



Desmoid tümörlerde nörovasküler invazyondan korunma

Harzem ÖZGER, Okan ÖZKUNT, Turgut AKGÜL, Yavuz SAĞLAM

İstanbul Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Desmoid tümör veya agresif fibromatozis, derin muskulo-aponevrotik yapılardan köken alan, nadir görülen, kapsülsüz, infiltratif ve lokal agresif karakterde bir tümördür. Desmoid tümörlerde tercih edilen geleneksel tedavi yöntemi geniş lokal eksizyondur. Tümörün lokal nüks oranları, yerleşim yeri ve rezeksiyon tipine bağlı olarak %15-77 arasında değişmektedir. Benzer şekilde, kurumumuzda, desmoid tümör tanısı ile opere edilen hastalarda %24 ile anlamlı bir nüks oranı görülmüştür. Birkaç kez nüks görülen desmoid tümörlerde, tekrarlayan damar ve sinir rekonstrüksiyonunu takiben amputasyon kaçınılmaz olabilmektedir. Damar ve sinir gibi canlı yapıları diğer canlı bir yapı olan tümörün invazyonundan korumak amacı ile de cansız sentetik bariyerlerin kullanılması gereksinimi doğmuştur. Bu gereksinim doğrultusunda burada sentetik damar grefti kullandığımız iki olgumuzu sunuyoruz. Tedavide sadece radyoterapinin tercih edilmediği veya lokal nüks riskinin yüksek olduğu hastalarda nörovasküler yapıların korunması sentetik damar greftlerinin kullanılması ile sağlanabilmektedir.

Anahtar sözcükler: Desmoid tümör; nörovasküler invazyon; greft.

Desmoid tümör veya agresif fibromatozis, derin muskulo-aponevrotik yapılardan köken alan, nadir görülen, kapsülsüz, infiltratif ve lokal agresif karakterde bir tümördür.^[1,2] Ancak bu tümörler sitolojik incelemede malignite özellikleri taşımadıkları gibi uzak organ metastaz potansiyellerine de sahip değildirler.^[3-6] Alt ve üst ekstremitelerde yumuşak dokularından kaynaklanabilmekle beraber en sık yerleşim yerleri ayak, baldır, uyluk, kol ve omuz bölgeleridir.^[7,8] Kas, sinir ve damar yapılarına yakınlıkları nedeniyle çoğunlukla ağrılıdırlar. Konvansiyonel radyografilerde görülebilmekle birlikte tanıda manyetik rezonans görüntüleme (MRG) en yararlı görüntüleme yöntemidir. Çoğunlukla T1 MRG sekansında hipointens, T2 MRG sekansında ise hipo veya hiperintens karakterde görülebilmektedir.^[7-9]

Desmoid tümörlerde tercih edilen geleneksel tedavi yöntemi geniş lokal eksizyondur.^[6,10-12] Rezeksiyon tipine bağlı olarak da lokal nüks oranları %15 ila %77 arasında değişmektedir.^[2,12-16] Lokal nüks riskini azaltmak amacıyla yardımcı tedavi olarak son 10 yılda radyoterapi, kemoterapi, tamoksifen gibi antiöstrojenik ilaçlar ve nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar kullanılmıştır.^[5,15,17]

Birçok makalede, cerrahi olarak tedavi edilmiş hastalarda lokal nüks oranını belirlemede cerrahi sınırın en önemli belirteç olduğu vurgulanmıştır.^[6,8,12,18] Ancak, bu raporun yazarları da dahil olmak üzere bazı yazarlar, sadece cerrahi sınırın değil, tümör lokalizasyonu, yaş, cinsiyet ya da adjuvan radyoterapinin de hastalıklı sağ kalımı etkilediğine inanmaktadırlar.^[19-22] Tümörün lokal nüksü durumunda, tümörün invazyonu nedeniyle damar

Yazışma adresi: Dr. Okan Özkunt, İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, 34093, Fatih, İstanbul.

