

Karın Duvarı Desmoid Tümörü: Vaka Takdimi

Abdullah SAĞLAM^x, Turhan ÖKTEM^{xx}, Yücel ARTAŞ^{xxx}

Özet: Desmoid Tümör (DT)'ler oldukça nadir görülen neoplazmlardır. Karın duvarında yerleşim gösteren büyük bir desmoid tümör olgusu tanımlandı, ve literatür gözden geçirildi. Hastamızda tümör çıkarıldıktan sonra karın duvarında meydana gelen geniş defekt Dakron fasya grefti ile onarıldı. Dakron greft kullanılması ile karın duvarında geniş yer işgal eden ve inoperable kabul edilen lezyonların çıkarılmaları mümkün hale gelir. Literatürdeki spontan gerileyen ve kemoterapiye cevap veren hastaların sayısı oldukça sınırlıdır. Genelde seçilen tedavi şekli cerrahidir.

Anahtar Kelime: Desmoid tümör

Desmoid Tumor of The Abdominal Wall : Report of a Case

Summary: The desmoid tumors are extremely rare neoplasms. A new desmoid tumor is described and literature is reviewed. We surgically excised the tumor and reconstructed the abdominal wall with Dacron mesh. Those lesions occupie a large part of the abdominal wall which adopted inoperable will be amenable to surgical excision with Dacron mesh repair. Spontaneous regresing cases and some regresing with chemical therapeutics have been seldomly reported in literature. Surgical resection is the commonly preferred method.

Key Word: Desmoid tumor

Desmoid Tümörler vücudun muskuloaponevrotik dokularında gelişen çevre dokulara invazyon gösteren, çıkarıldıkları zaman tekrarlamaya eğilimli ancak uzak metastaz göstermedikleri için benign kabul edilen neoplazmlardır. DT'ler oldukça nadir görülürler, 1982 yılına kadar literatürde yaklaşık 300 vaka vardır (4). Aşağıda karın ön duvarında yerleşim gösteren yeni bir DT hastası sunacağız. Hastamız ayrıca tümör çıkarıldıktan sonra açık kalan karın ön duvarının Dakron fasya grefti ile kapatılması yönünden de ilginç bulunabilir. Literatürde geniş karın duvarı DT'ü çıkarıldığında oluşan defektin kapatılmasında Dakron veya benzeri sentetik madde kullanılmasına ait bilgiye rastlanılmadı. Bu yönüyle de hastamızı yayınlamayı uygun bulduk, konu ile ilgili literatürü gözden geçirerek etyoloji ve tedavisini tartıştık.

^x Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı Öğretim Görevlisi

^{xx} Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

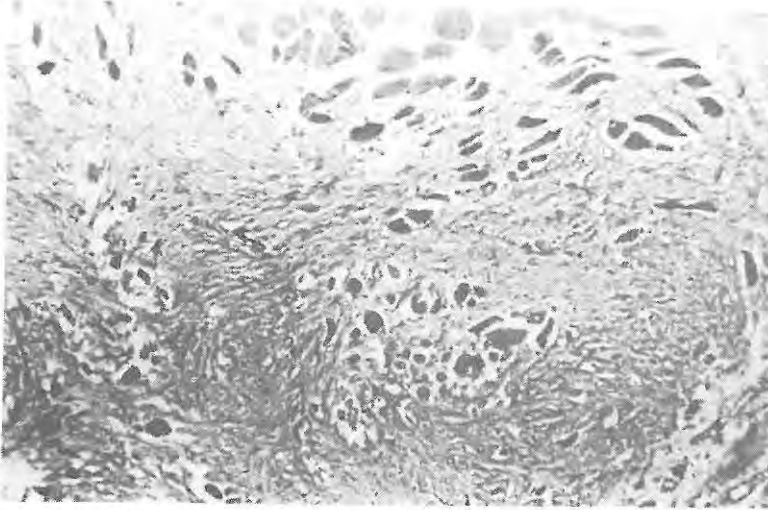
^{xxx} Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

