

Pelvik Fibromatozis

1 olgu nedeniyle

Dr. Metin ŞAVKILIOĞLU, Dr. Sezai YILMAZ, Dr. Canbek SEVEN,
Dr. Vedat KIRIMLIOĞLU, Dr. Kayhan BAŞAK, Dr. A. Koray ÖCAL

Özet: Pelvik fibromatozis, esas olarak abdominal fibromatozisin bir varyantı olup, ilikak fossa ve pelvisin aşağı kısımlarına lokalize olmasıyla diğer fibromatozis formlarından ayrılır. Fibromatozis, metastaz yapmaz ancak, nüksedebilir, sıklıkla rezeke edilemez. Bu makalenin amacı opere ettiğimiz bir olgu nedeniyle pelvik fibromatozisin klinik, makroskopik ve histolojik özelliklerini tanımlamaktır.

Anahtar kelimeler: Fibromatozis, desmoid tümör, gardner sendromu.

İlk olarak Stout tarafından ortaya atılmış olan fibromatozis kavramı, yumuşak doku patolojisi-nde önemli bir rol oynar. Biyolojik davranışları bakımından benign fibröz lezyon ve fibrosarkom arasındaki bir patolojiyi yansıtan fibromatozis, benzer mikroskopik görünümüne sahip, benign fibröz doku proliferasyonlarının geniş bir grubunu kapsar. Bu lezyon fibrosarkomlardaki gibi infiltratif büyümeye ve rekurrense eğilimle karakterizedir, ancak bu tümörlerin aksine hiçbir zaman metastaz yapmazlar. Bu grubu oluşturan çeşitli antiteler, çoğunlukla yetişkinlerde ortaya çıkmakta olup, sert, kapsülsüz, nodül veya kitle oluşturan, soliter veya multipl olabilen, belirli anatomik lokalizasyonları yeğleyen, yüksek derecede differansiye fibröz dokudan ibarettir. Fibromatozis terimi, inflamatuvar sürecin bir parçası olan veya trauma veya hemorajiye sekonder gelişen, infiltratif büyüme ve rekurrense hiçbir eğilimi olmayan, non spesifik reaktif fibroz proliferasyonla karıştırılmamalıdır (1,2).

Fibromatozis 2 major subgruba ayrılır : Birincisi süperfisyal (fascial) fibromatozis olup, yavaş büyür, küçük hacimlere ulaşır ve Dupuytren

Summary: PELVIC FIBROMATOSIS

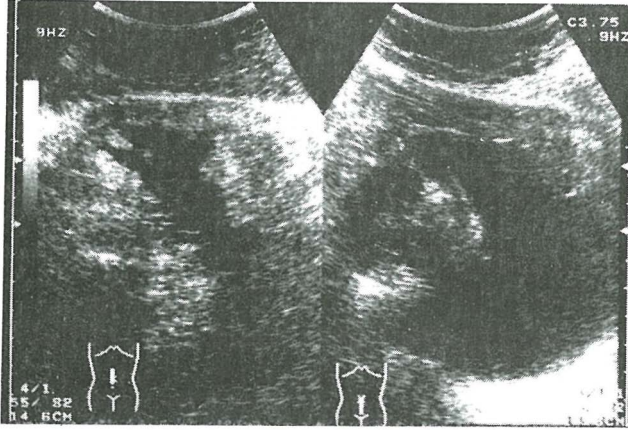
Pelvic fibromatosis is essentially a variant of abdominal fibromatosis. It differs from the other fibromatosis forms by its location in the iliac fossa and lower portion of the pelvis. It doesn't metastasize, but it can recur, however it is often unresectable. The purpose of this paper is to describe the clinical gross and histologic features of pelvic fibromatosis because of a case who we perated on.

Key words: Fibromatosis, desmoid tumor, gardner syndrome.

kontraktürü, Ledderhose hastalığı, Peyronie hastalığı ve parmak eklemlerinin fibromatozisini içerir. İkincisi ise, derin (muskuloaponevrotik) fibromatozis olup, daha süratli gelişir, büyük hacimlere ulaşır. Ekstraabdominal (baş, boyun, omuz vs), abdominal (rektus ve internal oblik kasları tutar) ve intraabdominal fibromatozis diye 3'e ayrılır. İntraabdominal fibromatozis de lokalizasyonuna göre pelvik, mezenterik fibromatozis veya Gardner Sendromu diye anılır (1). Bu makalenin amacı opere ettiğimiz 1 olgu nedeniyle pelvik fibromatozisin klinik, gross ve histolojik özelliklerini tanımlamaktır.

