



# Laparoskopik Cerrahi İle Tedavi Edilen Jejunal Fibromatozis Olgusu

Tuna Bilecik<sup>1</sup>, Burhan Mayir<sup>1</sup>, Tahir Oruç<sup>1</sup>, Ramazan Eryılmaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Antalya

<sup>2</sup>Akdeniz Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Antalya

## ÖZET

### *Laparoskopik cerrahi ile tedavi edilen jejunal fibromatozis olgusu*

Fibromatozis, mezenterin en sık görülen primer tümürüdür. Mezenterik fibromatozisler nadir görülen metastaz yapmayan ancak lokal olarak agresif özellik gösteren tümörlerdir. Yerleşim olarak ekstraabdominal, abdominal duvar ve intraabdominal olarak sınıflandırılabilir. Etiyolojisi tam olarak anlaşılamamıştır. Mezenterik fibromatozis hastaların büyük çoğunluğu asemptomatiktir. Burada karın ağrısı şikayeti ile başvuran 45 yaşındaki hastanın sunulması amaçlanmıştır. Ameliyat öncesi dönemde abdominal ultrasonografi ve abdominal tomografi ile değerlendirme yapıldı. Tomografi sonucuna göre hastaya ince barsak kaynaklı gastrointestinal stromal tümör tanısı kondu. Laparoskopik eksplorasyonda jejunum mezosundan köken alan mobil kitle saptandı. Tümör temiz cerrahi sınır ile geniş bir şekilde çıkartıldı. Hasta ameliyat sonrası 5. günde taburcu edildi. Histopatolojik olarak jejunal agresif fibromatozis tanısı kondu. Tedavide farklı protokoller olmasıyla birlikte lokal nüks riski açısından negatif cerrahi sınırla yapılan rezeksiyon ön planda görülen tedavi şeklidir. Bu olgularda laparoskopik teknikle geniş rezeksiyon uygulayarak temiz cerrahi sınırlarla kitle eksize edilebilir.

**Anahtar kelimeler:** Agresif fibromatozis, mezenterik tümör, laparoskopik cerrahi

## ABSTRACT

### *A case of jejunal fibromatosis treatment with using laparoscopic surgery*

Fibromatosis is the most common primary tumor of mesentery. Mesenteric fibromatosis is a very rare lesion which does not metastasize but can be locally aggressive. Fibromatosis may be classified as extra-abdominal, abdominal wall, or intra-abdominal. The etiology of fibromatosis has not been determined. Most of the patients with mesenteric fibromatosis are asymptomatic. Herein, we presented a case who was 45 years old, complained of left lower quadrant pain. Preoperative evaluation included abdominal ultrasound, computed tomography (CT). According to the CT report, the patient was diagnosed with gastrointestinal stromal tumor. A mobile mass was seen on the jejunal mesentery during laparoscopic exploration. The tumor was removed by wide excision with safe margins. Patients was discharged on the fifth day of the operation. The histological diagnosis was of jejunal aggressive fibromatosis. Even though there are different types of treatment protocols, surgery with negative surgical margin is preferred to prevent local recurrence. In these type of cases safe margins can be achieved with wide laparoscopic excision.

**Key words:** Aggressive fibromatosis, mesenteric tumor, laparoscopic surgery

Bakırköy Tıp Dergisi 2016;12:221-223

## GİRİŞ

Fibromatozisler biyolojik davranışları benign fibröz lezyonlar ile fibrosarkomlar arasında yer alan bir fibröz doku proliferasyonu grubudur. Bu tümörler metastaz

yapmamakla beraber lokal olarak agresif seyir gösterip çevre dokulara invazyon gösterebilir. Tedavi sonrası yüksek rekürrens eğilimi ile bilinir (1). Genel popülasyona bakıldığında insidansı 2-4/1.000.000 dir. Hastalık 3. ve 4. dekatta daha sık görülmekle birlikte cinsiyet olarak kadınlarda hafif bir üstünlük belirtilmiştir (2). İnsidental olarak görülebilmemesinin yanında karın ağrısı, bulantı, kusma ve konstipasyon şikayetleri gibi gastrointestinal sistem semptomları ile de hasta başvurabilmektedir. Bu olgu sunumunda laparoskopik olarak opere edilen ve intraabdominal fibromatozis tanısı alan olguyu sunmayı amaçladık.

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Tuna Bilecik,  
Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Antalya  
Telefon / Phone: +90-532-356-2611

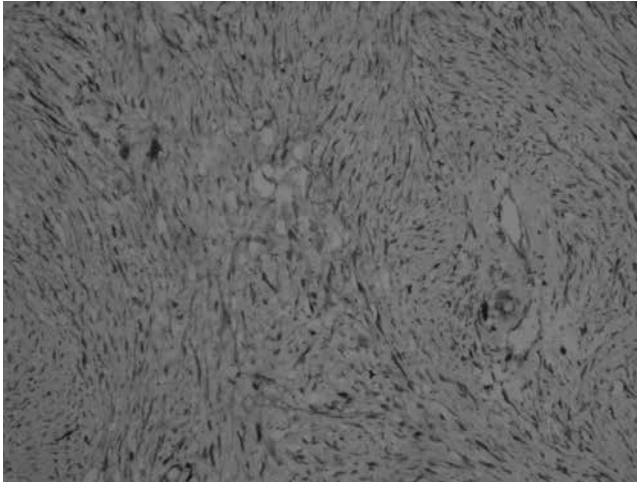
Elektronik posta adresi / E-mail address: tbilecik@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 2 Ağustos 2013 / August 2, 2013

