

MEZENTERİK FİBROMATOZİS (OLGU SUNUMU)

(Mesenteric Fibromatosis (Case Report))

Tülay Sayılğan*, Deniz Özcan**

Özet

Fibromatozisler nadir görülen lokal invaziv iğsi hücre proliferasyonları olup metastaz yapmazlar. %5-10'u intraabdominal yerleşim gösterir. Bu çalışmada 8 yaşındaki erkek hastada çekumda yerleşmiş bir mezenterik fibromatozis sunuyoruz. Olgu ileus nedeniyle sağ hemikolektomi ve parsiyel ileum rezeksiyonu operasyonu geçirmiştir. Piyesin makroskopisinde çekumda 11x11x7 cm ölçüde sert nodüler bir kitle izlendi. Histopatolojik olarak tümör seroza yerleşimli, infiltran sınırlara sahip olup, kollajenden zengin stroma içinde uzun demetler halinde dizilmiş iğsi hücrelerden oluşmaktaydı. 18 ay sonra aynı bölgede nüks nedeniyle olgu reopere oldu. 2.5 yıllık izlem süresi içinde yeni bir nüks görülmedi. Çalışmada mezenterik fibromatozisin ayırıcı tanısını histopatolojik ve immünohistokimyasal özellikleri ile birlikte ilgili kaynakların ışığında tartışmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: İntraabdominal mezenterik fibromatozis, desmoid tümör.

Summary

Fibromatosis is an uncommon neoplasm of spindle cells. Although it may be locally aggressive, it does not metastasize. Five to ten percent of them arise in the abdomen. In this study we present a mesenteric fibromatosis of the cecum in an 8 year old male patient. The patient underwent right hemicolectomy and partial ileum resection operation for ileus. On gross examination a firm nodular mass measuring 11x11x7 cm was observed in the cecum. Histopathologically the tumor composed of spindle cells arranged in long fascicles in collagen rich stroma. It was located in the serosa with locally infiltrating borders. 18 months later the case was reoperated for local recurrence. In 2.5 years' follow-up no other recurrence is recorded. We aimed to discuss the differential diagnosis of mesenteric fibromatosis with its histopathologic and immunohistochemical features in the light of the literature.

Key words: Intraabdominal fibromatosis, desmoid tumor.

* Asistan Dr., Okmeydanı SSK Eğitim Hastanesi Patoloji Servisi

** Uzm. Dr., Okmeydanı SSK Eğitim Hastanesi Patoloji Servisi, Klinik Şefi

GİRİŞ

Fibromatozisler biyolojik davranışları benign fibröz lezyonlar ile fibrosarkomlar arasında yer alan bir fibröz doku proliferasyonu grubudur ⁽¹⁾. Çevre dokulara infiltratif tarzda büyümekle birlikte metastaz yapmazlar ⁽²⁾. 1838 yılından bu yana kapsülsüz ve lokal infiltratif bağ doku orijinli tümörlere desmoid tümör adı da verilmektedir. Bunların bazıları lokal davranışları nedeni ile agresif fibromatozis olarak anılır. Fibromatozisler vücudun çeşitli yerlerinde görülebilirler. % 5-10'u intraabdominal yerleşimli olup bunların çoğu mezenteriktir ^(3,4).

İntraabdominal fibromatozis sporadik olarak veya 'Familyal Polipozis' ve 'Gardner Sendromu' ile birlikte görülebilir. Asemptomatik olabileceği gibi çeşitli akut ve kronik gastrointestinal semptomlar ile de ortaya çıkabilir ^(3,5). Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken başlıca lezyonlar benign reaktif fibrozis, low grade fibrosarkom ve gastrointestinal stromal tümörlerdir ^(1,4,6).

Bu çalışmada ilk operasyondan 18 ay sonra nüks eden çekum yerleşimli bir mezenterik fibromatozis olgusu sunulmaktadır. Ender görülmesi nedeniyle ve ayırıcı tanıdaki histopatolojik ve immunohistokimyasal özelliklerini gözden geçirmek amacıyla olgumuzu sunmayı amaçladık.

