

Karın ön duvarında desmoid tümör: Olgu sunumu

Desmoid tumor at the anterior abdominal wall: A case report

Turgay Karataş*, Mustafa Akın**

Amaç: Karın ön duvarında desmoid tümörler nadir görülürler. Bu yazıda karın ön duvarında (rektus kası içinde) desmoid tümör saptanan, tedavi ve takibi yapılan kadın hasta sunulmuştur.

Gereç ve Yöntem: Desmoid tümörü olan hastanın etyolojik faktörleri, tanı ve tedavileri, patolojik değerlendirmeleri ve tedavi sonrası takip ve sonuçları irdelenmiştir.

Bulgular: Karın ultrasonografisinde rektus kası içinde 24-12 mm çapında solid kitle tespit edildi. Hasta ameliyata alındı. Tümöral kitle, çevresindeki 2 cm kadar sağlam dokuyla birlikte genişçe çıkarıldı. Karın duvarının katları rahatlıkla kapatıldı. Patolojik tetkikinde, fibroblastların kas fibrillerini destrükte ve atrofiye ettikleri gözlemlendi. Postoperatif uzun süreli (108 ay) takibinde komplikasyon ve lokal nüks görülmedi.

Sonuç: Nadir ve özellikle doğurgan çağıdaki kadınlarda görülen, lokal invaziv özelliği olan bu tümörlerde öncelikle radikal cerrahi rezeksiyon uygulanmaktadır. Yeterli cerrahi sınırlar ile birlikte çıkarılan tümörlerde lokal nüks genellikle olmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Desmoid tümör, abdominal fibromatozis, karın ön duvarı, rektus abdominus kası

*Malatya Beydağı Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi, Malatya, Türkiye
**Malatya Beydağı Devlet Hastanesi, Patoloji, Malatya, Türkiye

Dr. Turgay Karataş
E-posta: drtkaratas@hotmail.com

Makale Geliş Tarihi: 28.12.2009
Makale Kabul Tarihi: 09.01.2010

GİRİŞ

Karın ön duvarındaki palpabl ve malign olmayan kitleler çoğunlukla hematoma, lipoma, hemanjiom ve desmoid tümörlerden oluşurlar (1). Karın ön duvarında görülen malign kitleler ise çoğunlukla metastatiktir. Metastazlar ya direkt yolla ya da kan yoluyla olur, bunlar genellikle hassas kitleler olup iç organ malignitelerinden kaynaklanırlar.

Karın ön duvarında da rastlanabilen desmoid tümörler, her iki cinste de baş, boyun, gingiva, dil, omuz, meme, alt ekstremitelerde ve karın içinde görülebilirler (2-4). Karın ön duvarında gelişen desmoid tümörler, ekstraabdominal desmoid tümörlerden daha az bulunurlar. Sıklıkla 3. ve 4. dekatta, doğurganlık çağındaki kadınlarda saptanırlar (5).

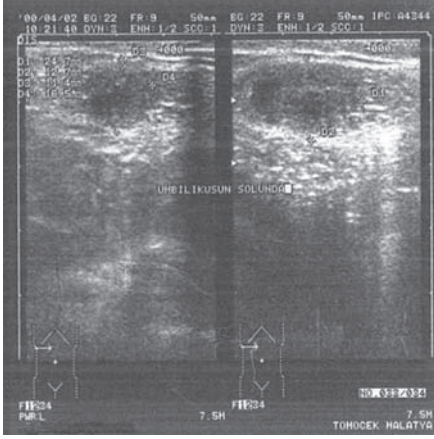
Etyolojileri tam belli olmayan ve nadir rastlanan bu tümörlerin oluşumunda travmatik, hormonal ve genetik faktörler rol oynamaktadır (6). Bu tümörler muskuloaponevrotik yapılardan kaynak alır ve myofibroblastların monoklonal proliferasyonundan gelişirler (7). Yapılan çalışmalarda desmoid tümörlerin çoğunlukla ameliyat skatrislerinde ve kadınlardaki doğum travmasının muskuloaponevrotik dokuları uyarmasıyla oluştuğu-

na işaret edilmektedir (8,9). Yüksek nüks oranı ve bulunduğu dokuya zarar verdiğinden yarı malign, uzak metastaz yapmayan lokal tümörler olarak kabul edilirler (10,11).

