

Ampulla Vateri Kaynaklı Gastrointestinal Stromal Tümör: Olgu sunumu

Gastrointestinal Stromal Tumor of the Ampulla of Vater
Genel Cerrahi

Başvuru: 24.04.2014
Kabul: 03.06.2014
Yayın: 11.07.2014

Fatih Sümer¹, Adem Yüksel², Murat Ulaş², Erdal Birol Bostancı², Musa Akoğlu²

¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
² Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi

Özet

Gastrointestinal stromal tümörler (GİST) intersitisyel Cajal hücrelerinden köken alan, tüm gastrointestinal sistemi (GİS) tutabilen, GİS'in mezenkimal kökenli en yaygın tümörlerdir. Ancak, GİS tümörlerinin sadece %1'ini mezenkimal kaynaklı GİST'ler oluşturmaktadır. Duodenal GİST'ler ince bağırsak GİST'lerinin %6-21'ini oluşturmaktadır. Nadiren tıkanma sarılığı ile bulgu vermekte olup, pankreas başı tümörleri ile karışabilmektedir. Duodenal GİST'ler nadir olup tedavi algoritmasındaki veriler, literatürdeki küçük seriler ve vaka sunumları ile sınırlıdır. Bu yazımızda, literatürde nadir olarak bildirim yapılan ampulla Vateri kaynaklı GİST'lerde, tedavi yönetimini gözden geçirmeyi ve GİST nedeni ile pankreatikoduodenektomi yapılan hastamızı sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: *Gastrointestinal stromal tümör, Ampulla Vateri*

Abstract

Gastrointestinal stromal tumor (GIST) is the most common mesenchymal tumor originated from interstitial cajal cells and might be related with the whole gastrointestinal tract. On the other hand only 1% of gastrointestinal tumor 's is related with GIST. Duodenal Gastrointestinal stromal tumors are composed 6-21% of small intestine GIST. Duodenal GIST rarely gives finding with obstructive jaundice and can be confused with pancreatic head tumors. Duodenal GIST are rare and datas related with treatment algorithm at literature were only limited with small series and case reports. Objective of this article is to present our case and to review the treatment management that underwent to pancreoduodenectomy related with GIST that is rare at literature caused from ampulla Vater.

Keywords: *Gastrointestinal stromal tumor, Ampulla of vater*

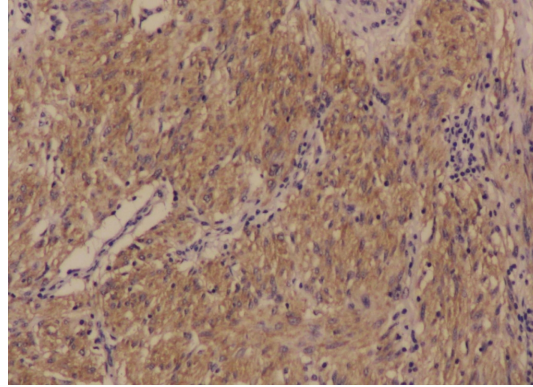
Giriş

Gastrointestinal stromal tümörler (GİST) tüm gastrointestinal sistemi (GİS) tutabilen GİS' in mezenkimal kökenli en yaygın tümörlerdir ¹. Ancak, GİS tümörlerinin %1'ini GİST'ler oluşturmaktadır ². GİST'ler, GİS'in peristaltizmini düzenleyen intersitisyel Cajal hücrelerinin diferansiyasyonu ile oluşmaktadırlar ³. Bu hücreler yetişkin bağırsağının myenterik plexusunda bulunmaktadır. GİST' ler mide (%60-%70), ince bağırsak (%5-%35), özefagus(%2-%3) ve nadir olarak da kolon, rectum veya appendiksi tutabilirler. Duodenal GİST'ler nadir olup, ince bağırsak GİST'lerinin %6-%21'ini oluşturmaktadır ³. Nadiren tıkanma sarılığı ile bulgu vermekte olup pankreas başı tümörleri ile karışabilmektedir ⁴. GİST'lerde en sık (%95) C-KIT (CD 117) protoonkogen mutasyonu görülmektedir. Stromal tümörlerde %60-%70 CD 34, %30-%40 düz kas aktin (SMA), %5 S-100 protein ve %1-%2 desmin veya keratin ile pozitif boyanma görülmektedir ⁵. GİST'ler sıklıkla karaciğer ve peritoneal yayılım gösterirler ancak lenf nodu yayılımı nadirdir.

Duodenal GİST'ler çok nadir olup tedavi algoritmasındaki veriler, literatürdeki küçük seriler ve vaka sunumları ile sınırlıdır. Ampulla Vateri kaynaklı GİST'ler daha nadir olup, literatürde 9 hastaya rastlanmaktadır. Literatürde çok nadir olarak bildirim yapılan ampulla Vateri kaynaklı GİST'lerde tedavi yönetimini gözden geçirmek amaçlanarak, bu makalede GİST nedeni ile pankreatikoduodenektomi yapılan bir olguyu sunacağız.

