



OLGU SUNUMU

ABDOMİNAL DESMOİD TÜMÖR:OLGU SUNUMU

Gökhan Demiral, Ahmet Yılmaz, Fikret Aksoy, Özgür Ekinci, Burhan Şaban, Mustafa Kuşak, Canan Erengül

Sağlık Bakanlığı Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Desmoid tümörler tüm vücuttaki musküloaponörotik dokulardan gelişebilen benign histolojik karakterde fibröz tümörlerdir. Lokal ilerleyerek agresif seyir göstermelerine karşın metastaz özellikleri yoktur. Abdominal duvar, yakın ekstremité kısımları ve özellikle familial adenomatöz polipozisi olanlarda barsak mezenteri tümörün sıklıkla görüldüğü yapılarıdır. Bu çalışmada karnının sağ üst kısmında kitle ile başvuran ve ameliyat sonrası abdominal desmoid tümör tanısı konan 27 yaşında kadın olguyu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Abdominal duvar, Desmoid tümör, Cerrahi tedavi

ABDOMINAL DESMOID TUMOR:CASE REPORT

ABSTRACT

Desmoid tumors are histologically benign fibrous neoplasms originating from the musculoaponeurotic structures throughout the body. Despite their aggressive local infiltration, desmoid tumors lack a metastatic potential. Main locations of the desmoid tumors are the abdominal wall, the proximal extremities and the mesenteric intestine, especially in patients with familial adenomatous poliposis. In this study, we report a 27-year-old woman, who presented with a mass in the right upper side of her abdomen and was diagnosed as abdominal desmoid tumor postoperatively.

Keywords: Abdominal wall, Desmoid tumor, Surgical treatment

GİRİŞ

Desmoid tümör oldukça nadir rastlanan musküloaponörotik dokulardan gelişen bir tümördür. Yumuşak doku tümörlerinin % 3' den azını ve tüm tümörlerin yaklaşık % 0.035' ini oluştururlar. Literatürde 15 cm'i geçen desmoid tümör sayısı enderdir bu yüzden dev desmoid tümörlerde yaklaşım tartışmalıdır. Etioloji tam olarak bilinmemektedir. Bağ doku gelişiminde bozukluk söz konusu olup Gardner sendromu, abdominal cerrahi ve travma, hamilelik ve östrojen tedavisi ile tümör arasında yakın ilişki gözlenmiştir¹. Hamilelik sonrası rektus abdominus kasında sık görülür. Bununla birlikte vücutta herhangi bir bölgedeki kas dokusundan da gelişebilir. Tümör lokal olarak

ilerleyerek çevre organlarda bası etkisi oluşturur. Bu nedenle anatomik olarak ulaşmanın zor olduğu ve cerrahi rezeksiyonun mümkün olmadığı durumlarda ciddi morbidite ve mortaliteye neden olabilir².

OLGU SUNUMU

Üç ay önce sezeryan ile doğum yapan 27 yaşında kadın hasta karnının sağ üst kısmında kitle şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hikayesinden hamileliğinin 10. haftasında aynı bölgede farketdiği ceviz büyüklükte şişlik şikayeti ile başvurduğu sağlık merkezince miyoma uteri tanısı konularak takip edildiği öğrenildi. Sezeryan esnasında kitlenin batın ön duvarından kaynaklandığı anlaşılan ve doğum sonrası kliniğimize yönlendirilen

İletişim Bilgileri:

Dr. Gökhan Demiral,
Sağlık Bakanlığı Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesi, Genel
Cerrahi, İstanbul, Türkiye
e-mail: drgokhandemiral@yahoo.com

Marmara Medical Journal 2010;23(2);297-301



hastanın özgeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde batın sağ üst kadranı dolduran ve asimetriye sebep olan sert, ağrısız kitle tesbit edildi. Phannelsteil insizyon skarı mevcut idi. Hemogram ve diğer biyokimyasal test sonuçları normal idi. Tüm batın tomografide batın sağ hipokondriak bölgede rektus abdominalis kası içinde, cilt altı ve abdominal yağlı doku içine uzanan düzgün-keskin sınırlı heterojen, hipodens, solid/semisolid 17x14x14 cm boyutlu dev kitle tesbit edildi (Şekil 1) ve kronik rektus abdominalis kası hematomu, leiomyom ön tanıları düşünüldü. Tru-cut biyopsi sonucunda mezenşimal neoplastik oluşum ve low grade malinite gösteren mezenşimal neoplazmların ekarte edilemediği miksoid dejenerasyon gösteren benign lezyon ön tanıları düşünüldü.

