مجلة جامعة تشرين للبحوث والدراسات العلمية _ سلسلة العلوم الصحية المجلد (40) العدد (2) 2018
Tishreen University Journal for Research and Scientific Studies - Health Sciences Series Vol. (40) No. (2) 2018

Enteric Desmoid Tumors – An Rare Case of Intra – Abdominal Fibromatosis

Dr . Aiman MORTADA*

(Received 4 / 2 / 2018. Accepted 5 / 4 / 2018)

□ ABSTRACT □

Back ground and purpose :desmoid tumors are infrequent cases ,with a large clinical variability ,location on abdominal wall ,mesentery and extra abdominal soft tissue. Histologically : benign tumors, but locally aggressive, they have a marked tendency to recurrence .there are two known variants: sporadic and associated to familial adenomatous polyposis ,its etiology remains unknown , but it appears to be related to estrogenic stimulation ,surgical aggression and mutation of chromosome 5. Diagnosis is usually difficult , and must combine medical history, semiology and imaging ,though only histological analysis of the specimen will provide a definitive diagnosis after surgical resection .

Case report :male patient 64 years old, good general state ,chef complaint lower abdomen heaviness sensation , polyuria ,no digestive complaint, no medical and surgical antecedents . Physical examination shows palpation of giant mass in lower part of abdomen . CT abdomen with contrast :giant heterogeneous pelvic mass (17*15 cm) with clear limits . Surgical treatment : laparotomy (midline supra and infra umbilical incision ,resection of giant mass on account of ileum loop and her mesentery ,end to end anastomosis procedure). Anatomopathology study :conformation of fibromatosis(desmoid tumors) by inmunohistochemical staining .

Discussion :oligosymptomatic abdominal mass with respect the mucosa f the gastrointestinal tract lead clinical suspicion to mesenchymal tumors such as sarcomas, desmoid ,or GIST .Radiology testes are useful to confirm resectability and detected complications. Treatment with chemotherapy and / or radiotherapy should be considered in unrespectable disease . Diagnosis is confirmed after histological and inmunohistochemical analysis of the specimen ,which in cases of a desmoid will show negative expression to markers of sarcoma (actin,desmin,S100) or GIST (CD117,DOG1,PDGFRA) ,and positive staining with anti-beta-catenin .

Conclusion :desmoid tumors should be considered in the differential diagnosis of abdominal oligosymptomatic masses ,especially in fertile women or if history of surgical trauma. Patient with desmoid tumors should undergo colonic polyposis screening ,as well as patients with adenomatous polyposis and an abdominal mass should lead suspected diagnosis to the possibility of a desmoid tumor .

key word: neoplasmas – bowel – mesentery – desmoid tumors

***Specialist in General and Laparoscopic Surgery – Tishreen University**

مجلة جامعة تشرين للبحوث والدراسات العلمية _ سلسلة العلوم الصحية المجلد (40) العدد (2) 2018
Tishreen University Journal for Research and Scientific Studies - Health Sciences Series Vol. (40) No. (2) 2018

الأورام الليفية في الأمعاء الدقيقة – حالة نادرة لورم ليفي داخل البطن

الدكتور أيمن سليمان مرتضى*

(تاريخ الإيداع 4 / 2 / 2018. قُبِل للنشر في 5 / 4 /2018)

□ ملخّص □

الأهمية والغاية من البحث:تعتبر الأورام الليفية (desmoid tumors) من الحالات غير الشائعة، مع تنوعها السريري الواسع، بالإضافة لتوضعها في أماكن مختلفة (جدار البطن، المساريقا والأمعاء، والأنسجة الرخوة خارج البطن).

تعتبر سليمة نسيجياً ولكنها غازية موضعيا ولها ميل واضح للنكس.

هناك نوعان: فردية، ومترافقة مع البو ليبات الغدية العائلية.

تبقى الاسباب غير معروفة ولكنها تبدو متعلقة بالحادثات الاستروجينية، والرض الجراحي والطفرة في الصبغي 5. التشخيص عادة صعب ويجب ترافق القصة السريرية مع الأعراض والدراسة الشعاعية. التشريح المرضي للعينة المستأصلة فقط من يعطي التشخيص النهائي.