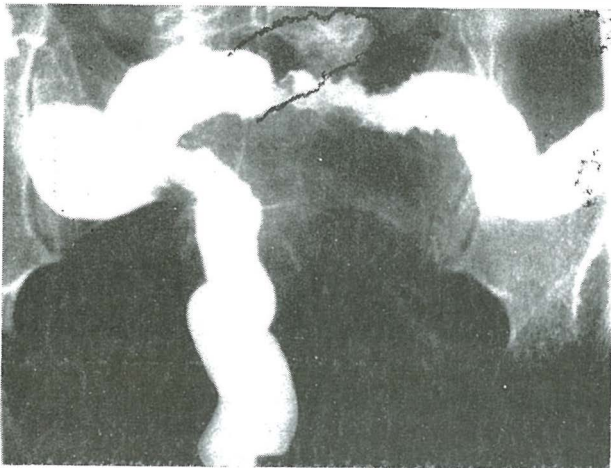
Olgu Sunumu

Hasta EY, 54 yaşında erkek, evli, 100 kg ağırlığında, obes görünümde olup 6 aydır devam eden subfebril ateş ve karın alt kısmında dolgunluk yakınmalarıyla başvurdu. Fizik muayenede karın alt bölümünde orta hatta, 10 cm'lik kenarları net olarak seçilemeyen kitle palpe ediliyordu. Abdominal sonografide, pelvisde sınırları belli olmayan, mesane ve kolona infiltrate kitle saptandı (Şekil 1). CT, aynı şekilde pelvisin ön kısımlarında, kolon duvarını infiltrate eden kitleyi ortaya koydu (Şekil 2). Baryumlu lavmanla yapılan kolon grafisi, pelvisde sigmoid kolonu sağa ve yukarı iten sigmoid kolonun 5 cm'lik bir kıs-

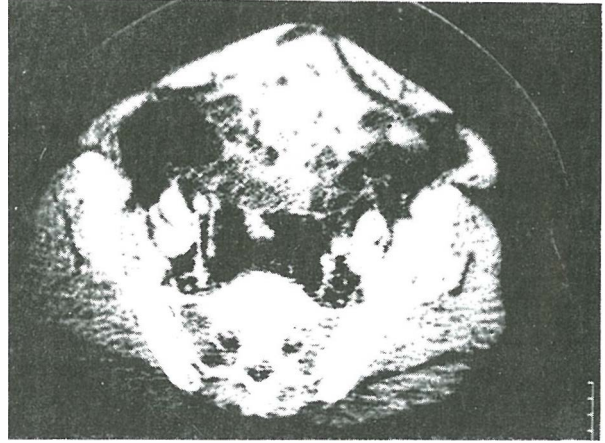


Şekil 1 : Pelvisi dolduran, mesane ve kolona infiltrate tümöral kitlenin sonografik görüntüsü

mını infiltrate eden tümöral kitle görüntüsü verdi (Şekil 3). Hasta bu bulgulara pelvik, retroperitoneal mezenşimal tümör, mezenter kisti veya tümörü, kolon tümörü ön tanılarıyla operasyona hazırlandı. 15.4.1994 günü yapılan laparotomide suprapubik bölgede pelvisi dolduran, kirli beyaz renkte homojen bir kitle mevcuttu. Kitle retroperitoneal olarak pubis önünden pelvis tabanına doğru ilerliyordu. Sigmoid kolon, mesane ön yüzüne fiks idi. Diğer intraabdominal organlarda patoloji saptanmadı. Bu koşullarda yaygın kitlenin rezeksiyonu olası değildi, Biyopsi yapılarak operasyona on verildi. Postoperatif devre problemsiz seyretti. Biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesi fibromatozis olarak geldi (Şekil IV,V).



Şekil 3 : Baryumlu kolon grafisinde sigmoid kolonun pelvik kitleyle sağ yan ve yukarı itildiği gözleniyor. Ayrıca sigmoid kolon ortalarında duvar infiltrasyonu mevcuttur.



Şekil 2 : Pelvis boşluğunda daha çok öne lokalize, barsakların çevreleyen mesaneye infiltrate tümörün CT'deki görüntüsü.

TARTIŞMA

Fibromatozis nadir görülmekte olup, her yıl milyonda 2-5 oranında rapor edilmiştir. Fibromatozisin tüm formları, Gardner sendromunda ortaya çıkabilir, ancak özellikle mesenterik fibromatozis sıklıktır. Yumuşak doku tümörleri kolon polipozisinden önce oluşabilir, bu durum kolon ve rektumun daha sonra karsinom geliştirmesi açısından, görüntüleme yöntemleriyle hastayı takip etmenin önemini vurgular (3-4). Biz, bu olguda Gardner sendromuyla birliktelik saptamadık ancak kolorektal polipozis ve kanser açısından hastayı CEA ve kolonoskopik izleme almış bulunuyoruz.

