

Abdominal Duvar Desmoid Tümörleri: Tek Merkez Deneyimi

Desmoid Tumors of the Abdominal Wall: A Single Center Experience

EBUBEKİR GÜNDEŞ, MURAT ÇAKIR, TEVFİK KÜÇÜKKARTALLAR, AHMET TEKİN,
CELALETTİN VATANSEV, MUZAFFER HALDUN ÇOLAK
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı, Konya - Türkiye

ÖZET

Amaç: Desmoid tümör oldukça nadir rastlanan musküloaponevrotik dokulardan gelişen bir tümördür. Benign olmalarına karşın lokal agresif özellikleri de bulunmaktadır. Bu nedenle lokal nüks oranları oldukça yüksektir. Kliniğimizde desmoid tümör tanısı ile ameliyat edilen 20 hastanın sonuçlarını sunmak istedik.

Yöntemler: Bu çalışmada kliniğimizde 2005 -2011 yılları arasında desmoid tümör nedeni ile ameliyatı yapılan 20 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Hastaların yaş ortalaması 46 (36-62) olup on altısı kadın, dördü erkek idi. En sık başvuru şikayeti 15 hasta ile karın duvarında ele gelen kitle idi. Operasyon öncesinde histopatolojik tanı için en sık tru-cut biyopsi kullanıldı. Operasyon olarak hastaların tamamına geniş kitle eksizyonu uygulandı. Erken dönemde iki hastada

ABSTRACT

Objective: Desmoid tumors are very rare tumors that arise from the musculoaponeurotic tissues. Although they are benign, they also have local aggressive characteristics. Therefore, their local recurrence rates are rather high. We hereby present the results of 20 patients operated at our clinic with desmoid tumor diagnoses.

Methods: The data of 20 patients operated at our clinic because of desmoids tumors between 2005 and 2011 were retrospectively evaluated within the scope of the study.

Results: The mean age of the patients was 46 (36-62) and while sixteen of them were female, four were male. The most frequent presenting complaint was a palpable mass on the abdominal wall with 15 patients. Tru-cut

Başvuru Tarihi: 10.06.2012, Kabul Tarihi: 18.10.2012

Dr. Ebubekir Gündeş
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi
Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Konya-Türkiye
Tel: 0505.8606740
e-mail: ebubekir82@hotmail.com

Kolon Rektum Hast Derg 2013;23:168-172

yara yeri enfeksiyonu gelişti. Bir hasta da mortalite izlendi. Uzun dönem takiplerde dört hastada lokal nüks ve iki hastada da insizyonel herni saptandı.

Sonuç: Sıklıkla yavaş büyüdüklerinden dolayı çoğu hastada uzun süre asemptomatik seyrederek. Karın duvarında palpabl kitle ve ağrı yakınması ile gelen hastalarda ön tanıda akılda bulundurulmalıdır. Tümörün cerrahi sınırlar korunacak şekilde geniş lokal eksizyonu ile kür sağlanabilir. Ancak yüksek rekürrens riskinden dolayı ameliyat sonrası uzun dönem takip mutlaka yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Abdominal duvar, Cerrahi tedavi, Desmoid tümör, Fibromatosis,

biopsy was the most frequently used method in the pre-op histopathological diagnosis. All the patients received wide mass excision in terms of surgical intervention. Two patients developed scar site infection during the early phase. One patient had mortality. Four patients had local recurrence and two had incisional hernia during the long-term follow-ups.

Conclusion: They progress asymptotically for a long time in most patients since they frequently grow slowly. They should be kept in mind in the pre-diagnosis for patients presenting with complaints of a palpable mass on the abdominal wall and pain. Cure can be achieved by the wide local excision of the tumor protecting surgical boundaries. However, post-op long-term follow-ups should definitely be maintained because of the high risk of recurrence.

