

Subklaviyen Arteri Saran Desmoid Tmr: Olgu sunumu

Desmoid Tumor Surrounding the Subclavian Artery: Case report

Nuray Altundeęer Glden¹

¹Tokat Gaziosmanpařa
niversitesi Tıp Fakltesi,
Kalp Damar Cerrahisi AD

Sorumlu Yazar

**Dr. ęr. yesi Nuray
Altundeęer Glden**

Tokat Gaziosmanpařa
niversitesi Tıp Fakltesi,
Kalp Damar Cerrahisi AD

E-mail:

dr_nry2009@hotmail.com

zet

Agresif fibromatozisler (Desmoid Tmr) ilk olarak 1832’de McFarlane tarafından tanımlanmıştır. Miyofibroblastlardan oluşan bir yumuřak doku tmrdr. Uzak organ metastazı yapmazlar ancak lokal olarak invaziflerdir ve yksek nks oranına sahiplerdir. Ekstra-abdominal, abdominal ve intra-abdominal olmak zere 3 tipi bulunur. Ekstra-abdominal fibromatozisler ocukluk yař grubunda baskındır. En sık omuz blgesi olmak zere uyluk, sırt ve toraks duvarında grlrler. Geniř cerrahi sınırlarla lezyonu ıkarmak zor olduęundan ekstra-abdominal fibromatozislerin nks oranları yksektir. Bu alıřmamızda 2. kez nks etmiř ve subklaviyen arteri epeevre sarması nedeniyle artere bypass uygulanan 30 yařındaki kadın olguyu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Desmoid tmr, tedavi, subklaviyen arter

Abstract

Aggressive fibromatoses (Desmoid Tumor) were first described by McFarlane in 1832. It is a soft tissue tumor composed of myofibroblasts. They do not metastasize to distant organs, but are locally invasive and have a high recurrence rate. There are three types: extra-abdominal, abdominal and intra-abdominal. Extra-abdominal fibromatoses predominate in the childhood age group. They are most commonly seen in the shoulder region, but also in the thigh, back and thoracic wall. Because it is difficult to remove the lesion with wide surgical margins, the recurrence rate of extra-abdominal fibromatosis is high. In this study, we present a 30-year-old female patient who relapsed for the second time and underwent arterial bypass because of surrounding subclavian artery.

Key Words: Desmoid tumor, treatment, subclavian artery

Giriş

Desmoid tmr veya agresif fibromatoz, metastaz yapmayan ancak lokal olarak agresif özellikler gsteren, vcudun birok yerinde oluřabilen yumuřak doku tmrlerinden biridir ve tm yumuřak doku tmrlerinin % 3'n oluřturur (1).

Ekstraabdominal desmoid tmrlerin optimal tedavisi konusunda bir fikir birlięi yoktur, bu nedenle optimal tedavi ynetimi iin bir protokol oluřturulmamıřtır. Kapsamlı cerrahi rezeksiyon standart tedavi olarak kabul edilir (2). Cerrahiye ek olarak, radyoterapi (RT) ve kemoterapi, radyofrekans ablasyon ve kriyoterapi, hormon tedavisi veya nonsteroidal antiinflamatuvar ilalar gibi eřitli sistemik tedaviler kullanılabilir (3). Literatrde tedavinin ilk adımı olarak cerrahi yerine

bekle ve gr politikasını destekleyen raporlar da mevcuttur (4).