Olgu Sunumu

İki aydan bu yana sırta yayılan epigastrik ağrı şikayeti ile değerlendirilen 74 yaşında bayan hastanın abdominal ultrasonografisinde pankreas baş kesimi posterior komşuluğunda 27x20 mm çapında düzgün konturlu hipoekoik lezyon tesbit edildi. Sarılığı olmayan ve rutin biyokimyasal parametreleri normal olan hastaya karın tomografisi yapıldı. Tomografide; pankreas başı posteriorunda duodenum ile yakın ilişkili yaklaşık 24x18 mm çapında çevresi kontrast tutan hipoekoik lezyon tespit edildi. Lezyon süperior mezenterik arter ve süperior mezenterik ven ile ilişkili değildi. Hastanın tümör markırları normal değer aralıklarında saptandı. Elde edilen bulgular ile, hastanın lezyonunun, periampuller tümör olduğu düşünüldü ve operasyona alındı. Eksplorasyonda muhtemelen duodenumdan kaynaklanan, düzgün sınırlı, mobil 2 cm'lik kitle tesbit edildi. Lokal eksizyon için uygun olmadığına kanaat getirilen hastaya pankreatikoduodenektomi (Whipple prosedürü) uygulandı. Spesmenin patolojik incelemesinde duodenumda ampulla yerleşimli, 2 cm çapında, pankreas başına bitişik submukozal kitle saptandı. Patolojik incelemede 50x büyütme alanında 2 mitoz izlendi. Tümör hücreleri c-KIT ile diffüz orta derecede boyanırken, SMA ve S-100 ile fokal boyanma izlendi. Ki-67 boyanması için üç kez deneme yapıldı ancak teknik olarak uygun olmaması nedeni ile boyanamadı (Şekil 1).



Şekil 1 : c-KIT ile orta derecede diffüz boyanma (10x)

Patolojik bulgularına göre ilerleyici hastalık riski olmayan GİST olarak değerlendirilen hasta postop 9. gününde taburcu edildi. Hasta tıbbi onkoloji ve cerrahi bölümlerin ortak konseyinde tartışılarak takip kararı verildi. On aylık takiplerinde nüks veya uzak metastaz saptanmadı.

Tartışma ve Sonuç

Bindokuzyüz doksanlı yıllara kadar primer olarak düz kas hücrelerinden köken alan tümörler benign ise leiomyom, malign ise leiomyosarkom olarak isimlendirilmekteydi. İmmunohistokimyasal incelemelerde gelişmeler sonrasında bu tümörler GİST olarak adlandırılmışlardır ⁶. GİST'ler tüm GİS'den kaynaklanabilen, Cajal hücrelerinden köken alan, GİS'in en sık görülen mezenkimal tümörleri olup, düşük dereceli malignite potansiyeli olan tümörlerdir. Ancak diğer tümörlere göre çok daha nadirdir (%1). Günümüzde immunohistokimyasal boyamalarla c-KIT ve CD-34 pozitif mezenkimal tümörler olarak sınıflandırılmaktadırlar ^{2,3}. GİST'ler düzgün sınırlı olup çevre dokulara invazyon ihtimali daha azdır. Genelde genişleyerek büyürler ve lenf nodu metastazı ihtimalleri düşüktür. Bu nedenle cerrahi rezeksiyonlarda lenf nodu diseksiyonu eklenmesine gerek yoktur. Cerrahi rezeksiyonda tümör rüptüre edilmeden temiz cerrahi sınır ile çıkarılmalıdır ^{4,5}.

Ampulla Vateri kaynaklı GİST' lerde farklı semptomlar gözlenmektedir. Literatürde halsizlik, kilo kaybı, karın

ağrısı, sarılık ve anemi gibi değişik bulgular ile ortaya çıkan olgulara raslanmaktadır⁷. Bizim hastamızda epigastrik ve sırt ağrısı şikayetleri sonrasında tetkiklerde tespit edilen periampuller tümör için yapılan Whipple prosedürü sonrasında patolojik inceleme ile tanı konulmuştur.

GİST'lerin malignite potansiyeli olduğu kabul edilir. Bu nedenle, benign veya malign ayrımı yerine çok düşük risk, düşük risk, orta risk ve yüksek risk tanımlamaları kullanılmaktadır. Riski belirlemede Fletcher ve arkadaşları⁸ tarafından tümör çapı ve mitoz sayısına göre 2002'de bir sınıflandırma yapılmıştır.

Ayrıca Miettinen ve Lasota'nın 1055 mide, 629 ince bağırsak, 144 duodenum ve 111 kolorektal GİST'i içeren analizlerinde, tümör yerleşim yerinin de prognostik rolü olduğu ve bağırsak GİST'lerinin aynı boyut ve mitoz sayısındaki mide GİST'lerinden daha kötü seyrettiği ortaya koyulmuştur³. Nüks riskini arttıran diğer iki faktör de metastaz varlığı ve tümörün perfore olması olarak belirlenmiştir^{3,9}.

