



Agresivna intraabdominalna fibromatoza

Aggressive intraabdominal fibromatosis

Radoje Čolović*, Nikica Grubor*, Vladimir Radak*,
Marijan Micev*, Mirjana Stojković*, Nataša Čolović†

Klinički centar Srbije, *Institut za bolesti digestivnog sistema, †Institut za hematologiju,
Beograd

Apstrakt

Uvod. Dezmoidni tumori su retke benigne nemetastazirajuće neoplazme koje se javljaju izolovano i/ili u sklopu familiarne polipoze i imaju nepredvidljiv tok. Kod oko 10% slučajeva pokazuju agresivni tok. **Prikaz bolesnika.** Autori prikazuju 22 godine staru bolesnicu kod koje se agresivna intraabdominalna fibromatoza javila u toku prve trudnoće u formi dobro ograničenog ovoidnog tumora koji je obuhvatio terminalni deo ileuma, cekum, deo ascendentnog kolona, desni bubreg i ureter i koji je infiltrisao desnu ilijačnu arteriju. Tumor je u celini i do u zdravo ekscidiran desnom hemikolektomijom, nefroureterektomijom i resekcijom spoljašnje zajedničke ilijačne arterije s interpozicijom grafta. Dve godine kasnije javio se veliki neresektibilni recidiv koji je doveo do letalnog ishoda. **Zaključak.** Intraabdominalna fibromatoza ili dezmoid, može ispoljiti agresivnu evoluciju bolesti, recidivirati i dovesti do letalnog ishoda uprkos uspešnoj hirurškoj eksciziji tokom prve operacije.

Ključne reči:

fibromatoza, abdominalna; fibromatoza, agresivna; dijagnoza; lečenje, ishod.

Abstract

Background. Intraabdominal or mesenteric fibromatosis is a rare benign nonmetastatic neoplasm that appears as a sporadic lesion or in patients with familiar polyposis. Its evolution is unpredictable. About 10% of the cases show a very aggressive growth. **Case report.** We presented a 22-year-old woman in whom an aggressive intraabdominal fibromatosis had appeared during the first pregnancy as a well circumscribed ovoid tumor, involving the terminal ileum, the caecum, the ascending colon, the right kidney, the ureter, and the right common iliac artery. The tumor was excised with right colectomy, nephroureterectomy and resection of the involved artery using arterial reconstruction with graft interposition. Two years after the surgery the patient developed an inoperable tumor recurrence with a fatal outcome. **Conclusion.** In spite of a successful surgical excision during the original surgery intraabdominal or mesenteric fibromatosis might have an aggressive evolution leading to an inoperable tumor recurrence and a fatal outcome.

Key words:

fibromatosis, abdominal; fibromatosis, aggressive; diagnosis; treatment outcome.

Uvod

Dezmoidni tumori su retki benigni tumori koje karakteriše ekscesivna proliferacija vezivnog tkiva i koji pokazuju intermedijarno ponašanje između benignih fibroznih lezija i fibrosarkoma¹. Javljaju se na mnogim delovima tela i organima, najčešće na trbušnom zidu ali i u unutrašnjosti tela pa i u abdomenu.

Intraabdominalna fibromatoza poznata i kao dezmoid, mezenterijalna fibromatoza, duboka fibromatoza² i agresivna fibromatoza¹ po pravilu stvara veće ovoidne ili infiltrativne tumore³ koji često infiltrišu susedne organe, vitalne strukture i krvne sudove i koji su skloni recidiviranju⁴ zbog čega daju značajan morbiditet^{2,4}. Iako su se u retkim slučajevima dešavale i spontane regresije ovih tumora, mnogo je češća agresivna forma bolesti, koja se javlja kod oko 10% bolesnika^{3,5}.

Cilj ovog rada je da ilustruje agresivnu formu intraabdominalne fibromatoze koja se javila u trudnoći kod 22 godine stare žene i koja je uprkos uspešnoj hirurškoj intervenciji posle dve godine dovela do inoperabilnog recidiva i letalnog ishoda.

