

Karın Ön Duvarı Desmoid Tümörü

Desmoid Tumor of the Anterior Abdominal Wall

ALTAN AYDIN, HAKAN BULUŞ, ALPER YAVUZ, AYHAN AKPINAR, ALİ COŞKUN
Keçiören Eğitim Araştırma Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği, Ankara-Türkiye

ÖZET

Desmoid tümörler, yavaş büyüme eğiliminde olan mezenşimal tümörlerdir. Kadınlarda daha sık görülür ve ortalama görülme yaşı 25-40 yaş arasındadır. Uzak organ metastaz özellikleri olmayıp, lokal olarak ilerleyip çevre organlarda hasar ve buna bağlı olarak da çeşitli derecelerde morbidite ve mortaliteye sebep olurlar. Vücutta en sık olarak karın ön duvarı ve ekstremiteler proksimalinde görülürler. Lokal rekürrensleri yüksek olup, negatif cerrahi sınır oluşturacak şekilde geniş eksizyon tedavinin esasını oluşturur. Biz de çalışmamızda karın ön duvarında kitle yakınması ile polikliniğimize başvuran; tetkik ve tedavi sonrası desmoid tümör tanısı alan 30 yaşındaki bir bayan olguyu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Desmoid tümör, Karın duvarı, Cerrahi tedavi

ABSTRACT

Desmoid tumors are mesenchymal tumors that tend to grow slowly. They occur more commonly in women and between the ages of 25-40. Instead of making distant metastases, they grow locally and cause morbidity and mortality related to the destruction of adjacent organs. They are most frequently seen on the anterior abdominal wall and the proximal extremities. Local recurrence rate is high. Wide excision with negative surgical margins is the basis of the treatment. We present a 30-year-old female who admitted to our department with a mass on the anterior abdominal wall, diagnosed as desmoid tumor following laboratory and imaging studies.

Key words: Desmoid tumors, Abdominal wall, Surgical treatment

Başvuru Tarihi: 20.10.2010, Kabul Tarihi: 22.02.2011

Dr. Altan Aydın
Keçiören Eğitim Araştırma Hastanesi
Genel Cerrahi Kliniği, Ankara - Türkiye
Tel: 0530.4109370
e-mail: altanaydin76@hotmail.com

Kolon Rektum Hast Derg 2011;21:31-35

Giriş

Desmoid tümörler; yavaş büyüme eğiliminde olan mezenşimal tümörler olarak bilinmesine karşın yüksek lokal rekürrense sahiptirler.¹ Oldukça nadir görülen tümörler olup yaklaşık yıllık insidansları milyonda 2-5 arasındadır. Tüm neoplazmların %0.03'ünü, yumuşak doku tümörlerinin ise yaklaşık olarak %3'ünü oluştururlar.^{2,3} Etyolojide çeşitli faktörler suçlanmıştır. Gebelik, alınan östrojen tedavisi, çeşitli polipozis koli sendromları, travma ve geçirilen abdominal cerrahi gibi etyolojik faktörlerin tümör oluşumunda önemli rol oynadıkları bilinmektedir.⁴ Familial adenomatöz polipozisli (FAP) hastalar ile desmoid tümör ilişkisi iyi tariflenmiştir. FAP'li hastalarda desmoid tümör görülme oranı yaklaşık olarak %3.5-29 iken (normal popülasyondan 850 kat fazla), genel popülasyonda sporadik desmoid tümör insidansı çok nadirdir.^{5,6} Tedavi olarak sadece cerrahi rezeksiyon yapılan hastalarda lokal rekürrens siktir. Hatta bazı çalışmalarda bu oran %39 olarak rapor edilmiştir.⁷

Olgu Sunumu

Biri sezeryan diğeri normal vajinal doğum olmak üzere 2 doğum yapmış olan 30 yaşında ki kadın hasta, karın sağ yarısında göbeğe yakın bir mesafede kitle şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hasta, kitlesinin 8 aydır mevcut olduğunu ve son 2 aydır da nispeten büyüdüğünü ifade etmekteydi. Yaklaşık 2-3 haftadır da kitlenin olduğu bölgede ağrı şikayeti mevcuttu. Ağrının menstrual siklus ile ilişkisi yoktu.



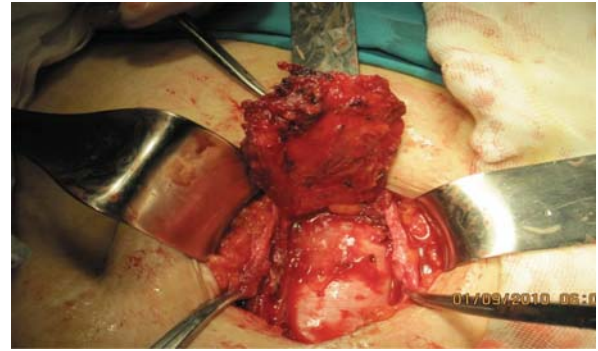
Resim 1. Magnetik rezonans görüntülemeye sağ rektus kası içerisindeki hafif hiperintens 4 cm çapında kitle.

