

Ender bir karında kitle nedeni – mezenterik fibromatosis**A rare cause of abdominal mass – mesenteric fibromatosis**Sözbilen M² Çalışkan C¹ Fırat Ö² Korkut M A¹¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Proktoloji Bilim Dalı, Bornova - İZMİR²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Bornova - İZMİR**Özet**

Abdominal fibromatosis deyimi sporadik, pelvik, mezenterik lezyonlar ile Gardner sendromunda görülen fibromatöz lezyonların tümünü kapsamaktadır. Bunların tümünün görülme sıklığı toplamı yaklaşık milyonda 3 tür. Yerleşim sıklık sırasına göre ileokolik mezenter, gastrokolik ligament ve omentumdur. Yazımızda 28 yaşında bir bayan hastada sporadik gelişmiş mezenterik fibromatosis olgusunu bildirmekteyiz. Mesenterik fibromatosis rezeksiyon sonrası rekürrens eğilimi ile bilinir.

Lokal olarak agresiv seyirlerine rağmen metastaz yapmazlar. Abdominal organlara doğru gösterdikleri hızlı büyüme özellikleri nedeniyle morbiditeye neden olurlar ve bundan ötürü tedavileri gerekir.

Bu tümörler benign histolojik özellikler göstermekle beraber biyolojik davranışları benign fibröz lezyonlarla fibrosarkomlar arasındadır. Bu tümörlerde cerrahi eksizyon tek küratif methodur. Tümörün rezeke edilemediği vakalarda komşu yapılarda yapısal bozukluklar, intestinal obstrüksiyon, hidronefroz gibi bulgular kaçınılmazdır. Bu benign histolojik özellikleri olan tümörlerde temiz cerrahi sınır sağlayacak şekilde rezeksiyon kabul görmüş tedavi biçimidir.

Anahtar sözcükler: Karında kitle, mezenterik fibromatosis

Summary

Abdominal fibromatosis includes sporadic, pelvic, mesenteric lesions and all fibromatose lesions related with Gardner Syndrome. Incidence is approximately 3 per million for all of them. It is usually localized in ileocolic mesentery, gastrocolic ligamentum and omentum. We describe a case who is 28-years-old, woman with sporadic mesenteric fibromatosis in this article. Mesenteric fibromatosis is well known with the high recurrence rate after resection. Mesenteric fibromatosis is locally aggressive tumor but metastasis is unusual. They must be treated as they can cause morbidity due to local aggressiveness and tendency to invade the adjacent organs. Although they are histologically benign lesions the biological behavior of this tumor is between benign fibrose lesions and fibrosarcomas. Surgical resection is the only curative method in these tumors. Distorsion of the adjacent organ, intestinal obstruction, hydronephrosis is inevitable if the tumor can not be resected. Resection with clear surgical margins is the only curative method in this histologically benign tumor.

Key words: Abdominal mass, mesenteric fibromatosis

Giriş

Abdominal fibromatosis deyimi sporadik, pelvik, mezenterik lezyonlar ile Gardner sendromun da görülen fibromatöz lezyonların tümünü kapsamaktadır. Bunların tümünün görülme sıklığı toplamı yaklaşık milyonda 3 tür (1). Tek başına mezenterik fibromatosisin görülme sıklığının bundan daha az olduğu düşünülürse olgumuzun ne kadar ender görülen bir lezyon olduğu daha iyi anlaşılabilir. Fibromatosis mezenterin primer tümörleri içerisinde ise sık karşılaşılan bir tümördür (2). Yerleşim sıklık sırasına göre ileokolik mezenter, gastrokolik ligament ve omentumdur. Mesenterik fibromatosis rezeksiyon sonrası rekürrens eğilimi ile bilinir.