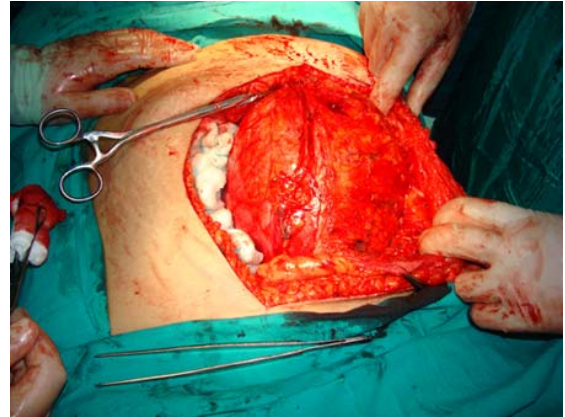


Şekil 1: Abdominal dev desmoid tümörün BT(Bilgisayarlı tomografi) görüntüsü.

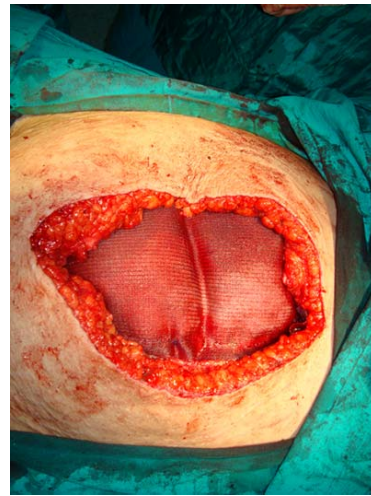


Şekil 3: Desmoid tümör rezeke edildikten sonraki görüntüsü.

Umblikus çıkarılacak şekilde eliptik orta hat kesisi ile laparotomi yapıldı. Eksplorasyonda sağ üst kadranı dolduran 20x20x20 cm boyutlarda (Şekil 2,3) rektus kasına ve alt üst fasial yapılara invaze, batın içi organ ve dokular ile iştirakli olmayan düzgün yüzeyli, solid kitle tesbit edildi. Kitle invaze olduğu fasial yapılar ve rektus kası ile beraber total eksize edilecek şekilde serbestleştirilerek rezeke edildi. Oluşan fasial defekt 30x20 cm lik SepraMesh ile onarıldı. (Şekil 4) Mesh üzerine çift uçlu Hemovak diren konularak operasyon sonlandırıldı. Ameliyat sonrası dönemde komplikasyon bulgusu gözlenmeyen hasta post op 3. gün direni çekilerek taburcu edildi. Patolojik inceleme sonucunda abdominal desmoid tümör saptandı. Operasyon sonrası 6. ayında olan ve çekilen kontrol MR' da nüks kitle gözlenmeyen hasta poliklinik takibimizdedir.



Şekil 2: Ameliyat sırasında görüntülenen abdominal desmoid tümör.



Şekil 4: Kitle rezeke edildikten sonra oluşan fasial defektin 30x20 cm SepraMesh ile kapatıldıktan sonraki görünümü.