Tel: +90 212 – 414 20 00 e-posta: drdeto@gmail.com

Başvuru tarihi: 13.06.2011 **Kabul tarihi:** 25.06.2013

©2013 Türk Ortopedi ve Travmatoloji Derneği

Bu yazının çevrimiçi İngilizce versiyonu
www.aott.org.tr adresinde
doi:10.3944/AOTT.2013.2690
Karekod (Quick Response Code):



ve sinir yapılarının diseksiyonu zorlaşmakta, hatta birkaç kez nüks görülen bazı olguların tedavisi amputasyon ile sonuçlanabilmektedir.

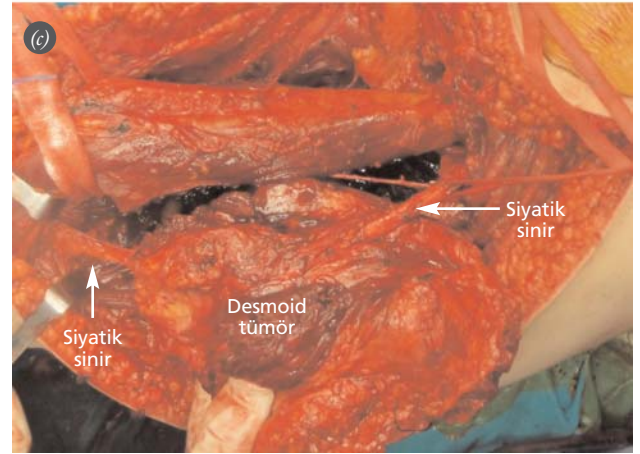
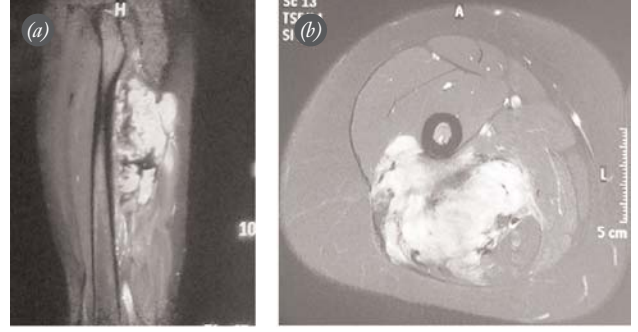
Bu çalışmanın amacı, desmoid tümörün lokal nüksü için uygulanan geniş rezeksiyonla birlikte damar ve sinir yapılarını korumak için yeni ve kolay bir yöntem olan sentetik damar grefti uygulanan iki hastayı sunmaktır.

Olgu sunumu

Kliniğimize 1990 ila 2010 tarihleri arasında ekstraabdominal desmoid tümörü olan 54 hasta başvurdu. Bu hastalardan sekiz tanesi nüks olgusu idi. Cerrahi tedavi ile geniş cerrahi sınır 46 hastada elde edilebilirken, üç hastada mikroskopik, beş hastada ise makroskopik tümör dokusu tespit edildi. Üç hastada arteriyel damar rekonstrüksiyonu yapıldı. Kliniğimizdeki cerrahi tedavileri sonrasında 13 hastada (%24) tümörün lokal nüksü görüldü. Tümör nüksleri ulaşılabilecek en geniş sınırlar hedeflenerek eksize edildi. Lokal nüks nedeni ile ameliyat edilen dört hastaya nüks rezeksiyonu sonrasında adjuvant radyoterapi uygulandı. Nüks cerrahisinde damar ve sinir gibi hayati yapıların zarar görme olasılığı primer cerrahiden daha fazla olduğundan 3 hastamızda bu yapılar, tümör tarafından invaze edilmelerinin engellenmesi amacıyla için sentetik damar grefti ile sarıldı. Bunlardan tekrarlayan nüksü olan iki hastada damar ve sinir yapılarının tümör tarafından invaze edilmesini engelledik.