Key words: Abdominal wall, Surgical treatment, Desmoid tumor, Fibromatosis,

Giriş

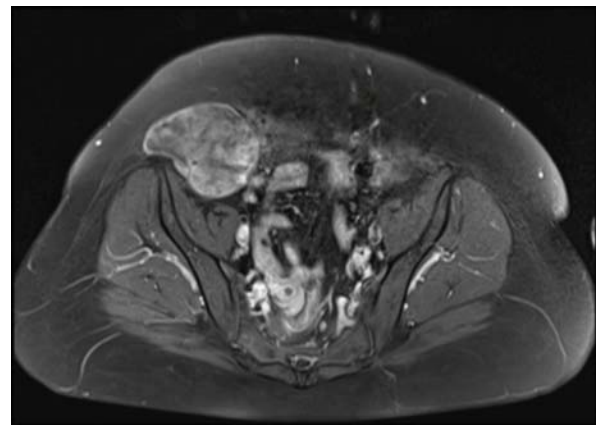
Agresif fibromatosis olarak da bilinen desmoid tümörler, musküloaponevrotik dokulardan gelişen benign karakterde fibröz tümörlerdir. Fibrosarkomlardan farklı olarak metastaz yapmazlar.^{1,2,3,4} Desmoid tümörler en yaygın olarak karın duvarı kaslarından kaynaklanır. Daha nadir olarak kol, bacak tendon ve ligamanları ile baş ve boyun bölgesindeki kas yapılarından kaynaklanabilir. Agresif tümörler olup önemli klinik problemlere yol açabilirler.^{5,6} Retroperitoneal tümörler sıklıkla Familyal adenomatöz polipozis (FAP) ve Gardner sendromu için yapılan abdominal cerrahiler sonrası görülür.⁷ Etiyoloji tam olarak bilinmese de, ailevi sendromlarla, abdominal cerrahi ve travmalarla birlikteliği birçok yayında gösterilmiştir.^{8,9} Desmoid tümör çevresi sağlam, pürüzsüz ve hareketlidir. Genellikle çevre dokulara yapışık olup üzerindeki cildi etkilememiştir.¹⁰ Desmoid tümör tanısı konmuş hastalarda FAP ve Gardner sendromu sorgulanmalıdır. İntraabdominal yerleşimli tümörler visseral organlara bası bulgusu oluşturana kadar asemptomatik kalabilirler. İntestinal, vasküler, üreter ve sinir basısı ilk belirti olabilir. Bu çalışmada kliniğimizde opere edilen yirmi hastadaki yedi yıllık deneyimimizi sunmayı amaçladık.

Materyal Metod

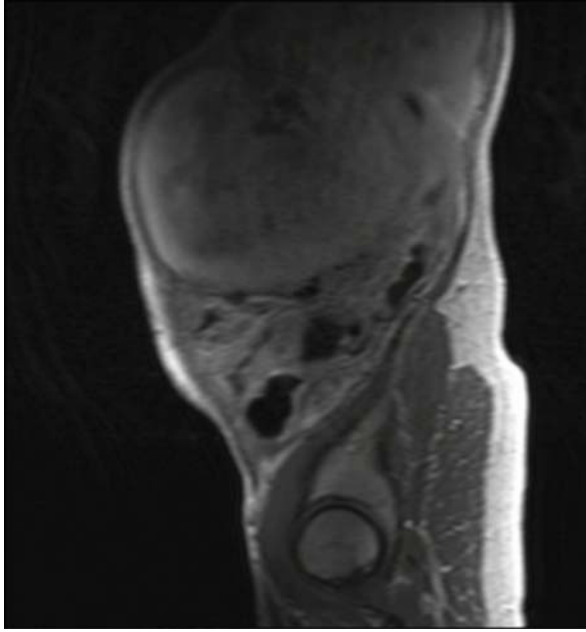
Bu çalışmada kliniğimizde 2005 -2011 yılları arasında

desmoid tümör nedeni ile ameliyatı yapılan yirmi hastanın verileri geriye dönük olarak incelendi. Bu çalışmada olgular yaş, başvuru şikayeti, tümör lokalizasyonu, uygulanan cerrahi, patolojik özellikler, tümör boyutu, operasyon sonrası nüks açısından incelendi.