Prikaz bolesnika

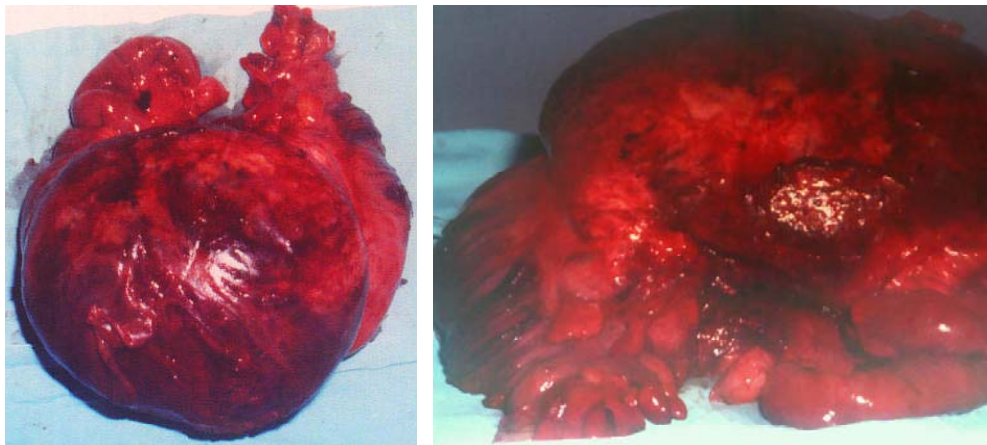
Žena stara 22 godine ubrzo posle prvog porođaja primetila je tumor u desnom donjem delu abdomena. Tegoba praktično nije imala, apetit je bio dobar, a mokrenje i stolica bili su uredni. Tri dana pre prijema imala je nekoliko tečnih stolica, bila je febrilna do 39 °C, izgubila je apetit i povraćala.

Tri meseca posle porođaja tokom hirurškog zahvata ginekolog koji je mislio da se radi o tumoru ginekološkog po-

rekla, pozvao je hirurga je našao dobro ograničenu loptastu solidnu tumorsku masu promera oko 15 cm koja je obuhvatala terminalni ileum, cekum, deo ascendentnog kolona i desni bubreg. Tumor je infiltrovao desnu spoljašnju ilijačnu arteriju. Ostali nalaz bio je uredan.

Urađena je ablacija tumorske mase koja je obuhvatala terminalni ileum, desni kolon i bubreg (slika 1), zbog infil-

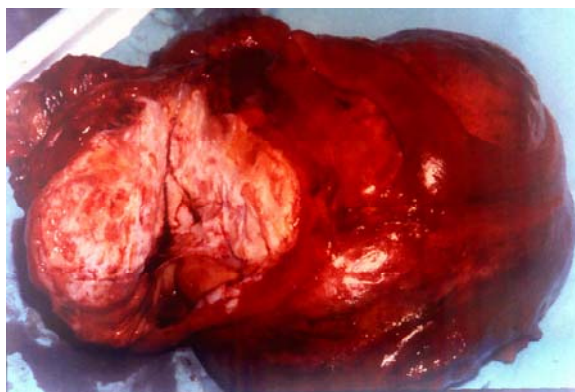
Ubrzo je bolesnica ponovo primljena kada je konstatovano postojanje recidiva tumora koji je polazio od jetre, koju je potiskivao naviše i spuštao se ka maloj karlici, ispunjavao veći deo abdomena i pritom infiltrovao trbušni zid. Tumor je bio fiksiran, neresektabilan. Do letalnog ishoda došlo je tri meseca posle otpusta iz bolnice.



Sl. 1 – Prikaz odstranjene tumorske mase zajedno sa terminalnim ileumom, desnim kolonom i bubregom

tracije tumorom, resektovana je desna spoljašnja ilijačna arterija koja je rekonstruisana interpozicijom grafta dužine 7 cm. Postoperativni tok bio je uredan i bolesnica je otpuštena kući dve nedelje posle hirurškog zbrinjavanja sa zaraslom ranom i urednim funkcijama digestivnog trakta.

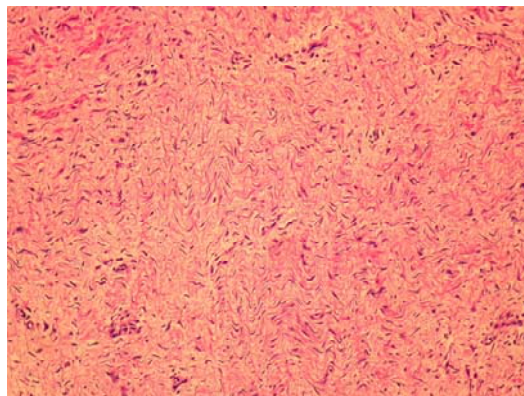
Odstranjeni tumor uključivao je desni bubreg lako proširenih čašica i karlice i jako prošireni proksimalni deo uretera, terminalni deo ileuma dužine 13 cm koji je bio bez makroskopskih promena, cekum i deo ascendentnog kolona koji su bili jako suženog lumena ali očuvane, glatke sluzokože. Na preseku (slika 2) tumor je bio sivoružičast, delom glatke, delom vrtložne građe, bez vidljivih zona nekroze i krvarenja. Prvi histološki pregled ukazivao je na benigni švanom.



Sl. 2 – Deo tumora na preseku

Tokom naredne dve godine bolesnica se osećala dobro, a zatim je primetila rast tumora u desnoj polovini trbuha i neko vreme imala je povišenu temperaturu koja se normalizovala na primenu antibiotske terapije.