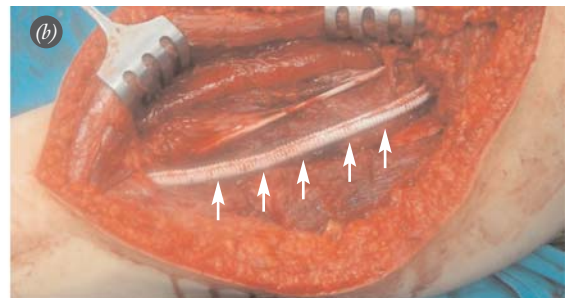
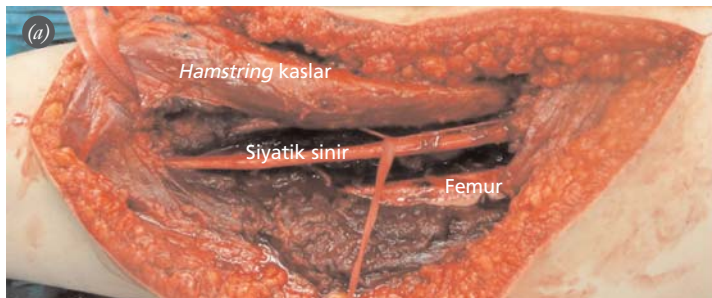
Olgu 1

On üç yaşında kız hasta, üç hafta önce düşme sonrası sağ uyluk arka tarafta başlayan ağrı ve giderek büyüyen şişlik nedeni ile başvurdu. Fizik muayenede uyluk arka bölgesinde büyük, sert ve immobil kitle tespit edildi. Damar ve sinir yapılarının muayenesi normal bulundu. Hastanın başka bir şikayeti bulunmamaktaydı. Konvansiyonel röntgen ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapıldı. Bunlardan MRG’de, sınırı net olarak belirlenemeyen, proksimal femur periostu ile yakın komşu-



Şekil 1. Preoperatif sagittal (a) ve aksiyel (b) MR kestilerinde proksimal femur periostu ile yakın komşulukta, 8×9×17 cm boyutlarındaki, düzensiz karakterdeki tümör görüntüsü. (c) Uyluk arka bölgesinde desmoid tümör ve siyatik sinirle ilişkisi. Tümör siyatik sinir diseksiyonu ile eksize edildi. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

lukta, 8×9×17 cm çaplarında kitle saptandı (Şekil 1a). Desmoid tümör tanısı *tru-cut* biyopsi sonrasında konuldu. Tümör, biceps femoris ile semitendinosus kaslarına ve siyatik sinire infiltre görünümde idi. Siyatik sinir diseksiyonu ile beraber mümkün olan en geniş sınırlarla tümör eksize edildi (Şekil 1b). Ardından tümör nüksü ve siyatik sinir invazyonu riskine karşı, siyatik sinir sentetik damar grefti ile sarıldı (Şekil 2a ve b). Hastanın ikinci yıl

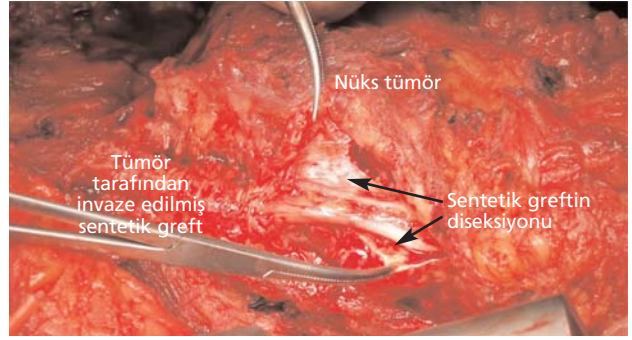


Şekil 2. Uyluk arka bölgesinin tümör rezeksiyonundan sonraki klinik görünümü. (a) Siyatik sinir ve femur izlenmekte. (b) Sentetik vasküler greft ile sarılı siyatik sinirin görünüşü (oklar). [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

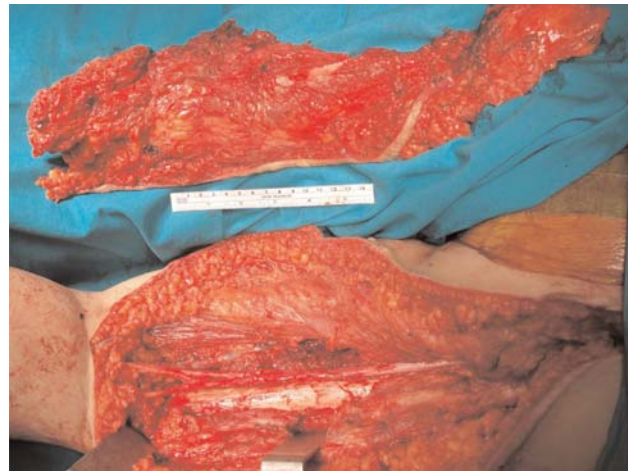
takiplerinde nüks tespit edildi. Nüks tümör damar ve sinir diseksiyonuna gerek kalmadan sentetik damar grefti ile beraber genişçe eksize edildi. Cerrahi sırasında tümörün grefte doğru büyüdüğü ancak greftin siyatik sinir invazyonuna engel oluşturduğu görüldü (Şekil 3 ve 4). Greft, herhangi bir sinir yaralanması olmaksızın tümör kitlesi ile birlikte çıkarıldı. Rezeksiyon sonrasında yeni bir damar grefti ile siyatik sinir tekrar sarıldı.