Vaka Takdimi

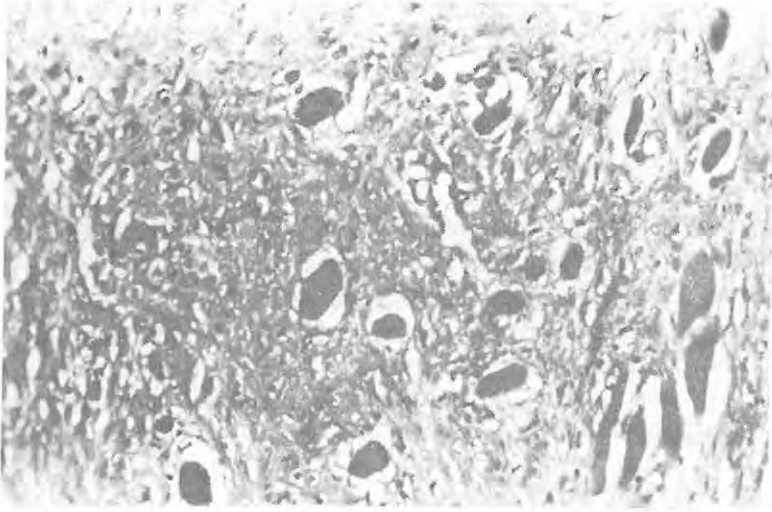
21 Yaşında, kadın. Prot. No. 1988-2397 Hastamız karında şişlik ve ağrı şikayetleri ile başvurdu. Bir yıl önce intraabdominal kitle tanısı ile ameliyata alınmış ancak kitle tahmin edildiği gibi intraabdominal değil de karın duvarında bulunduğundan sadece kitleden biopsi alınmakla yetinilmiş. Ancak ameliyattan sonra da hastanın karın duvarındaki kitle giderek büyümüş. Hasta bu ameliyattan bir yıl sonra görüldü, biopsi "görünüm kliniğe uyuyorsa desmoid tümör ile yorumlanabilir" şeklinde rapor edilmişti (B.697-87). Fizik muayenede karın sol alt kısmını tamamen kaplayan bir kitle tesbit edildi. Labratuar ve diğer muayene bulguları normaldi. Akciğer ve baryumü kolon grafisinde bir özellik yoktu.

Hasta 17 Şubat 1988 günü S.S.K. Kayseri Hastanesinde ameliyata alındı. Eksplozasyonda sol hipogastrik bölgede deri hariç karın duvarının tüm katlarının tümör dokusu ile kaplandığı görüldü. Kitle sağlam fasias ve adele kısımları sınır seçilerek enblok olarak çıkarıldı. Kitle çıkarıldıktan sonra kitlenin boyutlarından daha büyük bir fasias ve adele defekti ile karşılaşıldı. Tümör sağlam dokuları kendi etrafında çekerek büzmüştü. Bu defekt 18x12 cm boyutlarında dacron fasias grefti ile tamir edildi. Dacron greft aşağıda Cooper ligamanı ve symphizis pubise diğer kenarlarında da sağlam fasias tabakalarına vicryl ve prolene dikişlerle tesbit edildi. Ameliyat sonrası komplikasyonsuz seyretti, ve hasta ameliyatının 16 ıncı gününde taburcu edildi. Materyalin patolojik incelenmesinde, mikroskopik olarak malignite kriterleri taşımayan fibröz bağ dokusunun çizgili kas dokusu içine invazyon gösterdiği (Resim 1) ve yer yer sarkolemmal dev hücrelerinin varlığı izleniyordu (Resim 2). Hasta bu bulgularla desmoid tümör olarak rapor edildi (B.595-88).

Hasta periyodik kontrollere çağrıldı. Postoperatif 10. aydaki kontrolünde sol hipogastrik bölgede karında relatif bir çököklük dışında fizik ve labratuar bulguları normal bulundu.



Resim 1. Fibröz bağ dokusunun, çizgili kas dokusuna invazyonu ve kas fibrilleri parçalaması. HE X 40



Resim 2. Fibröz bağ dokusu içinde sarkolemmal dev hücreleri görülüyor HEX100

Tartışma

DT'nin nadir görülmesi bu hastalığın etyolojisinin açıklığa kavuşmaması ve tedavisinde kesin bir yöntemin veya yöntemlerin ortaya konamaması sonucunu doğurmuştur. Desmoid tümörler esasta sert benign fibromatozlardır (9). En çok karın ön duvarında görülürler bildirilen vakaların yaklaşık üçte ikisi karın ön duvarındadır, laparotomi skarlarında ve ayrıca Gardner sendromunun bir komponenti olarak da desmoid tümör geliştiği bilinmektedir (2,5,7,10).

Tümör çevre kas dokusu içine infiltrasyon gösteren iç şeklinde hücre demetlerini içerir. Bazen tümörü düşük dereceli fibrosarkomdan ayırdetmek zordur. Ancak normal mitozlar ve hiç metastaz göstermemesi bu tümörü ayrı bir antite yapar (9,10). Tümör dokusu komşu kas dokusunu sarkolemmal dev hücreler oluşturarak infiltre eder (4,11). Hastamızda, mikroskopik inceleme bu tanımlama ile aynıdır (Resim 1-2). DT'ler makroskopik olarak sadece çevre dokulara özellikle kasa invazyon göstermesi deriye invazyon göstermemesi ve psödokapsülünün bulunmayışı ile fibrosarkomdan gros olarak farklıdır (10).

Reitamo (4) tümörün oluşumunda heredite ve hormonal teoriye dikkati çekmiştir. DT'li hastalarda iskelet sisteminde ekzostoz, multiple minör kemik malformasyonları ve inkomplet spinal segmentasyon gibi bulgular gözlenmiştir. Bu tür malformasyonların hastaların akrabalarında da normal popülasyona göre oldukça sık gözlenmesi hastalığın herediter olabileceği düşüncesini doğurmuştur (4). Bizim hastamızda da spina bifida mevcuttu.

