

Enteritis Sistika Profunda: İki olgu nedeniyle *

H. Aslı KASABALIGİL, Sergülen DERVIŞOĞLU, Figen AKSOY, Ferda SENCER, Büge ÖZ,
Serdar İSKİT

S.B. Süleymaniye Doğumevi, İ.Ü. Cerrahpaşa Tip Fakültesi Patoloji ve Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalları, İstanbul

Summary

Enteritis Cystica Profunda: Report of two cases

Enteritis cystica profunda is an uncommon but well recognized condition affecting the small bowel. It is characterized by mucous cysts penetrating the submucosa and/or the muscularis propria. The atypical and distorted mucous glands and the ectopic position of both mucous glands and lakes of mucus in these benign lesions may cause an erroneous diagnosis of well differentiated carcinoma. We describe two cases of enteritis cystica profunda in two 5 years old boys, along with acute appendicitis and ileocecal intussusception.

Key words: Enteritis cystica profunda, hamartomatous inverted polyp

Giriş

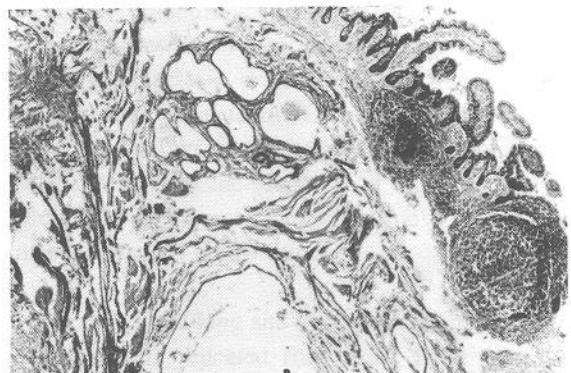
Enteritis sistika profunda kısmen silindirik epitelle döşeli, kısmen döseyici epitel içermeyen, müsin dolu kistik boşlukların ince barsağın submukozasında yerleşimiyle karakterli bir lezyondur. Özofagus, mide, kolon ve rektumda yerleşen benzeri lezyonlara oranla nadir görülür. Mikroskopik olarak ince barsak submukozasında yerleşen ve muskularis mukozaya giren mukoza glandlar ve müsinöz kistlerle karakterizedir. Zaman zaman gland ve kistlerin serozaya ilerleyebilmesi nedeniyle adenokarsinomlarla karışabilmektedir (1,5,9).

Çalışmamızda pediatrik yaş grubunda saptanan iki enteritis sistika profunda olgusu sunularak literatür bilgisile birlikte tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

1. Olgı: G.E., 5 yaşında erkek hasta. İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tip Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'na şiddetli karın ağrısı nedeniyle başvuran hasta perfore apandisit ön tanısıyla ameliyata alındı. Ameliyat sırasında appendiks yanısıra ince barsağın 1.5x1x1 cm boyutlarında mukoza doku parçası çıkarılarak Meckel divertikülü ön tanısıyla patolojik incelemeye gönderildi. Makroskopik incelemede mukoza altında yerleşim gösteren büyüğü 0.1 cm çaplı çok sayıda kistik yapı görüldü. Mikroskopik incelemede ince barsak submukozasında ve yer yer muskularis mukoza demetleri arasında çok sayıda tek sıralı silindirik epitelle döşeli kistik yapılar izlendi. Uygulanan Alcian Blue-Periodik Acid Schiff boyasıyla kistik yapıların döseyici epitelinin enterik tipte olduğu görüldü. Olgu bu özellikleriyle enteritis sistika profunda olarak değerlendirildi. Appendikste flegmonöz iltihap ve perforasyon saptandı (Resim 1 ve 2).

2. Olgı: F.E., 5 yaşında erkek hasta. İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tip Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'na şiddetli karın ağrısı, kanlı dışkılama ve kusma yakınmalarıyla başvuran hasta ileo-



Resim 1. Submukozada yerleşim gösteren, tek sıralı silindirik epitelle döşeli kistik yapılar (32xHE).

* X. Ulusal Patoloji Kongresi'nde sunulmuştur (3-7 Kasım 1992, Girne-Kıbrıs)

Adres: Dr. H. Aslı Kasabalıgil, S.B. Süleymaniye Doğumevi Patoloji Laboratuvarı, Süleymaniye-İstanbul



Resim 2. Tek sıralı silindirik epitelle döşeli yapıların büyük büyütmeyle görünümü (80xHE).