Desmoid tümörü olan hastaların çoğu aylardır, ya da yıllardır karın ön duvarında ağrısız bir kitle şikayetiyle başvururlar. Gerekli tetkikler yapılarak tümörün boyutları, lokalizasyonu, karın içiyle ilişkisi tesbit edilir. Bu tümörlerin tedavisinde öncelikle radikal cerrahi tedavi tercih edilmekte, kemoterapi ve radyoterapi de kullanılmaktadır. Kemoterapi ve radyoterapinin etkinliği açık değildir. Lokal nüks oranı yüksek olan desmoid tümörlerde, cerrahi olarak geniş lokal eksizyon, ya da geniş kas gurupları eksizyonu gerekebilir.

OLGU

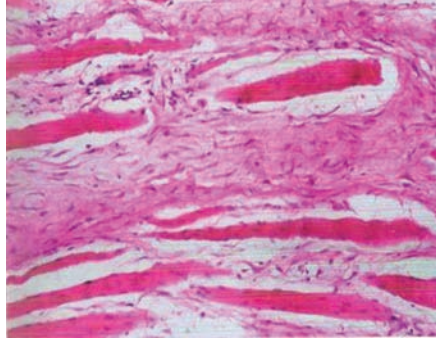
27 yaşında kadın hasta, hastaneye başvuru tarihinden bir ay önce karın bölgesinde göbeğin solunda-üstte ağrısız ve sert bir kitlenin olduğunu farkına varmış. Hastanın fizik muayenesinde göbeğin sol-üst yanında yaklaşık 2-3 cm'lik sert alttaki dokulara yapışık cilt altına uzanan ağrısız kitle saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Rutin tetkiklerinde patoloji yoktu.



Şekil 1. Desmoid tümörün ultrasonografik görüntüsü.

Yapılan karın ultrasonografisinde, umbilikus düzeyinde solda hafif yukarıda ciltten 5 mm derinlikte 24x12 mm çapında heterojen, hipoekojen cilt ile periton arasında solid kitle mevcuttu (Şekil 1). Hasta ameliyata hazırlanarak ameliyata alındı. Genel anestezi altında umbilikus sol-üst yandaki kitle üzerinden insizyon yapıldı, kitleye ulaşıldı. Sol rektus kası üst fasyasından başlayıp kas içine doğru büyümüş, alt rektus fasyasını tutmamış yaklaşık 2,5-1,5 cm'lik sert kitle görüldü. Kitle etraftan yaklaşık 2 cm'lik sağlam dokuyla birlikte üst ve alt rektus fasyası-rektus kası-periton dahil çıkartıldı. Rezeksiyon sonrası periton, fasyalar ve kas rahatlıkla karşılıklı geldi ve primer kapatıldı, defektin kapatılması için meshe gerek duyulmadı. Postoperatif erken dönemde komplikasyon görülmedi. Hasta postoperatif 4. günde taburcu edildi. Bundan sonra hastaya başka herhangi kemoterapi ya da radyoterapi şeklinde bir tedavi uygulanmadı.

Lezyonun patolojik incelenmesinde; çizgili kas dokusu içinde artmış bağ dokusu, fibroblastlar yer yer bantlar oluşturmakta, bunlar çizgili kas fibrilleri arasına girmiş onları destrükte ve atrofiye etmişlerdi. Bu histopatolojik bulgular abdominal fibromatozisle uyumluydu (Şekil 2). Cerrahi sınırlarda tümör yoktu.



Şekil 2. Dokudaki fibroblast artışı (H+Ex100 büyütme).

Hastanın yapılan yaklaşık 108 aylık takibinde herhangi bir nüks ya da başka bir komplikasyona rastlanılmadı.