Fizik muayenede kitlenin umblikus hizasında ve sağ rektus kası içerisinde olduğu tespit edildi. Kitle oldukça sert kıvamda ve muayenede minimal hassasiyeti

mevcuttu. Karın ön duvarının yüzeysel ultrasonografik değerlendirmesinde; umblikusun sağında rektus kası içerisinde yaklaşık 36x16 mm boyutlarında hipoekoik görünümlü kitle lezyonu tespit edilmiş ve mevcut kitlenin dopler USG ile incelemesinde kitle periferinde belirgin arteriyel kanlanma izlenmişti.

Yapılan alt abdomen MRI incelemesinde ise; sağ rektus kası içerisinde T2A sekanslarında hafif hiperintens, T1A sekanslarında izo-hipointens görünümlü 44x24x16 mm boyutlarında bir kitle tespit edildi (Resim 1).

Bu bulgular ile operasyona alınan hastada, operasyon sırasında kitle üzerinden yapılan longitudinal insizyonla cilt ve cilt altı dokuları geçildi. Eksplorasyonda, kitlenin rektus kılıfının ön ve arka yaprakları arasında ve rektus kasının içerisinde yerleşmiş olduğu görüldü. Kitle ile rektus kılıfının ön yaprağı arasında yoğun ve dens yapışıklıklar olduğu tespit edildi.



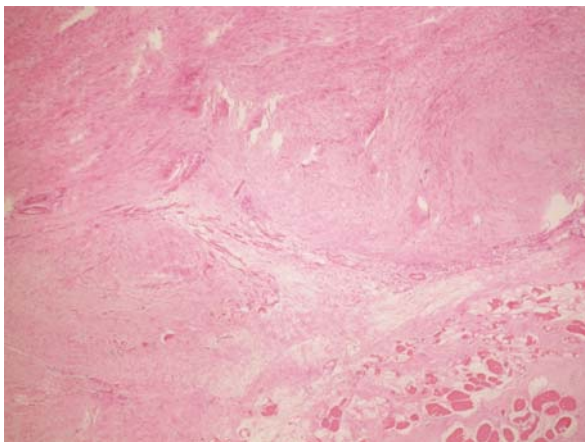
Resim 2. İntraoperatif desmoid tümörün anblok olarak çıkartılması.

Bunun üzerine rektus kılıfının kitle üzerine yapışık olan bölümüne eliptik bir insizyon yapıldı. Bu sayede kitle; üzerine yapışık olan rektus kılıfı ön yaprağı ile enblok olarak çıkartıldı (Resim 2). Bu işlem sırasında kitle ile rektus kılıfı arka yaprağı arasında yapışıklık olmadığı görüldüğü için, rektus arka yaprağı eksize edilmedi. Post operatif radyo terapi ihtimali göz önüne alınarak cerrahi sınırlara birer adet klips kondu. Eksizyon sonrası rektus kılıfının ön yaprağında oluşan defekt, yara kenarlarının 1/0 prolen ile kontinüe olarak yaklaştırılması ile kapatıldı. Fasyada oluşan gerginlikten dolayı oluşabilecek bir postoperatif herniasyon riskine karşı, onarılan rektus kılıfı ön yaprağı üzerine 15x10 cm lik bir prolen mesh tespit edildi. Hemostazı takiben operasyon lojuna 1 adet hemovak dren konularak işleme son verildi. Post operatif

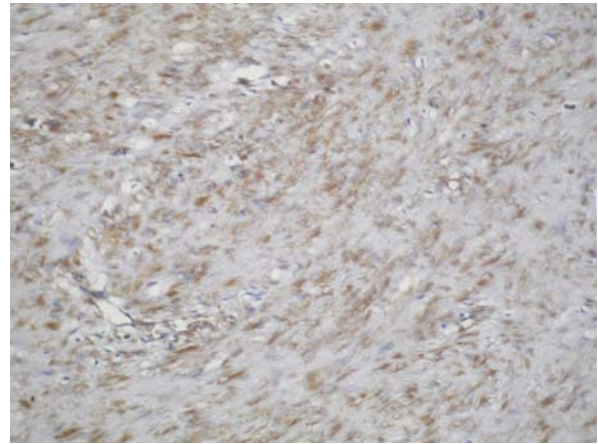
ikinci gün dreni çekilen hasta şifa ile taburcu edildi. Spesmenin histopatolojik değerlendirme sonucu “karın ön duvarı desmoid tümörü” olarak rapor edildi (Resim 3, 4). Lezyona eşlik edebilecek FAP mevcudiyeti açısından post operatif dönemde hastanın kolonoskopisi yapıldı. Kolonoskopide herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Post operatif takibe alınan hastanın beşinci ayında çekilen alt abdomen MR’ında nüks kitleye işaret edebilecek herhangi bir lezyon izlenmedi.

