



## Primer mezenterik fibromatozis: Tek merkez deneyimi

**Zafer Teke<sup>1</sup>, Orçun Yalav<sup>2</sup>, Osman Erdoğan<sup>1</sup>, Figen Doran<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Cerrahi Onkoloji Bilim Dalı, Adana

<sup>2</sup>Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Adana

<sup>3</sup>Çukurova Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Adana

**Amaç :** Mezenterik fibromatozis nadir görülen bir tümördür ve insidansı yıllık milyonda 2 ila 4 olgudur. Biyolojik davranış olarak fibröz doku proliferasyonu ile fibrosarkom arasında seyreder. Abdominal fibromatozis sporadik, pelvik, mezenterik lezyonlar ile familial adenomatöz polipozis (FAP) ve Gardner sendromunda görülen fibromatozis lezyonlarının hepsi için kullanılmaktadır. Primer fibromatozis ise çok daha nadirdir ve literatürde çok az sayıda vaka bildirilmiştir. Bu ifadeyi kullanabilmek için FAP, Gardner sendromu, geçirilmiş travma, uzun süreli östrojen kullanımı gibi predispozan faktörlerin dışlanmış olması gerekmektedir. Bu çalışmadaki amacımız primer mezenterik fibromatozis vakalarında kliniğimizin cerrahi yaklaşımını, tümörlerin özellikleri, klinik prezentasyonlarını ve uzun dönem takip sonuçlarını literatür eşliğinde sunmaktır.

**Yöntem :** Bu çalışmada 2010-2019 yılları arasında kliniğimizde primer mezenterik fibromatozis tanısıyla ameliyat edilen 11 hastadan elde edilen veriler retrospektif olarak incelendi. Hastalardan FAP, Gardner sendromu, geçirilmiş abdominal cerrahi öyküsü, uzun süreli östrojen kullanımı, Crohn hastalığı gibi mezenterik fibromatozise sebep olabilecek ek rahatsızlıkları olanlar çalışma dışı bırakıldı ve toplamda primer mezenterik fibromatozis tanısı olan 11 hasta değerlendirilmeye alındı. Hastalar demografik veriler, başvuru şikâyeti, operasyon bulgusu, uygulanan cerrahi girişim, morbidite ve mortalite, patolojik bulgular, uzun dönem takiplerde nüks ve reoperasyon ihtiyacı açısından değerlendirildi. Patolojik olarak tümör çapları değerlendirildi ve immunhistokimyasal yöntemlerle desmin, CD34, KIT (CD117), Ki-67 indeksi, S-100, DOG1, aktin ve  $\beta$ -katenin çalışıldı .

**Bulgular :** Çalışmamızdaki 11 hastanın 6'sı kadın, 5'i erkekti. Hastaların yaş ortalaması  $44.2 \pm 15.8$  idi. Bulantı ve kusma, karın ağrısı, karın şişliği gibi mekanik barsak obstrüksiyonuna ait şikayetleri olan 5 hastada (% 45.5) karında kitle tespit edildi ve 2 hastaya (% 18.2) acil serviste akut karın tanısı konularak acil şartlarda ameliyat edildi. Bu 2 hastanın acil cerrahi endikasyonu birinde komplet mekanik barsak obstrüksiyonu, diğerinde ise gastrointestinal perforasyon idi. Müphem karın ağrısı olan 3 hastada (% 27.3) mezenterik kitle saptandı. Bir hasta (% 9.1) karın ağrısı ve sağ bacakta şişme şikayeti ile başvurdu. Ortalama  $43.4 \pm 28.4$  aylık takip süresinden sonra, sadece 1 hastada (% 9.1) nüks gözlemlendi ve ilk operasyonundan yaklaşık 80 ay sonra bu hasta tekrar ameliyat edildi. Bir hastada (% 9.1) ameliyattan sonraki ilk 30 gün içinde anastomoz kaçağı ve sepsis nedeniyle mortalite izlendi, diğer hastada (% 9.1) ise ameliyattan 1 yıl sonra başka nedenlerle mortalite geliştiği görüldü. Patolojik olarak ortalama tümör boyutu  $12.9 \pm 6.1$  cm idi. Tümör boyutu ile mortalite ( $p=0.425$ ) ya da nüks



# 4. ÇUKUROVA GASTRO - İNTESTİNAL CERRAHİ HASTALIKLARI

Mide Hastalıkları  
Kolon ve Rektum Hastalıkları  
Proktolojik Hastalıklar  
Gastro - İntestinal Cerrahide Klinik Nutrisyon

*Kongresi*

28 ŞUBAT - 1 MART 2020

HILTONSA OTEL - ADANA

( $p=0.863$ ) arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmadı. İmmunhistokimya çalışmalarında tüm hastalar desmin için negatifti. CD34 ve KIT (CD117) ekspresyonları tüm hastalarda negatif bulundu. Ancak, 11 hastanın hepsinde  $\beta$ -katenin pozitifliği saptandı.

**Sonuç :** Primer mezenterik fibromatozis patolojik olarak iyi huylu bir tümör olmasına rağmen, klinik olarak oldukça agresiftir ve yüksek nüks oranına sahiptir. Mezenterik fibromatozların farklı klinik prezentasyonları vardır. Radyolojik görüntüleme yöntemleri tanıya ve cerrahi tedavinin planlanmasına yardımcı olur. İmmünohistokimyasal incelemeler tanıyı doğrulamada ve diğer benzeri tümörlerden ayırt etmede faydalıdır. Geniş cerrahi eksizyon bu tümörlerin tedavisinde halen temel dayanak noktası olmaya devam etmektedir. Nüks oranını azaltmanın en önemli yolu temiz bir cerrahi sınır sağlamaktır. Pek çok cerrahi dışı alternatif tedavi yöntemlerinin farklı sonuçlarla araştırılmasına devam edilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Mezenter, Mezenterik tümör, Fibromatozis, Mezenterik fibromatozis, Desmoid tümör