

Olgu Sunumu/Case Report

Pelvis kaynaklı bir fibromatozis olgusu

A case of fibromatosis with pelvis source

Kadir Dicle*, Ali Naki Ulusoy, Hamza Çınar, Güray Sarp

Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Samsun

MAKALE BİLGİLERİ

Makale Geçmişi:

Geliş 06 / 02 / 2008

Kabul 27 / 08 / 2008

* Yazışma Adresi:

Kadir Dicle

Ondokuz Mayıs Üniversitesi

Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı

55139 Samsun

E-posta : kdicle19@mynet.com

Anahtar Kelimeler:

Fibromatosis

Pelvis Kaynaklı Tümör

Yumuşak Doku Tümörü

Anatomik Yerleşim

Cerrahi Tedavi

Etyoloji

Key Words:

Fibromatosis

Pelvis Source Tumor

Soft Tissue Tumour

Anatomical Locality

Surgical Treatment

Etiology

ÖZET

Klinikte nadiren görülen fibromatozisler daha çok erişkinlerde görülür. Yüzeysel ve derin dokulardan köken alabilen, hızlı büyüyen, nüks oranı yüksek olan, biyolojik davranışları benign fibröz lezyonlar ile fibrosarkomlar arasında değişen, patogenezi tam olarak aydınlatılmamış mezenkimal tümörlerdir. Etyolojisi tam olarak belli olmamakla birlikte genetik, endokrin, fiziksel faktörler başlıca nedenler arasında sayılabilir. Yumuşak doku fibromu, polipozis coli, kemik doku tümörleri, epidermoid kist, tiroid ve jinekolojik malign lezyonlar gibi başka tümörlerle birlikte bulunabilir. Yüzeysel ve derin doku yerleşimli olarak sınıflandırıldıkları gibi, anatomik yerleşimlerine göre de tasnif edilebilirler. En sık olarak omuz, toraks duvarı ve mezenterde rastlanırlar. Pelvis doku aponevrozlarından kaynaklanırlar ise daha nadiren rastlanmaktadır. Kliniğimizde pelvis kaynaklı fibromatozisli 28 yaşında bir bayan hastaya cerrahi tedavi uygulandı ve tümör rezidüel doku kalmayacak şekilde çıkartıldı. Bu çalışmada pelvis dokularından kaynaklanan bir fibromatozis olgusu sunuldu. Fibromatozisin muhtemel nedenleri ve etkileri mevcut literatür ışığında tartışıldı.

J. Exp. Clin. Med., 2009; 26:90-92

ABSTRACT

Fibromatosis is a mesenchymal tumor with unclear pathogenesis that are commonly seen in adults. It's characteristics change from benign fibrous lesions to fibrosarcoms with high recurrence and it has ability to increase of size rapidly. Even though its pathogenesis is unknown genetic, endocrine and physical factor are being accused. It can coexist with some other tumors like soft tissue fibroma, polyposis coli, bone tissue tumors, epidermoid tumors, thyroid and gynecological malign lesions. They can be classified as superficial or deep and depending on their anatomical locations. They are found commonly in the shoulder, thoracic wall and mesenterium. The cases originating from aponeurosis of pelvic tissue are seen rarely. In this paper, a case of fibromatosis originating from pelvic tissues was presented. Also the possible reasons for the fibromatosis and its effects are discussed in the light of available literature.