TARTIŞMA

Desmoid tümörler musküloaponörotik dokulardan gelişen benign karakterde fibröz tümörlerdir³. Ayrıca agresif fibromatosis ve musküloaponörotik fibromatosis olarak da adlandırılır^{4,5}. İlk olarak 1832 yılında McFarlane doğum sonrası bir kadında abdominal duvarda oluşan tümörü tanımlamıştır. Ancak desmoid tümör tanımı ilk olarak 1838 yılında Mueller tarafından kullanılmıştır^{6,7}. Bütün yumuşak doku tümörlerinin % 3' den azını ve tüm tümörlerin yaklaşık % 0.035' ini oluştururlar. Görülme sıklığı yıllık 2-4/1000000' dur^{8,9}. Tümör lokal olarak ilerleyerek agresif seyir gösterip çevre kas yapılarına nüfuz etme ve aşırı büyüme özelliğindedir. Metastaz eğilimleri yoktur². Bağ dokulardaki gelişim bozuklukları sebep olarak gösterilmiş olup vücuttaki tüm kas dokularından köken alabilir. Bununla birlikte en sık görüldüğü bölge karın ön duvarı ve omuz çevresidir¹. 25-35 yaşlar arasında daha sık görülür. Ayrıca kadınlarda erkeklerden iki kat fazla görülür¹⁰. Etiolojileri tam olarak bilinmemektedir. Ancak multifaktöriyel patogeneze söz konusudur. Tümör gelişen bölgeye yönelik daha önceden oluşan travma veya cerrahi girişim ile tümör oluşumu arasında ilişki gözlenmiştir. Hamilelik, dışarıdan östrojen alımı, Familial adenomatous poliposis (FAP) ve Gardner sendromu ile tümör oluşumu arasında da yakın ilişki saptanmıştır^{1,10,11}. Bizim hastamız 27 yaşındaydı ve kitle hamileliğin 10. haftasında belirmişti. Gardner sendromu, familial poliposis sendromlarından (FAP) biri olup 5. kromozomun uzun kolundaki adenomatöz poliposis koli (APC) geninin mutasyonuna bağlı oluşur ve otozomal dominant seyreder. Multiple kolorektal polipler, çok sayıda osteom, yumuşak dokuda mezenşimal tümör varlığı ile karakterizedir. Bu hastalarda % 10-15' lere varan sıklıkta desmoid tümör birlikteliği gösterilmiştir^{12,13}.

Hastalığın özellikle üreme çağındaki kadınlarda sık görülmesi tümör oluşumu ile endojen ve ekzojen seks hormonları arasında ilişki olduğunu düşündürmektedir. Menapoza giren kadınlarla tamoxifen tedavisi uygulananlarda var olan tümörün

küçüldüğünü, oral kontraseptif alanlarda da desmoid tümör oluştuğunu bildiren ve östrojenin mutifaktöriyel patogeneze ki rolüne işaret eden pek çok yayın mevcuttur¹⁴.

Desmoid tümörler intraabdominal, abdominal ve ekstraabdominal olmak üzere üç ayrı sınıfa ayrılır. Abdominal tip en sık görülen grup olup değişik yayınlarda % 37-50' lere varan oranlar bildirilir. Ekstra abdominal tip daha çok ekstremitelerde görülür. Bu tümörlerde cilt tutulumu olmaz. Abdominal ve ekstraabdominal tip FAP' li hastalarda sık görülmekte olup % 3,5-32' lere varan oranlar bildirilir. İntraabdominal tip mezenterik ve pelvik gruplara ayrılır. Nadir olup abdominal duvardan ve daha az sıklıkla mezenter ve retroperitondan köken alır^{14,15}. Retroperitoneal tümörler Gardner sendromuyla ve özellikle abdominal cerrahi sonrası daha sık gözlenir. Sıklıkla yavaş büyüdüklerinden pek çok hastada uzun bir süre asemptomatik seyrederler. Semptomlar kitlenin büyüyerek viseral organlarda yaptığı bası etkisiyle ortaya çıkar. İntestinal, vasküler, üreterik ve nöral invazyon sonucu ilk bulgular saptanabilir. Dev boyutlara ulaşmış tümör ciddi morbidite ve komplikasyonlara sebep olur^{14,15}. Aile hikayesi birlikteliğinde veya APC gen mutasyonu olan bireylerde yüksek tümör gelişme riski olduğu unutulmamalıdır.

Hastalığın tanı ve takibinde, tümörün boyutu, çevre yüzeyel ve derin yapılar ile olan ilişkisi ve cerrahi sonrası rekürrensi tesbit etmede ultrason (US), bilgisayarlı tomografi (BT) ve magnetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemleri kullanılabilir. Görüntüleme yöntemlerindeki bulgular fibroblastik proliferasyon, kollajen yoğunluğu ve vasküler içerikle birlikte değişiklik gösterir. Bölgesel lenf nodu veya uzak metastaz görülmediğinden buna yönelik ek araştırma gerekmez. US' de tümör düzgün, keskin sınırlı olmayan kenarlarla birlikte ve değişebilen ekojenitede gözlenir¹⁶. BT' de keskin sınırlı, homojen, kas dokusuna kıyasla izodens-hiperdens kitle şeklinde gözlenir. MRG' de desmoid tümörler kasa nispeten T1 ağırlıklı incelemede düşük, T2 ağırlıklı



