Mesenteric Fibromatosis: A Case Report

Mezenterik Fibromatozis: Bir Olgu Sunumu

Mezenterik Fibromatozis / Mesenteric Fibromatosis

Ali Kagan Coskun[1], Nazif Zeybek[1], Ali Fuat Çiçek[2], Subutay Peker[1], Yusuf Peker[1]
[1]Genel Cerrahi AD, [2]Patoloji AD, GATA, Ankara, Turkey

Özet

Mezenterik fibromatozisler nadir görülen metastaz yapmayan ancak lokal olarak agresif özellik gösteren tümörlerdir. Ayrıca cerrahi rezeksiyon sonrasında da nüks oranları yüksektir. Burada sağ alt kadran ağrısı ve ele gelen kitle şikayetleri başvuran, ameliyat öncesi dönemde çekum kaynaklı olabilecek bir lezyon veya plastrone apandisit olarak düşünülüp ameliyat esnasında mezenterik fibromatozis olduğu saptanan 43 yaşındaki olgunun sunulması amaçlanmıştır. Mezenterik fibromatozis olan bir olgu ile karşılaşıldığında hastalığın tanı ve tedavi algoritmasının disiplinler arası koordineli bir şekilde planlanması morbidite riskini azaltmak açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler

Mezenter; Fibromatozis; Cerrahi

Abstract

Mesenteric fibromatosis is a very rare lesion which does not metastasise but can be locally aggressive. It has a high recurrence rate after resection.Here, we have presented a case who was 43 years old, complained of right lower quadrant pain and palpable mass. The preoperative evaluations revealed a lesion related with ceacum or plastrone apandicitis eventhough the diagnosis at the operation was a mesenteric fibromatosis. If we suspect the case as mesenteric fibromatosis, the diagnosis and the treatment algorithm with an interdisciplinary approach are drawn for decreasing the rate of morbidity.

Keywords

Mesenter; Fibromatosis; Surgery

DOI: 10.4328/JCAM.1176 Received: 25.06.2012 Accepted: 13.07.2012 Printed: 01.09.2015 J Clin Anal Med 2015;6(5): 705-708
Corresponding Author: Ali Kagan Coskun, Gulhane Military Medical Faculty, Dept. of General Surgery, Etlik, Ankara, Turkey.
T.:+90 3123045016 F.: +90 3123045002 E-Mail: kagancoskun@gmail.com

Giriş

Mezenterik fibromatozisler, nadir olmakla beraber mezenterin en sık görülen primer tümörleridir[1]. Fibröz doku proliferasyonu olan fibromatozislerin % 5 ile % 10 nunu intraabdominal yerleşimli olanları oluşturmaktadır [2]. Bu tümörler metastaz yapmamakla beraber lokal olarak agresif seyir gösterip bağırsakların ön planda olduğu çevre dokulara invazyon gösterebilir[3]. Mezenterik fibromatozislerin etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Etiyolojisinde geçirilmiş bir travma hikayesi ve östrojen maruziyeti olanlarda daha sık olduğu belirtilmektedir[4,5]. Ayrıca Garder Sendromu ve Famiyal Polipozis ile beraber bulunabildiği belirtilmiştir[6]. Insidental olarak görülebilmesinin yanında karın ağrısı, bulantı, kusma ve konstipasyon şikayetleri gibi gastrointestinal sistem semptomları ile de hasta başvurabilmektedir[1]. Çalışmamızda sağ alt kadran ağrısı ve ele gelen kitle şikayetleri ile başvuran, ameliyat öncesi dönemde çekum kaynaklı olabilecek bir lezyon veya plastrone apandisit olarak düşünülüp ameliyat esnasında mezenterik fibromatozis olduğu saptanan bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