تقرير الحالة:مريض ذكر 64 سنة، حالة عامة جيدة. الشكوى الرئيسية حس ثقل وانتفاخ في البطن مع تعدد بيلات، لا توجد شكاية هضمية كما لا توجد سوابق مرضية أو جراحية. أظهر التصوير الطبقي المحوري للبطن كتلة كبيرة تقيس (17*15) سم غير متجانسة ذات توضع حوضي وحدود واضحة. أجري فتح بطن على الخط الناصف واستئصال لكتلة كبيرة على حساب عروة دقاقية مع مساريقاها ومن ثم اجراء مفاغره نهائية نهائية. التشريح المرضي أكد تشخيص الورم الليفي (fibromatosis –desmoid tumors) بعد اجراء التلوين المناعي.

المناقشة:يقود التشخيص التفريقي للكتل البطنية قليلة الأعراض والتي تحترم مخاطية السبيل الهضمي الى الشك سريريا بالأورام الميزانشيمية مثل الساركوما، الأورام الليفية، أو أورام اللحمة المعوية المعدية، الدراسة الشعاعية مهمة لتحديد امكانية الاستئصال وتوقع المضاعفات .نلجأ للعلاج الكيماوي و/أو الشعاعي عند عدم امكانية الاستئصال. الدراسة النسيجية والتلوين المناعي للعينة يضع التشخيص، حيث نلاحظ في الأورام الليفية سلبية واسمات الساركوما (actin,desmin,s100)، وسلبية واسمات أورام اللحمة المعدية المعوية (CD117,DOG1,PDGFRA)، وايجابية الواسمات (anti – beta – catenin ,Vimentin,)

النتيجة: يجب أخذ الأورام الليفية كأحد التشاخيص التفريقية للكتل البطنية قليلة الأعراض خاصة عند النساء في سن الانجاب أو وجود قصة لرض جراحي، يجب البحث عن بوليبات القولون عند مرضى الأورام الليفية، بالمقابل يجب الشك بالأورام الليفية عند وجود كتلة بطن لمريض لديه بوليبات غدية.

الكلمات المفتاحية : التنشوءات – الأمعاء – المساريقا – الأورام الليفية

* **اختصاصي في الجراحة العامة والتنظيرية – مشفى تشرين الجامعي – جامعة تشرين**

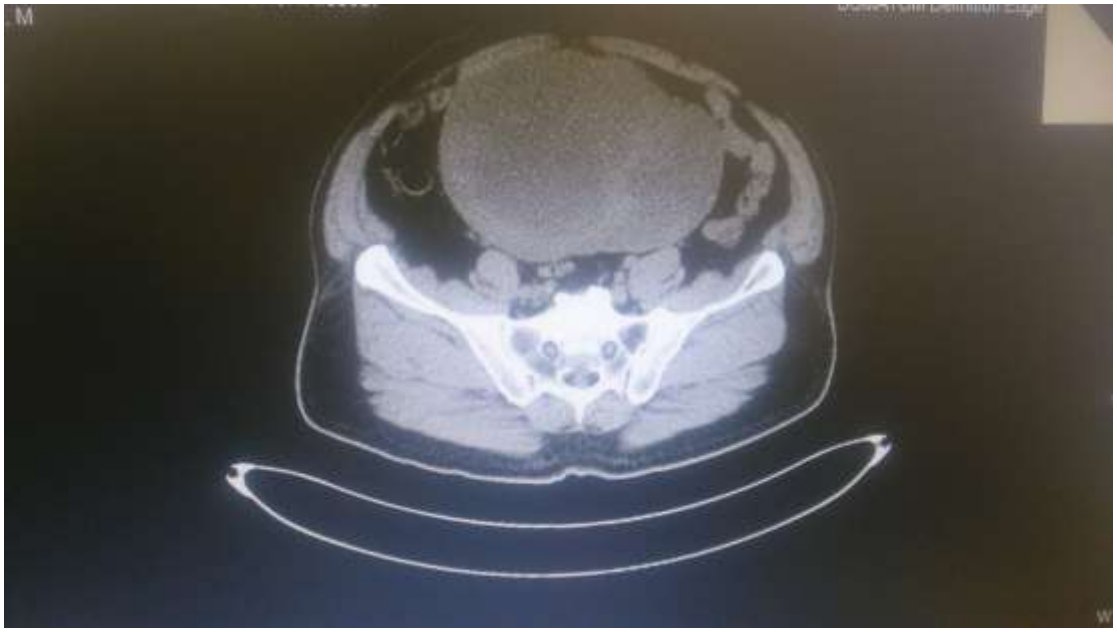
مقدمة:

تعتبر الأورام الليفية (وتعرف أيضا بالأورام الليفية الغازية أو العميقة) درجة أولى من الساركوما الليفية (fibro sarcoma) ، نادرة في الممارسة السريرية معدل حدوثها بين (2.4 – 4.3) حالة بالمليون من الناس .تشكل هذه الأورام نسبة % 0.03-0.1 من معدل التنشؤات و 3%-1من الأورام التي تصيب الأنسجة الرخوة [1,6] ،حدوثها أكثر في العقد الثالث و الرابع خاصة عند النساء في سن الخصوية [1,2,4,6] ، و من الممكن أن تصيب أي نسيج عضلي .نسب توضعها : 50%في جدار البطن ، 40%في الأنسجة الرخوة خارج البطن في الجذع أو الأطراف ، 10%في الأمعاء و المساريقا [1,5] .نسيجيا سليمة بمظهرها ، غزوها موضعي ،ترتشح حول البنى المحيطة مع نمو بطيء ،ذات لحمة جيدة التمايز[5,6]،لها انذار مميز للنكس الموضعي (25 -65%) حتى بعد الاستئصال الجراحي مع معدل نادر للتراجع العفوي (4-17%) ولكن لا توجد نقائل كامنة [1,7] . يشكل تشخيصها الباكر تحدي للطبيب بسبب مظاهرها السريرية المتنوعة [1,5,6,7] . تتظاهر بنموها البطيء وتوضعها العميق ،بدون ألم أو ألم خفيف ، يمكن أن تتطور فعليا في أي موقع تشريحي وهي عادة أورام وحيدة وقد تم وصف افات متعددة متزامنة، يمكن أن تكون سببا للاختلاطات أو حتى الموت [1,5,6] . تبقى الطبيعة النسيجية للأورام الليفية قليلة الفهم، لكن يبدو أنها متعلقة برض جراحي سابق ،الحاثات الأستروجينية، الطفرة في الصبغي 5 . تطور الأورام الليفية متعلق بالاستعداد الوراثي في مرضى داء البوليبات الغدية العائلي ،بالإضافة الى أنه في الحالات الفردية من الأورام الليفية داخل البطن فقد لوحظ وجودها في مواقع لجراحة بطنية سابقة . هنالك نوعان للأورام الليفية :فردية متبدلة ، وأخرى متعلقة بداء البوليبات العائلي [10-4,6-1]. تحدث الحالات المرتبطة عادة في البطن ،ويمكن أن تظهر مع تبدلات في عادات الأمعاء ،الانسداد، الإقفار، أو نزف شرجي ويمكن أن تكون سببا للوفاة عند مرضى داء البوليبات العائلي . الحالات الفردية أكثر تواترا في الكتف ، الورك ،و الأطراف ولديها انذار أفضل [1,4,5,6,9,11] ،يمكن أن تكون متعددة البؤر في أحد الأطراف ،وتعتبر الإصابة بمناطق تشريحية مختلفة نادرة في نفس المريض. يوضع تشخيص هذه الأورام فقط عن طريق الدراسة التشريحية المرضية للعينة بعد الاستئصال بدقة تصل تقريبا 90% [2,7]. الدراسة الشعاعية كالتصوير الطبقي المحوري والمرنان لها أهمية كبيرة في تأكيد وجود الورم وإمكانية الاستئصال [1,4,6]. يعتبر الاستئصال الجراحي الخط الأول للعلاج عتد إمكانية اجرائه وهو شافي عندما يكون تاما [3,6,7].عندما تكون حواف الاستئصال حرة بشكل تام فان نسبة النكس تتراوح بين(40%-15)، ولكن اذا لم تكن الحواف حرة بشكل مؤكد فان نسبة النكس تصل الى 79% خلال ثلاث سنوات من التشخيص [1,2,5,6,7,9]. يتم علاج الأورام غير القابلة للاستئصال عن طريق العلاج الشعاعي ومضادات الاستروجين أو الاندروجين، والمعالجة الكيماوية (doxorubicin-based,methotrexate,vinblastine,vinorelbine) ومؤخراً استعمل imatinib في الأورام الليفية غير القابلة للاستئصال أو الناكسة. تبقى فعالية العلاجات العرضية غير واضحة في الأورام غير القابلة للاستئصال مع توقع بحدوث النكس .

