

Hipoglisemi ile seyreden bir rabdomyosarkom olgusu

Latif ABBASOĞLU, Varol ŞEHİRALTI, Ümit YİĞİT, Melih BULUT,

Şişli Etfal Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Summary

A case of rhabdomyosarcoma presented with hypoglycemia

Hypoglycaemia is a well known association with some extrapancreatic and particularly retroperitoneal mesenchymal tumors. Although the certain cause of hypoglycaemia is still obscure, it can be speculated that high metabolic activity of bulky tumors result in excessive glucose consumption or some substances with insulin-like activity were secreted by the lesion. Here, we reported a 8-year-old boy with retroperitoneal rhabdomyosarcoma which presented with hypoglycaemia in addition to mass symptoms whose blood glucose level returned to normal after surgical removal of the 95 % of the tumor.

Key words: Hypoglycaemia, rhabdomyosarcoma.

Giriş

Hipoglisemi, ekstrapankreatik tümörlerin, özellikle de mezensefmal kökenli ve malign olanların seyri sırasında gelişebilmektedir. Bu olguların çoğunda tümör kitlesi çok büyük ve sıklıkla retroperitoneal yerleşimlidir ve tümörün cerrahi olarak çıkarılmasından sonra hipoglisemi ortadan kaybolmaktadır (1,2).

Şimdiye kadar konuyla ilgili pek çok görüş ileri sürülmüştür. Ancak olayın gerçek nedeni halen tartışmalıdır ve multifaktöryel ve kompleks olaylar zinciri sonucunda hipogliseminin ortaya çıktığı düşünülmektedir (5).

Bu yazıda 8 yaşındaki bir çocukta kitle semptomlarına ek olarak hipoglisemi ve buna bağlı bayılma nöbetleri ile kendini gösteren bir rabdomyosarkom olgusu sunulmaktadır.

Adres: Latif Abbasoğlu Şişli Etfal Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Olgu sunumu

M.T. 8 yaşında, erkek. Karında kitle ve bayılma nöbetleri yakınmalarıyla başvurdu. Aile ilk kez 20 gün önce karında göbek altında şişliğin farkedildiğini ve idrar yapmada güçlüğünün başladığını, takibeden dönemde de bayılma nöbetlerinin tabloya eklendiğini belirtti. Başvurusundan önce izlendiği hastanelerde hipopotasemisinin olduğu ve özellikle bayılma nöbetleri esnasında kan şekerinin 5 mg/dl değerine kadar düştüğü öğrenildi. Beş çocuklu ailenin 3. çocuğu olan ve yakınmalarının başlamasından önce tamamen sağlıklı olan hastanın fizik incelemesinde TA: 110/60 mmHg., N: 100/dk., düşük görünümde, karında tüm kadransları dolduran 17x12 cm. boyutlarında sert, düzgün yüzeyle kitle palpe ediliyordu. Rektal muayenede de dolgunluk şeklinde kitle hissediliyordu.

Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 9.8 gr/dl., BK: 10.000/mm³, periferik yaymasında nötrofil hakimiyeti dışında özellik yok. KŞ: 36 mg/dl., Na: 136 meq/lt, K: 2.8 meq/lt., Cl: 92 meq/lt., Üre: 12 mg/dl. KCFT normal sınırlarda ve idrar tetkikinde özellik yok. Serum insülin düzeyi: 3.52 mIU/lt (7-24). Serum AFP düzeyi: 3.39 NG/ml (0-20). Direkt karın grafisi: şüpheli kalsifikasyonlar ve abdominal CT: mesane ve rektum arasından çıkan ve tüm abdomeni dolduran non-homojen kitle.

Hasta bu bulgularla operasyona alındı ve eksplorasyonda saptanan ve rektovezikal bölgeden köken alan yaklaşık 20x20x13 cm. boyutlarında, fragil ve geniş nekroz alanları içeren, yer yer periton ve omentuma da yayılım gösteren kitlenin % 95'inin çıkarılması mümkün oldu. Histopatolojik inceleme sonucunda embryonal tipte rabdomyosarkom olarak rapor edildi.

İ.Ü. Onkoloji Enstitüsünde kemoterapi programına alınan hasta arada gelişen adhesiv intestinal obstrüksiyon nedeniyle tekrar opere edildi ve adhezyonlara bağlı gangren saptanarak 40 cm'lik ileum segmentine rezeksiyon+anastomoz uygulandı.

Tümör çıkarıldıktan sonraki dönemde hipoglisemi ve buna bağlı semptomları bir daha gözlenmeyen hasta ailenin isteği ile kemoterapi programını yarıda keserek haliyle taburcu edildi.

Tartışma

Hipoglisemi, her ne kadar sıklıkla pankreasın insülin salgılayan beta-hücreli adacık tümöründe görülürse de, zaman zaman ekstrapankreatik diğer tümörler de hipoglisemiye neden olmaktadır.

Özellikle erişkinlerde mezenşimal tümörlerin ve daha ender olarak da karaciğer, gastrointestinal ve adrenokortikal neoplazmların spesifik tümöral kitlere semptomlarına ek olarak hipoglisemi ve buna bağlı bayılma nöbetleri gibi yakınmalara da yol açtığına ilişkin pek çok bilgi mevcuttur. Ancak hipoglisemi ile seyreden çocukluk çağı tümörleriyle ilgili, literatürde pek az yayın mevcuttur ve ilk olgu 1964'de Loutfi ve ark. tarafından bildirilmiştir (1).

Adrenokortikal tümörlerin karaciğer glukoz outputunu etkileyen bir steroid sentezleyerek hipoglisemiye neden oldukları düşünülmektedir (5). Mezenşimal tümörler ve hipoglisemi ilişkisini açıklamak ise daha zordur ve bu konuda pek çok görüş olup tartışmalar sürmektedir (2,4,5).