TARTIŞMA

Desmoid tümörler nadir görülen ve çoğunlukla doğurganlık çağındaki kadınların karın ön duvarında lokalize olan yumuşak doku neoplazmalarıdır. Yirmiyedi yaşındaki hastamız, dört yıl önce bir kez normal doğum yapmış, hiçbir karın ameliyatı geçirmemiş ve hastaneye başvuru tarihinden bir ay önce karın duvarındaki sert ve ağrısız kitleyi fark etmiştir.

Karın ön duvarındaki desmoid tümörlerin teşhisinde, US, BT, MR kullanılabilir. Bu şekilde kitlenin lokalizasyonu, boyutları ve karın içiyle ilişkili olup olmadığı anlaşılır. Hastamızda sadece US yapılmış ve kitlenin karın ön duvarı ile sınırlı olduğu, rektus kası ve kılıflarını kapsadığı görülmüştür.

Tedavi edilmeden de spontan gerileme gözlenebilen desmoid tümörlerin tedavisinde radikal cerrahi tedavi, kemoterapi ve radyoterapi kullanılmaktadır (7,10). Hatta intraabdominal desmoid tümörlerin tedavisinde non-steroid anti-inflamatuar ilaçların kullanılabileceğini ileri süren bir çalışma bulunmaktadır (12). Arshad ve Normala (13)'ün yaptıkları çalışmada; ilk tercih olan radikal cerrahi tedavide tümörün 3 cm'ye kadar

sağlam etraf doku ve alttaki peritonla birlikte çıkarılması, karın duvarında eğer geniş bir defekt oluşuyorsa bu defektin polipropilen mesh'lerle kapatılması önerilmektedir. Bu şekilde yapılan tedavinin başarılı olduğu belirtilmektedir. Oluşan karın duvarındaki defektin kapatılmasında kullanılan meshler nedeniyle sonradan karın içi yapışıklıklar, fıtıklar gelişebilmekte, bu da morbiditeyi arttırmaktadır (14). Hastamızdaki tümöral kitle çok büyük değildi (yaklaşık 2,5x1,5 cm). Tümöral kitle yaklaşık 2 cm lik etraf sağlam doku ve peritonla birlikte çıkartıldı. Fazla büyük bir defekt oluşmadığından mesh'e gerek duyulmadan bütün katlar rahatlıkla karşılıklı getirilip kapatıldı. Böylelikle meshlerle ilgili komplikasyonlardan uzaklaşmış oldu.

Lokal invaziv özelliği olan desmoid tümörlerde, fibroblastlar çevre dokuları bozarak istila edip büyümektedirler. Hastanın histopatolojik tetkikinde de fibroblastların kas fibrillerini destrükte ve atrofiye ettikleri gözlenmişti. Ayrıca cerrahi sınırlar tümör açısından negatifti.

İlk tercih edilen tedavisi radikal cerrahi olan desmoid tümörlerde, yeterli eksizyon yapılmadığında postoperatif dönemde lokal nüks sık görülmektedir. Skene ve ark. (15)'nin yaptıkları bir çalışmada, yeterli eksizyon yapılmış cerrahi sınırları negatif olan hastalarda lokal nüks gelişme süresi ortalama 83.4 ay bulunmuştur. Cerrahi sınırları pozitif olanlarda ise bu süre 13.1 aya düşmektedir (15). Kendi hastamızın aralıklı olarak yapılan yaklaşık 108 aylık takibinde lokal nüks olmamıştır.

Sonuç olarak, özellikle doğurganlık çağında ve karın ön duvarında kitle saptanmış bayan hastalarda nadir de olsa desmoid tümör de düşünülmelidir. Sık görülmeyen ve lokal nüks oranları yüksek olan bu tümörlerde, yeterli miktarda etraf sağlam dokunun da tümöral kitle ile birlikte çıkarıldığı cerrahi rezeksiyon, etkin bir tedavi sağlamaktadır. Bu şekilde tedavi edilen olgularda lokal nüks genellikle olmamaktadır.

SUMMARY

Desmoid tumor at the anterior abdominal wall: A case report

Purpose: Desmoid tumors are seen rarely in the anterior abdominal wall. We want to present a female patient with a desmoid tumor in the anterior abdominal wall (in the rectus muscle) we treated and followed up.

