

PEUTZ-JEGHERS SENDROMU (Bir Vak'a Nedeniyle)

Dr. Kemal Karakaş (x)
Dr. Mete Kesim (xx)
Dr. Mustafa Yandı (xxx)

ÖZET

Bu hastalığın nadir görülmesi nedeniyle (Vak'amızda göz önüne alınarak), klinik belirtileri ve meydana gelebilen komplikasyonları belirtilip, tedavisinden bahsedildi.

GİRİŞ

Bu sendrom kalıtsal bir hastalık olup ilk defa 1921'de Peutz, 1949'da da jeghers tarafından tanımlanmıştır. Sendrom gastrointestinal kanalın her hangi bir bölgesinde meydana gelen polipoid hamartomalar, yanak, dudak mukozasında ve göz kapaklarında, avuç içinde, ayak tabanında melanin pigmenti lekeleri ile karakterize bir hastalıktır.

Polipler habis değişim meydana getirmezler. Hastalık daha ziyade 20-30 yaşları arasında görülüp, Mendel kanunlarına göre dominant olarak intikal eder. (2,4,8). Polipler daha çok jejunum'da nadir olarakta, kalın barsak ve midede görülür (1,4,8).

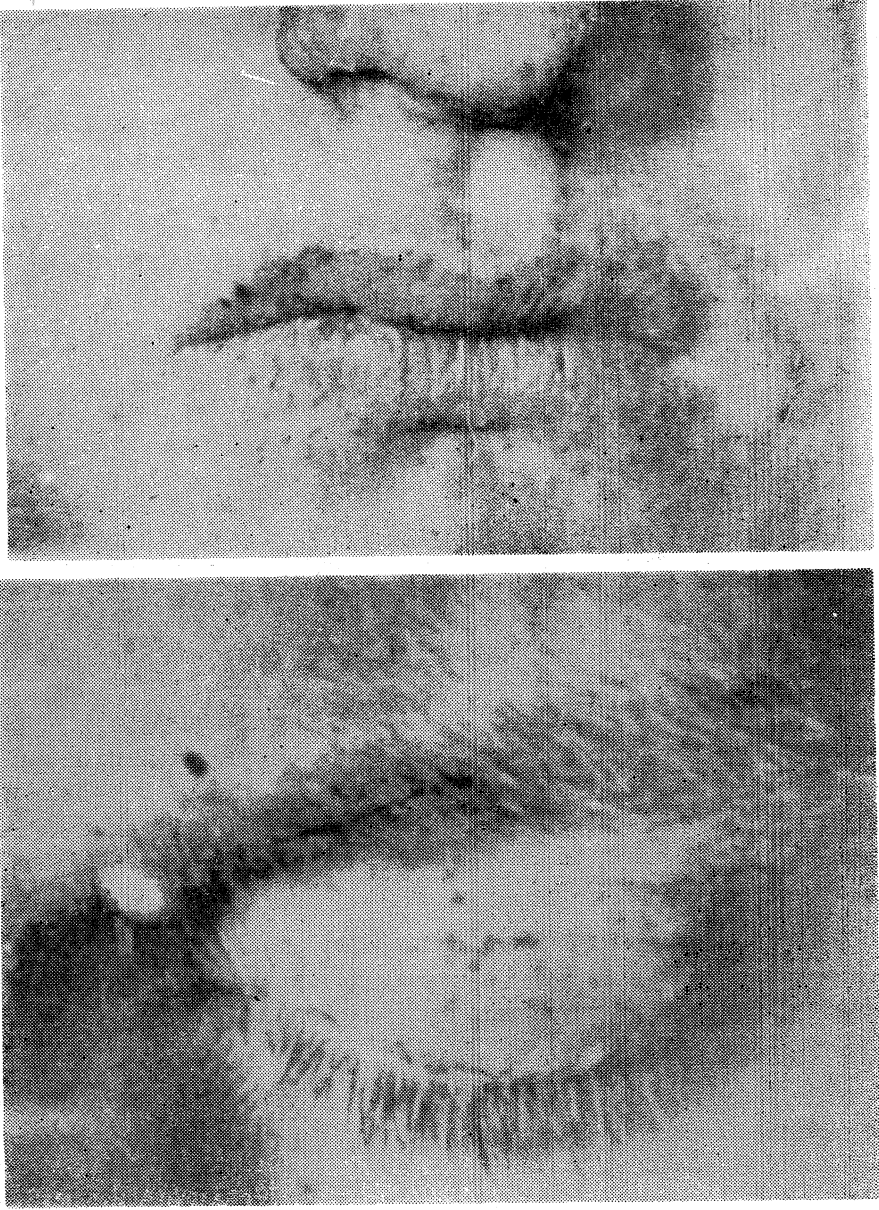
Klinik belirtileri: Hastalar daha çok kolik tarzındaki karın ağrılı (geçici invajinasyonlar nedeniyle) ve gastrointestinal kanama şikayeti ile doktora müracaat ederler. Palpasyonla 1/3 oranında hastalarda, sucuk (boudin) ele gelebilir (1,2,6).