تقرير حالة:

مريض ذكر ،64 سنة ،حالة عامة جيدة ،الشكوى الأساسية حس ثقل أسفل البطن ،مع أعراض بولية (تعدد بيلات) ، لا توجد أعراض هضمية أو نقص وزن . أظهر الفحص السريري تطبل في البطن أسفل السرة .جس البطن : كتلة كبيرة الحجم أسفل السرة ، متحركة نسبيا .

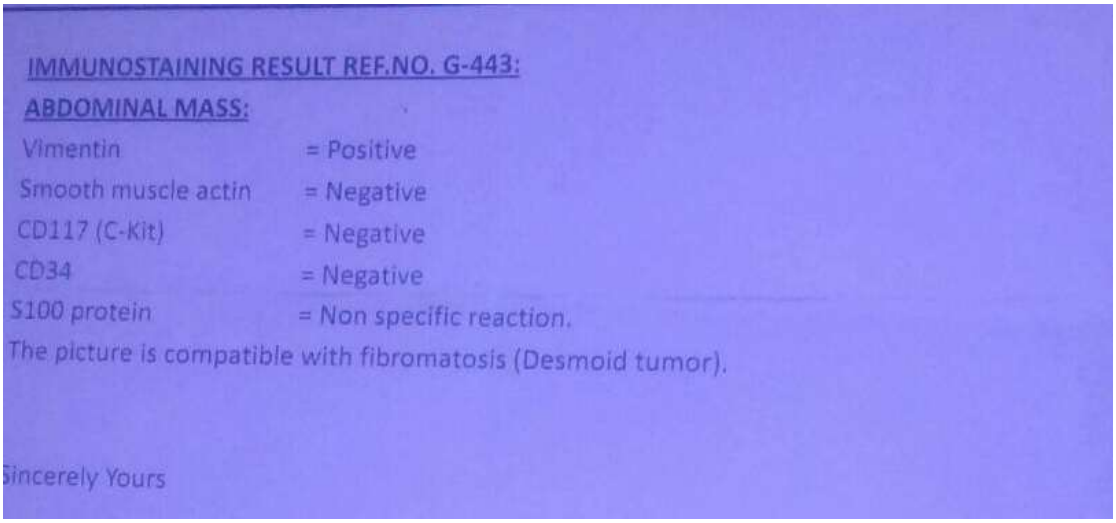
الدراسة الشعاعية : ايكو البطن : تشكل كبير الحجم يقيس (15*17)سم غير متجانس . التصوير الطبقي المحوري للبطن مع الحقن : كتلة نسيج رخو كبيرة الحجم (15*17)سم ذات حدود واضحة منتظمة بتموضع مركزي بالحوض تبدي كثافة شعاعية غير متجانسة مع ملاحظة استحالات كيسيه ضمنها ومظهر اصطباغ مبعثر بعد الحقن.



الفحوص المخبرية : ضمن الطبيعي .الاستشارات القلبية و الصدرية :لا ماتع من اجراء العمل الجراحي.

تقرير العمل الجراحي :تحت التخدير العام ،فتح بطن على الخط الناصف أعلى و أسفل السرة ،تبين وجود كتلة كبيرة على حساب عروة معوية دقاقية مع مساريقاها ، اجري استئصال للكتلة مع العروة المصابة و اجراء مفاغره معوية نهائية نهائية ، وضع مفجر في رتج دوغلاس ، اغلاق البطن على طبقات ، ارسلت العينة المستأصلة للدراسة التشريحية المرضية .حالة المريض بعد العمل الجراحي جيدة و لم تحدث أية مضاعفات . نتائج التشريح المرضي : التوجه نحو الأورام الليفية أكثر من أورام اللحمة المعدية المعوية ولذلك أجري التلوين المناعي فكانت النتيجة مؤكدة للورم الليفي .

الكتلة المستأصلة.


IMMUNOSTAINING RESULT REF.NO. G-443:

ABDOMINAL MASS:

Vimentin	= Positive
Smooth muscle actin	= Negative
CD117 (C-Kit)	= Negative
CD34	= Negative
S100 protein	= Non specific reaction.

The picture is compatible with fibromatosis (Desmoid tumor).

