Umbilikal Herniyi Taklit Eden Sister Mary Joseph Nodülü-Literatür İncelemesi Eşliğinde Bir Olgu Sunumu

Sister Mary Joseph's Nodule Mimicking Umbilical Hernia-A Case of Report

Hasan BOSTANCI, Ali Cihat YILDIRIM, Ulvi İSKENDEROV, Hülagü KARGICI

S.B., Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi,Genel Cerrahi Kliniği, Ankara - TÜRKİYE

Geliş Tarihi:15.01.2013 Kabul Tarihi: 13.10.2014

Özet

Sister Mary Joseph nodülü (SMJN) genelde mide kanseri ile birlikte anılmaktadır,ancak başta gastrointestinal sistem kanserleri olmak üzere birçok kanserin umbilikal bölgede yaptığı metastazların özel adıdır.Sıklıkla tanı konmuş primer kanserin ardından tespit edilmekle birlikte,kanserin ilk bulgusu olarak,umbilikal bölgedeki lezyonun ayırıcı tanısında akla gelmelidir.65 yaşında kolon adenokarsinomu nedeniyle opere edilen erkek hastada postoperatif süreçte ortaya çıkan ve umbilikal herniyi taklit eden Sister Mary Joseph nodülünü literatür eşliğinde irdelemeye çalıştık. SMJN eski bir fizik muayene bulgusu olsa da önemi artarak devam etmektedir.Postoperatif kanser hastasının takibinde ve preoperatif tanı konmamış bir malignitenin öncül bulgusu olarak hekimin aklında olmalıdır.

Anahtar kelimeler: :Sister Mary Joseph nodülü,umbilikal herni,kolon kanseri

Abstract

Sister Mary Joseph's nodule(SMJN) is usually seen as metastatis of gastrointestinal tumours on umbilical region It is usually diagnosed on postoperative follow period of a known primary cancer,but it is sometimes the first sign of an unknown cancer , so it must be differentiated from benign conditions like umbilical hernia.Here we report a case of 65 years old male patient was operated for colon adenocarcinoma.On postoperative period an umbilical nodule is detected which it is firstly misdiagnosed as an umbilical hernia , however it is pathologically confirmed as SMJN. It is an old physical sign but its importance is still high for postoperative follow and survival for cancer patient. For prediagnosed cases this sign must alert the physician for an accurate diagnose .

Keywords: Sister Mary Joseph's nodule,umbilical hernia,colon carcinoma

Giriş

İntraabdominal malignitelerin cilt metastazları % 5-9 oranında görülür. Bu metastazların arasında umbilikusa metastaza daha az rastlanır.İlk defa 1864'de Storer tarafından bildirilen umbilikal metastaz,Mayo Klinik hemşiresi Mary Joseph (1856-1939) tarafından intraabdominal ve pelvik kanser hastalarında umbilikal nodül şeklinde fark edildiği için onun ismiyle anılmaya başlanmıştır (1,2). Umbilikal metastaz sıklıkla sert,irregüler sınırlı,küçük bir nodül şeklinde olup ağrılı ve ülsere yapıda olabilir.Kanlı veya seröz vasıflı akıntı yapabilir.Kanser öncüsü ilk semptom olarak ağrısız bir kitle şeklinde umbilikal herni tanısıyla atlanabilir.Ya da bilinen kanser rekürrensinin veya metastazın bir işareti olabilir(1).Umbilikusun bir diğer özelliği,peritonun cilde en yakın olduğu yerdir(3).En çok intraabdominal epitelyal orjinli tümörlerle birlikte görülürken, skuamöz kanser zemininde ortaya çıkabilir (1). Jinekolojik, pelvik,akciğer kanser primeri vakalarda bildirilmiştir. En sık primer kaynak % 35-65 oranında gastrointestinal sistem,% 12-35 oranunda genitoüriner sistem iken % 15-30 oranında primeri bilinmeyen vakalar bulunmaktadır.Ayırıcı tanıda benign lezyonlardan melanositik nevüs,papillom,seboreik keratoz,endometriozis,pilonidal sinüs görülmekte iken,primer umbilikal karsinom oldukça nadir görülür. Tanıda primer intraabdominal patoloji dışlandıktan