Olgu

28 yaşında bayan hasta karında ele gelen kitle şikayeti ile başvurdu. Daha önce 2 kez sezaryen ameliyatı geçirmiş olması dışında geçirilmiş cerrahisi yoktu. Muayenesinde umblikus sağ yanında ele gelen yaklaşık 8 cm büyüklüğünde hareketli tümöral kitle mevcuttu. Laboratuvar bulguları ve tümör markerları olağan sınırlarda idi. Ameliyat öncesi dönemde yapılan ultrasonografi bakısında ileoçekal bölgede mezenter yapılar üzerinde yerleşmiş yaklaşık 7 cm büyüklüğünde semisolid kitlesi mevcuttu. Diğer batın içi organlar olağan görünümde idi. Bilgisayarlı tomografisinde psoas kası önünde yerleşmiş yaklaşık 8 cm büyüklüğünde komşu organlara invazyon göstermeyen solid tümöral yapı saptandı (Resim 1).

Yazışma Adresi: Cemil ÇALIŞKAN, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Bornova, İZMİR

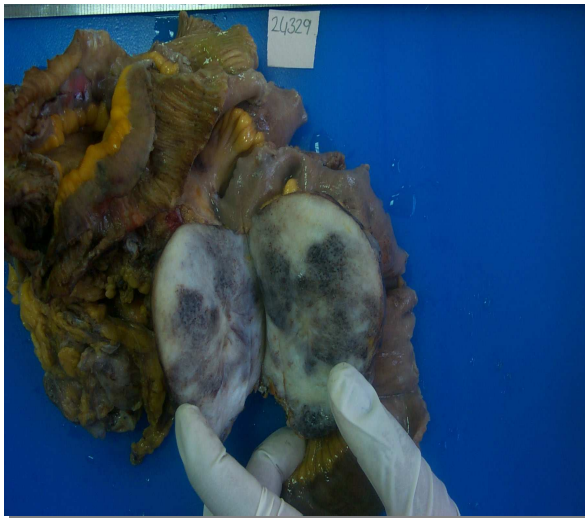
Makalenin Geliş Tarihi:16.02.2007; Kabul Tarihi:28.04.2008



Resim 1. Preoperatif BT kesitinde kitle sağ psoas kası anteriorunda görülmektedir.

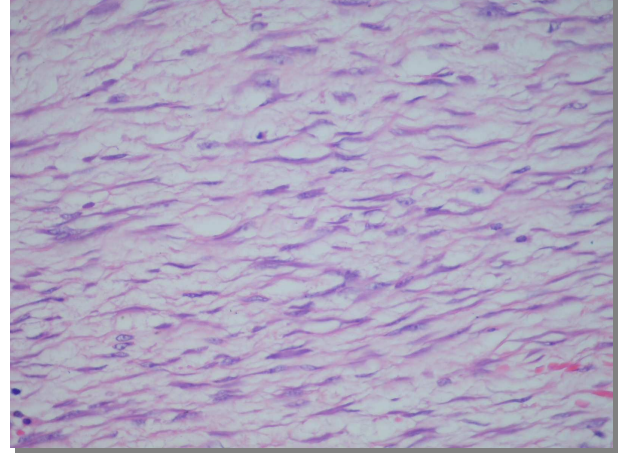
Elektif koşullarda opere edilen hastaya ileokolik mezenter civarında yerleşmiş, duodenum 3. kıtayı, terminal ileumu ve çekumu kendisine doğru çekmiş ve serozalarına sıkı yapışıklık gösteren bir kitle saptanıp hastaya terminal ileum ve sağ kolon rezeksiyonu, duodenum 3. kıta wedge rezeksiyonu, ileotransversostomi uygulandı. Postoperatif periyodu komplikasyonsuz geçiren hasta ameliyatın 7. gününde taburcu edildi. Ameliyatın birinci yılı sonunda palpasyonda nüks geliştiğini düşündürecek bir bulgu mevcut değildir. İnsizyon skarı palpasyon ile normal olarak değerlendirilmiştir. Olgumuzun ameliyatının birinci yılında yapılan kontrol batin ultrasonografisi ve bilgisayarlı tomografisinde nüks geliştiğini düşündürecek bir bulgu mevcut değildir. Tümör marker ve rutin hemogram, biokimyasal parametreleri olağan sınırlardadır.