Kabul tarihi / Date of acceptance: 18 Aralık 2013 / December 18, 2013

## OLGU SUNUMU

45 yaşında bayan hasta karın ağrısı şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde umblikus etrafında hassasiyet ve derin palpasyonda sol alt kadranda ele gelen kitle saptandı. Hastanın laboratuvar incelemelerinde patolojik bir sonuç izlenmedi. Tümör belirteçlerinden CA 19-9, CA-125, CEA düzeyleri normal idi. Yapılan batın ultrasonografisinde sol alt kadranda 8.5 cm çapında yumuşak doku dansitesinde solid kitle lezyonu tespit edildi. Abdominal bilgisayarlı tomografisinde iliak bifürkasyon seviyesinde sol alt kadranda düzgün sınırlı, yumuşak doku dansitesinde homojen yapıda, komşu intestinal ansları deplase eden, çevre dokuya invazyon bulgusu göstermeyen ince barsak kökenli olduğu düşünülen yaklaşık 7x8 cm boyutlarında solid kitle tespit edildi. Hasta gerekli hazırlıklar sonrası sol alt kadranda ince barsak kökenli stromal tümör ön tanısıyla ameliyata alındı. Hastaya laparoskopik cerrahi gastrointestinal stromal tümör veya jejunumun diğer yumuşak doku tümörü ön tanılarıyla uygulandı. Laparoskopik eksplorasyonda jejunum mezosundan köken alan 7x8 cm boyutlarında mobil kitle saptandı. Hastaya en blok olarak segmenter jejunum rezeksiyonu ve yan yana anastomoz yapıldı. Spesimen endobag yardımıyla mini laparotomi yapılarak batın dışına alındı. Operasyon sonrası dönemde hasta da herhangi bir sorun yaşanmadı, takipler olağan seyretti. Hasta operasyon sonrası 5. günde taburcu edildi. Operasyonda çıkarılan kitlenin histopatolojik incelemesinde barsak submukozasından başlayarak serozaya kadar uzanan ve



**Resim 1:** İmmünohisto kimyasal incelemede neoplastik hücrelerde yaygın-nükleer Beta Katenin pozitifliği izlenmektedir.

çevre yağ dokusuna kadar uzanım gösteren agresif fibromatozis olarak raporlandı. Tümörün kollajenöz ve yer yer miksoid bir stromada dağılım gösteren, iğsi şekilli, atipi içermeyen mitotik etkinlik göstermeyen mezenkimal hücrelerden oluştuğu belirtildi. İmmünohistokimyasal incelemede neoplastik hücrelerin Beta katenin ile diffüz olarak işaretlenme gösterdiği belirtildi. İmmünohistokimyasal incelemede neoplastik hücrelerin Desmin, CD117, S-100 ile işaretlenmesi ise negatifti. SMA (Smooth Muscle Actin) ile tümör hücrelerinin çok azı işaretlenme göstermişti (Resim 1).

## TARTIŞMA

Fibromatozis, mezenterin en sık görülen primer tümördür. Fibromatozisler benign iğsi 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 (3,4,5). Lokalizasyonları vücudun farklı yerlerinde görülebilmekle beraber en sık ekstremite, karın ön duvarında ve abdomende bulunurlar (6). Karın içerisinde yerleşim gösterenler, fibromatozislerin yaklaşık % 5-10'unu oluşturmaktadır. Bunlarda genellikle bağırsak mezenterinde, retroperitonda ve bağırsak duvarında bulunurlar (1,7,8,9). Etiyolojisi tam olarak tanımlanmamıştır. Ancak geçirilmiş travma hikayesi olanlarda ve östrojen maruziyeti olanlarda daha sık görülmektedir (6). Gardner Sendromu ve famiyal polipozis ile birlikteliği tanımlanmıştır. Hastalık her iki cinsiyette benzer oranlarda ve sıklıkla 40 yaş civarlarında görülür. Mezenterik fibromatozis hastaların büyük çoğunluğu asemptomatiktir. Hastaların genellikle insidental olarak veya ameliyat esnasında saptanır. Bulgular tümörün kitle etkisine bağlı olarak değişebilir. Kitle boyutları arttıkça obstrüksiyon, torsiyon veya kanama bulguları görülebilir. Ayrıca hastalar kolik tarzda karın ağrısı, bulantı, kusma ve konstipasyon şikayetleri ile de başvurabilir (10). Olgumuzda başvuru şikayeti sol alt kadranda ağrısı idi. Tanıda radyolojik görüntüleme yöntemleri, kitlenin yapısı ve yerleşimi hakkında bilgi verebilir. Özellikle bilgisayarlı tomografi bağırsağa invazyon oluşturup oluşturmadığının belirlenmesi açısından da yardımcıdır (11). Magnetik rezonans görüntüleme ise fibroz bileşenlerinin hipointens olarak görülmesi sebebiyle ayırıcı tanıda yardımcı

