

Karın Ön Duvarı Yerleşimli Desmoid Tip Fibromatozis ***Anterior Abdominal Wall Located Desmoid Type Fibromatozis***

Bartu Badak

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

Özet: Desmoid tümörler vücuttaki musküloaponevrotik dokulardan köken alan benign histolojik karakterde, hızlı ve infiltratif büyüyen ancak metastaz yapmayan fibröz tümörlerdir. Karın ön duvarında desmoid tümörler nadir görülür. Bu yazıda karın ön duvarında desmoid tip fibromatozis saptanan 32 yaşında erkek hasta sunuldu. **Anahtar Kelimeler:** desmoid tümör, musküloaponevrotik, infiltratif

Badak B. 2019. Karın Ön Duvarı Yerleşimli Desmoid Tip Fibromatozis, *Osmangazi Tıp Dergisi*, 41(4): 425-428
Doi: 10.20515/otd.340148

Abstract: Desmoid tumors are histologically benign fibrose tumours which has fast and infiltrative growth but does not metastases that originate from musculoaponeurotic tissues throughout the body. Desmoid tumors are seen rarely in anterior abdominal wall. In this writing a 32 year old male patient with desmoid type fibromatozis in his anterior abdominal wall is presented.

Keywords: desmoid tumours, musculoaponeurotic, infiltrative

Badak B. 2019. Anterior Abdominal Wall Located Desmoid Type Fibromatozis, *Osmangazi Journal of Medicine*, 41(4):425-428
Doi: 10.20515/otd.340148

ORCID ID of the author: B.B. 0000-0003-3465-8719

1. Giriş

Desmoid tümörler vücutta muskuloaponevrotik dokulardan köken alan, nadir görülen, histolojik olarak benign karakterde fibröz tümörlerdir (1). Tüm yumuşak doku tümörlerinin %3'ünü ve tüm tümörlerin %0.03'ünü oluştururlar (2). Etyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber bağ doku gelişim bozuklukları, Gardner Sendromu, FAP'lı hastalar, cerrahi veya travma sonrası, hamilelik ve östrojen tedavisi sonrası görülme sıklığı artmaktadır (1). Hem bayan hem erkeklerde baş, boyun, gingiva, dil, ekstremiteler ve karın içinde de görülebilmekle beraber daha sıklıkla 30'lu yaşlarda ve doğurganlık çağındaki bayanlarda görülür (3). Hızlı ve infiltratif büyümesi ve yüksek nüks oranlarına rağmen metastaz yapmazlar (4). Klinik olarak genellikle ağrısız kitle ile kendini prezente eden bu kitleler çok nadir de olsa büyük boyutlara ulaşır bası etkisi oluşturabilirler (5). Tedavisi primer olarak cerrahi olmakla beraber etkinliği çok açık olmasa da kemoterapi ve radyoterapi de kullanılabilmektedir (5).

2. Olgu

32 yaşında erkek hasta karın sol üst kadranda eline şişlik gelmesi üzerine kliniğimize başvurdu. Hastanın alınan öyküsünden herhangi bir operasyon hikayesi, geçirilmiş travma öyküsünün olmadığı öğrenildi. Sürekli kullandığı bir ilaç veya kronik bir hastalığı da yoktu. Soygeçmişinde önemli bir özellik yoktu. Hastanın fizik muayenesinde batın sol üst kadranda kosta kavsinin yaklaşık 2-3 cm altında ele gelen 2 cm'lik fixe, düzgün