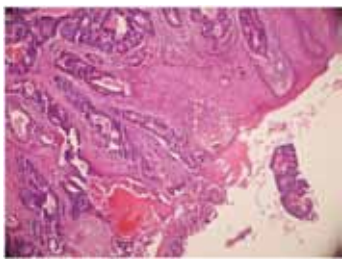
sonra histopatolojik tanı kesinleştirilir (1). SMJN bazen intraabdominal malignitelerin ilk bulgusudur.Tanı konmuş kanser vakalarında da ilerlemiş hastalığın ve kötü prognozun bir göstergesidir (2,3).Ortalama sağ kalım 11 ayken,2 yıldan uzun sağ kalım % 15 civarındadır. Ancak tanı anında çoğu vaka inoperabl olduğundan lezyonun erken farkına varılması çok önemlidir (3).

Olgu

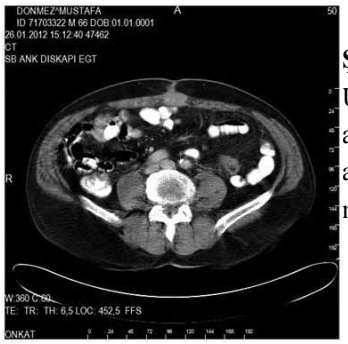
65 yaşında erkek hasta kliniğimize karın ağrısı,kabızlık ve kilo kaybı şikayetleri ile başvurdu.Fizik muayenede önemli bir bulgu izlenmedi.İstenen laboratuar tetkiklerinde Hemoglobin değeri 11,2 mg/dl geldi.Hastaya yapılan kolonoskopide anal kanaldan itibaren 55. Cm de lümene protrüde endoskopun geçişine izin vermeyen sert kıvamlı , malign görünümlü kitle izlendi.Alınan kolonoskopik biyopsi sonucu adenokarsinom olarak raporlandı.İstenen abdomen ultrasonografide ve abdomen Bilgisayarlı Tomografide (BT) de metastaz lehine bulgu saptanmadı. Preoperatif olarak hazırlanan hastaya sigmoid kolonda lokalize serozayı atteke etmiş kitleye yönelik anterior rezeksiyon yapıldı.Postoperatif servis takibinde herhangi bir komplikasyon gelişmedi.Patolojisi az differansiye adeno karsinom olarak geldi.Çıkartılan 26 lenf nodundan 4'ü metastatik olarak raporlandı.Yara iyileşmesini takiben hasta tıbbi onkolojiye konsülte edildi.Hastaya 6 kür Folfox 4 tedavisi uygulandı.Rutin klinik takip için geldiği polikliniğimize hasta bir yıl sonra göbek bölgesinde akıntı ve yeni oluşan ağrılı kitle şikayetiyle geldi.Fizik muayenede şekil 1de görülen sert,üzeri siyah eksudalı nekrotik kitle valsalva manevrasıyla dışarı protrüde olduğundan umbilikal herni ve omfaliti akla getirdi (Şekil 1).Yapılan yüzeyel USG de umbilikus düzeyinde fasya defekti saptandı.Umbilikal herni ve kitlenin eksizyonel biyopsisi amacıyla hasta operasyona hazırlandı.Ameliyatta umblikusu da içine alacak şekilde nekroze kitle ve suprafasial 2x2 cm lik sert solid kitle eksize edildi.Patolojisi şekil 2de spesimende Hemotoksilen Eozin boyamada 40'lık büyütmede görülen desmoplastik stromada epidermisi ülsere eden epidermodermal bileşkeyi atteke eden büyük hiperkromatik pleomorfik atipik hücrelerin oluşturduğu glandüler yapılar içeren Adenokarsinom infiltrasyonu olarak raporlandı(Şekil 2). Cerrahi sınırlarda tümör saptanmadı. Şekil 3'de postoperatif çekilen dinamik Abdomen BT 'de görülen sigmoid Kolon barsak ansında 12 mm duvar kalınlaşması , komşu mezenter dokuda kirlenme saptandı.Ayrıca umblikus düzeyinde linea alba lokalizasyonunda rektus abdominis kaslara ulaşan 30x18 mm yumuşak doku dansitesi saptandı(Şekil 3). Takiben yapılan üst gis endoskopi ve kolonoskopide malignite lehine herhangi bir bulguya saptanmadı. Hasta kolon adenokarsinom metastazı düşünülerek abdomen BT'de tariflenen 30x18 mm 'lik metastatik kitlenin eksizyonu amaçlı yeniden operasyona hazırlandı.Batın ön duvarı fasyasına invaze ve bir adet ince barsak ansını da attake eden kitle total eksize edildi.İnce barsak ansı rezeksiyonu ve uç uca ince barsak anastomozu yapıldı.Hastada oluşan fasya defekti nedeniyle dual mesh uygulandı. Postoperatif komplikasyon gelişmedi. Takibinde hasta tekrar tıbbi onkolojiye konsülte edildi.Hastaya Folfiri ve Bevazsizumab tedavisi başlandı.