Olgu 2

On bir yaşında erkek hasta, 2 aydır büyüyen ve diz arında ağrıya neden olan kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede popliteal bölgede büyük, sert, etraf doku ile ilişki, hareketsiz ve düzensiz karakterde kitle tespit edildi. Damar ve sinir yapılarının muayenesi normaldi. Hastanın başka bir şikayeti bulunmamakta idi. Konvansiyonel röntgen ve MRG yapıldı. Bunlardan MRG'de düzensiz sınırlı, 8×9×8 cm çapında, distal femurda periost ile yakın komşulukta bulunan kitle şeklinde lezyon tespit edildi. Tümör longitudinal yönde, siyatik sinirin dallandığı seviyeden posteromedial eklem kapsülüne kadar uzanmakta idi (Şekil 5a). İlk cerrahide popliteal arter ve ven paketi diseke edilerek tümör dokusundan sıyrıldı ancak ortak peroneal sinir tümör ile ileri derecede invaze olduğunda sakrifiye edildi. Posterior tibial sinir ve popliteal damar paketi sentetik damar greftleri ile ayrı ayrı sarıldı (Şekil 5b). Ameliyattan sonra birinci yıl kontrolünde hastada nüks kitle tespit edildi. Çekilen MRG'de tümörün grefte çok yakın olduğu ancak damar ve sinir yapılarının invaze olmadığı görüldü (Şekil 6). Nüks cerrahisinde popliteal arter ve posterior tibial sinirin tümör invazyonundan sentetik vasküler greft sayesinde korunmuş olduğu izlendi. Tümör, greft yüzeyinden diseke edilirken greft intakt olarak bırakıldı (Şekil 7). Sonuç olarak vasküler rezeksiyona gerek kalmadı. Hastanın üçüncü yıl kontrolünde nüks olmadığı ve ek sorununun bulunmadığı belirlendi.



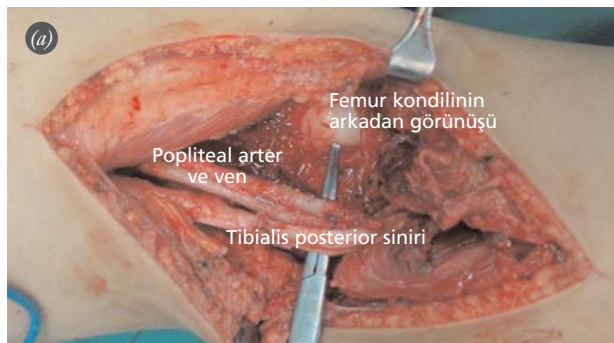
Şekil 3. Nüks tümör rezeksiyonunu gösteren resimde tümör tarafından invaze edilmiş sentetik greftin uzaklaştırılması. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]



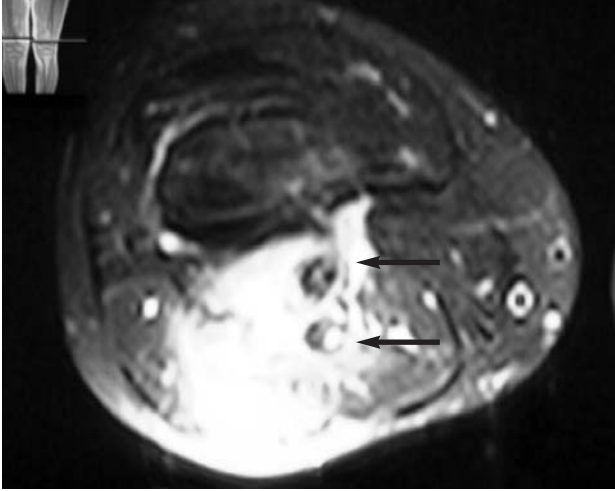
Şekil 4. Nüks tümörün rezeksiyon sonrası görünüşü (üstte) ve rezeksiyon sonrası uyluk arka bölgesi (altta). [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