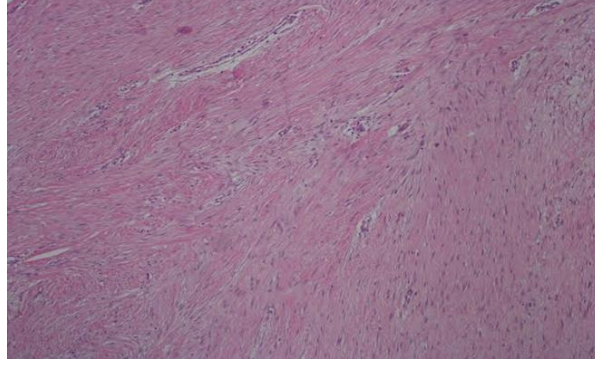
yüzeyle, derin yerleşimli bir oluşum palpe edilmekteydi. Bu oluşum ciltte hafif bir çekilmeye sebep olmaktadır. Diğer kadranda muayeneleri normaldi. Çalışılan rutin laboratuvar değerleri tümör markerları da dahil olmak üzere normaldi. Ele gelen oluşumun derin yerleşimli olduğu göz önünde bulundurularak muhtemel abdominal orijininin tespiti ve mesafesini tespit etmek amaçlı hastaya ilk olarak ultrasonografi yerine tüm batın manyetik rezonans çekirtmeyi planladık (Şekil 1). Sonucun "batın sol üst kadranda rektus abdominis ile ilişkili ancak intraabdominal komponenti olmayan T1A'da kas ile izointens, T2A'da hiperintens yaklaşık 2 cm'lik solid kitle lezyonu" gelmesi üzerine histopatolojik inceleme amaçlı hastaya trucut biyopsi yapılmasına karar verildi. Girişimsel radyoloji bölümünce ultrasonografi altında 3 kez ardışık trucut biyopsi örnekleme alınan hastanın histopatolojik inceleme sonucu "olguda fibromatozis, nodüler fasiitis ve düşük dereceli fibrosarkom arasında ayırıcı tanı yapılmıştır. Belirgin selüler ve uzun fasikül yapıları izlenmemesi, stromanın kollajenden zengin olması ve nükleer atipi gözlemlenmemesi nedeniyle fibrosarkom düşünülmemiştir. Stromanın kollajenden zengin olması ve Beta katenin pozitifliği nedeniyle öncelikle fibromatozis ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir. Ayrıca lezyonun çapının 2 cm olduğu klinik bilgidir öğrenilmiştir. Ancak lezyonun çapının 3 cm'nin altında olması fibromatoziste beklenen bir bulgu olmaması nedeniyle reaktif fibroblastik/myofibroblastik proliferasyonlardan kesin ayırımı eksizyonel biyopsi sonrası yapılabilir" olarak geldi.



Resim 1. Manyetik Rezonans Görüntüleme

Eksizyonel biyopsi ve total kitle eksizyonu amaçlı operasyona hazırlanan hastaya sol üst kadrandan kitle izdüşüm üzerinden yapılan insizyonla cilt ciltaltı geçilerek rektus kasına kadar ulaşıldı. Kas üzeri traşlanarak kitle total olarak eksize edildi. Fasya boşluğu gerginlik olmaması sebebiyle primer onarıldı. Operasyona

son verildi. Ameliyat sonrası 1. günde taburcu edilen hastanın histopatolojik inceleme sonucu fibroblastik/miyofibroblastik tümör; desmoid tip fibromatozise uyar. Cerrahi sınırlar intakttır (Şekil 2). olarak raporlanan hastanın 3 aylık takibinde herhangi bir nüks veya komplikasyona rastlanmadı.



Resim 2. Uniform görünümde iğsi hücrelerden oluşan fasikül yapıları içeren tümöral lezyon (H&E, ×100)

3. Tartışma

Desmoid tümörler ilk olarak 1832 yılında McFarlane tarafından tanımlanmış olup; desmoid terimi 1838 yılında Mueller tarafından kullanılmıştır (6). Görülme sıklığı yıllık ortalama 3/1000000 olan bu tümörler lokal agresif ilerleyip bası etkisine sebep olabilirler. Nadiren boyutları 15 cm'yi geçen bu tümörlerin metastaz eğilimleri yoktur (7). Etiyolojisinde travmatik, hormonal ve genetik multifaktöriyel patogenezin söz konusu olduğu düşünülmektedir. Travma, cerrahi, hamilelik, östrojen kullanımı, Gardner Sendromu ve FAP'lı hastalarda yakın ilişki gösterilmiştir (1). 25-35 yaşları arası ve doğurganlık çağı bayanlarda daha sık görülen bu tümörler kadınlarda erkeklerden iki kat daha sık görülür (8). Bizim hastamız 32 yaşında erkek hasta idi.

