

GÖĞÜS ÖN DUVARI YERLEŞİMLİ DESMOİD TÜMÖR: OLGU SUNUMU

DESMOID TUMOR OF ANTERIOR CHEST WALL: A CASE REPORT

Soner GÜRSOY ¹ Sadık YALDIZ ¹ Ozan USLUER ¹ Figen TÜRK ¹
Nilgün KANLIOĞLU ¹ Oktay BAŞOK ¹ Ali Galip YENER ²

Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

¹ 2. Göğüs Cerrahisi Kliniği

² Patoloji Laboratuvarı

Anahtar sözcükler: Göğüs duvarı, tümör, desmoid

Key words: Chest wall, tumor, desmoid

ÖZET

Desmoid tümörler, iyi diferansiye kollajenöz fibroblastların yalancı bir kapsül ile infiltratif büyümesi olarak tanımlanabilir. Fibrositler, fasya ve muskulo-aponörotik yapılardan gelişebilirler. Bu tümörlerin, benign karakterli olmalarına karşın, agresif davranışları nedeni ile malign tümörler gibi tedavi edilmeleri gerekliliği önemlidir. Göğüs ön duvarında yerleşmiş ve geniş lokal eksizyon ve radyoterapi ile tedavi edilmiş bir desmoid tümör olgusu literatür verileri ile tartışılmıştır.

GİRİŞ

Desmoid tümörler, akciğer ve göğüs duvarının primer neoplazmları arasında ender görülen lezyonlardır. Sıklıkla karın duvarı bölgesinde yerleşirler (%50), bunu sırt, göğüs duvarı, baş ve boyun ile alt ekstremiteler izler (1). Başlangıçta asemptomatik olsa da, sonrasında genellikle künt ağrılı bir kitle kliniği verirler. Yaşamın 3.-4. dekatlarında ve kadınlarda 2 kat daha fazla oranda izlenirler (1,2). Benign olmalarına karşın lokal agresif özellikleri de bulunmaktadır. Bu nedenle lokal nüks oranları oldukça yüksektir (1). Etiyolo-

SUMMARY

Desmoid tumor can be defined as a pseudo-encapsulated infiltrative growth of well-differentiated collagenous fibroblasts and fibrocytes arising either in fascia or musculoaponeurotic structures. These tumors must be treated like malignant tumors, because of their aggressive behaviors, against that is benign character. A desmoid tumor, localized in anterior chest wall and treated by wide local excision and radiotherapy, discussed with literature.

jileri iyi tanımlanmamış olmakla birlikte, travma, hormonal bozukluklar ve genetik etkenler en çok suçlanan faktörlerdir.

Kliniğimizde göğüs duvarında lokalize, şiddetli ağrı ve üst ekstremitede fonksiyon kaybı yaratan, desmoid tümör tanısı almış olgunun tedavi ve takibi literatür verileri ile gözden geçirilmiştir.

OLGU

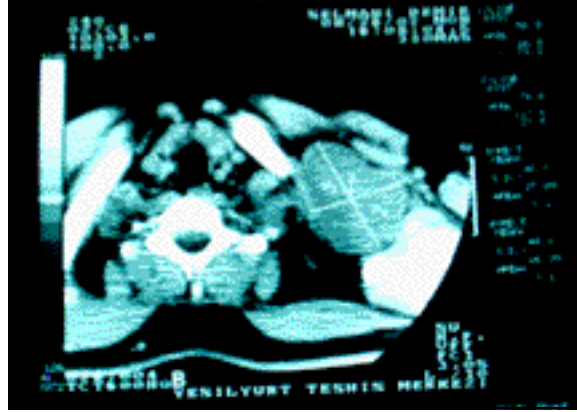
Yirmibeş yaşında erkek olgu, 3 yıldan beri sol kolda ağrı ve uyuşma ile sol omuz bölgesinde giderek büyüyen kitle yakınmaları ile tetkik

ve tedavi amacıyla kliniğimize kabul edildi. Özgeçmişinde, çocukluk çağında geçirilmiş sol kolda fraktür hikayesi mevcuttu. Fizik muayenesinde, TA: 130/70 mmHg, nabız: 88/dk, ateş: 37.4°C ve sol kolda hareket kısıtlılığı mevcuttu. Yine sol hemitoraks ön yüzde, infraklavikular yerleşimli, yaklaşık 10 cm çapında, orta sertlikte, üzerini kaplayan ciltten çok derin dokulara fikse kitle lezyonu saptandı. Solunum sistemi muayenesinde; her iki hemitoraks solunuma eşit olarak katılıyor ve solunum sesleri ise olağan idi. Diğer sistem muayeneleri de haricen olağan olarak değerlendirildi. Posteroanterior akciğer grafisinde belirgin bir patolojik görüntü izlenmedi (Şekil 1). Olgunun tam kan ve biyokimyasal incelemesinde patolojik bir parametreye rastlanmadı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde, sol supraklavikular bölgeden sol aksillaya uzanan, yaklaşık 76x56x51 mm boyutlarında, düzgün konturlu, kapsüllü, çevre doku yağ planlarını silmeyen yumuşak doku lezyonu rapor edildi (Şekil 2).