Tüm hastalarda tanı aşamasında klinik öykü, fizik muayene, radyolojik ve biyopsi yöntemlerden yararlandı. Operasyon öncesinde tüm hastalardan batın ultrasonografisi ve kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) istenmiştir. (Resim 1, 2) Histopatolojik tanıda tru-cut biyopsi ve eksizyonel biyopsi kullanıldı.



Resim 1. Desmoid tümörün BT görünümü.



Resim 2. Desmoid tümörün BT görünümü.

Bulgular

Hastaların on dördü kadın, altısı erkek olup yaş ortalamaları 46 (18-85) idi. Olguların başvuru şikâyetleri; on beşinde karın duvarında ele gelen kitle, beşinde ise karın ağrısı mevcuttu. On hastada geçirilmiş batin cerrahisi vardı. Bu hastaların beşinde Pfannenstiel kesi, üçünde göbek üstü altı median kesi, ikisinde ise apendektomi kesileri mevcuttu. Ek hastalık olarak üç hastanın Familial adenomatöz polipozis coli, bir hastada mide kanseri, bir hastada da pankreas kanseri mevcuttu. Operasyon öncesi histopatolojik tanı on iki hastada trucut biyopsi ile diğer iki hastada ise eksizyonel biyopsi ile kondu. Tümör on yedi hastada göbek altında iken üç hastada göbek üzerinde idi. Tedavide histopatolojik ve radyolojik inceleme sonrası makroskopik cerrahi sınırlar negatif kalacak şekilde geniş tümör eksizyonu yapıldı. Ortalama tümör boyutu 12 (4-30) cm idi.

Hastanede yatış süresi ortalama 10 (2-23) gün olup iki hastada cerrahi alan enfeksiyonu gelişti. Bu hastalar antibiyotik ve günlük pansumanlar ile tedavi edildi. Tümör basısına bağlı oluşan ileus nedeniyle bir hasta acil servisten yatırıldı. Acil şartlarda opere edildi. Hasta postoperatif beşinci gün pnömoni ve sepsis nedeniyle kaybedildi. Ortalama takip süremiz 45 (19-81) ay idi. Bu süre içerisinde dört hastada lokal nüks ve iki hastada da insizyonel herni saptandı. Nüks görülen olgulara tekrar geniş tümör eksizyonu yapıldı ve takiplerinde

tekrar nüks saptanmadı. İnsizyonel herni saptanan olgulara ise sublay mesh hernioplasti işlemi uygulandı.

Tartışma

Desmoid tümörler tüm tümörlerin %0.03 oluşturmaktadır.¹⁰ Vücutta herhangi bir iskelet kasında ortaya çıkabilir, ancak en sık postpartum kadınlarda rektus abdoministen kaynaklandığı görülmektedir. Desmoid tümörler myofibroblastlardan kaynaklanırlar, gerçek kapsülleri yoktur ve komşu kas demetleri içine genellikle infiltre ederler.¹¹ Histopatolojik olarak benign karakterde olsalar da biyolojik davranışları agresiftir. Çünkü büyük boyutlara ulaşip visseral organlara bası yaparak ölümlere neden olabilirler.¹² Benign tümörler olarak tanımlanmalarına rağmen lokal invazyon ve rekürrens eğilimleri yüksektir. Metastaz yaptıklarına dair bir bilgi yoktur. Cerrahi travmanın desmoid tümörlerin %68-86 arasında olduğunu gösteren çalışmalar vardır.^{13,14} Bizim çalışmamızda cerrahi travma on (%50) hastada mevcuttu. Bir hastamızda tümör boyutu 20 cm ulaşmaktaydı. Batın içi organlara bası sonucu bir olguda ileus izlendi. Hiçbir olgumuzda metastaz saptamadık. Ancak dört olgumuzda nüks tespit ettik.

