

# Mezenterik Fibromatozisin Nadir Bir Komplikasyonu: Transvers Kolon Perforasyonu

## Transverse Colon Perforation As An Unusual Complication of Mesenteric Fibromatosis: Case Report

Dr. Cemal KARA,<sup>a</sup>  
Dr. Alper SÖZÜTEK,<sup>a</sup>  
Dr. Hayrullah DERİCİ,<sup>a</sup>  
Dr. Ali Doğan BOZDAĞ,<sup>a</sup>

<sup>a</sup>3. Genel Cerrahi Kliniği,  
Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 20.01.2009  
Kabul Tarihi/Accepted: 18.02.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Cemal KARA  
Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
3. Genel Cerrahi Kliniği, İzmir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
ckara61@mynet.com

**ÖZET** Fibromatozis ya da desmoid tümörler yumuşak doku tümörlerinin %3'ünü oluştururlar. Agresif ve infiltratif büyüme potansiyeline rağmen metastaz potansiyeli yoktur. İntestinal perforasyonla seyreden olgular çok nadir görülmekte olup, olgumuz literatürde bildirilen mezenterik fibromatozise bağlı ilk kolonik perforasyondur. Yirmi yedi yaşında erkek hasta akut karın nedeniyle ameliyat edildi, transvers kolonda perforasyona neden olan kitle görüldü. Sağlam cerrahi sınırla segmenter rezeksiyon yapıldı. Piyesis histopatolojik incelemesi mezenterik fibromatozis olarak rapor edildi. Adjuvan tedavi uygulanmayan olgu hastaliksız olarak ameliyat sonrası üçüncü yılındadır.

**Anahtar Kelimeler:** Abdominal fibromatozis, intestinal perforasyon

**ABSTRACT** Fibromatosis or desmoid tumours form 3% of soft tissue sarcomas. Although their aggressive and infiltrative potential, they do not metastase. Mesenteric fibromatosis with intestinal perforation is a very rare condition. Our case is the first case of colonic perforation caused by mesenteric fibromatosis reported in the literature. A 27 years old male patient has undergone surgery because of acute abdomen. We determined a mass which has caused transverse colonic perforation. Segmenter resection with safe surgical margin were performed. The histopathologic examination of the mass reported as mesenteric fibromatosis. The patient didn't receive adjuvan treatment and is still tumour free on the postoperative third year follow up.

**Key Words:** Fibromatosis, abdominal; intestinal perforation

Türkiye Klinikleri J Gastroenterohepatol 2010;17(1):48-50

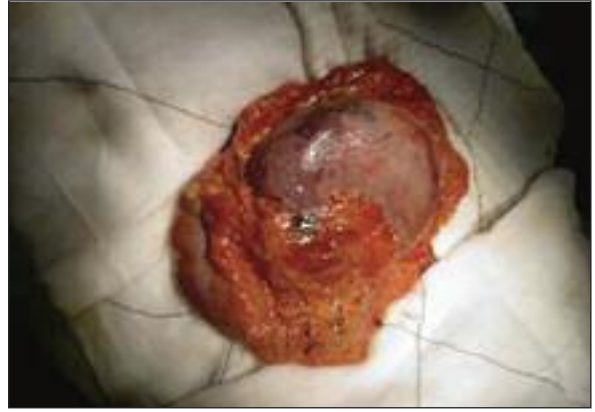
Fibromatozis ya da desmoid tümörler yumuşak doku tümörlerinin %3'ünü oluştururlar.<sup>1</sup> Olguların %10-15'i intraabdominal yerleşimli olup, en sık ince barsak mezenteri olmak üzere treiz ligamenti, omentum ve transvers kolonu tutar.<sup>2</sup>

Mezenterik fibromatozis (MF) myofibroblast ve fibroblastlardan gelişir. Erken ve geç yaşlarda çok daha az olmakla beraber herhangi bir yaşta görülebilir. Kadınlarda iki kat sık görülmelerine rağmen ileri yaşla birlikte bu fark azalır.<sup>1,2</sup> Agresif ve infiltratif büyüme potansiyeline rağmen metastaz potansiyeli yoktur. Bundan dolayı düşük dereceli fibrosarkom olarak da kabul edilirler.<sup>2,3</sup> MF'li olgularda intestinal perforasyon çok nadir gelişir ve bildiğimiz kadarıyla literatürde şimdiye dek sadece üç ince barsak perforasyon olgusu bildirilmiştir.<sup>4,6</sup>

Bu çalışmada akut karın bulgularıyla kliniğimizde acil cerrahi tedavi uygulanan, kolonik perforasyon saptanan ve histopatolojik tetkikinde MF rapor edilen olguyu sunmak amaçlanmıştır.