Tartışma

Ekstraabdominal desmoid tümörler hasta, ortopedik onkoloji ile uğraşan ortopedistler ve onkologlar için problemlidir.^[8] Cerrahi ile beraber mümkün olan



Şekil 5. (a) Popliteal fossada yerleşmiş tümörün çıkarılmasından sonraki klinik görünüm. (b) Sentetik greftle ayrı ayrı sarılmış tibialis posterior siniri ile birlikte popliteal arter ve ven. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]



Şekil 6. T2 ağırlıklı MRG'de aynı bölgedeki lokal nüks izlenmektedir. Oklar sentetik grefti göstermektedir.



Şekil 7. Nüks tümör ikinci ameliyatta diseke edilmiş, sentetik greft tarafından korunan vasküler yapılarda invazyon bulunmadığı görülmüştür. [Bu şekil, derginin www.aott.org.tr adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

en geniş sınırlar elde edilse de, cerrahi sınırdan bağımsız olarak desmoid tümörlerin lokal nüks oranları %25 ile %77 arasında rapor edilmektedir.^[12,14,15] Kliniğimizde tedavi ettiğimiz desmoid tümör hastalarında da nüks oranları literatüre ile benzer oranda (%24) belirlenmiştir. Desmoid tümörlerin ilk veya nüks tedavilerinde cerrahi eksizyon, tedavinin esasını oluşturmaktadır. Cerrahi sınırların tümörden temiz olduğu geniş rezeksiyonlar, tümör nüksünün en az beklendiği tedavi seçeneğidir. Birçok çalışmada radyoterapinin yararı ortaya konulmuş olmasına rağmen büyüme kıkırdakları halen açık olan çocuklarda bunun kullanımı sınırlıdır.^[20-24] Desmoid tümör hastaları mevcut hastalığın karakterinden ötürü, tümör nüksleri ile yaşamaya alışmalıdır. Tekrarlayan nüks cerrahileri, damar sinir tutulumları ve rekonstrüksiyonla-

rı sonrası amputasyonlar kaçınılmaz olabilmektedir. Desmoid tümörlerin ilk veya nüks cerrahi tedavileri sırasında damar invazyonu cerrahi tedavinin morbiditesini ileri şekilde artırmaktadır. Sinir rekonstrüksiyonları sonrasında da yeterli verim alınamaması fonksiyonel kayıpları da artırmaktadır. Radyoterapinin kullanılmayacağı, yüksek lokal nüks beklenen hasta grubunda, bu yöntem ile hayati damar ve sinir yapıları korunabilmektedir.

Damar ve sinir gibi canlı dokulara tümör invazyonunu önlemek için cansız sentetik bir bariyere gereksinim vardır. Bu sorunun çözülmesi için, damar ve sinir yapılarının sentetik bir bariyer olan damar grefti ile kaplanması yöntemini uyguladık. Bu tekniği nüks nedeniyle ameliyat ettiğimiz üç hastada uyguladık ve tekrarlayan nüksü olan iki hastada damar ve sinir yapılarının tümör tarafından invaze edilmesini engelleyebildik.

Damar ve sinir yapılarının desmoid tümör tarafından invaze edilmesi hastalığın morbiditesini etkilemektedir. Sentetik damar greft kullanımı ile bu hayati yapıların invazyonu engellenebilir. Morbiditeyi azaltmakla beraber bu yöntemin mortalite üzerine etkisi yoktur. Ama günümüzde desmoid tümörlerin karakterini değiştiremesek de, sentetik bariyerler kullanarak hayati yapıları tümörden koruyabilmekteyiz.

Radyoterapinin kullanılmayacağı ve yüksek lokal nüks beklentisi olan hastalarda hayati yapılar bu yöntem ile tümör invazyonundan korunabilir.