Desmoid tümör oluşumunda endokrin nedenler öne sürülmüştür. Östrojenin fibroblastların proliferatif aktivitesini artırdığı gösterilmiştir Bu nedenlerden dolayı kadınlarda daha sık görüldüğü düşünülmektedir. Özellikle doğurganlık çağındaki kadınlarda daha sık görülmesine rağmen her yaşta görülebilir.¹⁰ Olgularımızın büyük çoğunluğu kadın ve on biri doğurganlık çağıdaydı. Etiyolojileri 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, FAP ve Gardner sendromu ile tümör oluşumu arasında da yakın ilişki saptanmıştır.¹⁵ FAP içerisinde desmoid tümör yaygınlığı ise %10-25 arasında değişmektedir.¹⁶ Üç olgumuzda FAP, bir hastada mide kanseri, bir hastada da pankreas kanseri mevcuttu.

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.⁵ Bizim olgularımızın tamamı abdominal idi.

Müracaat esnasında büyük olma eğilimindedir. Nüksler

sıklıkla operasyon sonrası ilk beş yıl içerisinde gelişir. Bu nedenle uzun dönem takip gerekir. Nadir de olsa bazı serilerde desmoid tümöre bağlı ölüm görülmüştür. Yapılan bir çalışmada desmoid tümörler seyirlerine göre dört gruba ayrılmıştır. Bu gruplar ise, hastaların %10'u spontan iyileşir, %30'u progresyon gösterir, %50'si tedavi sonrası stabil kalır ve %10'u da hızla ilerler.¹⁷ Çalışmamızda çıkarılan tümörlerin ortalama boyutu 12 cm idi. Tümör boyutu 30 cm olan hasta operasyon sonrası pnömoni ve sepsis nedeniyle kaybedildi.

Hastalığın tanı ve takibinde, tümörün boyutu, çevre yüzeysel ve derin yapılar ile olan ilişkisi ve cerrahi sonrası rekürrensi tespit etmede USG, BT ve magnetik rezonans görüntüleme yöntemleri kullanılabilir.¹⁸ Ayrıca iğne veya cerrahi biyopsi eşliğinde ameliyat öncesi tanı konulabilir.^{18,19} Tanıda en sık tru-cut biyopsiyi tercih ettik. Hastaların hepsine ultrasonagrafi yapıldı. Desmoid tümörlerde uzun yıllardan beridir savunulan tedavi geniş lokal eksizyondur.^{20,21} Radyoterapi, kemoterapi, antiinflamatuvar ve hormonal tedavide kullanılmaktadır. Radyoterapi tek başına, büyük kitle varlığında veya cerrahi sınır mikroskopik olarak

korunamamış olan olgularda % 75-80'lere varan oranda lokal kontrol sağlayabilir.²⁰ Gerçek kapsüllerinin olmaması, kas ve fasya boyunca nonpalpabl uzantılarının olması nedeniyle operasyon esnasında negatif cerrahi sınırı olumsuz yönde etkilemektedir.²² Operasyon sonrası patolojik olarak negatif cerrahi sınır hastalığın erdike edilmesini garanti etmez. Bazı çalışmalarda negatif cerrahi sınıra rağmen nüksün %22-27 arasında değiştiğini göstermiştir.^{9,22} Cerrahi sonrası rekürrens oranını etkileyen faktörler; cerrahi sonrası geçen süre, rezeksiyon sınırı, hastanın yaşı, aile öyküsü ve operasyon alanıdır. Olgularımızı uzun dönem takip ettik ve dört olguda nüks gördük.

Sonuç olarak sıklıkla yavaş büyüdüklerinden dolayı çoğu hastada uzun süre asemptomatik seyrederek Karın duvarında palpabl kitle ve ağrı yakınması ile gelen hastalarda ön tanıda akılda bulundurulmalıdır. Tümörün cerrahi sınırlar korunacak şekilde geniş lokal eksizyonu ile kür sağlanabilir. Ancak yüksek rekürrens riskinden dolayı ameliyat sonrası uzun dönem takip mutlaka yapılmalıdır.