Material and Methods: We assessed the etiological factors, diagnosis and treatment, pathologic findings, follow-up and results after treatment in the patient with a desmoid tumor.

Results: Initially, an abdominal ultrasonography was performed. A solid mass in the rectus muscle with a 24-12 mm diameter was observed. The patient is operated. The tumor is removed widely, to-

gether with the adjacent uninvolved tissues about 2 cm. Abdominal wall layers were closed conveniently. In the pathological evaluation, it was observed that the fibroblasts had destructed and atrophied the muscle fibrillae. Any postoperative complication or local recurrence was not seen in the long-term follow-up (108 months).

Conclusion: The first line therapy is radical surgical resection in desmoid tumors which are seen rarely, particularly in childbearing women and have local invasive characteristics. Local recurrence does not usually occur in tumors which are resected with sufficient surgical margins.

Key Words: Desmoid tumor, abdominal fibromatosis, anterior abdominal wall, rectus abdominis muscle

KATKIDA BULUNANLAR

Çalışmanın düşünülmesi ve planlanması:
Turgay Karataş

Verilerin elde edilmesi:

Turgay Karataş, Mustafa Akın

Verilerin analizi ve yorumlanması:

Turgay Karataş, Mustafa Akın

Yazının kaleme alınması:

Turgay Karataş

İstatistiksel değerlendirme:

-

KAYNAKLAR

1. Lambroza A, Tighe MK, De Cosse JJ, Dannenberg AJ. Disorders of the rectus abdominus muscle and sheath: a 22 year experience. Am J Gastroenterol 1995; 90: 1313-1317.
2. Catalano F, Furci M, Fancello R, Costanzo M. Giant recurrent fibromatosis of the breast: a case report. Clinical features and implications for treatment. Chir Ital 2006; 58: 538-543.
3. Chen W, Chen X. Gingival fibromatosis. J Tongji Med Univ 1996;16:55-57.
4. Corbisier C, Garbin O, Jacob D, Weber P, Muller C, Cartier J, Muller J, Plumere C, Dellanbach D. A rare breast tumor: mammary fibromatosis. Two case report and review of the literature. J Gynecol Obstet Biol Reprod 1997; 263:315-320.
5. Dequanter D, Gebhart M. Desmoid Tumors. J Chir 2002;139:230-239.
6. Montagliani L, Duverger V. Desmoid tumors. J Chir 2008; 145:20-26.
7. Sakorafas GH, Nissotakis C, Peros G. Abdominal desmoid tumors. Surg Oncol 2007; 16:131-142.
8. Kaplan DB, Levine EA. Desmoid tumor arising in laparoscopic trocar site. Am Surg 1998;64: 338-390.
9. Salvi PF, Moles N, Gazzetti M, Lombardi A, Puzzovio A, Mongardini M. Desmoid tumor of the rectus muscle of abdomen in a woman of childbearing age: what can we do? G Chir 2003; 24:413-417.
10. Altmann S, Lenz-Scharf O, Schneider W. Therapeutic options for aggressive fibromatosis. Handchir Mikrochir Plast Chir 2008;40:88-93.
11. Melis M, Zager JS, Sondak VK. Multimodality management of desmoid tumors: how important is a negative surgical margin? J Surg Oncol 2008; 98:594-602.
12. Tanaka K, Yoshikawa R, Yanagi H, Gega M, Fujiwara Y, Hashimoto-Tamaoki T, Hirota S, Tsujimura T, Tomita N. Regression of sporadic intra-abdominal desmoid tumor following administration of non-steroidal anti-inflammatory drug. World J Surg Oncol 2008;6: 17.
13. Arshad AR, Normala B. Surgical management of large desmoid tumour of the anterior abdominal wall. Asian J Surg 2008; 31:90-95.
14. Galeotti F, Facci E, Bianchini E. Desmoid tumor involving the abdominal rectus muscle. Report of case. Hernia. 2006;10:278-281.
15. Skene AI, Barr L, A'Hern RP, Fisher C, Meirion Thomas J. Multimodality treatment in the control of deep musculoaponevrotic fibromatosis. Br J Surg 1998; 85:655-658.