Tartışma

Desmoid tümörler; etyolojisinde gebelik, ekzojen östrojen alımı, FAP, travma ve geçirilen abdominal cerrahi gibi etyolojik faktörlerin rol oynadığı lokal rekürrensi yüksek olan mezenşimal tümörlerdir.^{1,4} Benign tümörler olarak tanımlanmalarına rağmen lokal invazyon ve rekürrens eğilimleri yüksektir. Metastaz yaptıklarına dair bir bilgi yoktur. Ekstremitelerde, ekstremitelerde kuşakları, boyun, gövde, karın ön duvarı, barsak duvar ve mezenter başta olmak üzere vücudun herhangi bir yerinde görülebilirler. Hatta rektum kanseri nedeniyle abdominoperineal rezeksiyon yapılan ve kolostomi açılan bir hastada, kolostomi kenarında oluşan desmoid tümör olgusuna da rastlanmıştır.⁸ Abdominal desmoid tümörler nadir görülen tümörler olup kendilerini genellikle FAP’in ekstrakolonik bir belirtisi olarak gösterirler. Sporadik türleri ise çok daha nadir görülür ve genellikle karın duvarından köken alırlar.⁶ Sıklıkla yaklaşık 25-40 yaşları arasında görülür ve görülme oranı yaklaşık E/K:1/2 dir.⁹ Gerek endojen



Resim 3. Lezyonun histopatolojik görüntüsü (Demetler oluşturmuş işçi hücre hakimiyeti ve bu hücrelerin etrafı doku içine doğru uzanmış yapılar gösterdiği görülmektedir).



Resim 4. İmünohistokimyasal olarak lezyonun vimentin (+) görüntüsü.

ve gerekse ekzojen östrojen alımı tümörün etyolojisinde önemli rol oynamaktadır.¹⁰ Desmoid tümörlerin görüldükleri dört farklı yaş grubuna göre farklı tipleri bulunmaktadır. Bunlar juvenil (genç kızlarda ve genellikle ekstraabdominal yerleşimli), fertil (doğurganlık çağında ve genellikle intraabdominal yerleşimli), orta yaş (her iki cinste eşit oranda ve ağırlıklı olarak abdomen yerleşimli) ve ileri yaş (her iki cinste eşit oranda görülmekte ve intraabdominal veya ekstraabdominal yerleşim gösterebilmekte) gruplarıdır.¹¹ Bizim olgumuz 30 yaşında, iki gebelik öyküsü olan doğurganlık çağında bir bayan hasta olup lezyon abdominal yerleşim göstermekteydi. Hastanın herhangi bir oral kontraseptif kullanım öyküsü yoktu. Karın bölgesinde yerleşen desmoid tümörler kitle etkisi göstererek ortaya çıksalar da bazen ağrı ve kilo kaybına da yol açarlar.¹² Bizim olgumuzda ağrı şikayeti olmasına rağmen kilo kaybı öyküsü mevcut değildi.

Tedavinin esasını cerrahi eksizyon oluştursa da radyoterapi, kemoterapi, hormonal ve antiinflamatuvar tedavi de cerrahi tedavi ile kombine edilebilir.¹ Cerrahi tedavinin esasını ise radikal lokal eksizyon oluşturur. Retroperitoneal yerleşimli desmoid tümörlerin aksine karın ön duvarında yerleşim gösterenler genellikle 2-3 cm’lik güvenli cerrahi sınır bırakarak kolayca eksize edilebilirler. Eksizyon sonrasında oluşan defekt ise genellikle mesh rekonstrüksiyonu ile onarılır. Bizde hastamızın karın ön duvarında mevcut olan kitleyi yaklaşık 2 cm’lik güvenli bir sınır bırakarak eksize ettik. Daha sonra rektus ön kılıfında oluşan defekt primer olarak kapatıldı. Primer olarak kapatılan defekt alanında oluşan gerginlikten dolayı oluşabilecek bir herniasyon