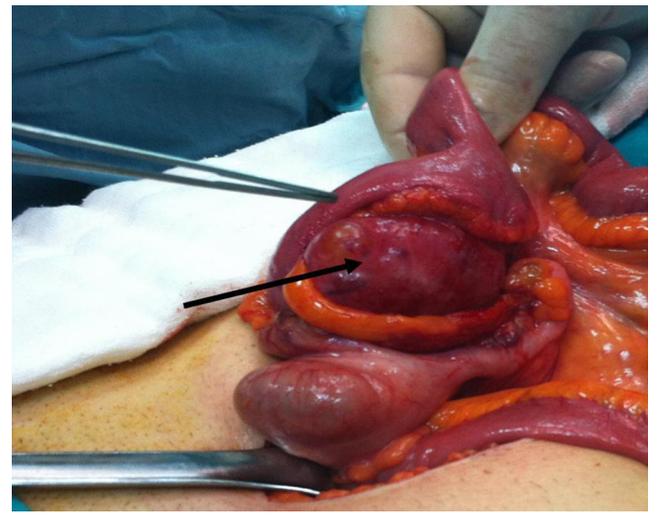
43 yaşında erkek hasta karın ağrısı şikayeti ile genel cerrahi polikliniğine başvurdu. Hasta ağrısının sürekli olduğunu ancak bulantı ve kusmasının olmadığını belirtiyordu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde A: 36,5 C, TA: 115/75 mmHg, N: 88v/dk dı. Karın muayenesinde sağ alt kadranda hassasiyet mevcutken, defans ve rebound yoktu. Palpasyonda sağ alt kadranda ele gelen kitle mevcuttu. Hastanın beyaz küresi 10500/ml di. Biyokimyasal parametreleri normal sınırlar içersindeydi. Tümör belirteçlerinden CA 19-9, CA-125, CEA düzeyleri normal sınırlardaydı. Abdominal bilgisayarlı tomografisinde sağ alt kadranda düzgün sınırlı, ileoçekal valv komşuluğunda terminal ileumun mezenterik duvarına yapısık ve çekumdan ayırt edilemeyen yaklaşık 10x5 cm boyutlarında solid kitle tespit edildi (Resim 1). Kitle plastone apandisit veya tümör ön tanıları ile değerlendirildi. Hasta sağ alt kadran da kitle ön tanısı ile ameliyata alındı. Ameliyat esnasında terminal ileum ve çekum komşuluğunda, mezentere yerleşmiş, 5x8 cm boyutlarında, lümene protrude olmamış, düzgün sınırlı, üzerinde yer yer kistik oluşumlar gösteren benign görünümde kitle tespit edildi(Resim 2). Kitleden alınan frozen section incelemede mezenkimal fibramatozis ile uyumlu olarak geldi. Kitlenin natürü ve prognozu nedeniyle, ameliyata segmenter rezeksiyon ile devam etme kararı verildi. Terminal ileumdan 10 cm, çekum ve hepatik fleksura korunarak assendan kolon rezeksiyonu ve ileokolik anastomoz yapılarak ameliyat sonlandırıldı.
Patolojik incelemede mezenterik yağ dokusundan gelişim gösteren, ince bağırsak kas tabakasına ve çevre mezenterik yağ dokusuna uzanım gösteren tümör izlendiği ve tümörün kollajenöz ve yer yer miksoid bir stromada dağılım gösteren, iğsi şekilli, seyrek mitotik etkinlik gösteren mezenkimal hücrelerden oluştuğu belirtildi. İmmünohistokimyasal incelemede neoplastik hücrelerin Beta katenin (nükleer) ve vimentin ile diffüz olarak işaretlenme gösterdiği belirtildi(Resim 3). İmmünohistokimyasal incelemede neoplastik hücrelerin Desmin, CD34, CD117, S-100 ve SMA (Smooth Musle Actin) ile işaretlenmesi negatifti. Ki-67 proliferatif indeksi %1 olarak değerlendirildi. Ameliyat sonrası dönemi problemsiz geçen hasta 5. günde taburcu edildi. Hasta 3' er aylık peryodlar halinde fizik muayene ve batın ultrasonografisi ile takip edilmekte olup şu an 9. ayındadır. Nüks görülmemiştir.