Gastrointestinal kanamanın nedenini araştırmak için yapılan radyolojik inceleme sırasında polipler tesbit edilebilir.

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Kliniği Uzmanı

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Kliniği Uzmanı

(xxx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Kliniği Asistanı



Resim: 1- Yukarıda resimde Peutz-jeghers Sendromlu hastanın dudak ve göz kapaklarında melanin pigment lekelerinin görünüşü.

Resim-1 de görüldüğü gibi hastamızın dudak ve göz kapaklarında melanin pigmentleri tesbit edildi. Hastalık pigmentas,yonsuz polipli veya polipsiz pigmentasyonlu olarakta görülebilir (2,8).

İleus veya ciddi devamlı kanama yapmışsa hasta ameliyat edilir.

VAK'A TAKDİMİ

H.T. 18 yaşında erkek hasta 18.3.1980 tarihinde 2559/2610 protokol numarasıyla bulantı, kusma, karın ağrısı, gaita çıkaramama şikayetleri ile Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Kliniğine müracaat ederek yatırıldı. Hikayesinden 1973 yılında gaita çıkaramama şikayeti ile Erzurum Numune hastahanesine müracaat edip genel cerrahi kliniğinde ameliyat olduğu, en sonda 4 gün önce karnında gelip geçen kolik tarzında ağrı olduğu gaz çıkarıp gaita çıkaramadığı, bu süre içinde 5-6 defa kustduğu, son günde karnının sol alt bölümünde şişlik eline geldiğini ve bunun üzerine kliniğimize müracaat ettiği öğrenildi.

Fizik muayenesinde: Ateş: 37,5°, Nabız: 96/dk, TA: 130/70 mmHg., genel durum orta, şuur açık, ödem, ikter, siyanoz yoktu.

Turgor tunus normal, venöz dolgunluk yoktu. İncelemede resim 1 de görüldüğü gibi hastamızın dudak ve göz kapaklarında, bariz melanin pigmentleri tesbit edildi.

Dolaşım sistemi: Her hangi bir patoloji tesbit edilmedi.

Solunum sistemi: Normal.

Sindirim sistemi: Dil ıslak fakat üzeri paslı idi. Karnında orta derecede distansiyon mevcuttu. Sol alt tarafta eliptik tarzda 10x5 cm. çapında kitle mevcuttu. Karnında ayrıca hassasiyette mevcuttu. Barsak sesleri hiperkinetik olup rekta I tusede rektum boştu. Diğer sistemler normaldi.

Laboratuvar bulguları: Hb: 12,5 gr. Bk: 6000, NPN: 30,4, Glisemi: 96, idrar tahlili ve karaciğer fonksiyon testlerinde patoloji tesbit edilmedi.

Radyolojik tetkik: Ayakta düz karın grafisinde ince barsaklarda intestinal obstrüksiyonu teyid eder hava-sıvı seviyeleri görünümü mevcuttu. Tele ve EKG de patoloji tesbit edilmedi. Hastada cerrahi operasyona karar verilip, gerekli preoperatif hazırlıklar tamamlandıktan sonra 18.3.1980 tarihinde invajinasyona veya brite bağlı ileus tanısı konarak ameliyata alındı.