çekal invajinasyon ön tanısıyla ameliyata alındı. Ameliyatta ileoçekal invajinasyon yanısıra, ayrı bir alanda 1.5 cm çaplı nodüler yapı saptandı. Hastada ek olarak Meckel divertikülü de mevcuttu. Mikroskopik incelemelerde invajine ince barsak segmentinde hemorajik infarkt, Meckel divertikülüne ait kesitlerde submukoza ve muskularis mukozada farklı çapta ve çok sayıda ince barsak tipinde epitelle döşeli boşluk izlendi. Bu olgu da enteritis sistika profunda olarak değerlendirildi.

Tartışma

Kolon submukozasında yerleşim gösteren kolonik epitelle döşeli kistik glandüler yapılar ilk kez 1766 da Stark tarafından "Kolitis Sistika Profunda" olarak tanımlanmış, 1957 yılında yayınlanan Goodal ve Sinclair'in iki olgusuna kadar bu isim altında yayınlanan olguya rastlanılmamıştır. 1970 yılında Baillie ve Abell bu lezyonun ince barsaktaki analogunu "Enteritis Sistika Polipoza" adı altında tanımlamış, aynı tip lezyon 1978'de Kyriakos ve Condon tarafından 48 yaşında bir erkekte "Enteritis Sistika Profunda" adıyla yayınlanmıştır (2,3,5,6,8,10,12).

Nadir görülen bu olgular literatürde genellikle tek olgu sunumları şeklindedir. Bildirilen olguları genç erişkin ve erişkinler oluşturmaktadır. 1970 yılında Baillie ve Abell'a, 1991 yılında Başak ve arkadaşlarına ait iki adet pediyatrik yaş grubunda yer alan olgu da ilave edilebilir (2,4). Olgularımız da bu yönden özellik taşımaktadır. Olgular çoğunlukla ileoçekal invajinasyon, Crohn hastalığı nedeniyle ameliyat edilirken ortaya çıkmış, bir olguda ileoçekal invajinasyonda enteritis sistika profunda nodülü invajinas-

yonu başlayan nokta (leading point) olarak saptanmıştır (1,2,4,9,11). Peutz-Jeghers sendromu ve Crohn hastalığı ile birlikte görüldüğü olgular mevcuttur (1,2,3,7,10,11,12). Kronik irritasyona bağlı olarak gelişliğini savunan yarınlar da vardır (5).

Ameliyatta büyülü 0.4-2 cm arasında değişen nodüler yapılar saptanmış, bu nodüllerin kesitlerinde makroskopik olarak görülebilen 0.4-1.5 cm çaplı kistik alanlar dikkati çekmiştir. Mikroskopik olarak küboidal veya silindirik epitelle döşeli submukoza veya muskularis propria yerleşimli kistler görülür (12,9,11). Olgularımız makroskopik ve mikroskopik olarak literatürde tanımlanan olgularla benzerlik göstermektedir.

Ayırıcı tanıda adenokarsinom, müsinöz adenokarsinom, divertiküler ve nömatozis sistoides intestinalis yer almaktadır (11). Tedavisinde eksizyon yeterlidir. Rükurrens veya malignite potansiyeli bulunduğu bildiren yayına rastlanılmamıştır.

Kaynaklar

1. Aftalion B, Lipper S: Enteritis cystica profunda associated with Crohn's disease. Arch Pathol Lab Med 108:532, 1984
2. Alexis J, Lubin J, Wallack M: Enteritis cystica profunda in a patient with Crohn's disease. Arch Pathol Lab Med 113:947, 1989
3. Allen MS Jr: Hamartomatous inverted polyps of the rectum. Cancer 19:257, 1966
4. Başak T ve ark.: Enteritis sistika profunda. Yayınlanmış çalışma.
5. Brynjolfsson G, Haley H: Experimental enteritis cystica in rats. Am J Clin Pathol 47:69, 1967
6. Brynjolfsson G, Lombard S: Colitis cystica in mice. Cancer 23:255, 1969
7. Dippolito AD, Aburano A, Bezouska CA, Happ RA: Enteritis cystica profunda in Peutz-Jeghers syndrome. Report of a case and review of the literature. Dis Colon Rectum 30:192, 1987
8. Krummel TM, Bell S, Kodroff MB, et al: Colitis cystica profunda: A pediatric case report. J Pediatr Surg 18:314, 1983
9. Kyriakos M, Condon SC: Enteritis cystica profunda. Am J Clin Pathol 69:77, 1978
10. Rosai J: Gastrointestinal tract. Stathatis G, (Ed) "Ackerman's Surgical Pathology" Vol 1, 7 nci baskı, St Louis, Toronto, Washington DC, CV Mosby Company, 1989, p. 531
11. Saul SH, Wong LK, Zinsser KR: Enteritis cystica profunda. Hum Pathol 17:600, 1986
12. Whitehead R: Gastrointestinal and Oesophageal Pathology. 1 nci baskı, Edinburg, London, Melbourne, New York, Churchill Livinstone, 1989, p. 520