

Recurrent and synchronous intussusception of the small intestine: a rare presentation of Peutz-Jeghers syndrome

İnce bağırsağın nüks ve senkron invajinasyonu: Peutz-Jeghers sendromunun nadir bir klinik görünümü

Alaattin Öztürk¹, Zuhal Yananlı¹, Talha Atalay¹, Ömer Faruk Akıncı¹

¹Fatih University, Faculty of Medicine, Department of General Surgery, İstanbul, Turkey

Abstract

Peutz-Jeghers syndrome is an inherited, autosomal dominant disorder, characterized by hamartomatous polyps in the gastrointestinal tract and pigmented lesions in mucocutaneous membranes and skin. The polyps can lead to intestinal obstruction due to intussusception. Intussusception may recur in some patients, but synchronous intussusceptions are rare. A 36 years old man was admitted to hospital with abdominal pain. The abdominal tomography revealed an obstruction in the small intestine caused by invagination and a polyp in the large intestine. He had an operation due to intestinal obstruction caused by polyps 16 years ago. The patient was operated. Segmental ileum resections were performed in two different parts of ileum. The colonic polyp was removed by colotomy. The presented case is interesting because of recurrent and synchronous intussusceptions associated with Peutz-Jeghers syndrome. We want to emphasize that follow-up of patients is important as intussusception may recur.

Keywords: Intestinal obstruction; intestinal polyps; intussusception; Peutz-Jeghers syndrome

Özet

Peutz-Jeghers sendromu, gastrointestinal sistemde multipl hamartamöz poliplerin, muköz membranlarda ve deride pigmente nevüslerin görüldüğü, otozomal dominant geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Polipler invajinasyon sebebiyle bağırsak tıkanıklığına yol açabilir. Bazı hastalarda invajinasyon tekrar edebilir ama senkron invajinasyon nadir görülen bir durumdur. Karın ağrısı sebebiyle 36 yaşındaki erkek hasta başvurdu. Hastanın tomografisinde ince barsaklarda invajinasyona bağlı tıkanıklık ve kolonda polipler görüldü. Hastanın anamnezinden 16 yıl önce de yine polibe bağlı tıkanıklık sebebiyle ameliyat geçirdiği öğrenildi. Hasta ameliyat edildi, iki ayrı yerde ileum rezeksiyonu yapıldı. Kolondaki polip kolotomi ile çıkarıldı. Sunduğumuz vaka Peutz-Jeghers sendromuna bağlı nüks invajinasyon olması ve senkron invajinasyon olması sebebiyle ilginçtir. Bu yazı ile invajinasyonun tekrar edebileceğini ve hastaların takiplerinin önemli olduğunu vurgulamak istiyoruz.

Anahtar kelimeler: Intestinal obstrüksiyon; intestinal polipler; intussusepsiyon; Peutz-Jegherssendromu

Giriş

Peutz-Jeghers sendromu (PJS) gastrointestinal sistemde multipl hamartamöz polipler ve mukokütanöz deride pigmente nevüslerin görüldüğü, otozomal dominant kalıtsal bir hastalıktır. Polipler çok sayıdadır ve tüm gastrointestinal sistemde görülebilir ama en sık yerleşim yeri ince bağırsaklardır. Poliplerin sebep olduğu en sık komplikasyon kanamaya bağlı anemi ve invajinasyona bağlı bağırsak tıkanıklığıdır (1).

İnvajinasyon PJS'nun ameliyat gerektiren bir komplikasyonudur. Hastalarda yaşamları boyunca birden fazla kez görülebilir. Bu yüzden hastalar birden fazla ameliyat geçirebilirler (2). Senkron invajinasyon ise oldukça nadir bir durumdur. Bu yazıda nüks ve senkron invajinasyon sebebiyle

ameliyat edilen PJS olgusu sunuldu.

Olgu Sunumu

36 yaşındaki erkek hasta iki gündür devam eden karın ağrısı ve son zamanlarda aralıklı kabızlık şikâyeti ile acil polikliniğimize başvurdu. Hastada bir gündür gaz ve gaita çıkışı olmamıştı, kusması yoktu. Hastanın anamnezinden, 16 yıl önce de invajinasyona bağlı bağırsak tıkanıklığı sebebiyle ameliyat olduğu, ameliyat sonrası herhangi bir takip ve tedaviye alınmadığı öğrenildi. Hasta, ilk ameliyatında yapılan işlemleri tam olarak bilmiyordu.