Şekil 1. Sister Mary Joseph Nodülü- Sert,üzeri siyah eksudalı nekrotik kitle



Şekil 2. Hemotoksilen Eozinx40 büyütmede desmoplastik stromada epidermisi ülsere eden epidermodermal bileşkeyi atteke eden büyük hiperkromatik pleomorfik atipik hücrelerin oluşturduğu glandüler yapılar



Şekil 3. Abdomen BT-Umblikus düzeyinde linea alba lokalizasyonunda rektus abdominis kaslara ulaşan 30x18 mm yumuşak doku dansitesi

Tartışma

Umbilikus anatomik ilişkisi,vasküler ve embriyolojik bağlantıları nedeniyle neoplastik hücrelerin kolaylıkla ulaştığı bir bölgedir.Metastatik-infiltratif süreç direk ve dolaylı yollarla olmaktadır.Lenfatik,vasküler,komşuluk ve embriyolojik kalıntılar vasıtasıyla metastazlar olmaktadır(1,2). Periumbilikal cilt ile derin lenfatik ağı oluşturan paraaortik,internal mammaryan,eksternal iliak lenf nodları arasında bağlantı bulunmaktadır.Glover ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmda neoplastik hücrelerin bu bölgeye anterograd ve retrograd olarak yayıldığı gösterilmiştir.Umbilikus,lenfatik ağ arasında bir kavşak görevi görerek sistemik metastaza da yol açar. Umbilikal metastazda esas yayılım yolu olarak lenfatik

sistem gösterilmektedir.Venler yoluyla da yayılım epidur al,paravertebral,torakoabdominal,baş boyun venlerinden oluşan kapaksız,düşük basınçla kan taşıyan vertebral ven sistemi yoluyla olur .Komşuluk yoluyla anterior periton yüzeyi sayesinde direk yayılım olmaktadır(1).Hastamızda da direk yolla yayılım olduğu düşünülmüştür.Umbilikal kordun düşmesi sonrası oluşan bir skar olan umbilikus bir çok embriyolojik kalıntı ile bağlantılıdır (Meckel divertikülü,urakus,açık kalmış umbilikal ven).Literatürde embriyolojik kalıntılar yoluyla yayılım suçlansa da,sadece iki vaka bildirilmiştir.Tümör eski bir umbilikal herni defekti yoluyla da yayılabilir,var olan umbilikal herni yayılımı hızlandırabilir.

SMJN tüm malign umbilikal tümörlerin % 83'ünü oluşturarak primer malign umbilikal tümörden daha sık gözükür(3).En sık adenokarsinom metastazı olup,skuamöz hücreli karsinom,karsinoid,sarkoma ve mezotelyoma onu takip etmektedir. SMJN'li hastalar sıklıkla intraabdominal kanser ile ilişkili epigastrik ağrı,karında şişkinlik,kilo kaybı,bulantı,rektal kanama gibi semptomlarla başvururlar(4) Hastamızda da kilo kaybı,kabızlık gibi semptomlar mevcuttur.

Klinik görünümü sıklıkla ağrılı,düzensiz sınırlı,sert,yüzeyi ülsere veya nekrotik olup,kanlı,seröz veya mukuslu akıntı ile seyreder.Nodül boyutu 0,5 cm-2 cm arasında olup,10 cm' e varabilir(3,5). .Vakamızda da literatürle uyumlu olarak sert,üzeri siyah eksudalı nekrotik kitle valsalva manevrasıyla dışarı protrüde olduğundan umbilikal herniyi taklit eden görüntü ve nodül varlığı oluşturmaktadır .Hastamızda SMJN postoperatif birinci yılda ortaya çıkmış ve onkolojik takibi sırasında semptom oluşturmaksızın umbilikal herniyi taklit etmiştir.Literatürde umbilikal herni olarak atlanan 7 vaka bildirilmiştir(1).