Olgu Sunumu

Daha nce iki kez saę klavikler blgeden desmoid tmr rezeksiyonu yapılan 30 yařındaki kadın hasta aynı blgede řiřlik řikayeti ile gęs cerrahisi poliklinięine bařvurdu. Saę klavikler blgedeki eski insizyon blgesinde yaklaşık 3x2 cm boyutunda kitle palpe edilmesi zerine magnetik rezonans grntleme istendi. Yapılan MR grntlemede, Saę hemitoraksta apeks komřluęunda gęs duvarında interkostal mesafede yaklaşık 34x27x20mm boyutlarında dzensiz řekilli yumuřak doku grnmnn olduęu, tariflenen lezyonun subklavyan arteri 180 dereceden fazla evreledięi, subklavyan arter posteriorunda kitle ierisine uzanan yaklaşık 9 mm apında mphem sakkler anevrizma ile uyumlu olabilecek grnm olduęu (invazyon) (řekil 1) saptandı. Kalp damar cerrahisi poliklinięimize ynlendirilen hastanın yapılan muayenesinde saę st ekstremitte nabızları palpabl idi. ekilen saę st ekstremitte bilgisayarlı tomografik anjiyografide saę hemitoraksta apeks komřluęunda gęs duvarında interkostal mesafede yaklaşık 4x5 cm boyutlarında dzensiz řekilli yumuřak doku grnmnn olduęu, subklavyen arteri 360 derece evreledięi ve bu düzeyde arterde minimal darlıęa neden olduęu grld. Gęs cerrahisi klinięi ile birlikte deęerlendirilen hastaya operasyon kararı alındı. Eski insizyon yerinden cilt insizyonu yapıldı. Keskin ve knt diseksiyonlar ile aksiller arter, ven ve brakial pleksus bulundu. Pektoralis minr kası kaldırılarak altındaki tmre ulařıldı. Tmrn aksiller artere yapıřık olduęu grld. Arterden ayrılmadı. Mevcut

kesiden arterin proksimali kontrol altına alınmadığı için infraklavikler blgeden yapılan insizyon ile subklaviyen artere ulaşıldı. Sistemik heparinizasyon sonrası proksimalde subklaviyen artere distalde aksiller arter kleplendi. Tmr arter ile birlikte eksize edildi. Ardından 7 mm ringli greft subklaviyen arter ile aksiller arter arasına interpoze edildi (Şekil 2). Anastomozun distalinde aksiller arterde nabız palpabl idi. Knt diseksiyonlar esnasında aksiller vendeki yaralanma primer stre edildi. Kanama kontrol sonrası loja bir adet hemovac dren yerleştirilerek operasyona son verildi. Operasyon sonrasında ekstbe edilerek yoęun bakıma alındı. Postoperatif 1. gn servis takibine alınan hastanın postoperatif 2. gn dreni çekildi. Takiplerinde komplikasyon gelişmeyen hasta postoperatif 6. gn taburcu edildi. Operasyon sonrası 3. ayında çekilen MR'da nks saptanmamıştır.

Tartışma

Desmoid tmrler nadir grlrler ve tm neoplazmaların % 0,03'n, yumuřak doku tmrlerinin %3'n oluřtururlar. Kadınlarda erkeklere gre 2:1 oranında daha sık grlrler. Gen yetişkinler en sık etkilenen gruptur ve sıklıkla 25-35 yař arasındadırlar (5). Desmoid tmrlerin çoęu sporadik olarak ortaya çıkar, ancak ailesel adenomatz polipozis sendromu (FAP) ile iliřkilendirilebilirler. FAP hasta poplasyonunda bu tmrler iin cinsiyet farkı yoktur (6). Desmoid gelişimiyle iliřkilendirilen faktrler arasında hamilelik, hormonal maruziyet ve travma ve/veya cerrahi gibi fiziksel faktrler yer alır (7).

Desmoid tmrler, metastaz yapamamaları nedeniyle gerek bir malignite olarak kabul edilmeseler de, komřu yapıları lokal olarak

invaze etme potansiyelleri aısından agresiftirler. (8)

Desmoid tmrler vcudun herhangi bir yerinde oluřabilirler. Ekstraabdominal, intraabdominal ve abdominal olmak zere 3 gruba ayrılırlar. Ekstraabdominal desmoid tmrler, pelvik, bař, boyun ve ekstremitelerdeki tmrlerden oluřur. Derin fasyadan veya kaslardan kaynaklanırlar, infiltratif bir byme paternine sahiptirler ve genellikle kt sınırlıdırlar (9). İnaabdominal desmoid tmrler sıklıkla ince baęırsaęın mezenterinde veya pelviste ortaya çıkar. Bu konum daha yaygın olarak FAP ile iliřkilendirilir, ancak sporadik olarak da ortaya çıkabilir. İnaabdominal veya abdominal desmoid tmr saptanan 40 yař altı hastalarda polipozu dıřlamak iin kolonoskopi yapılmalıdır (10). Abdominal desmoid tmrler  grup arasında en iyi prognoza sahip olanlardır. %6-20 gibi dřk nks oranları vardır ve en yksek spontan gerileme grlen gruptur. Bu yerleřim aynı zamanda gebelięe baęlı desmoid tmrlerin en yaygın olanıdır. Hamilelik sırasında desmoid tmrlerin yavař bir seyir izledięi, obstetrik komplikasyon riskini artırmadığı ve sonraki gebelikler iin bir kontrendikasyon olmadığı bildirilmiştir (11).