OLGU

Bir yıldır bel ağrısı ve kilo kaybı olan 8 yaşında erkek hasta, ileus nedeniyle opere edildi. Hastanın kliniğimize gönderilen sağ hemikolektomi + parsiyel ileum rezeksiyonu piyesinin incelemesinde olguya mezenterik yerleşimli intraabdominal agresif fibromatozis tanısı konuldu. Operasyondan 18 ay sonra hastanın kontrol MRI incelemesinde sağ alt kadranda psoas kası üzerinde kitle saptanması üzerine hasta ikinci kez opere edildi. Patolojik inceleme nüks ile uyumlu bulundu. Hastanın 2.5 yıllık takibinde yeni bir nüks saptanmamış olup genel durumu iyidir.

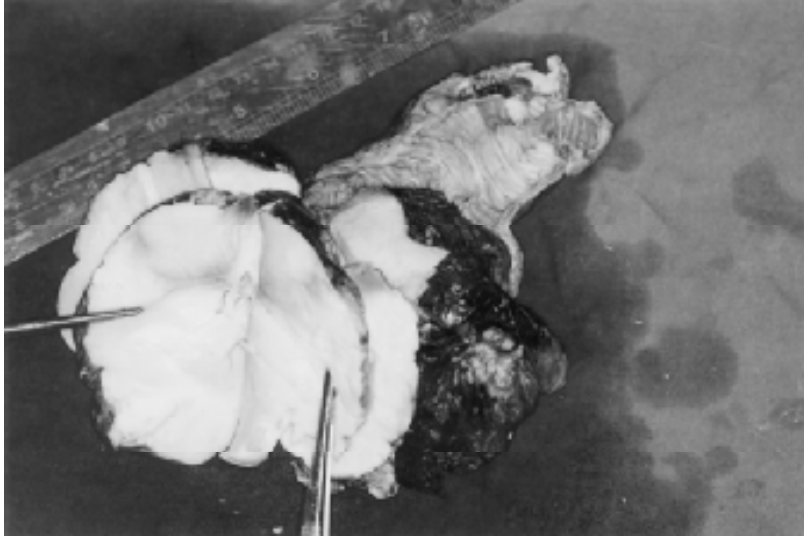
İlk operasyona ait sağ hemikolektomi + parsiyel ileum rezeksiyonu piyesinin makroskopik incelemesinde çekum bölgesinde 11x11x7 cm ölçülerinde gri-beyaz renkli, lobüle görünümlü, sert kıvamlı lezyon izlendi. Kesitlerde kitlenin barsak pasajını çekum bölgesinde ileri derecede daralttığı, seroza bölgesinde yer alarak mukozal tutulum yapmadığı, nekroz ve hemoraji içermediği görüldü (Resim 1).

Mikroskopik incelemede serozayı tutarak barsak kas tabakasına kadar uzanan, sınırları infiltratif karakterde işsi hücre proliferasyonu gözlemlendi. Tümör kapsülsüz olup orta derecede sellüler, bazı alanlarda hiposellülerdi. Oldukça uniform görünümdeki işsi hücreler uzun demetler halindeydi. Mason Trikrom boyalı kesitlerde kollajenden zengin bir stroma izlendi. Nekroz ve hemoraji görülmedi. Bazı alanlarda mikroskopik kalsifikasyon alanları ve mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu mevcuttu (Resim 2). Mitoz oranı 50 BBS'da 3-4 olup, atipik mitoz görülmedi.