Duodenum kaynaklı GİST'lerde uygun cerrahi prosedür nedir sorusuna net bir yanıt henüz verilememiştir. Ancak temiz cerrahi sınır sağlanacak şekilde morbidite ve mortalitesi en düşük operasyonun yapılması uygun görülmektedir. Literatür incelendiğinde, ampulla Vateri kaynaklı GİST'lerden beşinde pankreatikoduodenektomi, iki hastada duodenotomi yapılarak lokal tümör eksizyonu, bir hastada parsiyel duodonektomi ve rekonstrüksiyon yapıldığı görülmüştür¹⁰⁻¹⁶. Jerraya ve arkadaşlarının¹⁷ derlemelerinde ampulla Vateri tümörlerinin genel olarak malign davranışlı olduğu ve bu nedenle pankreatikoduodenektomi yapılmasını önermektedirler ancak GİST'ler Fletcher ve arkadaşlarının risk kategorilerine göre değerlendirildiğinde düşük riskli olgularda teknik olarak uygun olması halinde temiz cerrahi sınır sağlanacak şekilde mortalite ve morbiditesi en az olan sınırlı rezeksiyon yapılmasının daha uygun olacağı kanaatindeyiz. Bizim hastamızda, tomografide tesbit edilen lezyonun periampuller tümör olarak düşünülmesi ve GİST olabileceğinin akla getirilmemesi nedeni ile lokal veya parsiyel eksizyon zorlanmamış ve hastaya pankreatikoduodenektomi yapılmıştır. Oysa ki, bu hastalarda düşük riskli GİST olduğunun düşünülmesi halinde yerleşim yeri itibari ile parsiyel veya lokal eksizyon uygulanabiliyor ise pankreatikoduodenektomiye tercih edilebileceği akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Connolly EM, Gaffney E, Reynolds JV. Gastrointestinal stromal tumours. *Br J Surg.* 2003;90:1178-86.
2. Mehta C, Gumaste W, Leytin A, Walfish A. An unusual cause of upper gastrointestinal bleeding: duodenal GIST. A case report and literature review. *Acta Gastroenterol Belg.* 2012;74:347-51.
3. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: pathology and prognosis at different sites. *J Semin Diagn Pathol.* 2006; 23: 70-83.
4. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs): definition, occurrence, pathology, differential diagnosis and molecular genetics. *Pol J Pathol.* 2003; 54:3-24.
5. Downs-Kelly E, Rubin BP. Gastrointestinal stromal tumors: molecular mechanisms and targeted therapies. *Pathol Res Int.* 2011; 14: 1-7.
6. Mazur MT, Clark HB. Gastric stromal tumours. Reappraisal of histogenesis. *Am J Surg Pathol.* 1983;7:507-19.
7. Koçer NE, Kayaselçuk F, Califkan K, Uluşan S. Synchronous GIST with osteoclast-like giant cells and a well-differentiated neuroendocrine tumor in Ampulla Vateri: coexistence of two extremely rare entities. *Pathol Res Pract.* 2007; 203:667-70.
8. Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: a consensus approach. *Hum Pathol* 2002; 33: 459-465.
9. Miettinen M, Sobin LH, Sarlomo-Rikala M. Immunohistochemical spectrum of GISTs at different sites and their differential diagnosis with a reference to CD117 (KIT). *Mod Pathol.* 2000;13:1134-42.
10. Filippou DK, Pashalidis N, Skandalakis P, Rizos S. Malignant gastrointestinal stromal tumor of the ampulla of Vater presenting with obstructive jaundice. *J Postgrad Med.* 2006; 52:204-6.

11. Takahashi Y, et al. Gastrointestinal stromal tumor of the duodenal ampulla: report of a case. Surg Today. 2001; 31:722-6.
12. Kim SH, et al. Malignant gastrointestinal stromal tumor of the ampulla of Vater: a case report. Korean J Gastroenterol. 2004; 43:66-70.
13. Matsushita M, et al. A case of gastrointestinal stromal tumour of the ampulla of Vater. Dig Liver Dis. 2005; 37:275-7.
14. Moss AC, Callery MP, Falchuk KR. Gastrointestinal stromal tumor of the ampulla of vater mimicking a duodenal ulcer. Clin Gastroenterol Hepatol. 2007; 5:26.
15. Joensuu H, et al. Management of malignant gastrointestinal stromal tumours. Lancet Oncol. 2002 Nov;3(11):655-64.
16. He QS, et al. Partial duodenectomy and translocation of the distal common bile duct in repairing duodenal defect near the papilla of Vater for a gastrointestinal stromal tumor. Chin Med J. 2007; 120(16):1462-4.
17. Jerraya H, et al. Stromal tumor of the ampulla of vater: report of a case and systematic review of reported cases. Tunis Med. 2009;87(9):556-9.