olabilir (12). Olgumuzda bilgisayarlı tomografide iliak bifürkasyon seviyesinde sol alt kadranda düzgün sınırlı, yumuşak doku dansitesinde homojen yapıda, komşu intestinal ansları deplase eden, çevre dokuya invazyon bulgusu göstermeyen ince barsak kökenli olduğu düşünülen yaklaşık 7x8 cm boyutlarında solid kitle tespit edilmişti. Olgumuz radyolojik incelenmesinde fibromatozislerin ayırıcı tanısında yer alan ince barsak kaynaklı gastrointestinal stromal tümör (GİST) ön tanısıyla değerlendirildi. Fibromatozisten farklı olarak GİST'ler sıklıkla hemoraji ve nekroz içeren yumuşak kıvamlı kitlelerdir; fibromatozislere göre daha geniş sitoplazmalı, iğsi ve/veya epitelooid 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 boyanır. Fibromatozislerde ise CD117 %60-75 oranında ve daha zayıf pozitifdir (8,13,14,15). Tedavisinde birçok farklı protokol önerilmiştir-

tir. Bu nedenle tedavi seçiminde tümörün anatomik davranışı önemlidir. Seçenekleri arasında tamoksifen gibi östrojen reseptör antagonistleri, sulindak gibi non-steroid antiinflamatuvar ilaçlar, antrasiklin gibi kemoteröptik ajanlar, siklooksijenaz-2 inhibitörlerini içeren farmakolojik ajanlarla sistemik tedavi, radyoterapi ve cerrahi rezeksiyon gibi tedavi seçenekleri mevcuttur (6). Ancak bu tedavi modaliteleri arasında metastaz yapmasa da lokal olarak nüks riski yüksek (%19-77) olduğu için cerrahi olarak tümörün geniş rezeksiyon ile çıkartılması ön planda görülen tedavi şeklidir (6). Önerilen bu tedavi şekilleri tek veya kombine olarak da kullanılabilir. Radyoterapinin bu tip tümörlerde cerrahi ile benzer sonuçları olduğu ve aynı zamanda lokal rekürrens riskini düşürdüğü bildirilmiştir (16).

Sonuç olarak fibromatozisler metastaz yapmayan ama lokal nüks riski yüksek olan tümörlerdir. Bu nedenle bu tip olgularla karşılaşıldığında hastalığın tanı ve tedavi algoritmasının doğru bir şekilde planlanması morbidite riskini azaltmak açısından önemlidir. Bizde olgumuzda laparoskopik teknikle geniş rezeksiyon uygulayarak temiz cerrahi sınırlarla kitleyi eksize etmeyi tercih ettik.

## KAYNAKLAR

1. Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, Saxen E. The desmoid tumor. I. incidence, sex, age and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol* 1982; 77: 665-673.
2. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol* 2001; 27: 701-706.
3. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung HY, Woodruff JM, Brennan MF. Surgical management of intraabdominal desmoid tumors. *Br J Surg* 2000; 87: 608-613.
4. Bar-Maor JA, Shabshin U: Mesenteric fibromatosis. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 1618-1619.
5. Chanco G, Rose EF. Mesenteric fibromatosis following colectomy for familial polyposis. *Arch Surg* 1972; 104: 851-852.
6. Shinagare AB, Ramaiya NH, Jagannathan JP, et al. A to Z of desmoid tumors. *AJR Am J Roentgenol* 2011; 197: W1008-W1014.
7. Weiss SW, Goldblum JR. Fibromatosis. In: Marc Strauss (Ed). *Enzinger's Soft Tissue Tumors*, 4th edition. St Louis: Mosby; 2001: pp. 309-346.
8. 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: 947-957.
9. 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: 1109-1118.
10. Faria SC, Iyer RB, Rashid A, Ellis L, Whitman GJ. Desmoid tumor of the small bowel and the mesentery. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 183: 118.
11. Brooks AP, Reznick RH, Nugent K, Farmer KC, Thomson JP, Phillips RK. CT Appearances of desmoid tumours in familial adenomatous polyposis: further observations. *Clin Radiol* 1994; 49: 601-607.
12. Healy JC, Reznick RH, Clark SK, Phillips RK, Armstrong P. MR appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 169: 465-472.
13. Al-Nafussi A, Wong NACS. Intra-abdominal spindle cell lesions: a review and practical aids to diagnosis. *Histopathology* 2001; 38: 387-402.
14. Fletcher CDM, Berman JJ, Corless C, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: A Consensus approach. *Hum Pathol* 2002; 33: 459-465.
15. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors-definition, clinical, histological, immunohistochemical, and molecular genetic features and differential diagnosis. *Virchows Arch* 2001; 438: 1-12.
16. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR, Turrisi AT. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. *Cancer* 2000; 88: 1517-1523.