riskini önlemek amacı ile kapatılan rektus ön kılıfı üzerine 15x10 cm'lik bir prolen mesh tespit edildi. Bu tümörlerin güvenli bir negatif sınır sağlayacak şekilde eksizyonu için genellikle lezyona komşu kas, sinir, kan damarı ve bazen de intraabdominal organların rezeksiyonunu gerektirir. Hayati öneme sahip organ veya yapıların tutulması ise komplet rezeksiyonu engeller.⁶ Bu şekilde gerek anrezaktabil veya cerrahi rezeksiyonun ciddi oranda morbidite, organ fonksiyon kaybı yapma ihtimali olan hastalarda gerekse de cerrahi sınır pozitif olan hastalarda tek başına radyoterapi alternatif bir tedavi seçeneğidir.¹³ Biz de olgumuzda eksizyon sınırlarını, cerrahi sınır negatif olacak şekilde kitlenin yaklaşık 2 cm uzağından geçecek şekilde belirledik. Çıkarılan kitlenin sınırlarını, olabilecek bir cerrahi sınır pozitifliğine karşın ayrı ayrı işaretledik ve spesmeni bu şekilde histopatolojik değerlendirmeye gönderdik. Histopatolojik değerlendirmede; spesmende uniform şekil ve boyutta işsi hücrelerin hakim olduğu görüldü. Bu işsi hücrelerin demetler oluşturduğu ve yer yer etraf doku içerisine doğru uzanımlar gösterdiği tespit edildi. Hücrelerde nükleer hiperkromazi yoktu ve imünohis- tokimyasal olarak bu hücreler vimentin (+) boyanmakta idiler.

Yine histopatolojik değerlendirmede cerrahi sınırlarda tümörün devam etmediği, tüm cerrahi sınırların temiz olduğu rapor edildi. Bu nedenle de postoperatif dönemde cerrahi tedaviye ek olarak herhangi bir adjuvan tedaviye ihtiyaç duyulmadı. Hastalarda yüksek rekürrens gözlemlendiğinden ameliyat sonrası uzun dönem takip mutlaka yapılmalıdır. Takipte MR güvenle kullanılabilir görüntü yöntemidir. Bizde olgumuzda takip amaçlı görüntüleme yöntemi olarak MR'ı kullandık. Hastamıza ilk olarak 5. ayda kontrol amaçlı MR çekildi. Çekilen MR'da nükse işaret olabilecek herhangi bir lezyona rastlanmadı.

Sonuç olarak; desmoid tümörler; mezenşimal kökenli ve yavaş büyüme eğiliminde olan tümörlerdir. Tümörün metastaz eğilimi olmamasına karşın, lokal olarak ilerleyerek çevre organlarda bası etkisi ve buna bağlı olarak da organ fonksiyon kaybı oluşturabilirler. Negatif cerrahi sınır ile yapılan geniş eksizyon rekürrensi azaltır.⁶ Geniş olarak çıkarılmadıkları takdirde lokal nüks ihtimalleri yüksektir. Cerrahi sınır pozitifliği durumunda, adjuvan postoperatif radyoterapi'nin cerrahi tedaviye eklenmesi iyi bir prognoz açısından önemlidir.

Kaynaklar

1. Gluck I, Griffith KA, Biermann JS, *et al.* Role of radiotherapy in the management of desmoid tumors. *Int J Radiation Oncol Biol Phys* 2010, July 7.
2. Nieuwenhuis MH, Nederveen VW, Botma A, *et al.* Desmoid tumors in a dutch cohort of patients with familial adenomatous polyposis. *Clin Gastr Hepatol* 2008;6:215-9.
3. 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.
4. Eigel BA, Zentler MP, Smith IE. Mesenteric desmoid tumours in gardner's syndrome-review of medical treatments. *Postgrad Med J* 1989;65:497-501.
5. Lefevre JH, Parc Y, Kerneis S, *et al.* Risk factors for development of desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 2008;95:1136-9.
6. Lahat G, Nachmany I, Itzkowitz E, *et al.* Surgery for sporadic abdominal desmoid tumor: Is low/no recurrence an achievable goal. *Isr Med Assoc J* 2009;11:398-402.

7. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, *et al.* Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors:A comparative review of 22 articles. *Cancer* 2000;88:1517-23.
8. Oğuz M, Bedirli A, Gultekin A, *et al.* Desmoid tumor arising at the colostomy site after abdominoperineal resection for rectal carcinoma: Report of a case. *Dis Colon Rectum* 2006;49:1445-8.
9. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, *et al.* The desmoid tumor. Not a benign disease. *Arch Surg* 1989;124:191-6.
10. Rampone B, Pedrazzani C, Marrelli M, *et al.* Updates on abdominal desmoid tumors. *World J Gastroenterol* 2007;13:5985-8.
11. Reitamo JJ, Scheinin TM, Hayry P, *et al.* The desmoid syndrome: new 12 aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg* 1986;151:230-77.
12. Al Jadaan SA, Al Rabeeah A. Mesenteric fibromatosis: case report and literature review. *J Pediatr Surg* 1999;34:1130-2.
13. 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.