## OLGU SUNUMU

Yirmi yedi yaşında erkek hasta iki gündür devam eden karın ağrısı nedeniyle acil servisimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde batında yaygın peritoneal irritasyon bulgusu ve epigastriumda ele gelen kitlesi vardı. Direkt grafilerinde özellik olmayan hastanın laboratuvar tetkiklerinde lökositoz ve CRP yüksekliği dışında anormal değeri yoktu. Karın ultrasonografisinde epigastrik lokalizasyonda 7 cm çapında solid karekterli kitle ve karın içinde yaygın serbest sıvı saptandı. Karın bulgularında gerileme saptanmayan olguya acil cerrahi girişim uygulandı. Gözlemede transvers kolon ortasında mezenter kenarından başlayan ve antimezenterik yüze doğru büyüyen yaklaşık 7 cm'lik kitle ve kitlenin antimezenterik yüzünde yaklaşık 0.5 cm'lik perforasyon alanı mevcuttu (Şekil 1). Karın içinde yaygın enfekte sıvı olduğu görüldü, fakat fekal kontaminasyon yoktu. Kitlenin makroskopik görünümünden dolayı öncelikle stromal tümör olabileceği düşünülerek 2 cm'lik sağlam cerrahi sınırla segmenter kolon rezeksiyonu ve uç-uca anastamoz uygulandı. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz seyreden hasta altıncı günde taburcu edildi. Piyesin histopatolojik incelemesi MF olarak rapor edildi. Patologlar tarafından da öncelikle stromal tümör düşünülmüş olmakla beraber ayırıcı tanı için yapılan immünohistokimyasal çalışmalar ile CD117, CD34 ve S100 salınımı incelendi ve negatif olarak değerlendirildi. Ayrıca östrojen reseptör tetkikleri de negatif bulundu. Ancak vimentin ve düz kas aktini pozitif olarak değerlendirildi. Postoperatif dönemde MF tanısı konduktan sonra beraber görülebileceği patolojileri tespit etmek amacıyla üst ve alt gastrointestinal sistem endoskopisi, estradiol, progesteron, serbest testosteron, CEA, CA19-9 ve AFP tetkikleri yapıldı ve normal sınırlarda bulundu. Etiyolojik nedenlerden herhangi biri saptanmadı, olgu sporadik olarak kabul edildi. Adjuvan tedavi uygulanmayan olgu hastaliksız olarak ameliyat sonrası üçüncü yılındadır.



ŞEKİL 1: Transvers kolonda kitle ve perforasyon alanı.

## TARTIŞMA

Mezenterik fibromatozis genellikle Gardner ve familial adenomatöz polipozis sendromlarıyla beraber sıkça görülür. Ayrıca geçirilmiş operasyon, travma, hormon tedavisi alan hastalarda da sık görülmektedir.<sup>1,2</sup> Normal toplumda yılda 2-4 milyonda bir görülürken Gardner sendromu olanlarda 850 kat daha sık görülmektedir.<sup>2,6,7</sup> Etiyolojisi bilinmemekle beraber özellikle genç bayanlarda ortaya çıkmasını destekleyen hormonal sebepler ortaya sürülmüştür. Doğurganlık çağındaki sıklığın artışı, menapoz sonrası ve tamoksifen tedavisiyle gerileme göstermesi bu görüşü desteklemektedir.<sup>2,7,8</sup> Olgumuzda ise bu etiyolojik nedenlerden herhangi birisi yoktu.

Mezenterde gelişen tümör büyük boyutlara ulaşabilir. Karın ağrısı, bulantı-kusma, iştahsızlık, halsizlik, CRP yüksekliği ve nedeni bilinmeyen ateş gibi kronik hastalık belirtileri görülebilir.<sup>7,8</sup> Bununla beraber barsak obstrüksiyonu, fistül, intestinal hemoraji, intraabdominal apse, aorta rüptürü şeklinde klinik veren olgular da bildirilmiştir.<sup>2,3,8,9</sup> Derin ven trombozu ve üretere bası ile oluşan hidronefroz veya mezenterik vasküler yapılara bası sonucu mezenterik iskemi gelişen olgular da bildirilmektedir.<sup>2,9</sup> Olgumuzun müphem karın ağrıları, kronik halsizlik ve iştahsızlık dışında bir yakınması yoktu.

MF klinik histopatolojik ve radyolojik olarak gastrointestinal stromal tümör (GİST)'e benzerlik gösterir. Bu ayırıcı tanıda çok önemlidir, çünkü

malignite potansiyeli olan GİST'lerde farklı tedavi gerekir.<sup>3,9</sup> Fibromatoziste mitotik aktivite göreceli olarak düşük olup, atipik mitoz yoktur. GİST'li olgularda fibromatoziste bulunan beta-catenin bulunmaz. Ayrıca tanı için immünohistokimyasal boyama ile gösterilen CD117, CD34 ve S100 salınımları kullanılır. Bu tetkikler fibromatoziste negatif iken, vimentin ve düz kas aktini pozitifdir.<sup>9</sup> Olgumuzun tanısında da aynı yöntemler kullanıldı.