Çıkar Örtüşmesi: Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Nuytens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, Turrisi AT 3rd. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: a comparative review of 22 articles. *Cancer* 2000;88:1517-23.
2. Sørensen A, Keller J, Nielsen OS, Jensen OM. Treatment of aggressive fibromatosis: a retrospective study of 72 patients followed for 1-27 years. *Acta Orthop Scand* 2002;73:213-9.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Fibromatoses. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft tissue tumors*. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1995. P. 320-9.
4. Lewis JJ, Boland PJ, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF. The enigma of desmoid tumors. *Ann Surg* 1993;229: 866-73.
5. Mehrotra AK, Sheikh S, Aaron AD, Montgomery E, Goldblum JR. Fibromatoses of the extremities: clinicopathologic study of 36 cases. *J Surg Oncol* 2000;74:291-6.
6. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ, Brennan MF. The desmoid tumor. Not a benign disease. *Arch Surg* 1989;124:191-6.
7. Faulkner LB, Hajdu SI, Kher U, La Quaglia M, Exelby PR, Heller G, et al. Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases. *J Clin Oncol* 1995;13:2813-8.
8. Murata H, Kusuzaki K, Hirata M, Hashiguchi S, Hirasawa Y. Extraabdominal desmoid tumor with dissemination

- detected by thallium-201 scintigraphy. *Anticancer Res* 2000; 20:3963-6.
9. Duggal A, Dickinson IC, Sommerville S, Gallie P. The management of extra-abdominal desmoid tumours. *Int Orthop* 2004;28:252-6.
 10. 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* 1998;17:158-67.
 11. McCollough WM, Parsons JT, van der Griend R, Enneking WF, Heare T. Radiation therapy for aggressive fibromatosis. The Experience at the University of Florida. *J Bone Joint Surg Am* 1991;73:717-25.
 12. Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HM, Soule EH, Brewster RC. Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1984;66:1369-74.
 13. Dalén BP, Bergh PM, Gunterberg BU. Desmoid tumors: a clinical review of 30 patients with more than 20 years' follow-up. *Acta Orthop Scand* 2003;74:455-9.
 14. Merchant NB, Lewis JJ, Woodruff JM, Leung DH, Brennan MF. Extremity and trunk desmoid tumors: a multifactorial analysis of outcome. *Cancer* 1999;86:2045-52.
 15. Pritchard DJ, Nascimento AG, Petersen IA. Local control of extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1996; 78:848-54.
 16. Goy BW, Lee SP, Eilber F, Dorey F, Eckardt J, Fu YS, et al. The role of adjuvant radiotherapy in the treatment of resectable desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997; 39:659-65.
 17. Baliski CR, Temple WJ, Arthur K, Schachar NS. Desmoid tumors: a novel approach for local control. *J Surg Oncol* 2002; 80:96-9.
 18. Ballo MT, Zagars GK, Pollack A. Radiation therapy in the management of desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;42:1007-14.
 19. Ozger H, Eralp L, Toker B, Ağaoğlu F, Dizdar Y. Evaluation of prognostic factors affecting recurrences and disease-free survival in extra-abdominal desmoid tumors. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2007;41:291-4.
 20. Jelinek JA, Stelzer KJ, Conrad E, Bruckner J, Kliot M, Koh W, et al. The efficacy of radiotherapy as postoperative treatment for desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2005; 50:121-5.
 21. Zlotecki RA, Scarborough MT, Morris CG, Berrey BH, Lind DS, Enneking WF, et al. External beam radiotherapy for primary and adjuvant management of aggressive fibromatosis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2002;54:177-81.
 22. Salas S, Dufresne A, Bui B, Blay JY, Terrier P, Ranchere-Vince D, et al. Prognostic factors influencing progression-free survival determined from a series of sporadic desmoid tumors: a wait-and-see policy according to tumor presentation. *J Clin Oncol* 2011;29:3553-8.
 23. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol* 2001;27:701-6.
 24. Spear MA, Jennings LC, Mankin HJ, Spiro IJ, Springfield DS, Gebhardt MC, et al. Individualizing management of aggressive fibromatoses. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998; 40:637-45.