Hastanın muayenesinde dudaklarında koyu pigmente, küçük nevüslerin olduğu görüldü. Karında orta hat median insizyon skarı vardı. Distansiyon ve hafif ama yaygın hassasiyet tespit edildi. Bağırsak sesleri artmıştı. Ayakta düz batın grafisinde ince bağırsaklara ait hava sıvı seviyeleri vardı. Hasta bu bulgularla bride bağlı ileus ön tanısı ile yatırıldı. Vital

Correspondence: Alaattin Öztürk, Fatih University, Faculty of Medicine, Department of General Surgery, Dragos, Maltepe, 34844 İstanbul, Turkey
Tel: +90 216 4589000
aloz1969@yahoo.com

Received: 03.05.2014 Accepted: 26.05.2014
ISSN 2148-3132 (print) ISSN 2148-2926 (online)
www.gaziantepmedicaljournal.com
DOI: 10.5455/GMJ-30-158917



bulguları stabil olan hastanın hemogram değerleri (lökosit: 10870/mm³, Hb:12 g/dl), karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolit değerleri, CEA, AFP ve CA 19-9 testleri normal sınırlarda bulundu.

Hastanın oral gıda alımı durduruldu. Sıvı ve analjezik tedavisi başlandı. İki günlük tıbbi tedavi sonunda ayakta düz karın grafilerinde hava sıvı seviyelerinin artarak devam etmesi üzerine bilgisayarlı karın tomografisi (BT) çekildi. BT'de jejunal düzeyde iki ayrı yerde invajinasyon ve kolonda polipler (Resim 1) görüldü. Bunun üzerine hasta ameliyata alındı.



Resim 1. Batın tomografisi. A, B: İntestinal invajinasyonlar. C: Kolon polibi

Ameliyatta terminal ileumun 60 cm proksimalinde 15 cm'lik segmenti içeren ileo-ileal invajinasyon görüldü. İnvajinasyon elle düzeltilince ileum lümenini dolduran yumuşak polipoid kitleler palpe edildi. Bunun üzerine diğer bağırsak ansları başka polip varlığı açısından kontrol edildi. Eksplorasyonda Treitz ligamanının 80 cm distalinde ikinci bir (senkron) invajinasyon görüldü (Resim 2). Ayrıca jejunumda (2 cm) ve çıkan kolonda (4 cm) birer polip palpe edildi. İnvajinasyon alanlarındaki poliplerin büyük olması, malignite endişesi ve bağırsak duvarındaki ödem sebebiyle segmenter rezeksiyon ve ucuca anostomoz yapıldı. Diğer jejunal ve kolonik polipler jejunotomi ve kolotomi ile eksize edildi. Tüm poliplerin patolojik incelemelerinde hamartomatöz polipler olduğu görüldü.

Hasta ameliyat sonrası 5. gün sorunsuz şekilde taburcu edildi. Ameliyattan bir ay sonra hastaya gastroskopi ve kolonoskopi yapıldı. Gastroskopiye midenin korpus kısmını tamamen kaplayan milimetrik polipler, duodenumda bir adet 3 mm'lik

polip görüldü. Polipektomi yapıldı, patolojik incelemede malignite görülmedi. Kolonoskopide rektumda 2-3 mm'lik 2 polip görüldü, 25 cm'lik terminal ileum incelendi ve çok sayıda diminütif polip görüldü. Tüm poliplerden biyopsi yapıldı. Patolojik inceleme benign olarak değerlendirildi.

Hasta, hastalığı hakkında bilgilendirildi ve gastroenteroloji kliniğince takibe alındı. Aile üyelerine genetik araştırma önerildi.

Tartışma

PJS, insidansı 1/120 000- 30 000 olan kalıtsal bir hastalıktır. Her iki cinste eşit görülür. PJS'da 19. kromozomda serin threonin kinaz (STK 11) germ hücresi mutasyonu belirlenmiştir (1).