Sincerely Yours

المناقشة:

تعتبر حالة مريضنا من الحالات النادرة جداً، قليلة الأعراض السريرية، تلتبس مع الكثير من التشاخيص التفريقية. بالرغم من كل ذلك يجب الأخذ بعين الاعتبار أن تكون الأورام الليفية كأحد التشاخيص لكتلة بطنية وخاصة الفقيرة بالأعراض السريرية.

يتضمن التشخيص التفريقي: أورام اللحمة المعدية المعوية، الساركوما الليفية، التليف خلف البريتوان ، الأورام الليفية العصبية مثل الشوانوما. يعتبر التصوير الطبقي المحوري والمرنان مفيدان لتحديد امكانية الاستئصال، ولتوقع حدوث المضاعفات. ما يدعو للشك عند الدراسة النسيجية للعينة الحدود الواضحة للأورام الليفية، ومظهرها الشبيه باللحمة المتوسطة، ويعتمد أساس التشخيص على التلوينات المناعية للعينة حيث تظهر في حالة الأورام الليفية نتائج سلبية لواسمات الساركوما (Actin ,Miosin ,Desmin,S100)، وسلبية

واسمات أورام اللحمة المعدية المعوية (DOG1 , PDGFRA, CD117) وايجابية الواسمات (anti-beta-catenin , Vimentin).

الاستنتاجات والتوصيات

قدمنا حالة عن ورم ليفي متوضع في اللفائفي على شكل كتلة كبيرة الحجم، وهي من الحالات النادرة جداً. من المهم التفكير بهذا الورم واعتباره واحد من التشاخيص التفريقية لكتلة بطنية قليلة الأعراض السريرية ومن الضروري التفريق بين الورم الليفي وبقية الأورام مثل أورام اللحمة المعدية المعوية. ومن المهم أيضا الأخذ بعين الاعتبار الترابط بين الأورام الليفية وداء البوليبات الغدية العائلي وبالتالي يجب اجراء تنظير للقولون عند مرضى الأورام الليفية، وبالمقابل يجب توقع الورم الليفي عند وجود كتلة بطنية عند مريض مشخص له سابقا داء البوليبات الغدية العائلي.

المراجع:

1-SHIELDS CJ , WINTER DC KIRWAN WQ, REDMOND HP *Desmoid tumors .Eur J Surg Oncol* 27: (2001) 701-706 .

2-SUTTON RJ ,THOMAS JM *Desmoid tumors of the anterior abdominal wall , Eur J Surg Oncol* 25: (1999) 398-400.

3-LEWIS JJ ,BOLAND PJ ,LEUNG DH,WOODRUF JM,BRENNAN MF.*The enigma of desmoid tumors , Ann Surg* 229; (1999)866-872.

4-KULAYLAT MN ,KARAKOUSIS CP , KEANEY CM , MCCORVEY D, BEM J ,ET ALL *Desmoid tumors : a pleomorphic lesion . Eur J Surg Oncolo* 25: ,(1999)487-497.

5- DALEN BP ,BERGH PM, GUNTERBERG BU *Desmoid tumors : a clinical review of 30 patients with more 20 years follow – up .Acta Orthop Scand* 74: (2003) 455-459.

6-MENDENHALL WM ,ZLOTECKL RA ,MORRIS CG ,HOCHWALD SN, SCARBOROUGH MT *Aggressive fibromatosis . Am J Clin Oncol* 28: (2005)211-215.

7-PHILLIPS SR,A HERN R,THOMAS JM *.Aggressive fibromatosis of the abdominal wall , limbs and limbs girdles . Br J Surg* 91: (2004) 1624-1629.

8-GURBUZ AJK, GIARDIELLO FM,PETERSEN GM, KRUSH AJ, OFFERHAUS GJ, ET ALL . *Desmoid tumors in familial adenomatous polyposis Gut* 35: .(1994)377-381.

9-VASEN HF, MOSLEIN G ,ALONSO A, BERNSTEIN I , BERTARIO L, ET AL . *Guidelines for the clinical management of Lynch Syndrome (hereditary non-polyposis cancer).J Med Genet* 44: .(2007)353-362.

10-ISHIZUJKA M , HATORI M ,DOHI O , SUZUKI T ,MIKI Y , ET AL *Expression profiles of sex steroid receptors in desmoid tumors , Tohoku J Exp Med* 210: (2006)189-198.

11-OKUNO S .*The enigma of desmoid tumors . Curr treat Option Oncolo* 7; (2006) 438-443.