Fibromatozisin etyoloji kesin olarak bilinmez, ancak Gardner sendromunda, otozomal dominant bir gen sorumlu tutulmaktadır. Trauma gibi herhangi bir faktörün bu lezyonun gelişimine katkıda bulunduğuna dair objektif bir kanıt olmamasına rağmen, hücre gelişimindeki bir defektin travma ve hormonal faktörlerle başlatıldığı sanılır. Keza fibromatozis, gebelik birlikteliği birçok kez rapor edilmiştir (5). Olgumuzun obes olması nedeniyle, etyolojik araştırma amacıyla postoperatif 1. ay CEA seviyeleriyle beraber östrojen ve progesteron düzeylerinin de incelemeyi planladık.

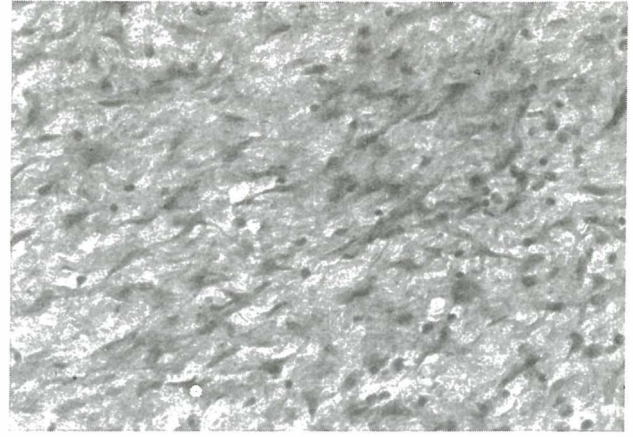
Pelvik fibromatozis esas olarak intraabdominal fibromatozisin bir varyantı olup, iliak fossa ve pelvisin alt kısımlarında lokalizedir. Yavaş büyüyen bir kitle olarak asemptomatik olabilir veya önemsiz ağrılara sebebiyet verebilir. Klinik



Şekil 4 : HE x 40 : Lezyonun yoğun ve gevşek bağ doku alanları

olarak çoğu zaman over tümörü veya mezenter kisti ön tanısı alırlar. 15 cm'den daha büyük boyuta sahip olanlar mesane, vajina veya rektumu çevreleyebilir, hidronefroza sebep olabilir veya iliak damarlara baskı yapabilir. İntestinal obstruksiyon en sık rastlanan klinik tablodur (1).

Fibromatozisi, düşük grade sarkomlardan ayırmak çok güçtür (5). Olgumuzun histopatolojik incelemesinde geniş alanlarda, kollajenden zengin, spindle şekilli hiperkromatik nükleuslara sahip, eozinofilik stoplazmalı, hücre sınırları belirgin olmayan, fibrositler içeren, yoğun fibröz bağ dokusu izlenmekteydi (Şekil IV). Arada oval veya yuvarlak veziküler nükleuslu, belirgin nükleollü, geniş eozinofilik stoplazmalı ve stellat şe-



Şekil 5 : HE x 200 : Yoğun fibröz bağ dokusu alanları içinde seyrek lenfositler görülmektedir.

killi fibroblastlar içeren gevşek bağ dokusu alanları mevcuttu (Şekil V). Bu bağ dokusunun, matür tipte lipostlerden oluşan adipoz doku içine infiltre olduğu dikkati çekmekte, arada çok sayıda ince duvarlı damarlar, lenfositler ve seyrek PMN lökositler görülmüyordu.

Geniş lokal eksizyon seçkin tedavidir. Radyasyonla veya radyasyonsuz tümör rezeksiyonu bazı hastalarda uzun süreli yaşam sağladığı halde, bazılarında ise fibromatozisin hızla ilerleyerek üreter ve barsakları tuttuğu ve sonuçta ölüme sebebiyet verdiği gözlenmiştir (5). Birçok farmakolojik ajanın (tamoxifen, indomethacin, askorbik asit, sulindac) önceden tahmin edilemeyen sınırlı başarısı nadir de olsa gösterilmiştir (4-7).

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW. Fibromatosis. In : Soft Tissue Tumors. Missouri : CV Mosby Co, 1988 : 136-63.
2. Burke AP, Sobin LH, Shekitka KM et al. Intraabdominal fibromatosis. Am J Surg Pathol 1990;
3. Suarez V, Hall C. Mesenteric fibromatosis. Br J Surg 1985; 72 : 976-8.
4. Richards RC, Rogers SW, Gardner EJ. Spontaneous mesenteric fibromatosis in Gardner's syndrome. Cancer 1981; 47 : 597-601.
5. Moody FG. Textbook of Gastroenterology. Philadelphia : JB Lippincott Co, 1991 : 2068.
6. Kinzbrunner B, Ritter S, Domingo J et al. Remission of rapidly growing desmoid tumours after tamoxifen therapy. Cancer 1983; 52 : 2201-4.
7. Belliveau P, Graham AM. Mesenteric desmoid tumour in Garder's syndrome treated by Sulindac. Dis Col Rect 1984; 27 : 53-4.