Tedavi yöntemi hakkında tam bir görüş birliği yoktur. Literatürdeki bilgilerin çoğunluğu olgu sunumlarından oluşmakta olup büyük prospektif seriler mevcut değildir.<sup>7,8,10</sup> Genel yaklaşım tümörün temiz cerrahi sınırla komplet eksizyonudur.<sup>2,4,7,10</sup> Fakat yüksek lokal nüks oranından dolayı değişik tedavi seçenekleri ve adjuvan tedaviler gündeme gelmiştir. Etiyolojideki hormonal etkenler göz önüne alınarak özellikle östrojen reseptörü (+) hastalarda tamoksifen tedavisi uygulanabileceği bildirilmektedir.<sup>7,9</sup> Sorensen ve ark. reseptör pozitif hastaların oranını %1'den az olarak bildirmektedir.<sup>7</sup> Radyoterapi ve dactinomycin, vinkristin, siklofosamid, doksorubicin, dacarbazin gibi kemoterapik ajanlar da sıkça kullanılmaktadır.<sup>2,7,9,10</sup> Tanaka ve ark. ise sadece nonsteroid antiinflamatuvar

ilaç ile tedavi sonucu regresyon gösteren bir olguyu bildirdiler.<sup>10</sup> Bu tedavi yöntemleri hakkında yeterli çalışma olmamakla beraber sonuçlar da tatmin edici değildir.<sup>2,7,9,10</sup>

MF'li olgularda komplet rezeksiyon sonrası 5 yıllık hastaliksız sağkalım %71 olarak bildirilmektedir.<sup>7</sup> Bu tümörler benign karakterde olmalarına rağmen progresif büyüme gösterebilir.<sup>2</sup> Bununla beraber stabil seyreden, hatta spontan gerileme gösteren olgular da bildirilmiştir.<sup>9</sup> Lokal eksizyon sonrası diffüz infiltratif büyüme paterninden dolayı lokal nüks sıklığı ve %19-77 oranında görülmektedir.<sup>2,4,7,10</sup> Özellikle Gardner sendromu olanlarda lokal nüks daha sık görülmektedir.<sup>2,3,7</sup> Olgumuz ameliyat sonrası üçüncü yılında olup, tetkiklerinde lokal nüks ve uzak metastaz saptanmamıştır.

Sonuç olarak intestinal perforasyonla seyreden MF'li olgular çok nadir görülmekte olup, olgumuz literatürde bildirilen dördüncü olgudur. Fakat olgumuzda olduğu gibi kolonik perforasyona rastlanmamıştır. Benign karakterli olmalarına rağmen geçikmiş tedavi hem hastalığın hemde operasyonun morbidite ve mortalitesini artırmaktadır. Bunun için tanı konduğu anda hastalar cerrahi için değerlendirilmeli ve takiple zaman kaybedilmemelidir.

## KAYNAKLAR

- Adalı F, Güner NT, Bayramoğlu S, Aksoy S, Cimilli T. [Aggressive fibromatosis on right-side abdomen wall: Case report]. *Van Tıp Derg* 2008;15(1):26-9.
- Giuliani A, Demoro M, Ciardi A, Scimó M, Galati F, Lonardo MT, et al. Mesenteric fibromatosis. Case report. *J Exp Clin Cancer Res* 2007;26(3):425-8.
- Rodriguez JA, Guarda LA, Rosai J. Mesenteric fibromatosis with involvement of the gastrointestinal tract. A GIST simulator: a study of 25 cases. *Am J Clin Pathol* 2004; 121(1):93-8.
- Shah M, Azam B. Case report of an intra-abdominal desmoid tumour presenting with bowel perforation. *Mcgill J Med* 2007;10(2):90-2.
- Karagulle E, Gokturk HS, Turk E, Yildirim E, Kiyici H, Karakayali H. Intestinal perforation from primary intra-abdominal fibromatosis. *Saudi Med J* 2007;28(4):639-40.
- Jalini L, Hemming D, Bhattacharya V. Intra-abdominal desmoid tumour presenting with perforation. *Surgeon* 2006;4(2):114-6.
- Sorensen A, Keller J, Nielsen OS, Jensen OM. Treatment of aggressive fibromatosis: a retrospective study of 72 patients followed for 1-27 years. *Acta Orthop Scand* 2002;73(2): 213-9.
- Bethune R, Amin A. Mesenteric fibromatosis: a rare cause of acute abdominal pain. *Ann R Coll Surg Engl* 2006;88(2):1-2.
- Colombo P, Rahal D, Grizzi F, Quagliuolo V, Roncalli M. Localized intra-abdominal fibromatosis of the small bowel mimicking a gastrointestinal stromal tumor: a case report. *World J Gastroenterol* 2005;11(33):5226-8.
- Tanaka K, Yoshikawa R, Yanagi H, Gega M, Fujiwara Y, Hashimoto-Tamaoki T, et al. Regression of sporadic intra-abdominal desmoid tumour following administration of non-steroidal anti-inflammatory drug. *World J Surg Oncol* 2008;6(20):17-8.