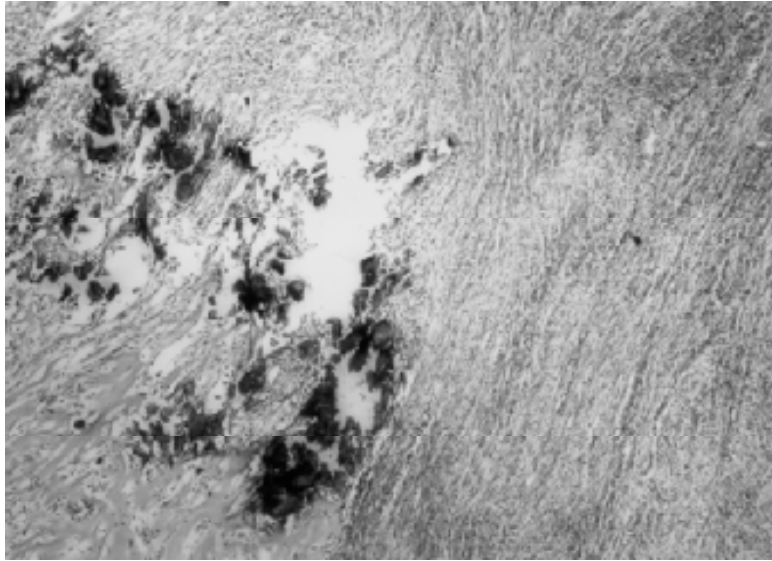
İkinci operasyona ait piyes topluca 10x7x4 cm, en büyüğü 3x2x2 cm ölçülerdeki doku parçaları olup mikroskopik incelemesinde aynı özellikler saptandı ve nüks olarak değerlendirildi.

Yapılan immunohistokimyasal çalışmada her iki operasyona ait örneklerde tümör hücreleri vimentin ve aktin ile kuvvetli diffüz pozitif boyanma gösterdi (Resim 3). Desmin, S-100, CD34 ve CD117 ile tümör hücrelerinde boyanma görülmedi. Ki-67 proliferasyon indeksi %1'den düşüktür.

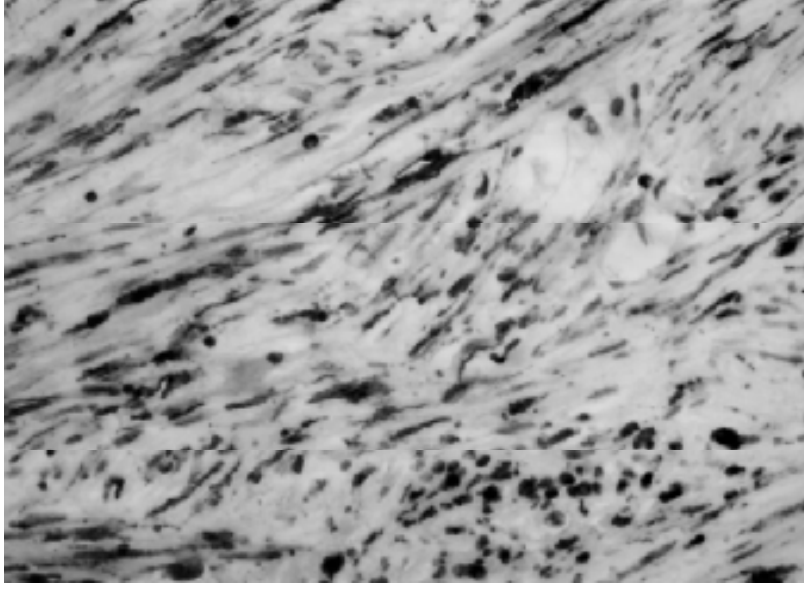
Resim 1. ,ekumda yerleşen tıymşral yapı



Resim 2. ÜÜsi hİcrelerden oluşın hiperselİler ve hiposelİler alanlar ile mikroskopik kalsifikasyon alanları (HE x100)



Resim 3. Üst hücre alanlarında aktin pozitifliği (x400)



TARTIŞMA

Fibromatozis, mezenterin en sık görülen primer tümörüdür. Fibromatozisler benign işi hücre proliferasyonları olup, metastaz yapmazlar. Ancak komşu dokulara invazyon göstermeleri, tam rezeksiyonun güç olması ve inkomplet rezeksiyon sonrası rekürrens riskinin yüksek olması nedeniyle biyolojik davranışları agresiftir. Bu nedenle özellikle intraabdominal olanlarda mortalite ve morbidite oranı yüksektir (2,3,5).

Literatüre bakıldığında intraabdominal fibromatozisli olguların yaşı konjenital olgular da dahil olmak üzere 6 günlük ile 75 yaş arasında değişmektedir (6,7). Ortalama görülme yaşı 39'dur. Çocukluk çağı fibromatozisleri genellikle kızlarda ve ekstraabdominal yerleşimlidir (3,4).