Spesmen makroskopik olarak incelendiğinde serozaya yapışmış görünümde 9x7 cm boyutunda nodüler yapıda ve lastik kıvamında dışından ince bir kapsül yapısına sahip , kesit yüzü kirlı beyaz renkte , yer yer kahverengi kanama odakları içerdiği görüldü (Resim 2).



Resim 2. Piyenin patolojik inceleme esnasında makroskopik görünümü

Barsak mukozaları olağandı. Mikroskopik bakısında yoğun kollajenöz bir stroma içinde iğsi şekilli ve yıldızlı hücreler mevcut olup glandüler elemanlar mevcut değildi (Resim 3).



Resim 3. İğsi hücrelerden oluşan tümörün mikroskopik görüntüsü (HEx100)

Dağınık keloid tip kollojen fibrilleri ve dilate ince duvarlı damar yapıları ve küçük arterlerin muskuler hiperplazisi mevcuttu. İmmunohistokimyasal incelemede Aktin ve Desmin fokal +, CD-117, S-100, ER ve PR(-) bulundu.

Tartışma

Mezenterik fibromatozis sıklıkla ince barsak mezenterinde lokalize olan oldukça nadir görülen bir tümördür(2). Lokal olarak agresiv seyirlerine rağmen metastaz yapmazlar, ancak abdominal organlara doğru gösterdikleri hızlı büyüme özellikleri nedeniyle morbiditeye neden olurlar ve bundan ötürü tedavileri gerekir (8). Bu tümörler benign histolojik özellikler göstermekle beraber biyolojik davranışları benign fibröz lezyonlarla fibrosarkomlar arasındadır.

Vakaların tamamına yakını sporadiktir. Ancak geçirilmiş intraabdominal cerrahinin, östrojenik stimülasyonun bu tümörleri tetiklediğine dair görüşler mevcuttur (3). Ancak daha önce cerrahi geçirmemiş kişilerde de görülmesi karşıt görüşleri desteklemektedir. Dolayısıyla etiolojileri hala tam olarak anlaşılamamıştır.

Yaş ve cinsiyet hakkındaki görüşler değişkendir. Yannopoulos ve Stout kadın ve erkek cinsin eşit oranda etkilendiklerini rapor etmektedir (2). Burke ve ark. ise erkeklerde ve ortalama 40 yaş civarında sık görüldüğünü bildirmektedir (4). Tümörler tanı anında sıklıkla 10 cm den büyüktür. Genellikle sağ alt kadranda veya epigastrium civarında ağrısız palpabl kitle mevcuttur. Obstrüksiyon oluşmuş olgularda kolik şeklinde ağrılar , kusma , kilo kaybı , defekasyon alışkanlıklarında değişiklik meydana gelebilir. Bunun dışındaki olgular asemptomatiktir. Tümör rutin incelemeler sırasında veya laparotomi sırasında insidental olarak saptanabilir. Bununla birlikte çok nadiren kitlenin komplike hale gelerek torsiyone veya rüptüre olması yada infarkta uğraması gibi hallerde

gürültülü bir klinik tabloyla kendini göstermesi mümkündür.

Rutin abdominal görüntüleme yöntemleri kitleyi kolaylıkla gösterebilirler. Radyolojik olarak spesifik bulguları olmamakla birlikte sözkonusu kitleler sıklıkla lümen dışında ve intestinal duvardan ayrı yapılar olarak rapor edilmektedirler (9). Olgumuzda da kitle intestinal duvarın dışında ancak çok yakın komşuluk gösteren bir kitle olarak rapor edilmiştir.

Makroskobik ayırıcı tanıda gastrointestinal sistemin nöral ,düz kas hücreli, adipöz ve stromal orjinli diğer tümörleri ile karışabilmesine rağmen histolojik özellikleri ile bunlardan ayırt edilebilir.