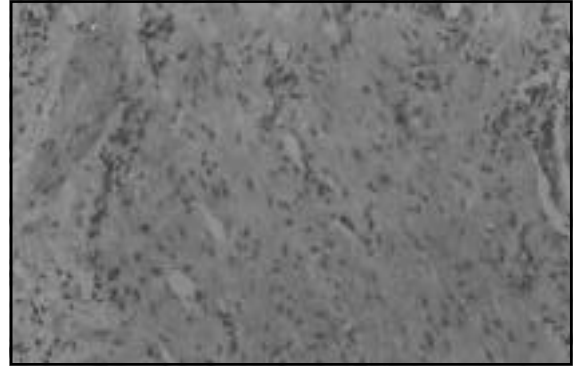
Olgu, göğüs ön duvarında ekstratorasik kitle lezyonu öntanısı ile operasyona alındı. Sol



Şekil 1. Olgunun preoperatif posteroanterior göğüs radyografisi.



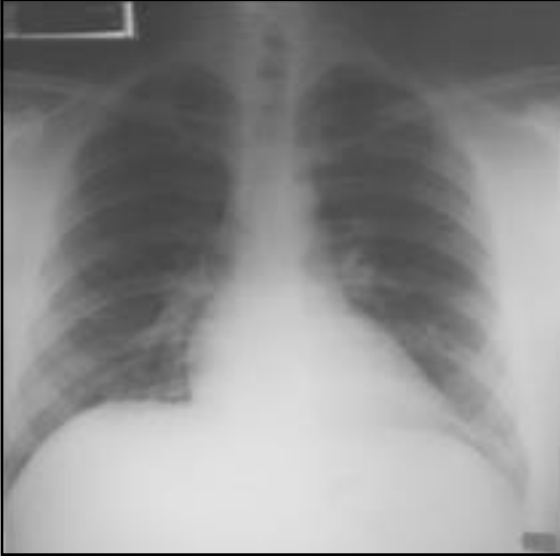
Şekil 2. Olgunun Toraks Bilgisayarlı tomografisi.



Şekil 3. Ameliyat materyalinden alınan patolojik örneğin kesitinde, iğsi hücre proliferasyonu gösteren kollajen demetler izlenmekte (H-E x 100).

klavikulanın yaklaşık 2 cm inferiorundan aksillaya uzanan ve kitlenin üzerinden geçen yaklaşık 15 cm'lik oblik kesi ile kitleye ulaşıldı. Kitle tümüyle korunarak ve kapsüllü olarak, geniş eksizyonla ekstirpe edildi. Ameliyat sırasında kitlenin etraf dokulara invaze olmadığı, etraf dokuların histopatolojik olarak negatif olduğu, "frozen-section" tetkikle sabitlendi. Ameliyat materyalinden alınan örneklerin histopatolojik incelenmesi sonucu, kapsülün intakt ve lezyonun benign olduğu rapor edildi. Ayrıca, lezyonun fibröz doku orjinli olduğu, iğsi hücre proliferasyonunun kollajen demetler ile beraber olarak izlendiği belirtildi (Şekil 3).

Postoperatif dönemi sorunsuz geçen olguya, geniş rezeksiyona ek olarak radyoterapi uygulandı. Olgunun postoperatif grafisi Şekil 4'te gösterilmektedir.



Şekil 4. Olgunun postoperatif posteroanterior göğüs radyografisi.

TARTIŞMA

Tüm desmoid tümörler ele alındığında, en sık skapula çevresi ile omuz bölgesi olmak üzere, göğüs duvarında izlenme oranı %8-10'dur (1). Desmoid tümörler, olgumuzda da izlendiği üzere sıklıkla üzerindeki ciltten ziyade, altta yatan dokuya fiksedirler. Patogenez hala tümüyle açığa kavuşturulamamakla birlikte suçlanan birtakım faktörler mevcuttur. Travma ya da torasik operasyonları takiben gelişen anormal skar dokusu, sıklıkla etken olarak bildirilmektedir (1,3,4). Olgumuzda da benzer şekilde, çocukluk çağında geçirilmiş sol kol ve omuz bölgesine künt travma öyküsü mevcuttu. Son zamanlarda, tümör biyolojisi ile ilgili yapılan yoğun çalışmalarda; desmoid tümörlerde immuno-histokimyasal olarak Antiapoptotik Bcl-2, Bcl-XL, survivin ve transkripsiyon faktörünün,

etraf normal dokulara göre ekspresyone olduğu, proapoptotik Bax'ın ise olmadığı gösterilmiştir (5).