Kako se prva histološka dijagnoza nije uklapala u ovakav klinički nepovoljan tok bolesti izvršena je revizija patohistološkog nalaza. Na bubregu, ileumu i cekumu nisu nađene tumorske promene. Sama tumorska proliferacija bila je sastavljena od vretenastih ćelija u vidu snopova. Celularnost je bila varijabilna, u zavisnosti od varijabilnosti kolagena ili mukoidne međucelijske mase. Čelije su bile visoko diferencijovane, nalik na fibroblaste, bez atipije i mitozu. Nekroze nije bilo. Nađen je redak hemosiderin. Vaskularizovanost je bila varijabilna, generalno niska. Tumorsko tkivo infiltrovalo je zid tankog i debelog creva, zaključno sa submukozom, ostavljajući mukožu intaktnom (slika 3). Zaključna patohistološka dijagnoza bila je: *fibromatosis intraabdominalis retroperitonealis et mesenterialis*, ili dezmoidni tumor.



Sl. 3 – Histološki nalaz uniformne celularne proliferacije običnih vretenastih ćelija, koje su široko razdvojene kolagenom i sa fascikularnom organizacijom. Talasasti aspekt ćelijske proliferacije sa šiljastim jedrima najpre je dovelo do pogrešnog zaključka da se radi o ćelijskoj diferencijaciji porekla omotača nerava. (H & E, 100 ×)

Diskusija

Fibromatoze ili dezmoidi predstavljaju skup redih benignih tumorskih lezija u čijoj je osnovi proliferacija vezivnog tkiva. Tzv. duboka intraabdominalna ili mezenterična fibromatoza je ređi tip fibromatoze ili dezmoidnog tumora koji raste brzo i koji može biti vrlo ekstenzivan⁶. Često zahvataju ureter, creva i krvne sudove⁷. Iako su histološki benigni i ne metastaziraju smatraju se polumalignim jer često recidiviraju⁸. To su retki tumori koji čine 0,03% svih neoplazmi⁹. Najčešće se javljaju u četvrtoj i petoj deceniji života⁹, ali su opisani u svim uzrastima, pa i kod dece^{1,4}. Žene obolevaju nešto češće³.

Etiologija je nepoznata¹⁰. Često se javljaju kod Gardnerovom sindromu¹. Oko 12–15% ovih bolesnika u vreme dijagnoze ima ovu formu tumora¹¹, a čak kod 55% bolesnika s Gardnerovim sindromom ovaj tumor će se javiti tokom narednih pet godina⁷. Hirurška trauma kod Gardnerovog sindroma povećava rizik od pojave ovog tumora⁷. Tumori se javljaju i u trudnoći², kao i posle hemio i zračne terapije primenjene u cilju lečenja drugih tumora¹², ali i na liniji resekcije kao posledica hirurških trauma¹³.

Klinički simptomi i nalaz su u velikoj meri zavisni od rasta u okolne strukture¹⁰. Histološka dijagnoza je neophodna za nesumnjivo utvrđivanje tačne dijagnoze. Od drugih dijagnostičkih metoda, magnetna nuklearna rezonancija ima najbolju dijagnostičku senzitivnost i specifičnost^{3,14}.

Do sada nema sasvim uspešne terapije. Ipak većina autora smatra da hirurška ekscizija daje najbolje rezultate, posebno kod dobro ograničenih tumora⁶, kad je izvedena rano i kad je proširena bar 2 cm do u zdravo⁵. Čak i tada recidivi su česti. Hirurški zahvat može biti i okidački događaj za nastanak i rast tumora, ali se profilaktička kolektomija nekad ne može izbeći kod bolesnika s familijarnom polipozom⁵. Odstranjivanje većih tumora skoro redovno rezultira recidivom još agresivnijeg rasta⁵, što je bio slučaj

i kod naše bolesnice. Recidiv je obično vrlo voluminozan i infiltrativan, raste brzo i obično je neresektabilan, pa kad se javi treba pokušati hemio i zračnu terapiju, često kao poslednja sredstva^{2,4}.

Kao prva terapija primenjivane su i druge terapijske opcije. Hemioterapija visokim dozama Tamoxifena u kombinaciji sa sulindacom u jednoj seriji od 25 bolesnika pokazala se čak boljom opcijom od hirurške intervencije¹⁵. Opisana je i kompletna remisija lečenjem sulindacom¹⁶. U retkim slučajevima i agresivno zračenje može dovesti do regresije agresivnog abdominalnog dezmoida¹⁷.