incelemede değişebilen sinyal dansitesinde kitle şeklinde gözlenir¹⁶. BT ve MRG hastalığın cerrahi sonrası takibinde de kullanılabilir. Tümörün çevre yapılar ile olan ilişkisini ve cerrahi sonrası nüksü saptamada MRG' nin BT' ye oranla belirgin üstünlüğü vardır. Ayrıca iğne veya cerrahi biyopsi eşliğinde ameliyat öncesi tanı konulabilir. Biz hastamızda tüm batın BT tetkiki ile kitlenin çevre yapılar ile ilişkisini değerlendirdik. Ayrıca ameliyat öncesi tru-cut biyopsi yaparak kitlenin patolojik tanısına yönelik fikir sahibi olduk.

Desmoid tümörlerin tedavisi özel yaklaşım gerektirir. Cerrahi desmoid tümörlerde etkin tedavi yaklaşımıdır. Ancak tümörün yüksek rekürrens özelliği nedeniyle cerrahi gerçekten gerekli olan olgularda uygulanmalıdır. Bunlar daha çok semptomatik olan ve çevre doku invazyonu gözlenen olgulardır¹⁷. Değişik yayınlarda % 70-80' lere varan rekürrens bildirilmiştir^{17,18}. Diğer taraftan remisyonu sağlamada, komplikasyonları önlemede ve morbiditeyi azaltmada farmakoterapi başvurulacak yöntemdir¹⁹. Antineoplastik ajanlar ile % 40-50' lere varan cevap bildirilmiştir. Yine tek başına radyoterapi, büyük kitle varlığında veya cerrahi sınır mikroskopik olarak korunamamış olan olgularda % 75-80' lere varan oranda lokal kontrol sağlayabilir^{1,19}. Cerrahinin kontraendike olduğu veya reküren ekstra abdominal tümörlerde antiöstrojenler, prostoglandin inhibitörleri ve doxorubusin, dakarbazin, karboplatin gibi kemoterapi ajanları denenebilir. Yavaş büyüyen veya ciddi semptomu olmayan tümörler de daha az toksik etkileri olduğundan sulindak + tamoksifen veya vinblastine + metotreksat kombinasyonları uygulanabilir²⁰. Ancak bilinmelidir ki yapılan çalışmalarda kısa dönemde kemoterapi etkili gibi görülmesine rağmen uzun süreli takiplerde başarı oranı düşük saptanmıştır^{20,21}. Medikal tedaviye ilişkin sonuçlar hala tartışmalıdır. Komplikasyon olasılığı fazla veya yüksek cerrahi risk taşıyan ve hızlı büyüyen intraabdominal desmoid tümörlerde doxorubusin, dacarbazin ve carboplatin gibi sitotoksik kemoterapi ajanları kullanılabilir²². Radyoterapi seçilmiş bazı reküren tümörlerde

veya cerrahiye alternatif olarak uygulanabilir. Ancak özellikle mezenterik ve pelvik desmoid tümörlerde ince barsakların radyasyon sahası içinde yer almasından dolayı uygulanabilirliği düşüktür²³.

Abdominal dev desmoid tümörlerin tedavisinde cerrahi rezeksiyon ve abdominal rekonstrüksiyon primer tercih edilecek tedavi yöntemidir. Eğer cerrahi sınır korunamadıysa lokal rekürrens sık görülür. Bu nedenle ameliyat esnasında negatif cerrahi sınırla birlikte geniş rezeksiyon uygulanmalıdır. Eğer gerekli olursa oluşan fasial defektin tamiri için meş kullanılabilir. Hastamızda kitle fascia ile beraber rezekt edildiğinden oldukça büyük defekt oluştu ve oluşan defekt SepraMesh kullanılarak tamir edildi.

İntraabdominal desmoid tümörlerde cerrahi sadece seçilmiş olgularda uygulanmalıdır. Bunlar ameliyat öncesi tetkiklerde vital organ ve major damar tutulumu tesbit edilmeyen, kemoterapiye yanıt alınamayan, hayatı tehdit edecek şekilde hızlı büyüyen ve başka tedavi seçeneği olmayan tümörlerdir. Hasta mutlaka ameliyatın riskleri hakkında bilgilendirilmelidir¹⁴.