Desmoid tümörler, benign tümörler sınıfında yer almalarına rağmen, lokal agresif davranış tarzları ve yüksek nüks oranları nedeniyle, düşük dereceli malign sarkomlar gibi düşünülüp, tedavisinde de bu yönde hareket edilmesi gerektiği bildirilmektedir (1,6). Tedavide temel ilke, cerrahi eksizyonun ardından olası nüksü önlemektir. Bu amaçla birçok olguda komşu kas gruplarını ve çevre dokuları da içeren geniş lokal eksizyon önerilmektedir. Lokal eksizyonun sınırlarının da en azından 4 cm olması bildirilmektedir. Çünkü fasial plan boyunca desmoid tümör yayılımı kolaylıkla gerçekleşmektedir (2,7). Bu nedenle, tek başına cerrahi tedavi yerine multimodal yaklaşım ile radyoterapiyi de tedavi rejimine eklemek önerilmektedir (8). Genellikle uygulanan radyoterapi dozu 50-60 Gy olarak bildirilmektedir (9). Benzer şekilde olgumuza da total kitle rezeksiyonu ile postoperatif dönemde 50 Gy radyoterapi uygulandı. 1, 3, 6 ve 12 aylık kontrollerinde nüks rastlanmadı. Nüks, desmoid tümörlerde önemli bir sorundur. 40 yıllık bir periyotta 32 hastanın incelendiği bir çalışmada, 5 yıllık dönemde lokal nüks oranı %29, 5 yıllık sağkalım %93, 5 yıl hastalısız dönem geçirme oranı ise %71 olarak bildirilmiştir (10). Literatürde eksizyon sonrası rekürrens oranı %4-50 arasında değişmektedir (11,12).

Sonuç olarak; Nadir görülen, benign karakterli olmasına karşın agresif davranış şekli nedeni ile desmoid tümörlerin geniş lokal eksizyonları kür için zorunludur. Rezeksiyona radyoterapinin eklenmesi nüks oranlarını düşürmesi açısından önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Akay H. Göğüs duvarı tümörleri. Ökten İ (ed). Göğüs Cerrahisi. Ankara: Sim Matbaacılık; 2003: 738-40.
2. Graeber GB. Primary neoplasms. In: Pearson FG eds. Thoracic Surgery, 2nd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2002; 1419-20.
3. Iqbal M, Rossoff LJ, Kahn L, Lackner RP. Intrathoracic desmoid tumor mimicking primary lung neoplasm. Ann Thorac Surg 2001; 71(5): 1698-700.
4. Shimizu J, Kawaura Y, Tatsuzawa Y, Maeda K, Oda M, Kawashima A. Desmoid tumor of the chest wall following chest surgery: report of a case. Surg Today 1999; 29 (9): 945-7.
5. Sharma H, Sen S, Sheriff AK, Bal S, Mathur M, Singh N. Characterization of apoptosis- related molecular changes in a desmoid tumor of the chest wall: report of a case. Surg Today 2003; 33(5): 358-62.
6. Kabiri EH, Al Aziz S, El Maslout A, Benosman A. Desmoid tumors of the chest wall. Eur J Cardiovasc Surg 2001; 19(5): 580-3.
7. Varghese TK Jr, Gupta R, Yeldani AV, Sundaresan SR. Desmoid tumor of the chest wall with pleural involvement. Ann Thorac Surg 2003; 76 (3): 937-9.
8. Toker A, Kalaycı G. Göğüs duvarı ve sternum tümörlerinde cerrahi tedavi. In: Yüksel M, Kalaycı G. Göğüs Cerrahisi. İstanbul: Bilmedya Grup 2001; 550-1.
9. Sherman NE. Desmoid tumors: A 20-year radiotherapy experience. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1990; 19; 37-40.
10. Brodsky JT, Gordon MS, Hajdu SI, Burt M. Desmoid tumors of the chest wall. A locally recurrent problem. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104(4): 900-3.
11. McKinnon JL. Management of desmoid tumors. Surg Gynecol Obstet 1989; 169(2): 104-6.
12. Posner MC. The desmoid tumor: Not a benign disease. Arch Surg 1989; 124(2); 191-6.

Yazışma Adresi:

Dr. Soner GÜRSOY
Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Göğüs Cerrahisi Kliniği, Yenişehir / İZMİR
Tel. : 0 232 433 33 33 / 226
E-posta: mervem@ttnet.net.tr
