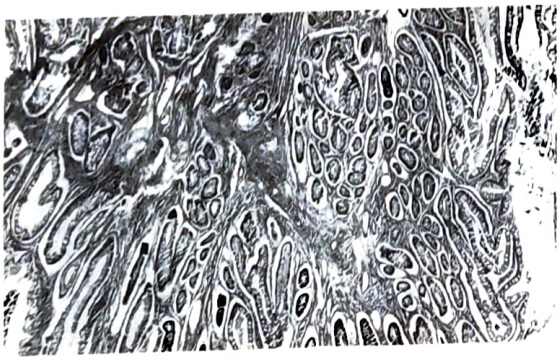
Kolonoskopide, rektosigmoid bölgede belirgin olmak üzere çok sayıda değişik irilikte polipler ve çıkan kolonda lümen tıkama ihtimali olan 5 cm çapında bir polip belirlendi. Gastroskopide mide ve duodenumda da aynı yapıda polipleri olduğu belirlenen hastaya çıkan kolondaki lezyon nedeniyle ameliyat önerildi. Hasta 28.2.1992 tarihinde ameliyata alındı. Eksplorasyonda ileokolik invaginasyonla karşılaşıldı. Barsakta beslenme kusuru olmadığı için dezinvaginasyon uygulandı. İleoçekal valvden 40 cm proksimalde barsak içinde palpe edilen kitlenin, invaginasyonu başlattığı anlaşıldı. Enterotomi yapıldığında 5 cm. çapında, saplı bir polipple karşılaşıldı (Resim 2). Bunun 50 cm proksimalinde yine irice (3 cm) bir polip palpe edilmekteydi. Her iki polip eksize edilip donuk kesi ile incelendi. Lezyonların selim olduğunun bildirilmesi üzerine enterotomiler kapatıldı ve ameliyat sonlandırıldı. Histopatolojik incelemede poliplerin hamartom yapısında olduğu belir-

lendi (Resim 3).

Resim 2: Enterotomi ile dışarı alınan polip



Resim 3: Polipe ait mikroskopik görünüm (HEx32)



Postoperatif dönemi sorunsuz seyreden hasta 9.3.1992'de cerrahi şifa ile taburcu edildi. Hasta,9 aydan beri yakınmasız olup kliniğimizin gözetiminde yaşamını sürdürmektedir.

İrdeleme

1921'de Peutz, intestinal polipler ve anormal pigmentasyon gösteren 7 olguyu bildirmiş, 1949 yılında Jeghers'in aynı özellikleri taşıyan 10 olguyu yayınlamasıyla sendrom belirlenmiştir[2,3].

Pigmentasyon 1-2 mm çapında siyah yada koyu kahverengi maküller şeklindedir. En çok dudaklarda ve ağız içi mukozasında daha az olarak göz, kulak, burun çevresi, parmak ve topuklarda görülür. Erken çocukluk döneminde ortaya çıkan bu lekeler, ağız içindekilerin haricinde yaş ilerledikçe soluklaşırlar[4].

Polipler daha çok incebarsaklarda, daha az olarak kolon ve midede bulunurlar. Bir kaç mm'lik sapsız poliplerden 7 cm çapında saplı poliplere kadar değişik boylarda olabilirler. Makroskopik olarak düz kas liflerinden yapılı bir sap etrafında dizilen epitelyal elemanlardan oluşmuşlardır[1,4]. Düz kas liflerinden yapılı dallanmalar gösteren sap kısmı, bu polipleri diğer intestinal adenomlardan ayıran en önemli özelliktir[5]. Bu lezyonlar tek bir hücre tipi üstünlüğü göstermedikleri için neoplazmadan ziyade hamartom olarak kabul edilirler[1,4,5].

Gastrointestinal kanama ve aralıklı incebarsak tıkanıklıkları sık rastlanan bulgulardır. Hematemez ve/veya melena görülebilir. Kolorektal polipleri de bulunan olgularda rektal kanama belirgindir[1,5]. Olgumuzda da kronik intestinal obtrüksiyon bulguları yanında kanlı dışkı özellikle dikkat çekmiştir. Tekrarlayan intussussepsiyonlar, kramp tarzında karın ağrıları ve kusmaya yol açabilirler. Bunlarda spontan redüksiyon olabileceği gibi strangülasyona bağlı akut karın tablosuyla hastayı ameliyata da götürebilir[1,5]. Tanı için gastrointestinal sistemin radyolojik ve endoskopik incelemelerine başvurulur[4,5].

Tedavide genel olarak konservatif yaklaşım önerilmektedir. Ciddi kanama ya da tam barsak tıkanıklığı durumlarında cerrahi endikasyon doğar. Barsakta beslenme kusuru bulunan olgularda sınırlı bir rezeksiyon uygulanır. Bunun haricinde, selim olduğu donuk kesi ile kanıtlanan polipler için basit eksizyon yeterlidir. Bütün poliplerin çıkartılması gerekmez zira malign dejenerasyon son derece azdır[1,5].

İleokolik tipteki invaginasyonların ileoçekal valvin invagine olan barsak segmentini boğarak strangülasyona neden olduğu ve bu yüzden sıklıkla sağ hemikolektomi zorunluluğu doğurduğu bildirilmektedir[6]. Olgumuzda böyle bir zorunluluk sözkonusu olmamış ve dezinvaginasyon yeterli bulunmuştur.

Peutz-Jeghers sendromunda prognoz belirsizdir. Hastaların düzenli aralıklarla izlenmesi gereklidir[1].

Kaynaklar

1. Leaper DP.: Tumours of the small intestine. In Maingot's Abdominal Operations, Ed: Schwartz SI, Ellis H, 9 th ed. Vol. I, pp 871-883, Appleton-Lange, 1990

2. Jeghers H, Mc Kusick VA: Leaper DP: Tumours of the small intestine. In Maingot's Abdominal Operations, Ed: Schwartz SI, Ellis H, 9 th ed. Vol I, pp: 871 - 883, Appleton - Lange, 1990 tarafından site edilmiştir.

3. Peutz J LA: Leaper DP: Tumours of the small intestine. In Maingot's Abdominal Operations, Ed: Schwartz SI, Ellis H, 9 th ed. Vol I, pp: 871 - 883, Appleton - Lange, 1990 tarafından site edilmiştir.

4. Kaygusuz A, Perek A, İrfanoğlu ME, Özben Ü, Doğanay K.: Peutz-Jeghers Sendromu (Olgu bildirisi). Çağdaş Cerrahi Dergisi, 2: 46-48, 1988

5. Eckhauser ML, Pennington L, Imbembo AL.: Neoplasms of the small intestine. In, Surgery of the Alimentary Tract, Ed. Shackelford, R.T., Zuidema, G.D., 2 nd. ed. Vol. 5 pp. 521-551, W.B. Saunders Company Philadelphia, 1986

6. Dharia KM, Marino, AW, Mnacin HWN.: Enterocolic intussusception in adults. Dis Colon Rectum, 15: 194-200, 1972