Patolojik incelemenin başında mezenterin sklerozan mezenterit, mezenterik pannikülit, inflamatuvar fibrosarkom gibi patolojilerden ayrımı mutlaka yapılmalıdır (5). Vakaların büyük çoğunluğunda proliferen olan fibroblastlar ile benzer diğer patolojilerden kolaylıkla ayrılabilir. Bununla birlikte iyi diferansiye Grade I fibrosarkomlardan ayrımı güçlük gösterebilir (6).

Bazı otörler bu tip tümörlerin tedavisinde agresif cerrahiyi, bazıları ise antiöstrojen kullanımı , steroid kullanımı ve sitotoksik kemoterapi, radyoterapi gibi alternatif tedavi yöntemlerini önermektedirler (7). Tedavi

seçenekleri değerlendirilirken gözönüne alınması gereken kriter hastalığın lokalizasyonu ve buna sekonder olarak oluşturduğu semptomlardır. Bu tür tümörlerde cerrahi eksizyon tek küratif metoddur. Medikal tedavilerin yararı tartışmalıdır ve esas tedavi metodu olamazlar. Tümörün rezeke edilemediği vakalarda komşu yapılarda yapısal bozukluklar, intestinal obstrüksiyon, hidronefroz gibi bulgular kaçınılmazdır. Bu benign histolojik özellikleri olan tümörlerde temiz cerrahi sınır sağlayacak şekilde geniş rezeksiyon kabul görmüş tedavi biçimidir. Burke ve ark. %23 oranında rekürrens ve bu tümörlerin Gardner Sendromu ile ilişkilerini bildirmektedir (4).

Ameliyat sırasında çalışılan frozen section bu tip tümörlerde benign özellikler bildirebilir bu da cerrahi kısmi bir rezeksiyona yönlendirebilir. Ancak mikroskobik özellikleri benign olsa da fibromatozis tamınının veya bir kısmının yerinde bırakılarak uygulanacak cerrahi girişimlerin kolaylıkla nüksle sonuçlanabileceği ve nüks eden kitlenin agresif bir davranış şekli sergileyerek komşu organlarda yapısal bozukluklara yol açabileceği unutulmamalı malign bir tümör gibi kabul edilerek mümkün olduğunca temiz cerrahi sınır sağlayacak şekilde rezeke edilmelidir (8).

Kaynaklar

1. Reitamo JJ, Scheinin TM, Haery P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. Am J Surg 1986; 151:230-37.
2. Yannopoulos K, Stout AP. Primary solid tumors of the mesentery. Cancer 1963; 16: 914-27.
3. Wilcken N, Tattersall MH. Endocrine therapy for desmoid tumors. Cancer 1991; 68:1384-88.
4. Burke AP, Sobin LH, Shekitka KM et al. Intraabdominal fibromatosis. A pathologic analysis of 130 tumors with comparison of clinical subgroups. Am J Surg Pathol 1990; 14:335-41.
5. Kelly JK, Huang WS. Idiopathic retractile (sclerosing) mesenteritis and its differential diagnosis. Am J Surg Pathol 1989; 13:513-21.
6. Monica P, Noriko K, Hideo Y, et al. Case report: Fibromatosis of the Mesoappendix. Pathol Int 2000; 50:505-08.
7. Bruce JM, Bradley EL, Satchidanand SK. A desmoid tumor of the pancreas. Sporadic intraabdominal desmoids revisited. Int J pancreatol 1996; 19:197-03.
8. Teik-Ying Ng, Mei-Due Yang, Yung-Fang Chen, Chao-Hsiang Chang. Resolution of Hydronephrosis Due to Massive Mesenteric Fibromatosis Using Cyclo-oxygenase 2 Inhibitors. . Urology Vol.70, Sept. 2007, 591
9. Paritosh C. Khanna, Chinar Lath, Swapna B. Gadewar, Dilpesh Agrawal. Inoperable aggressive mesenteric fibromatosis with ureteric fistula: Case report and literature review. European Journal of Radiology, Vol.59, Jul 2006 117-121