Desmoid tmrlerin teřhisi ve takibinde kullanılan grntleme yntemleri arasında ultrasonografi (USG), bilgisayarlı tomografi (BT) ve Magnetik rezonans (MR) yer alır. Kontrastlı BT taraması, intraabdominal tmrlerin komřu intraabdominal vaskler yapılar ve organlara yakınlığını deęerlendirmek iin tercih edilir. MRG, karıřık fibrz ve hcresel bileřenlerden dolayı genellikle heterojen bir model gsteren ekstremiteler ve yumuřak doku tmrlerini deęerlendirmek

için tercih edilen bir yöntemdir. USG, nüksü araştırmak veya ekstremiteler ve karın duvarındaki lezyonları takip etmek için kullanılabilir (12).

Tanıyı doğrulamak için biyopsi zorunludur. Görüntü kılavuzluğunda tru-cut biyopsiler, ultrason eşliğinde yumuşak doku lezyonlarından biyopsi ve intraabdominal tümörler için BT kılavuzluğunda biyopsi kullanılan yöntemlerdir (13). Biz hastamızda kontrastlı MR ile kitleyi, üst ekstremitte BT anjiyografi ile tümörün vasküler yapılarla olan ilişkisini değerlendirdik. Daha öncesinde desmoid tümör tanısı olduğu için operasyon öncesi biyopsi yapma gereği duymadık.

Geniş lokal ekzisyon, desmoid tümörlerin standart tedavisi olmuştur. Cerrahinin temel amacı en iyi fonksiyonel ve kozmetik sonucu elde etmek ve negatif cerrahi sınırı sağlamaktır. Cerrahi tedavi, bu tümörlerin infiltratif doğası nedeniyle zorlayıcı olabilir. Retrospektif çalışmalar, cerrahi sınır negatif rezeksiyon için %16-22, mikroskobik olarak pozitif rezeksiyon için %19-48 arasında değişen nüks oranları göstermiştir. (13,14). Olgumuzda göğüs cerrahisi kliniği ile birlikte arteri de içine alan geniş ekzisyon yapıldı. 3. ayında yapılan MR'da nüks saptanmadı.

Hastalığın doğal seyri sırasında tümörlerin büyümesi durabilir ve hatta küçülebilir. Bu nedenle, son yıllarda başlangıç tedavisi için aktif sürveyans (AS) ile takip önerilmeye başlanmıştır (15). Takip sırasında tümör büyüyüp çevre organları etkilediğinde, klinik semptomlara neden olmaya başladığında veya hastanın görünümünü olumsuz etkilediğinde müdahale gerekir. Bu tedaviler daha invazivdir ve cerrahi rezeksiyon, radyoterapi, çoklu ilaç

kemoterapisi ve moleküler hedefli tedaviyi içerir. (16)

Antiöstrojen ajanlar ve NSAID'ler, etkinlikleri ve nispeten düşük yan etki profilleri nedeniyle birinci basamak ajanlar olarak kabul edilebilir. En yaygın antiöstrojen ajanlar tamoksifen ve raloksifendir. Bu ajanlara yanıt oranları yaklaşık %40 ila %51'dir. Sulindac, en sık kullanılan NSAİİ'dir. Yanıt oranlarını iyileştirmek için hormonal tedaviler ve NSAID'ler tipik olarak kombinasyon halinde kullanılır (17,18).

Desmoid tümörlerde kemoterapinin yanıt oranının %79'a kadar çıktığı bildirilmiştir. Olası yan etkiler nedeniyle, kemoterapi genellikle ikinci basamak sistemik tedavi olarak kabul edilir. Hızla ilerleyen hastalığı, kritik anatomik yapıların etkilenmesi veya semptomatik, rezeke edilemeyen tümörleri olanlar için birinci basamak tedavi olarak düşünülebilir. Antrasiklin kullanan kombinasyonların daha etkili olduğu saptanmıştır. Yaygın olarak kullanılan diğer ajanlar arasında metotreksat, vinblastin ve sisplatin bulunur (19,20).