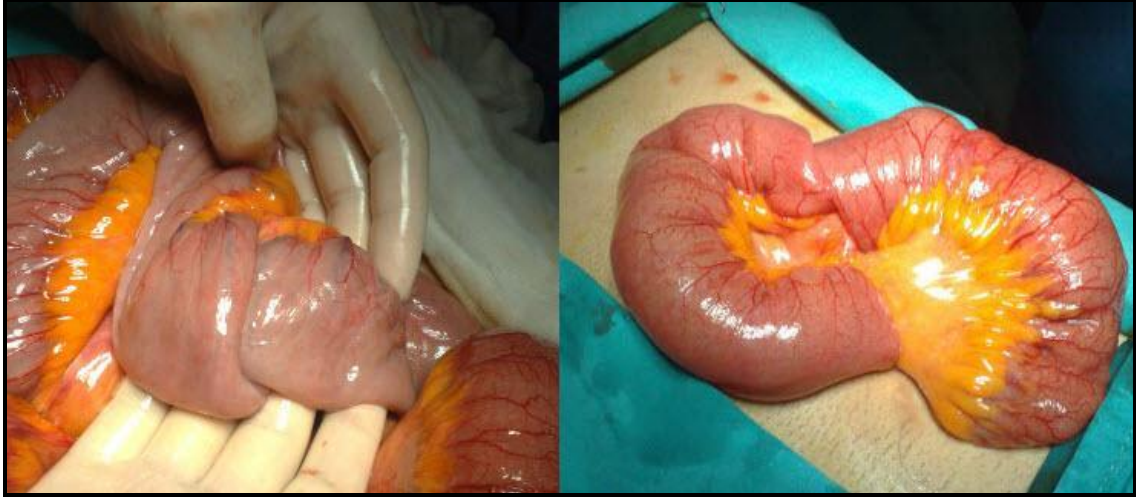
Hastalığın en belirgin görünümü mukokütanöz membranlardaki pigmentasyon ve bağırsaklardaki poliplerdir. Pigmentasyon sıklıkla dudaklarda, burunda ve ağız mukozasında görülür. Bazı hastalarda bu pigmentasyon sonradan kaybolabilir (2). Hastamızın dudaklarında pigmentasyon vardı.

Bağırsak polipleri hamartomatöz poliplerdir. En sık ince bağırsaklarda sonra kolonda ve midede görülürler. Poliplerin büyüklüğü birkaç mm ile 6 cm arasında değişebilir (1). Polipler kolik tarzına karın ağrılarına, kanama sebebiyle demir eksikliği anemisine ve invajinasyon sebebiyle bağırsak tıkanıklığına sebep olabilirler (3). Bazı hastalarda invajinasyonlar tekrar edebilir. Ancak aynı anda iki ayrı invajinasyon nadir görülebilecek bir durumdur. Hastamızda anemi yoktu ama son zamanlarda aralıklı kabızlık şikayeti vardı. İkinci kez invajinasyon ve bağırsak tıkanıklığı gelişti. Hastamızda da ince bağırsaklarda, kolonda, midede ve duodenumda hamartomatöz polipler tespit edildi. Eksize ettiğimiz en büyük polip 3x4 cm idi.

PJS'lu hastalarda gastrointestinal sistem dışında da (solunum sisteminde, ürogenital sistemde ve safra kesesinde) polipler görülebilir (1). Bu polipler sebebiyle PJS'li hastalarda gastrointestinal sistem dışı organlarda kanser gelişimi görülebilir (4). Bu yüzden hastalarda bağırsak polip taramasının yanı sıra diğer organlar da malignite yönünden taranmalıdır.

Hastalığın teşhisi için aşağıdaki unsurlardan en az ikisinin bulunması gerekir: aile hikayesi, hiperpigmentasyon ve ince bağırsaklarda polipler. Hastamızda aile hikayesi belirlenmedi, ancak dudaklarda hiperpigmentasyon ve ince bağırsaklarda hamartomatöz polipler vardı.

Hastalık genetik olmasına rağmen genellikle teşhis ancak yetişkin dönemde konulabilir (1). Hastalığın teşhisinde BT oldukça yararlıdır. Hem invajinasyonu hem de polipleri göstermekte değerlidir. Ayrıca gastrointestinal sistemin tümü ve batın içi diğer organlar polip varlığı ve tümöral gelişim açısından



Resim 2. Ileoileal ve jejunojejunal invajinasyonlar

taranabilir. Hastamızın batın BT'sinde hem senkron invajinasyon hem de kolondaki polipler görüldü. İlk değerlendirmede obstrüksiyonun sebebinin malignite olabileceği şüphesi ile CEA, AFP ve CA 19-9 bakıldı, ancak patolojik sonuç görülmedi.