Desmoid tümörün oldukça nadir görülmesinden ve tümör cerrahisi yapan merkezlerin bile bu hastalık takibinde yeterli tecrübesi olmamasından dolayı bu hastalarda oturmuş etkin bir tedavi protokolü bulunmamaktadır. Bununla birlikte bazı merkezlerde cerrahi, kemoterapi ve radyoterapiden oluşan multidisipliner yaklaşım uygulanmaktadır. Yüksek rekürrens gözlemlendiğinden ameliyat sonrası uzun dönem takip mutlaka yapılmalıdır. Takipte MRG güvenle kullanılacak görüntü yöntemidir.

KAYNAKLAR

1. Eigel BA, Zentler MP, Smith IE. Mesenteric desmoid tumours in Gardner's syndrome- review of medical treatments. Postgrad Med J 1989;65:497-501.
2. Merchant NB, Lewis JJ, Woodruff JM, Leung DH, Brennan MF: Extremity and trunk desmoid tumors: a multifactorial analysis of outcome. Cancer 1999;86:2045-2052.
3. Fletcher CDM. Myofibroblastic tumours: an update. Verh Dtsch Ges Path 1998;82: 75-82.



4. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby, 2001: 1472-1475.
5. Rampone B, Pedrazzani C, Marrelli D, Pinto E, Roviello F. Updates on abdominal desmoid tumors. World J Gastroenterol 2007;13:5985-5988.
6. Hosalkar HS, Torbert JT, Fox EJ, Delaney TF, Aboulaia AJ, Lackman RD. Musculoskeletal desmoid tumors. J Am Acad Orthop Surg 2008;16:188-198.
7. John LP, Shannan CR, Gregory SH, Charles RN. Desmoid tumors of the pelvis and abdominal wall. J Pelv Med and Surg 2003;9:297-301.
8. Reitamo JJ, Scheinin TM, Hayry P. The desmoid syndrome: new aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumour. Am J Surg 1986;151:230-237.
9. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. Eur J Surg Oncol 2001;27:701-706.
10. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ, Brennan MF. The desmoid tumor. Not a benign disease. Arch Surg 1989;124:191-196.
11. Lopez R, Kemalyan N, Moseley HS, Dennis D, Vetto RM. Problems in diagnosis and management of desmoid tumors. Am J Surg 1990;159:450-453.
12. Brueckl WM, Ballhausen WG, Förtsch T, Günther K, Fiedler W, Gentner B, et al. Genetic testing for germline mutations of the APC gene in patients with apparently sporadic desmoid tumors but a family history of colorectal carcinoma. Dis Colon Rectum 2005;48:1275-1281.
13. Bayrakçı B, Özen E, Sever A, Özütemiz Ö. Gardner Sendromu: Olgu sunumu. Akad Gastroent Derg 2007; 6:86-89.
14. Rampone B, Pedrazzani C, Marrelli M, Pinto E, Roviello F. Updates on abdominal desmoid tumors. World J Gastroenterol 2007;13:5985-5988.
15. Enzinger FM, Weiss SW. Fibromatosis. In: Enzinger FM, Weiss SW, eds. Soft Tissue Tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001:320-329.
16. Casillas J, Sais GJ, Greve JL, Iparraguirre MC, Monillo G. Imaging of intra and extraabdominal desmoid tumors. RadioGraphics 1991;11:959-968.
17. Ballo MT, Zagars GK, Pollack A, Pisters PW, Pollack RA. Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy or combined surgery and radiation therapy. J Clin Oncol 1999;17:158-167.
18. Kulaylat MN, Karakousis CP, Keaney CM, McCorvey D, Bem J, Ambrus JL. Desmoid tumour: a pleomorphic lesion. Eur J Surg Oncol 1999;25:487-497.
19. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Morris CG, Hochwald SN, Scarborough MT. Aggressive fibromatosis. Am J Clin Oncol 2005;28:211-215.
20. Hansmann A, Adolph C, Vogel T, et al. High dose tamoxifen and sulindac as first line treatment for desmoid tumors. Cancer 2004;100:585-600.
21. Waddell WR, Gerner RE, Reich MP. Nonsteroid antiinflammatory drugs and tamoxifen for desmoid tumor and carcinoma of the stomach. J Surg Oncol 1983;22: 197-211.
22. Okuno SH, Edmonson JH. Combination chemotherapy for desmoid tumors. Cancer 2003;97:1134-1135.
23. Keus R, Bartelink H. The role of radiotherapy in the treatment of desmoid tumours. Radiother Oncol 1986;7:1-5.