J. Exp. Clin. Med., 2009; 26:90-92

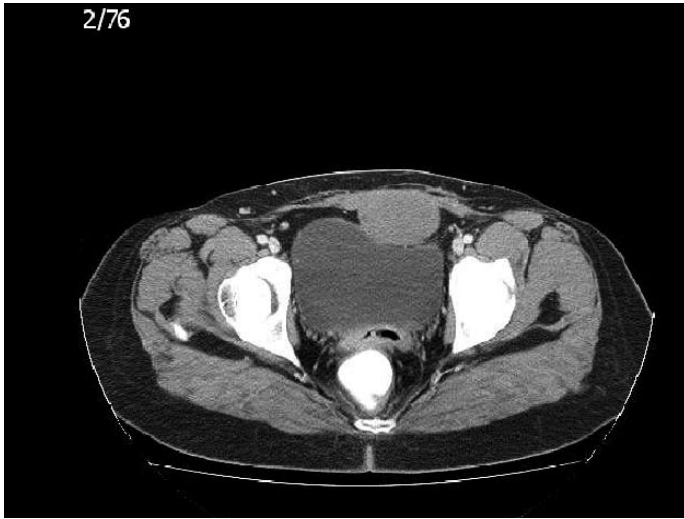
© 2009 OMÜ Tüm Hakları Saklıdır.

1. Olgu Sunumu

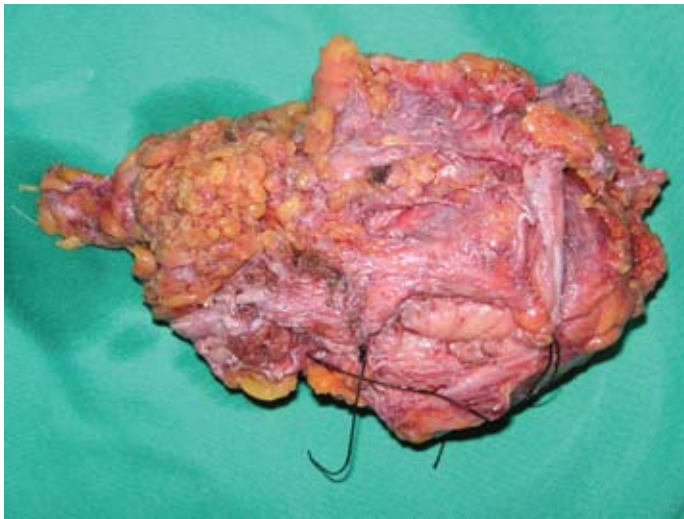
Bu yazıda simphizis pubis aponevrozundan kaynaklanan nadir görülen bir olgu sunulmuştur. Yirmi sekiz yaşında iki çocuk annesi kadın hasta karın ağrısı ve sol alt karında ele gelen kitle yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Öyküsünde dört ay önce pelviste jinekolojik kitle tanısıyla ameliyat edilmiş. Ameliyat sırasında pelvis dokularından kaynaklanan çevreye infiltre kitle eksize edilerek patolojik incelenme sonucu desmoid tümör tanısı konulmuş. Fizik muayenede karında göbek altı orta hatta kesi izi mevcut, palpasyonda sol hipogastriumda alt iskiyum pubise fikse

yaklaşık 4×5 cm'lik boyutlarında sert kıvamda tümöral yapı saptandı. Bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde batında sol hipogastriumda mesane ile rektus abdominus kası arasına yerleşmiş pelvis boşluğuna uzanan, mesaneyeye ön yüzden bası oluşturan 4,5 x 5,5 cm boyutlarında kas ile izodens, çevre yağlı dokuda heterojeniteye neden olan tümöral kitle lezyonu tanımlandı (Şekil 1). İki yönlü kafa grafisi, tiroid ultrasonu, tiroid fonksiyon testleri, ince bağırsak grafisi incelemeleri ve biyokimyasal incelemeler yapıldı. Bu inceleme sonuçları normal olarak değerlendirildi.

Cerrahi tedavisine karar verilen hastaya genel anestezi altında önce litotomi pozisyonunda sistoskopi yapıldı. Mesane mukozası normal görünümdeydi ve sol lateralden bası gözlendi. Daha sonra, supine pozisyonunda sol paramedian kesi ile karına girildi. Retroperitoneal yerleşimli sol simfisis pubis sol ramus superior aponevrozundan köken aldığı gözlenen yaklaşık 5 cm çapında düzgün sınırlı sert bir tümöral yapı gözlendi (Şekil 1). Tümör sol rektus abdominis kasının arka yüz fasyasına yakın komşulukta idi. Tümör ile birlikte alt fasyası, çevre retroperitoneal gözeleli doku, karın ön duvarında tümörden uzak sağlam dokudan en az 2'şer cm içine alacak şekilde sol rektus abdominis kası ve alt fasyası geniş olarak rezekte edildi (Şekil 2). Hasta postoperatif 12. günde Medikal Onkoloji ve Radyasyon Onkoloji bölümlerinden randevusu alınarak önerilerle taburcu edildi. Patolojik inceleme sonucu cerrahi sınırlarda tümör içermeyen desmoid tümör olarak bildirildi.