Tartışma

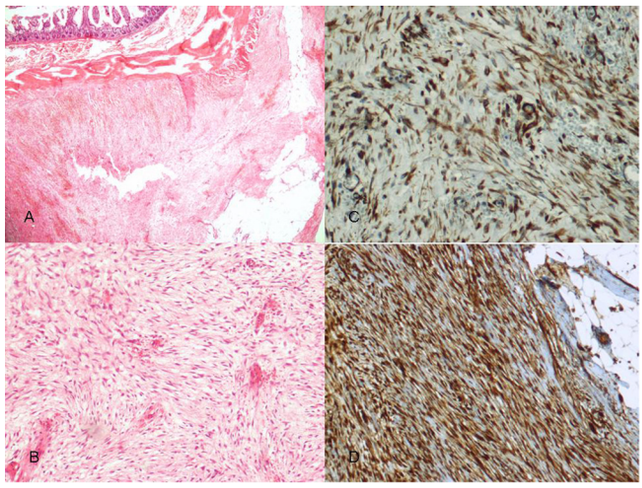
Tüm tümörlerin % 0,03' ünü oluşturan fibromatozisler fibröz doku proliferasyonu olarak tanımlanmaktadırlar[2,7]. Lokalizasyonları vücudun farklı yerlerinde görülebilmekle beraber en sık olarak baş-boyun, ekstremiteler ve karın ön duvarında bulunurlar . Karın içersinde yerleşim gösteren fibromatozislerin yaklaşık %5 - 10'unu oluşturmaktadır. Bunlarda genellikle mezenterde, retroperitonda ve bağırsak duvarında bulunurlar[2,8].



Resim 1. Ameliyat öncesinde bilgisayarlı tomografisinde terminal ileumun mezenterik duvarına yapısık ve çekumdan ayırt edilemeyen yaklaşık 10x5 cm boyutlarında ok ile işaretli solid kitle



Resim 2. Ameliyat esnasında ok ile işaretlenmiş kitlenin görünümü



Resim 3. (A)(H&Ex20) Histolojik kesitlerde küçük büyütmede ince bağırsak serozal yağ dokusu ve komşu mezenterik yağlı doku içinde lokalize sınırları düzensiz tümöral lezyon izlenmektedir. Tümör mezenterik yağlı doku içinde nodüler tarzda infiltrasyon göstermektedir. (B) (H&Ex100)Daha büyük büyütmede tümörün sitoplazmik sınırları seçilemeyen iğsi şekilli mezenkimal hücrelerden meydana geldiği görülmektedir.(C) ve (D) İmmünohistokimyasal incelemede neoplastik hücrelerde Vimentin ve yaygın-nükleer Beta Katenin pozitifliği izlenmektedir.

Mezenterik fibromatozisler, mezenterin en sık karşılaşılan primer tümörleri olarak bilinmektedir[1]. Etyolojisi tam olarak tanımlanmamıştır. Ancak geçirilmiş travma hikayesi olanlarda ve östrojen maruziyeti etyolojisinden sorumlu tutulmaktadır. Gardner Sendromu ve Famiyal Polipozis ile birlikteliği tanımlanmıştır[4-6]. Hastalık sıklıkla 40 yaş civarlarında görülür ve cinsiyet ayrımı yoktur[2,9].

Mezenterik fibromatozisli hastaların kliniği, genelde asemptomatiktir. Hastaların büyük çoğunluğu insidental olarak veya ameliyat esnasında saptanır. Bulgular tümörün kitle etkisine bağlı olarak değişebilir. Kitle boyutları arttıkça obstrüksiyon, torsiyon veya kanama bulguları görülebilir. Ayrıca kolik tarzda karın ağrısı, bulantı, kusma ve konstipasyon şikayetleri ile hasta başvurabilir[10]. Gari ve ark. sundukları bir olguda nerdeyse tamamen karnı kaplayan kitle ile gelen hastanın ameliyatı esnasında 10 cm × 28 cm × 27cm boyutlarında mesenterik fibromatozis çıkardıklarını belirtmişlerdi[17]. Olgumuzda da sağ alt kadran ağrısı ve ele gelen kitle şikayetleri mevcuttu.