Fibromatozisin en sık görüldüğü yerler ekstremiteler, baş-boyun ve batin ön duvarıdır. İntraabdominal yerleşim %5-10 oranında görülür ve genellikle mezenterde, daha az sıklıkta da retroperitonda yerleşir. Ancak lezyon barsak duvarı içinde herhangi bir katmanda da görülebilir (1,4,6,8). 'Familyal Polipozis' ve 'Gardner sendrom'lu olgularda intraabdominal yerleşim daha sıktır. İntraabdominal fibromatozis soliter veya multipl olarak görülür. Olguların çoğu sporadiktir (3,9).

Histolojik olarak kollajenden zengin matriks içinde paralel demetler halinde iyi diferansiye fibroblastlardan oluşur (2,9,10). Olgumuzda hiposellüler bir alanda yer alan amorf kalsifikasyon dikkatimizi çekmiştir (Resim 3). Fibromatozislerde distrofik kalsifikasyonun kollajen fibrillerin direkt mineralizasyonu sonucunda oluştuğu öne sürülmektedir (4,11).

Ultrastrüktürel incelemeler fibromatozisin fibromiyoblastik kökenli olduğunu göstermiştir. Hiperöstrojenik durumlarda ve Gardner sendromlu olgularda cerrahi travma sonrasında daha sık görüldüğü bildirilmiştir (3,4,10). Bu nedenle fibromatozisin kontrolsüz fibroblastik aktivite sonucu oluşabileceği öne sürülmüş ve tedavide fibroblast inhibitörleri ve antiöstrojen ajanlar da denenmiştir (3).

Olgumuzun ayırıcı tanısında benign travmatik fibrozis, low grade fibrosarkom ve gastrointestinal stromal tümörler (GİST) gözden geçirilmiştir.

Fibromatozis, benign reaktif fibrozisten sınırlarının infiltratif karakterde olması nedeniyle oldukça kolay ayrılır ⁽¹⁾.

Fibromatozisler low grade fibrosarkomlar ile de karışabilir. Ancak fibrosarkomda hücrelerde atipi kriterleri mevcuttur; tümör daha sellülerdir. Mitoz oranı 50 BBS'da 40'a kadar çıkabilir ^(1,4,6,9). Olgumuzda lezyonun sellüleritesinin yüksek olmaması ve hücrelerin benign sitolojik özellikleri fibromatozis tanısını desteklemiştir. Fibromatozislerde mitoz oranı 50 BBS'da 0-21 arasında değişebilir, bu nedenle mitoz oranı ancak yüksek olduğunda ayırıcı tanıda faydalıdır. Olgumuzdaki mitoz oranı ise yüksek değildir. İltihabi hücre infiltrasyonu fibromatozise kıyasla fibrosarkomda daha sık görülür; ancak olgumuzda bazı alanlardaki iltihabi hücre infiltrasyonunun kısmi barsak tıkanması ile ilişkili olabileceği düşünülmüştür.

Ayırıcı tanıda yer alan bir başka tümör olan gastrointestinal stromal tümörler (GİST) gastrointestinal sistemin otonomik sinir sistemi hücrelerinden köken alırlar, bu nedenle çoğunlukla sirküler ve longitudinal kas tabakaları arasında yerleşirler ⁽⁶⁾. Çocukluk çağında ender görülürler. Olgumuzun yaşı ve tümörün serozal yerleşimi GİST'leri ilk planda akla getirmemektedir. Ancak son yayınlarda mezenterik yerleşimli GİST olguları da bildirildiğinden ayırıcı tanıda GİST'ler gözönüne alınmıştır ⁽⁸⁾. Fibromatozisten farklı olarak GİST'ler sıklıkla hemoraji ve nekroz içeren yumuşak kıvamlı kitlelerdir; fibromatozislere göre daha geniş sitoplazmalı, iğsi ve/veya epiteloid hücrelerden oluşurlar, sıklıkla organoid yapılar ve palizatik kümeler içerirler; kısa demet ve girdap paternleri içerirler; uzun demetler yapmazlar. Stromal kollajen minimaldir. Olgumuzdaki lezyon ise nekroz ve hemoraji içermeyen sert kıvamlı bir kitle olup bol kollajen lifleri arasındaki iğsi hücreler uzun demetler halindeydi. İmmunohistokimyasal olarak GİST'lerde CD117 %100 oranında kuvvetli ve diffüz pozitif, CD34 %42-100 oranında pozitif boyanır. Fibromatozislerde ise CD117 %60-75 oranında ve daha zayıf pozitif ve CD34 %100 oranında negatiftir ^(6,9,12,13). Olgumuzdaki CD117 negatifliği GİST tanısından uzaklaştırmakta ve CD34 negatifliği de bunu desteklemektedir ⁽¹⁴⁾. Ayrıca 50 BBS'da 2'den fazla mitoz içeren ve 5 cm'den büyük çapta olan GİST'ler malign karakterde olup mukozaya ve çevre dokulara yayılım gösterirler ⁽⁶⁾. Olgumuzdaki tümörün çapının büyüklüğüne ve infiltratif kenar özelliğine rağmen yapılan çok sayıda örneklemede lezyonun seroza içinde sınırlı kaldığı izlenmiştir.