Tirozin kinaz inhibitörleri (TKI), desmoidlerin tedavisinde kullanılmıştır. Hastalığın stabilitesini sağlar, sınırlı toksisiteye sahiptir, ancak düşük yanıt oranları vardır. İmatinib kullanan bir faz II denemesi objektif yanıt oranını yalnızca %6 olarak bildirdi. Vasküler endotelial büyüme faktörü reseptörlerini de bloke eden başka bir TKI olan sunitinibin de desmoid tümörlerin tedavisinde kullanımı araştırılmıştır. Ancak ciddi yan etkiler ortaya çıkmaktadır (21,22). Desmoid tümörlerin tedavisinde etkili olduğu değerlendirilen ve gösterilen diğer TKI ve antianjiyojenik ilaçlar sorafenib ve pazopanibdir. Sorafenib ile tedavi edilen 26

hastanın retrospektif bir incelemesinde, hasta tarafından bildirilen semptomların %70'inde iyileşme görüldüğü saptanmıştır. Pazopanib ile tedavi edilen hastalarda sorafenib ile görülen sonuçlara benzer şekilde semptomlarda iyileşme ve tümörde küçülme olduğunu göstermektedir (23,24).

Radyasyon tedavisi, cerrahi sınır pozitif rezeksiyonlar için adjuvan tedavi olarak ve tamamen rezeke edilmiş tümörlerin nüksünü azaltmak için kullanılmıştır. Radyasyon ayrıca rezeke edilemeyen tümörlerin veya rezeksiyonun kabul edilemez morbidite veya fonksiyonel eksiklik ile ilişkili olan tümörlerin birincil tedavisinde başarıyla kullanılmıştır. Cerrahi tedavi, cerrahi +radyoterapi ve sadece radyoterapi ile tedavi edilen hastaları değerlendiren 22 çalışmanın geniş meta analizinde sadece cerrahiye göre cerrahi +radyoterapi ve sadece radyoterapi ile daha yüksek bir lokal kontrol (%75 ve %78) sağlandığı görülmüştür (25). Başka bir çalışmada tek başına cerrahi (%14,8), tek başına radyasyon (%15,4) ve cerrahi artı radyasyon (%32,1) arasında nüks oranlarında bir fark bulunmamıştır. (26) Bazı hastalarda radyoterapinin yararı var gibi görünse de, desmoid tümörlerde radyoterapinin gerçek faydasını gösteren prospektif, randomize bir çalışma bulunmamaktadır. Çalışmaların çoğu küçük, retrospektif çalışmalardır ve hasta seçiminde standardizasyon yoktur.(27)

Sonuç olarak desmoid tümörler iyi huylu tümörler olmalarına rağmen lokal invaziv seyirleri nedeniyle agresif özellik gösterirler. Cerrahi sınır negatif bile olsa nüks etme potansiyeli nedeniyle yakın takip etmek gerekmektedir. Takipte MRG güvenle kullanılabilir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmiştir.

Finansman

Yazar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek olmadığını beyan etmiştir.

Kaynaklar

1. Micke O, Seegenschmiedt MH. German Cooperative Group on Radiotherapy for Benign Diseases. Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoid tumors): Results of a national patterns of care study. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2005;61(3):882-891
2. Pajares B, Torres E, Jiménez B, et al. Multimodal treatment of desmoid tumours: The significance of local control. *Clin Transl Oncol.* 2011;13(3):189-193
3. Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: Clinical features and treatment options for advanced disease. *Oncology.* 2011;16(5):682.
4. Briand S, Barbier O, Biau D, et al. Wait-and-see policy as a first-line management for extra-abdominal desmoid tumors. *JBJS.* 2014;96(8):631-638
5. Eastley NC, Hennig IM, Esler CP, et al. Nationwide trends in the current management of desmoid (aggressive) fibromatosis. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2015;27(6):362–8.
6. SK, Phillips RK. Desmoids in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1996;83(11):1494–504
7. Eastley N, Aujla R, Silk R, et al. Extra-abdominal desmoid fibromatosis—a