Mezenterik fibromatozisin spesifik bir bulgusu olmadığından mezenterde veya bağırsaklarda oluşabilecek kitlelerle karışabilir. Radyolojik görüntüleme yöntemleri, kitlenin yapısı ve yerleşimi hakkında bilgi verebilir. Özellikle bilgisayarlı tomografi ile fibromatozislerin karakteri ve evrelemesinin tanımlanma açısından önemlidir. Ayrıca bağırsağa invazyon oluşturup oluşturmadığının belirlenmesi açısından da yardımcıdır[11]. Magnetik rezonans görüntülemede fibromatozislerin fibroz komponentleri nedeniyle hipointense olarak görüldüklerinden ayırıcı tanıda yardımcı olabilir[12]. Olgumuzda bilgisayarlı tomografisinde, ileoçekal valv komşuluğunda terminal ileumun mezenterik duvarına yapısık ve çekumdan ayırt edilemeyen solid kitle tespit edilmişti. Kitle hem yerleşim yeri hem de bağırsak duvarından net olarak ayırımı yapılamadığı için plastrone apandisit veya tümör ön tanıları ile değerlendirildi.

Mezenterik fibromatozislerin tedavisinde farklı birçok protokol önerilmiştir. Bunların arasında tamoksifen gibi östrojen reseptör antagonistleri, sulindak gibi non-steroid antiinflamatuar ilaçlar , daktinomisin gibi kemoteröpötik ajanlar, siklooksijenaz-2 inhibitörlerini içeren farmakolojik ajanlarla sistemik tedavi, radyoterapi ve cerrahi rezeksiyon gibi tedavi planları mevcuttur[13,14]. Ancak bu tedavi modaliteleri arasında metastaz yapmasa da lokal olarak nüks riski yüksek olduğu için cerrahi olarak tümörün geniş rezeksiyon ile çıkartılması ön planda görülen tedavi şeklidir [15]. Önerilen bu tedavi şekilleri tek veya kombine olarakta kullanılabilmektedir. Radyoterapi bu tip tümörlerde ameliyat öncesi dönemde tümör boyutlarında küçültme sağlanarak daha uygun bir rezeksiyon olanağı sağladığından, bazı olgularda kombine kullanımı önerilmiştir[16]. Olgumuzda ameliyat sırasında tanı konmasıyla beraber geniş rezeksiyon uygulandı. Takibinde yapılan multi disipliner toplantıda cerrahinin yeterli olduğu ve ek bir tedaviye gereksinim duyulmadığı belirtilmiştir.

Patolojik olarak mezenterik fibromatozislerin sklerozan mesenterit, mezenterin inflamatuar fibrosarkomundan ve mezenterik pannukulitten ayrımının iyi yapılması gerekir. Mezenterik fibromatoziste prolifere fibroblastlar mevcuttur ve benign reaktif fibrozisten sınırlarının infiltratif özellik göstermesiyle ayrılırlar. Ancak bazı durumlarda iyi differansiye fibrosarkomlardan ayrımı güç olabilir [18]. Pleomorfizim ve mitotik aktivite fibrosarkomlardan ayırmada kullanılacak parametrelerdir [17]. Ayrıca mezenterik fibromatozislerin immunohistokimyasal incelemesinde vimentin ve düz kas aktini bulunması histopatolojik ayrımında yardımcıdır [19].