Erkeklerde ve juvenil çağıdaki kadınlarda tümörün büyüme hızı çok yavaştır. Fertil çağıdaki kadınlarda tümörün büyüme hızı ikiye katlanır, menapozdaki kadınlarda ise büyüme daha hızlıdır. Tümörün büyüme hızı kabaca endojen östrojen seviyesini takibeder. Bu bulgu ve ayrıca DT'de östrojen reseptörlerinin ekseri pozitif bulunması tümör etyolojisinde, hormonal farklılıkların da rol alabileceği düşüncesini destekler, ve tümörün hormonal manuplasyonuna temel teşkil eder (3,4).

Hastaların % 30 unda ilgili bölgede travma hikayesi vardır, eski laparotomi skarlarında olduğu bildirilmektedir (4). Bizim hastamız travma tanımlamıyordu.

Tümörün spontan gerilediğini bildiren raporlar (2) olmasına rağmen genelde kabul edilen tümörün cerrahi çıkarılmasıdır (5,7,9,10). DT tekrarlamaya eğilim gösterir. Lokal rekürens ihtimali cerrahi eksizyonun genişliği ile ilgili olarak % 65'e kadar yükselebilir, geniş ekstirpasyonda % 40'a düşer (5). Tümör dokusu ele gelen sert dokuların 2-3 cm ilerisine kadar uzanacağından geniş olarak çıkarılmalıdır (9). Literatürde çeşitli kemoterapötikler de; [Δ^1 -testolactone (7,12), theophylline ve chlorthiazide (12), doxorubicin, actinomycin D ve vincristine (7), sulindac, tamoxifen ve ascorbate (1,5), tegrafur ve uracil (1)] kullanılmış ve bazı DT'lerde regresyon tesbit edilmiş ise de çoğunlukla bir cevap alınmamıştır. Radyoterapinin faydası tartışmalıdır. Genelde faydası olmadığı görüşü hakimdir (5,6,10). Biz ameliyat öncesinde tümörün büyüklüğü nedeniyle hastamızda karın duvarının primer kapatılamayacağına ve suni greft kullanılmasına karar verdiğimizden; nasıl olsa greft koyacağımız düşüncesiyle geniş cerrahi eksizyonu uyguladık. Ancak şu var ki daha önce desmoid tümör çıkarıldıktan sonra suni greftle karnın kapatılması tanımlanmamış olduğundan koyacağımız yabancı maddenin tümörün reküresine neden olabileceği gibi bir tereddüdümüz yok değildi. Hastamızın 10 aylık takibinde rekürens görmedik. Ameliyat sonrası insizyon skarı dışında tek bulgumuz tümörün çıkarıldığı karın bölgesinin diğer karın bölgelerine göre daha çökük olması idi.

Kaynaklar

1. Belliveau P, Graham AM: Mesenteric desmoid tumor in Gardner's syndrome treated by sulindac. *Dis Colon Rectum* 27:53-54, 1984.
2. Caldwell EH: Desmoid tumor: Musculoaponeurotic fibrosis of the abdominal wall. *Surgery* 79:104-106, 1976.
3. Hayry P, Reitamo JJ, Tötterman S, et al: The desmoid tumor. II. Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. *Am J Clin Pathol* 77:674-680, 1982.
4. Hayry P, Reitamo JJ, Vihko R: The desmoid tumor. III. A biochemical and genetic analysis. *Am J Clin Pathol* 77:681-685, 1982.
5. Hideaki I, Shinichi I, Yoshihiro O: Treatment of desmoid tumors in Gardner's syndrome. *Dis Colon Rectum* 31:459-461, 1988.

6. Jones IT, Jagelman DG, Fazio VW: Desmoid tumors in familial polyposis coli. *Ann Surg* 204:94-97, 1986.
7. Khorsand J, Karakousis CP: Desmoid tumors and their management. *Am J Surg* 149:215-218 1985.
8. Mackenzie DH: The fibromatoses. A clinicopathological concept. *Br Med J* 4:277-81, 1972.
9. Musgrove JE, McDonald JR: Extra abdominal desmoid tumors: Their differential diagnosis and treatment. *Arch Pathol Lab Med* 45:513-540, 1948.
10. Reitamo JJ: The desmoid tumor. IV. Choice of treatment, results and complications. *Arch Surg* 118:1318-1322, 1983.
11. Reitamo JJ, Hayry p, Nykyri et al: The desmoid tumor. i. Incidence, sex, age, and anatomical distribution in Finnish population. *Am J Clin Pathol* 77:65-73, 1982.
12. Waddell WR: Treatment of intra-abdominal and abdominal wall desmoid tumors with drugs that affect the metabolism of cyclic 3', 5'-adenosine monophosphate. *Ann Surg* 181:299-302, 1975.