Prognoza je nepredvidiva. Ni na osnovu histološkog nalaza ne može se predvideti da li će do recidiva doći ili ne³. Prognoza dosta zavisi od rane dijagnoze i kompletne hirurške ekscizije⁴. Iako histološki nije maligna i ne metastazira, abdominalna fibromatoza, daje značajan morbiditet, pa može dovesti i do smrti zbog lokoregionalne invazije važnih struktura². Ako tumor jednom recidivira verovatno će recidivirati i posle nove operacije³.

Iako su benigne nemetastazirajuće lezije, dezmoidni tumori su skloni lokalnom recidiviranju, a u oko 10% slučajeva pokazuju agresivnu evoluciju koja dovodi do letalnog ishoda. Agresivna intraabdominalna ili mezenterijalna fibromatoza često zahvata krvne sudove. Recidivi su im često neresektabilni. Iako su pokušavani i drugi terapijski modaliteti, hirurška resekcija do u zdravo za sada je ipak najbolji način lečenja.

Zaključak

Intraabdominalna fibromatoza ili dezmoid, može ispoljiti agresivnu evoluciju bolesti, recidivirati i dovesti do letalnog ishoda uprkos uspešnoj hirurškoj eksciziji tokom prve operacije.

L I T E R A T U R A

1. Eren S. A sporadic abdominal desmoid tumour case presenting with intermittent intestinal obstruction. *Eur J Pediatr Surg* 2005; 15(3): 196–9.
2. Schlemmer M. Desmoid tumors and deep fibromatoses. *Hematol Oncol Clin North Am* 2005; 19(3): 565–71, vii–viii.
3. Lee JC, Thomas JM, Phillips S, Fisher C, Moskovic E. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2006; 186(1): 247–54.
4. Alebouyeh M, Moussavi F, Tabari AK, Vossough P. Aggressive intra-abdominal fibromatosis in children and response to chemotherapy. *Pediatr Hematol Oncol* 2005; 22(6): 447–51.
5. Peterschulte G, Lickfeld T, Moslein G. The desmoid problem. *Chirurg* 2000; 71(8): 894–903. (German)
6. Khanna PC, Lath C, Gadenar SB, Agrawal D. Inoperable aggressive mesenteric fibromatosis with ureteric fistula Case report and literature review. *Eur J Radiol* 2006 Feb 4; [Epub ahead of print]
7. Lynch HT, Fitzgibbons R Jr. Surgery, desmoid tumors, and familial adenomatous polyposis: case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1996; 91(12): 2598–601.
8. Spree E, Niemann U, Wenisch H. Sporadic extraperitoneal desmoid tumors – review and report on 4 cases. *Zentralbl Chir* 2005; 130(5): 449–53. (German)
9. Privette A, Fenton SJ, Mone MC, Kennedy AM, Nelson EW. Desmoid tumor: a case of mistaken identity. *Breast J* 2005; 11(1): 60–4.
10. Gonzalez MA, Menendez R, Ayala JM, Herrero M, Cuesta J, Dominguez A, et al. Intra-abdominal desmoid tumor. *Cir Esp* 2005; 77(6): 362–4. (Spanish)
11. Church J, Berk T, Boman BM, Guillem J, Lynch C, Lynch P, et al. Staging intra-abdominal desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: a search for a uniform approach to a troubling disease. *Dis Colon Rectum* 2005; 48(8): 1528–34.
12. Rosoff PM, Larrier N, Rice HE. Intra-abdominal desmoid tumor after successful treatment for Hodgkin disease. *Pediatr Blood Cancer* 2005; 45(5): 728–31.
13. Bruce JM, Bradley EL 3rd, Satchidanand SK. A desmoid tumor of the pancreas. Sporadic intra-abdominal desmoids revisited. *Int J Pancreatol* 1996; 19(3): 197–203.
14. Guerra del Barrio E, de la Viuda Unzueta JM, Blanco Daroca MS, Urquijo Labrador JC, Ojer Tsakiridu D. Intra-abdominal tumor

- in a young man. *An Med Interna* 1999; 16(4): 196–8. (Spanish)
15. *Hansmann A, Adolph C, Vogel T, Unger A, Moeslein G.* High-dose tamoxifen and sulindac as first-line treatment for desmoid tumors. *Cancer* 2004; 100(3): 612–20.
16. *D'Alteroche L, Benchellal ZA, Salem N, Regimbeau C, Picon L, Metman EH.* Complete remission of a mesenteric fibromatosis after taking sulindac. *Gastroenterol Clin Biol* 1998; 22(12): 1098–101. (French)
17. *Oobata Y, Mibu R, Uehara S, Iida M, Ishikawa M, Sakai M, et al.* Regression of an aggressive abdominal desmoid tumor in a patient with familial adenomatous polyposis by hyperthermoradiotherapy. *Am J Gastroenterol* 1997; 92(1): 156–8.
- Rad je primljen 5. IV 2006.