Tanıda birçok radyolojik tetkikten faydalanılır. (USG,BT,MR,PET BT). SMJN'den şüphelenildiğinde öncelikle ince iğne aspirasyon biyopsisi veya eksizyonel biyopsi ile tanı ve primer odak tespit edilmelidir(3,4). Histopatolojik inceleme altta yatan tümörün karakterini göstermesi bakımından önemlidir. Anaplastik tümör saptanırsa,immünhistokimyasal belirteçler ve ultrastrüktürel incelemeler doku orjinini tespitte kullanılır(3).Vakada öncelikle umbilikal herniyi taklit eden kitle total eksize edilmiş ve patolojik olarak adenokarsinom infiltrasyonu olarak raporlanmıştır. Postoperatif çekilen dinamik Abdomen BT 'de sigmoid kolonda duvar kalınlaşması , komşu mezenter dokuda kirlenme saptansa da yapılan üst ve alt gis endoskopilerinde malignite lehine herhangi bir bulguya saptanmadı Ancak umblikus düzeyinde linea alba lokalizasyonunda rektus abdominis kasına ulaşan 30x18 mm boyutlu yumuşak doku dansitesi saptandı(Şekil 3). Cerrahi kenarda tümör saptanmamış olmasına rağmen metastaz ile uyumlu kitle saptanması hastada daha önceki direk yayılımdan bağımsız olarak lenfatik ve vasküler yayılımı akla getirmektedir. Hastamızda adjuvan Kemoterapi sırasında SMJN ortaya çıkmıştır.Genelde bu bulgu inoperabilite ile yakından ilişkilidir.

Ancak bazı yazarlar tek başına ileri evre metastatik hastalığa kanıt olarak kabul etmemektedir(3).SMJN uzak metastazın bir göstergesi olarak palyatif bir tedaviye yol açar.

Birçok yazar geniş eksizyon ve primer neoplazmın araştırılmasını savunurken radyoterapi ve adjuvan kemoterapi(KT) de cerrahiye eşlik eder(3,4,5). Cerrahi ve eşlik eden adjuvan KT ile ortalama 17,6 ay sağkalım sözkonusuyken,sadece cerrahi ile 7,4 ay sağkalım mevcuttur.Adjuvan tedavinin yalnız uygulanması ile ortalama 10,3 ay sağkalım sözkonusuyken,tedavisiz sağ kalım 2,3 aydır.Agresif cerrahi ile kombine edilen KT sağkalımı arttırmaktadır.Tümörün primer lokalizasyonuna göre sağkalım oranları düşmektedir.

Sonuç

SMJN tıptaki teknolojik tanısal ilerlemelere rağmen önemli bir fizik muayene bulgusu olarak halen önem taşımaktadır. Postoperatif kanser hastasının takibinde ve özellikle tanı konmamış bir malignitenin öncül bulgusu olarak hekimin aklında olmalıdır.

Kaynaklar

1. Dubreuil A, Dompmartin A, Barjot P, Louvet S, Leroy D: Umbilical metastasis or Sister Mary Joseph's nodule. Int J Dermatol 1998; 37(1): 7-13.
2. Shen Z, Yang X, Chen L, Hao F, Zhong B: Sister Mary Joseph's Nodule As a Diagnostic Clue to Metastatic Colon Carcinoma. J Clin Oncol 2009; 27(19): e1-2.
3. Al-Mashat F, Sibiany AM. Sister Mary Joseph's nodule of the umbilicus: Is it always of gastric origin? A review of eight cases at different sites of origin. Indian J Cancer 2010; 47(1): 65-69.
4. Dar IH, Kamili MA, Dar SH, Kuchaai FA. Sister Mary Joseph nodule- A case report with review of literature. J Res Med Sci 2009; 14(6): 385-387.
5. Palaniappan M, Jose WM, Mehta A, Kumar K, Pavithran K. Umbilical metastasis: a case series of four Sister Joseph nodules from four different visceral malignancies. Curr Oncol 2010; 17(6): 78-81.

Sorumlu Yazar: Dr Ali Cihat YILDIRIM

S.B., Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi,Genel Cerrahi Kliniği, Ankara - TÜRKİYE

Gsm: :0 505 646 66 95

E-mail:dralicihat@yahoo.com.tr