Şekil 1. Pubis ramus superior ile ilişkisini gösteren bilgisayarlı tomografi görüntüsü.



Şekil 2. Ameliyatta çıkartılan kitle.

2. Tartışma

Fibromatozis etyolojisi tam belli olmamakla birlikte travma genetik, endokrin ve fiziksel faktörlerin rol

aldığı düşünülmektedir (Stout ve ark., 1954; Barber ve ark., 1973; Sweis ve ark., 1993; Spiegel ve ark., 1999). Yumuşak doku fibromu, polipozis koli, kemik tümörleri, epidermoid kist, tiroid ve jinekolojik neoplazmlar ve endokrin bozukluklarla birlikte bulunabildikleri bildirilmiştir (Liu ve ark., 1992). Bizim hastamızda yapılan iki yönlü kafa grafisi, tiroid ultrasonu, tiroid fonksiyon testleri sonuçları, ince bağırsak grafisi incelemeleri ve biyokimyasal incelemeleri normal olduğu ve hastamızda endokrinolojik ve metabolik bir bozukluğun olmadığı saptandı. Etiyolojide travma, ailevi yatkınlık, hormonların rolü olduğu düşünülse de kesin olarak ispatlanmış bir etken yoktur. Ancak, ailevi yatkınlıktan söz eden çalışmalar da vardır (Liu ve ark., 1992). Ayrıca, Gardner Sendromu ile birlikte rastlanan fibromatozis olguları bildirilmiştir (Liu ve ark., 1992). Bizim olgumuzda aile öyküsünde benzer vakalar bulunmadığı gibi, Gardner sendromu da mevcut değildir.

Fibromatozis en sık 25-35 yaş aralığında gözlenir. Kadınlarda erkeklere göre daha fazla rastlanır. Derin yerleşimli, sert, sınırları düzensiz kitleler şeklinde kendilerini belli ederler (Stout ve ark., 1954; Barber ve ark., 1973; Sweis ve ark., 1993; Alman ve ark., 1997; Spiegel ve ark., 1999). Biz bu çalışmamızda desmoid tümörlerin cerrahi tedavi esnasında rezidüel doku kalmayacak şekilde çıkartılmasının, hastanın prognozuna önemli derecede katkısının bulunduğunu gözlemledik. Hastamız 28 yaşında kadındı. Yüzele yerleşimliler daha küçükken fark edilirken, derin yerleşimliler daha büyük hacimlere ulaştıklarında fark edilir ve rekürren oranları daha sıktır (Sherman ve ark., 1990; Liu ve ark., 1992; Sweis ve ark., 1993; Goy ve ark., 1997; Overhaus ve ark., 2003). Travma ile ilişkili olduğunu gösteren çalışmalar da vardır (Liu ve ark., 1992).

Köken aldığı doku ve yerleşimine göre farklılıklar gözükmektedir. İntrakranial yerleşimliler endokrinolojik bozukluklara, eklemlerde oluşanlar ise hareket kısıtlılığına neden olabilir. Derin dokularda ise hareket kısıtlaması yerine bası etkisi yapar (Rao ve ark., 1987; Posner ve ark., 1989; Liu ve ark., 1992). Bizim olgumuzun pelvis sol ramus superiorunun üzerini kaplayan aponevrozdan köken aldığı saptandı ve derin dokularda yerleşmişti. Kitle, mesaneye bası ve rektus abdominis kasına ise invazyon yapmıştı.