Kaynaklar

1. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, *et al.* The desmoid tumor: Not a benign disease. *Arch Surg* 1989;124:191-6.
2. Fletcher AF, Naem R, Xiao S, *et al.* Chromosome aberrations in desmoids tumors. *Cancer Genet Cytogenet* 1995;79:139-43.
3. Alman BA, Pajerski ME, Diaz-Cano S, *et al.* Aggressive fibromatosis (desmoid tumor) is a monoclonal disorder. *Diagn Mol Pathol* 1997;6:98-101.
4. Li M, Cordon-Cardo C, Gerald WL, *et al.* Desmoid fibromatosis is a clonal process. *Hum Pathol* 1996;27:939- 43.
5. Reitamo JJ, Scheinin TM, Hairy P. *et al.* The desmoid syndrome: New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of desmoid tumors. *Am J Surg* 1986;151:230-7.
6. Mendez-Fernandez MA, Gard DA. The desmoid tumor: Benign neoplasm, not a benign disease. *Plast Reconstr Surg* 1991;87:956- 60.
7. Raynham WH, Louw JH. Desmoid tumours in familial polyposis of the colon. *S Afr J Surg* 1971;9:133- 40.
8. Gaches C, Burke J. Desmoid tumour (fibroma of the abdominal wall) occurring in siblings. *Br J Surg* 1971;58:495- 8.
9. Lopez R, Kemalyan N, Moseley HS, *et al.* Problems in diagnosis and management of desmoid tumours: *Am J Surg* 1990;159:450- 3.
10. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, *et al.* Desmoid tumor. *Eur J Surg Oncol* 2001;27:701-6.
11. Middleton SB, Pack K, Phillips RK. *et al.* Telomere length in familial adenomatous polyposis-associated desmoids. *Dis Colon Rectum* 2000;43:1535-9.
12. Lefevre JH, Parc Y, Kernis S, *et al.* Risk factors for development of desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 2008;95:1136- 9.
13. Clark SK, Phillips RK. Desmoids in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1996;83:1494-504.

14. Bertario L, Russo A, Sala P, *et al.* Genotype and phenotype factors as determinants of desmoid tumours in patients with familial adenomatous polyposis. *Int J Cancer* 2001;95:102-7.
15. Sutton RJ, Thomas JM. Desmoid tumours of the anterior abdominal wall. *Eur J Surg Oncol.* 1999;25:398-400.
16. Oohata Y, Mibu R, Uehara S, *et al.* Regression of an aggressive abdominal desmoid tumor in a patient with familial adenomatous polyposis by hyperthermoradiotherapy. *Am J Gastroenterol.* 1997;92:156-8.
17. Quintini C, Ward G, Shatnawei A, *et al.* Mortality of intra-abdominal desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis: a single center review of 154 patients. *Ann Surg.* 2012;255:511-6.
18. Gökhan D, Ahmet Y, Fikret A, *et al.* Abdominal desmoid tümör:olgu sunumu. *Marmara Medical Journal* 2010;23:297-301.
19. Bertani E, Chiappa A, Testori A, *et al.* Desmoid tumors of the anterior abdominal wall: Results from a monocentric surgical experience and review of the literature. *Am Surg Oncol* 2009;16:1642-9.
20. Stoeckle E, Coindre JM, Longy M, *et al.* A critical analysis of treatment strategies in desmoid tumours: a review of a series of 106 cases. *Eur J Surg Oncol.* 2009;35:129-34.
21. Melike D, Evrim E, Kutlugül Y, *et al.* Dev abdominal duvar desmoid tümörü. *Türkiye Klinikleri Jinekolo Obst* 2003;13:387-9.
22. Spear MA, Jennings LC, Mankin HJ, *et al.* Individualizing management of aggressive fibromatoses. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1998;40:637-45.