İntraabdominal fibromatozisde rekürrens oranı %16'dır. Sporadik olgularda rekürrens oranı daha düşüktür ⁽¹⁰⁾. Rekürrens riskini azaltan en önemli faktör cerrahi sınırlarda tümör hücresi kalmamasıdır. Nadir görülen bir lezyon olan fibromatozisin ayırıcı tanısı patoloji pratiğinde güçlükler yarattığından bu alanda araştırmalar sürmektedir ^(2,3,5,15).

KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR: Fibromatosis. In: Marc Strauss (ed). Enzinger's Soft Tissue Tumors, 4th edition. St Louis: Mosby; 2001; 309-46.
2. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung HY, Woodruff JM, Brennan MF: Surgical management of intra-abdominal desmoid tumors. *Br J Surg* 2000; 87: 608-13.
3. Bar-Maor JA, Shabshin U: Mesenteric fibromatosis. *J Pediatr Surg* 1993; 28(12): 1618-9.
4. 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.
5. Chanco G, Rose EF: Mesenteric fibromatosis following colectomy for familial polyposis. *Arch Surg* 1972; 104: 851-2.
6. Yantiss RK, Spiro IJ, Compton CC, Rosenberg AE: Gastrointestinal stromal tumor versus intra-abdominal fibromatosis of the bowel wall. *Am J Surg Pathol* 2000; 24(7): 947-57.

7. Numanoglu A, Davies J, Millar AS: Congenital solitary intestinal fibromatosis. *Eur J Pediatric Surg* 2002; 12 (5): 337-40.
8. Miettinen M, Monihan JM, Sarlomo-Rikala M 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. Al-Nafussi A, Wong NACS: Intra-abdominal spindle cell lesions: a review and practical aids to diagnosis. *Histopathology* 2001; 38(5): 387-402.
10. Burke AP, Sobin LH, Shekitka KM, Federspiel BH, Helwig EB: Intra-abdominal fibromatosis. A pathologic analysis of 130 tumors with comparison of clinical subgroups. *Am J Surg Pathol* 1990;14(4):335-41.
11. Lee YS, Sen BK: Dystrophic and psammomatous calcifications in a desmoid tumor. A light microscopic and ultrastructural study. *Cancer* 1985; 1; 55(1): 84-90.
12. Fletcher CDM, Berman JJ, Corless C et al: Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: A consensus approach. *Hum Pathol* 2002;33(5):459-65.
13. Miettinen M, Lasota J: Gastrointestinal stromal tumors-definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch* 2001; 438: 1-12.
14. Monihan JM, Carr NJ, Sobin LH: CD34 immunorepression in stromal tumours of the gastrointestinal tract and in mesenteric fibromatosis. *Histopathology* 1994; 25(5): 9-73
15. Torbenson MS, Kaushal M, Fisher C, Abraham SC: Beta-catenin immunohistochemistry separates mesenteric fibromatosis from gastrointestinal stromal tumor and sclerosing mesenteritis. *Am J Surg Pathol* 2002;26(10):1296-301.