Hastaların acil durum dışında ince bağırsak poliplerini teşhis etmek için enteroklizis yöntemi (2), intraoperatif endoskopi, çift balon endoskopi ve kapsül endoskopi kullanılabilir. Çift balon endoskopiyle birlikte kapsül endoskopi, ince bağırsak poliplerinin teşhis ve tedavisi için üstün bir yöntemdir (5). Kalın bağırsakların taranması için kolonoskopi uygun bir yöntemdir, aynı zamanda polipektomi de yapılabilir. Hastamızda ameliyattan bir ay sonra yapılan kolonoskopide rektumda polipler görüldü ve polipektomi yapıldı. Ayrıca 25 cm'lik terminal ileum incelendi, polipler görüldü, biyopsi alındı.

İnvajinasyon gelişmiş hastalarda bağırsak rezeksiyonu gerekli olabilir. Ancak mükerrer bağırsak rezeksiyonları kısa bağırsak sendromuna yol açabileceği için ileo/jejunotomi ve ya intraoperatif endoskopi ile polipektomi önerilir (5). Hastamızda invajinasyon alanlarında bağırsak duvarı ödemli olduğundan ve invajinasyon alanları birbirinden uzak olduğu için iki ayrı rezeksiyon ve anostomoz yapıldı. Diğer jejunal polip jejunotomi ile, kolondaki polip kolotomi ile eksize edildi.

Hastalar hayat boyu poliplerin yol açacağı invajinasyon riski sebebiyle aralıklı olarak kontrol edilmeli ve endoskopide görülen 5 mm'den büyük poliplere polipektomi yapılmamalıdır. Böylece mükerrer ameliyatlardan ve poliplerin sebep olacağı komplikasyonlardan (anemi, invajinasyon, tümör gelişimi) korunmuş olurlar. Takip ve tedavisi yetersiz hastalarda invajinasyon tekrar edebilir (6).

PJS'lu hastalarda gastrointestinal poliplerde kanser gelişebilir. Ayrıca diğer organ kanserlerinde artış

tespit edilmiştir (4). Hastamızda diğer batın içindeki organlarda BT'de görülebilen malignite belirtileri ve başka bir organa ait malignite düşündürecek şikayetleri yoktu. Patolojik incelemede poliplerde malignite bulunamadı.

Sonuç olarak yetişkin invajinasyonlarında ayırıcı tanıda PJS düşünülmeli, bağırsak rezeksiyonu yerine polipektomi tercih edilmeli, hastalara hastalık hakkında bilgi verilmeli ve periyodik kontrolleri ihmal edilmemelidir. Sunduğumuz olgu, hem nöks invajinasyon olması, hem hastada aynı anda birden fazla segmentte invajinasyon olması nedeniyle özellikli olduğunu düşünüyoruz. Bu olgu aynı zamanda, hastaların yapılan ameliyat ve işlemler hakkında bilgilendirilmesinin gerekli olduğunu, hastaların sonraki tanı ve tedavileri açısından da yol gösterici olabileceğini göstermektedir.

Kaynaklar

1. Kapacova M, Tacheci I, Rejchrt S, Bures J. Peutz-Jeghers syndrome: Diagnostic and therapeutic approach. World J Gastroenterol 2009;15(43):5397-408.
2. Alimoğlu O, Şahin M, Cefle K, Çelik Ö, Eryılmaz R, Palandüz Ş. Peutz-Jeghers syndrome: Report of 6 cases in a family and management of polyps with intraoperative endoscopy. Turk J Gastroenterol 2004;15(3):164-8.
3. Sökmen HM, Ince AT, Bölükbaş C, Kiliç G, Dalay R, Kurdaş OO. A Peutz-Jeghers syndrome case with iron deficiency anemia and jejuno-jejunal invagination. Turk J Gastroenterol 2003;14(1):78-82.
4. Spigelman AD, Murday V, Phillips RK. Cancer and the Peutz-Jeghers syndrome. Gut 1989;30(11):1588-90.
5. Li XB, Ge ZZ, Dai J, Gao YJ, Liu WZ, Hu YB, et al. The role of capsule endoscopy combined with double-balloon enteroscopy in diagnosis of small bowel diseases. Chin Med J (Engl) 2007;120(1):30-5.
6. Makay Ö, Ünsal MG, Akgün E, Osmanoğlu H. Peutz-jeghers sendromu ve jejunal intussussepsiyon: bir olgunun sunumu. Ege Tıp Dergisi 2005;44(2):131-3.

How to cite:

Öztürk A, Yananlı Z, Atalay T, Akıncı ÖF.
Recurrent and synchronous intussusception of
the small intestine: a rare presentation of Peutz-
Jeghers syndrome. Gaziantep Med J
2014;20(3):287-290.