Mezenterik fibromatozisler metastaz yapmayan ama lokal olarak agresif davranan ve tedavi sonrasında nüks riski yüksek olan tümörlerdir. Bu nedenle bu tip olgularla karşılaşıldığında hastalığın tanı ve tedavi algoritmasının disiplinler arası koordineli bir şekilde planlanması morbidite riskini azaltmak açısından önemlidir.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Bar-Maor JA, Shabshin U. Mesenteric fibromatosis. J Pediatr Surg 1993;28(12):1618-9.
2. Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, Saxen E. The desmoid tumor. Incidence, sex-, age. and anatomical distribution in the Finnish population. Am J Clin Pathol 1982;77(6):665-73.
3. Lahat G, Nachmany I, Itzkowitz E, Abu-Abeid S, Barazovsky E, Merimsky O, et al. Surgery for sporadic abdominal desmoid tumor: is low/no recurrence an achievable goal? Isr Med Assoc J 2009;11(7):398-402.
4. Lath C, Khanna PC, Gadewar SB, Agrawal D. Inoperable aggressive mesenteric fibromatosis with ureteric fistula. Case report and literature review. Eur J Radiol 2006;59(1):117-21.
5. Tonelli F, Ficari F, Valanzano R, Brandi ML. Treatment of desmoids and mesenteric fibromatosis in familial adenomatous polyposis with raloxifene. Tumori 2003;89(4):391-6.
6. Sherman NE, Romsdahl M, Evans H, Zagars G, Oswald MJ. Desmoid tumors: a 20-year radiotherapy experience. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1990;19(1):37-40.
7. Guglielmi G, Cifaratti A, Scalzo G, Magarelli N. Imaging of superficial and deep fibromatosis. Radiol Med 2009;114(8):1292-307.
8. Miettinen M, Monihan JM, Sarlomo-Rikala M, Kovatich AJ, Carr NJ, Emory TS et al. Gastrointestinal stromal tumors/smooth muscle tumors (GISTs) primary in the omentum and mesentery: clinicopathologic and immunohistochemical study of 26 cases. Am J Surg Pathol 1999;23(9):1109-18.
9. Yannopoulos K, Stout AP. Primary solid tumors of the mesentery. Cancer 1963;16:914-27
10. Faria SC, Iyer RB, Rashid A, Ellis L, Whitman GJ. Desmoid tumor of the small bowel and the mesentery. Am J Roentgenol 2004;183(1):118.
11. Brooks AP, Reznek RH, Nugent K, Farmer KC, Thomson JP, Phillips RK. CT appearances of desmoid tumours in familial adenomatous polyposis: further observations. Clin Radiol 1994;49(9):601-7.
12. Healy JC, Reznek RH, Clark SK, Phillips RK, Armstrong P. MR appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. Am J Roentgenol 1997;169(2):465-72.

13. Yantiss RK, Spiro IJ, Compton CC, Rosenberg AE. Gastrointestinal stromal tumor versus intra-abdominal fibromatosis of the bowel wall: a clinically important differential diagnosis. Am J Surg Pathol 2000 ;24(7):947-57.
14. Ng TY, Yang MD, Chen YF, Chang CH. Resolution of hydronephrosis due to massive mesenteric fibromatosis using cyclo-oxygenase 2 inhibitors. Urology 2007;70(3):591.e3-4.
15. Yang CH, Sheen-Chen SM, Lu CC, Ko SF, Eng HL. Computed tomographic presentation of mesenteric fibromatosis. Dig Dis Sci 2005;50(2):348-50.
16. Khorsand J, Karakousis CP. Desmoid tumors and their management. Am J Surg 1985;149(2):215-8.
17. Gari MK, Guraya SY, Hussein AM, Hego MM. Giant mesenteric fibromatosis: Report of a case and review of the literature. World J Gastrointest Surg 2012;4(3):79-82.
18. Pilichowska M, Kimura N, Yamazaki H, Ohuchi A, Yamamoto K. Fibromatosis of the mesoapendix. Pathol Int 2000;50(6):505–8.
19. Rakha EA, Kandil MA, El-Santawe MG. Gigantic recurrent abdominal desmoid tumour: a case report. Hernia 2007;11(2):193-7.

How to cite this article:
Coskun AK, Zeybek N, Çiçek AF, Peker S, Peker Y. Mesenteric Fibromatosis: A Case Report. J Clin Anal Med 2015;6(5): 656-9.