- sarcoma unit review of practice, long term recurrence rates and survival. *Eur J Surg Oncol* 2014;40(9):1125–30
8. Peng PD, Hyder O, Mavros MN, et al. Management and recurrence patterns of desmoids tumors: a multi-institutional analysis of 211 patients. *Ann Surg Oncol* 2012;19(13):4036–42.
 9. Ballo MT, Zagars GK, Pollack A. Radiation therapy in the management of desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;42(5):1007–14.
 10. Kasper B, Baumgarten C, Bonvalot S, et al. Management of sporadic desmoidtype fibromatosis: a European consensus approach based on patients' and professionals' expertise - a sarcoma patients EuroNet and European organisation for research and treatment of cancer/soft tissue and bone sarcoma group initiative. *Eur J Cancer* 2015;51(2):127–36.
 11. Fiore M, Coppola S, Cannell AJ, et al. Desmoid-type fibromatosis and pregnancy: a multi-institutional analysis of recurrence and obstetric risk. *Ann Surg* 2014; 259(5):973–8.
 12. Walker EA, Petscavage JM, Brian PL, et al. Imaging features of superficial and deep fibromatoses in the adult population. *Sarcoma* 2012;2012: 215810
 13. Mullen JT, Delaney TF, Kobayashi WK, et al. Desmoid tumor: analysis of prognostic factors and outcomes in a surgical series. *Ann Surg Oncol* 2012;19(13): 4028–35
 14. Coşkun et al. Extra-abdominal desmoid fibromatosis: An evaluation of clinical factors affecting local recurrence rates. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2021; 55(6): 547–551
 15. Kasper B, Baumgarten C, Garcia J, et al. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma PATients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG). *Ann Oncol*. 2017 Oct;28 (10):2399—408.
 16. Nieuwenhuis MH, Lefevre JH, Bülow S, et al. Family history, surgery, and APC mutation are risk factors for desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: an international cohort study. *Dis Colon Rectum*. 2011 Oct;54(10): 1229—34.
 17. Huang K, Wang CM, Chen JG, et al. Prognostic factors influencing event-free survival and treatments in desmoid-type fibromatosis: analysis from a large institution. *Am J Surg* 2014;207(6):847–54.
 18. Desurmont T, Lefevre JH, Shields C, et al. Desmoid tumour in familial adenomatous polyposis patients: responses to treatments. *Fam Cancer* 2015;14(1):31–9.
 19. Desurmont T, Lefevre JH, Shields C, et al. Desmoid tumour in familial adenomatous polyposis patients: responses to treatments. *Fam Cancer* 2015;14(1):31–9.
 20. Garbay D, Le Cesne A, Penel N, et al. Chemotherapy in patients with desmoid tumors: a study from the French sarcoma group (FSG). *Ann Oncol* 2012;23(1): 182–6
 21. Chugh R, Wathen JK, Patel SR, et al. Efficacy of imatinib in aggressive fibromatosis: results of a phase II multicenter sarcoma alliance for research through collaboration (SARC) trial. *Clin Cancer Res* 2010;16(19):4884–91.

22. Jo JC, Hong YS, Kim KP, et al. A prospective multicenter phase II study of sunitinib in patients with advanced aggressive fibromatosis. *Invest New Drugs* 2014; 32(2):369–76.
23. Gounder MM, Lefkowitz RA, Keohan ML, et al. Activity of sorafenib against desmoid tumor/deep fibromatosis. *Clin Cancer Res* 2011;17(12):4082–90.
24. Martin-Liberal J, Benson C, McCarty H, et al. Pazopanib is an active treatment in desmoid tumour/aggressive fibromatosis. *Clin Sarcoma Res* 2013;3(1):13.
25. Penel N, Le Cesne A, Bui BN, et al. Imatinib for progressive and recurrent aggressive fibromatosis (desmoid tumors): an FNCLCC/French sarcoma group phase II trial with a long-term follow-up. *Ann Oncol* 2011;22(2):452–7
26. Gluck I, Griffith KA, Biermann JS, et al. Role of radiotherapy in the management of desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2011;80(3):787–92.
27. Grignol et al. Management of Desmoids. *Surg Clin N Am* 96 (2016) 1015–1030