Mevcut literatür bilgileri fibromatozis vakalarının %19-77 arasında tekrarlama riskinden bahsetmektedir (Raney ve ark., 1987). Bizim olgumuzda da daha önce fibromatozis tanısı konularak ameliyat edilen hastada nüks ortaya çıkmıştır. Bu nedenle fibromatozis olgularında cerrahi geniş ensizyon, radyoterapi, postoperatif iridyum192 implantasyonu, kemoterapi (doksorubisin, vinblastin, vinkristi ve kolşisin), nonsteroid antiinflamatuar ilaçlar, antiöstrojen terapi (tamoksifen progesteron v.b) uygulamaları büyük önem taşımaktadır. Bizim olgu-

muzda postoperatif dönemde 180 cGy/fx den 25 gün toplam 4500 cGy Radyoterapi uygulandı (Sherman ve ark., 1990; Liu ve ark., 1992; Sweis ve ark., 1993; Bauernhofer ve ark., 1996; Lewis ve ark., 1999).

Lezyonun tekrarlamasının hasta üzerinde depresyon

ve diğer psikolojik problemler doğurabileceği bildirilmektedir (Sherman ve ark., 1990). Bu nedenle nüks ihtimali olan vakaların aynı zamanda psikolojik olarak desteklenmesi fayda sağlayabilir. Bizim olgumuzda da depresyon gözlemlendi ve Lustral® 50 mg tb 1x1 oral olarak başlandı.

KAYNAKLAR

- Alman BA, Li C, Pajerski ME, Diaz-Cano S, Wolfe H. J. 1997. Increased beta catenin and somatic APC mutations in sporadic aggressive fibromatosis. *Am. J. Pathol.* 151,329–334.
- Barber HM, Galasko CSB, Woods CG. 1973. Multicentric extra-abdominal desmoid tumours: report of two cases. *J. Bone Joint Surg. Br.* 55, 858–863.
- Bauernhofer T, Stöger H, Schmid M, Smola M, Gürtl-Lackner B, Höfler G, Ranner G, Reisinger E, Samonigg H., 1996. Sequential treatment of recurrent mesenteric desmoid tumour. *Cancer* 77, 1061–1065.
- Goy BW, Lee SP, Eilber F, Dorey F, Eckardt J, Fu YS, Juillard GJ, Selch MT. 1997. The role of adjuvant radiotherapy in the treatment of resectable desmoid tumours. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 39, 659–665.
- Lewis JJ, Boland PJ, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF. 1999. The Enigma of Desmoid Tumours. *An. Surg.* 229, 866–873.
- Liu P, Thorner P. 1992. MRI of fibromatosis with pathologic correlation. *Pediatr. Radiol.* 22, 587–589.
- Overhaus M, Decker P, Fischer HP., 2003. Desmoid tumours of the abdominal wall: A case report. *World J. Surg. Oncol.* 1, 11.
- Posner MC, Shiu MH, Newsome JL., 1989. The desmoid tumour: not a benign disease. *Arch. Surg.* 124, 191–196.
- Raney B, Evans A, Granowetter L, Schnaufer L, Uri A, Littman P. 1987. Nonsurgical management of children with recurrent or unresectable fibromatosis. *Pediatrics* 79, 394–398.
- Rao BN, Horowitz ME, Parham DM, Etcubanas EE, Fleming ID, Pratt CB, Hustu HO, Green AA, Kun LE. 1987. Challenges in the treatment of childhood fibromatosis. *Arch. Surg.* 122, 1296–1298.
- Sherman NE, Romsdahl M, Evans H, Zagars G, Oswald MJ., 1990. Desmoid tumours: A 20-year radiotherapy experience. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 19, 37–40.
- Spiegel DA, Dormans JP, Meyer JS., 1999. Aggressive fibromatosis from infancy to adolescence. *J. Pediatr. Orthop.* 19, 776–784.
- Stout AP. 1954. Juvenile fibromatosis. *Cancer* 7, 953–971.
- Sweis IE, McHenry CR, Jordan RB., 1993. Limb and life threatening desmoid tumour of the neck. *Plast. Reconstr. Surg.* 92, 335–339.