ETGA. altında orta alt median insizyonla tabakalar geçildi. Explorasyonda jejunumda treitz'dan 40 cm. uzaklıkta (distal), jejunojejunal invajinasyon, ileoçekal valvin 30 cm. uzağında ileoileal invajinasyon mevcuttu. Bunlar dezinvajine edildi. Palpasyonla lümen içinde çok sayıda polipoid kitlelerin varlığı saptandı. Barsakta gangren yoktu. Jejunotomi yapıp palpasyonla tesbit edilen kitlelerin polipler olduğu teyid edildi. Daha önceden sık sık kolik tarzında ağrılarının olması, ince barsakta mütehadit defalar invajinasyon olup spontan dezinvajine olduğu (bu poliplere bağlı olarak) düşünülerek 20 cm. jejunumdan, bir metre kadda ileumdan, polipli kısımları içine alacak tarzda eksizyon yapıldı. Treitz'dan 60,70 cm. uzaklıktaki poliplerde polipektomi yapılarak çıkarıldı. Jejunoileal uc-uca anastomoz yapılarak karın yıkandıktan sonra anastomoz jejunaya ve

douglas'a birer adet diren konduktan sonra kanama kontrolünü müteakiben tabakalar usulüne uygun olarak kapatılıp ameliyata son verildi.

TARTIŞMA

Heller in (2) belirttiği gibi çok nadir rastlanan bir hastalıktır. Hastalığın en sık rastlanan komplikasyonu poliplere bağlı kanama olmasına rağmen bizim vak'amızda, kanamaya ait ne bir hikaye ne bir fizik bulgu tesbit edilmedi. İkinci sırada yer alan ve hastamızda da tesbit edilen komplikasyon invajinasyondur. İnvajinasyonun poliplere bağlı olarak meydana geldiğini bir çok müellifler belirtmektedirler (1,2,3,8,4).

İşte bunun gibi vak'amızda invajinasyona (jejuno-jejunal, ileo-ileal) jejunum ve ileumdaki müteaddit sayıdaki poliplerin sebep olduğu bir gerçektir. Williams (8) bir vak'asına poliplere bağlı invajinasyondan dolayı 8 defa ameliyat uyguladığını yazmaktadır. Bizim vak'amızda 7 yıl önce invajinasyona bağlı ileus nedeniyle ameliyat geçirmiş, bu ameliyatta 10 cm. lik ileum çıkarılmıştı. literatürlerde nadir rastlanan bir özellik hastamızda mevcuttu. Bu özellik aynı anda ve bir arada jejuno-jejunal ve ileo-ileal invajinasyonun beraber bulunmasıydı.

Ağır komplikasyon yapmış vak'alarda tedavinin cerrahi olduğunu bir çok yazarlar belirtmektedirler (1,8,2). Bizde vak'amızda, cerrahi tedavi uygulayıp yukarıda bahsettiğimiz şekilde patolojiyi ortadan kaldırdık. Bilahare hastada istenmiyen fistül komplikasyonu meydana geldi. Stür yetersizliğine bağlı fistül yerinden ileostomi uygulandı. Fakat hasta bütün gayretlere rağmen gelişen toksik şok sonucu kaybedildi.

Zusammenfassung

PEUTZ JEGHERS SYNDROM

(Wegen eines Falles)

Da diese Krankheit besonders selten erscheint, haben wir über die klinischen Erscheinungen und die Komplikationen, die mit der Zeit hervor treten werden, diskutiert, indem wir unseren Kranken berücksichtigt haben. Danach ist auch von der Behandlung dieser Krankheit gesprochen worden.

KAYNAKLAR

- 1- Bumin, O.: Sindirim Sistemi Cerrahisi. Ankara 1969. Cilt 2, S: 56.
- 2- Hellner, H. et al.: Lehrbuch der Chirurgie. Georg Thieme Verlag-Stuttgart. 1970, S: 600

- 3- Lockhart-Mummery, H.E.: Polyps of the colon and rectum: Neoplastic Epithelial Tumours, Abdominal operations. 1737. 6 th. Ed. Vol. 2 1974.
- 4- Long, A.J., Dreyfuss J.R.:The Peutz jegher Syndrome. A 39 Year Clinical and Radiographic Follow up Report.The New England journal of Medicine 1070, Nov. 1977.
- 5- Mason, G.R.: Tumors of the duodenum and small intestine. Textbook of SurgeryThe Biological Basis of Modern Surgical Practice. 969, 1972.
- 6- Netter, F.H.:Benign Tumors of small intestine and Peutz jeghers Syndrome The Ciba Collection of Medical Illustrations. 162, Vol. 3 Part II,4 th. Ed. 1975.
- 7- Storer, E.H.: Small intestine:Neoplasms, Principles of Surgery 1060, Sec. Ed. Vol. 2, 1974.
- 8- Williams, T.G. et al.: Hamartomous Polyps in Peutz jeghers Syndrome. Tehe New England journal of Medicine. 1072,Nov. 1977.