Hipoglisemi ile seyreden bu mezenşimal tümörler; operasyon sırasında bile bazen güçlükle farkedilebilen insülinomalardan farklı olarak, olgumuzda da olduğu gibi, çok büyük boyuttadırlar ve geniş dejenerasyon ve kavitasyon alanları içerirler (1,4). Sıklıkla retroperitoneal, daha nadiren de torasik yerleşim gösteren bu tümörler; fibrosarkom, liposarkom, mezotelyoma, hemanjioperisitoma ile diğer sarkom ve fibromlar şeklinde olabilirler (2,5,6). Ayrıca çocuklarda lenfoma, Wilms' tümörü ve nöroblastom da hipoglisemi ile seyreden tümörlerdendir.

Tümörlü hastalardaki hipoglisemik semptomlar genellikle sabah erken saatlerde yani açken veya egzer-

siz sonrası ortaya çıkarlar ve yemek yenince kaybolurlar. Tüm olgularda, bizim rabdomyosarkomlu hastamızda da görüldüğü gibi tümör kitlesi çıkarıldıktan sonra hipoglisemi kaybolmaktadır (1,2). Ancak nüks olgularda hipoglisemi tekrar tabloya eklenmektedir. Bu gözlem bu tümörlerin hipoglisemiye neden olduklarını kesinlikle ortaya koyar, fakat, mekanizmasının açıklanması çeşitli görüş ayrılıkları ortaya çıkarmaktadır.

Splanknik sinir ve çöliak ganglion basısı sonucu karaciğer sempatik impuls blokajı ve buna bağlı hipoglisemi gelişimi karaciğer sağ lobunda fibrom olan bir hastada olayı açıklamak üzere ortaya atılan ilk görüşlerden birisidir (1).

Tümörün kendisinin insülin ya da insülin salgılanmasını uyaran bir madde veya insülinaz inhibitörü salgıladığı, bu hastalarda glukogenez defekti olabileceği, malign olay esnasında gelişen kaşeksinin hipoglisemiye yol açabileceği çeşitli yazarlar tarafından öne sürülen hipotezlerin belli başlılarıdır (1,2,3).

Günümüzde ise, tümörün, yüksek metabolik aktivite ile aşırı glukoz tüketerek veya insülin-benzeri aktivite gösteren çeşitli maddeler salgılayarak hipoglisemiye neden olduğu en çok kabul gören iki teoridir (5). Nissan ve ark. inceledikleri iki olguda, insülin ve insülin-benzeri aktivitenin düşük, serum serbest yağ asitlerinin ise yüksek olarak ölçülmesi ve in vitro tümör dokusunun aşırı glukoz alımı nedeniyle büyük tümör kitlesinin fazla miktarda glukoz tüketmesinin hipogliseminin nedeni olduğunu ve ilave olarak glukogenez bozukluğunun da hipoglisemi tablosunu derinleştirdiğini ileri sürmüşlerdir (2). Yine yapılan bazı çalışmalarda ise plazma insülin değerleri normal olmakla birlikte, insülin-benzeri aktivite gösteren ve NSILA (suprese edilemeyen insülin-benzeri aktivite) adıyla anılan bazı maddelerin tümörden izolasyonu mümkün olmuştur. İnsülin-benzeri büyüme faktörü (IGF)-I yani somatomedin-C ve IGF-II bu maddelerin bilinenleridir (4,5).

Tüm bu bilgiler değerlendirildiğinde, hipogliseminin tek bir nedene bağlı değil de, kompleks bir takım olaylar sonucu ve muhtemelen birkaç nedene birden bağlı olarak meydana geldiği ve normalde hipoglisemi durumlarında kompanzasyonu sağlayan mekaniz-

maların da ilerlemiş malignansinin yol açtığı malnütrisyon veya sürrenal metastazları nedeniyle fonksiyon görmediği söylenebilir (2,5). Yani, tablo karmaşık bir olaylar zinciri sonucunda ortaya çıkmakta ve kesin neden henüz bilinmemektedir. Ancak iyi bilinen hipogliseminin diazoksid, glukagon veya kortikosteroid kullanımı gibi tıbbi tedavilere cevap vermediği ve etkili tedavinin cerrahi yaklaşım ile tümörün çıkarılması olduğudur (5). Nitekim bizim olgumuzda da hipoglisemi ve ona bağlı semptomlar operasyon sonrası gerilemiştir.

Sonuç olarak, hipoglisemi ile seyreden malignansi olgularında sadece pankreasa yönelmeyip, ekstrapankreatik bazı tümörlerin de hipoglisemi ve buna bağlı bayılma nöbetleri ile kendini gösterebileceği hatırlanmalıdır.

Kaynaklar

1. Loutfi AH, Mehrez I, Shahbender S, Abdine FH: Hypoglycaemia with Wilms' tumour. Arch Dis Child 39:197, 1964.
2. Nissan S, Bar-Maor A, Shafir E: Hypoglycaemia associated with extrapancreatic tumors. New Eng J Med 278:177, 1968.
3. Clinicopathologic Conference: Intra-abdominal malignancy and fasting hypoglycemia. Amer J Med 73:596, 1986.
4. Gale E: Causes of hypoglycaemia. Brit J Hosp Med 28:159, 1985.
5. Galton DAG: Medical aspects of neoplasia. Weatherall DJ, Ledingham JGG, Warrell DA (Ed) "Oxford Textbook of Medicine". 2. baskı, Oxford, Oxford Medical Publications. 1987, s:4-131.
6. Çakmak Ö, Eminaogaoğlu N: Hipoglisemi ile seyreden adrenal tümörü. III. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur. Adana, 1983, Bildiri Özetleri Kitabı s:22.