Bağ dokulardaki oluşum veya gelişim bozukluğunun patogeneizde sorumlu tutulduğu bu tümörler tüm kas ve bağ dokulardan köken alabilirler. İntraabdominal, abdominal ve ekstraabdominal olarak 3 grupta sınıflandırılabilirler. Karın ön duvarındaki tümörler ekstraabdominal tümörlerden daha az bulunurlar. Abdominal tip en sık görülen sınıf olmakla beraber oran %50'lere yaklaşmaktadır. Ekstraabdominal tümörler daha çok ekstremitelerde görülür, intraabdominal tip ise mezenterik ve pelvik

gruplara ayrılır. Nadiren abdominal duvardan daha az sıklıkla da retroperitondan köken alır (9). Hamilelik sonrası rektus abdominis kasında sık görülür (10). Bizim olgumuzda tümör karın ön duvarı yerleşimli idi.

Klinik prezentasyonunu genellikle ağrısız ele gelen kitle ile gösteren bu tümörlerde tanı ve takipte tümörün boyutu, yerleşimi, etraf dokularla olan ilişkisi, derinliği, orijini hakkında bilgi sahibi olmak için ultrasonografi, tomografi veya manyetik rezonans bölge göz önünde bulundurularak kullanılabilir. Biz olgumuzda derin yerleşim düşündüğümüz için manyetik rezonansı öncelikle tercih ettik ve histopatolojik araştırma amaçlı ultrasonografi altında trucut biyopsi yaparak kitlenin özellikleri hakkında ön bilgi sahibi olduk (10).

Abdominal desmoid tümörlerde etkin tedavi yöntemi rezeksiyon ve abdominal rekonstrüksiyondur. Biz de olgumuzda rezeksiyon ve fasya defekti primer onarım işlemlerini uyguladık. Fasyal defektin onarımı için meş kullanılabilir. Tümörün yüksek nüks oranı sebebiyle (%70-80) cerrahi temiz cerrahi sınırlarla tamamlanmalıdır. Arshad ve Nomala (6)'nın çalışmalarında ilk tercihin radikal cerrahide tedavide tümörün 3 cm'ye kadar sağlam etraf doku ve alttaki peritonla çıkarılması ve fasya defektinin

onarılmasını en başarılı tedavi yöntemi olduğunu savunmuşlardır. Skene ve arkadaşları (11) çalışmalarında yeterli eksizyon yapılmış cerrahi sınırları negatif olan hastalarda lokal nüks gelişme süresini ortalama 83.4 ay; cerrahi sınırları pozitif olan hastalarda ise bu sürenin 13.1 ay olduğunu savunmuşlardır. Cerrahi olarak çıkarılmayacak kadar büyük kitlelerde veya cerrahi sınırın makroskopik olarak korunamadığı olgularda tek başına radyoterapi %75-80 oranında lokal kontrol sağlayabilmektedir. Cerrahinin ve

radyoterapinin kontraendike olduğu durumlarda antiöstrojenler, prostaglandin inhibitörleri, doxorubisin, dakarbazin, karboplatin gibi kemoterapi ajanları denenebilir (12).

4. Sonuç

Batın ön duvarında ele gelen kitlelerde, desmoid tümörler akılda tutulmalı ve tümörün agresifliği ve yüksek lokal nüks oranı nedeniyle temiz bir cerrahi yapılması gerektiği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

- 1-Frederic DM, Marek W, Guy H, Jose R. Female hydrocele of the canal of Nuck: Eur J Pediatr 2006; 165:193-194.
- 2-Khanna PC, Ponsky T, Zagol B, Lukish JR, Markle BM. Sonographic appearance of canal of Nuck hydrocele. Pediatr Radiol 2007; 37 (6): 603-606.
- 3-Wei BP, Castles L, Stewart KA. Hydrocele of the canal of Nuck. ANZ J Surg 2002; 72(8): 603-605.
- 4-McCune WS. Hydrocele of the canal of Nuck with large cystic retroperitoneal extension. Ann Surg 1948;127(4):750-3.
- 5-Park SJ, Lee HK, Hong HS, Kim HC, Kim DH, Park JS, et al. Hydrocele of the canal of Nuck in a girl: ultrasound and MR appearance. Br J Radiol 2004; 77(915):243-44.
- 6-Yen CF, Wang CJ, Lin SL, Chang PC, Lee CL, Soong YK. Laparoscopic closure of patent canal of Nuck for female indirect inguinal hernia. J Am Assoc Gynecol Laparosc 2001; 8(1):143-146.