



Göğüs Duvarında Agresif Fibromatözis Olgusu

A Case of Aggressive Fibromatosis in the Chest Wall

Menduh Oruç, Fatih Meteroğlu, Ahmet Erbey, Atalay Şahin, Serdar Monis

Özet

Desmoid tümör olarak da bilinen fibromatozis oldukça nadir görülen yumuşak doku tümörüdür. Histolojik olarak iyi huylu yumuşak doku tümörleri içerisinde sınıflandırılrsa da, bazı kaynaklar düşük grade fibrosarkoma olarak kabul etmektedir. Metastaz yapmadıkları bilinir ancak komşu organlara yayılırlar. Bu yüzden total çıkarılmaları önerilir. Etiyolojisi, travma, cerrahi, hormonal bozukluk olarak bilinen ve kadınlarda daha fazla görülen bir hastalıktır. Travma öyküsü olan, sağ tarafta dolgunluk hissi ve nefes darlığı şikâyeti ile başvuran 18 yaşında kadın hastada önce mini torakotomi ile tanı konuldu. Sonuç desmoid tümör gelince kitleyi total olarak çıkardık.

Anahtar Sözcükler: Desmoid, tümör, göğüs duvarı.

Abstract

Fibromatosis is also known as desmoid tumor and a rarely seen soft tissue tumor. Some reports categorize them as low grade fibrosarcoma, although they are histologically classified among benign soft tissue tumors. They are known to not metastasize but invade into the neighboring tissues. Therefore, their removal is essential. The etiology includes trauma, surgery, and hormonal disturbance, they are common in women. The diagnosis was made via mini thoracotomy in an 18-year-old woman with shortness of breath, dullness in the right chest, and trauma in her past. We completely removed the mass when the result yielded desmoid tumor.

Key words: Desmoid, tumor, chest wall.

Fibromatozisler biyolojik davranışları benign fibröz lezyonlar ile fibrosarkomlar arasında yer alan bir fibröz doku proliferasyonu grubudur (1). Histolojik olarak benign konnektif doku tümörleri içinde sınıflandırılıyorsa da bazı patologlar tarafından düşük gradeli fibrosarkoma olarak kabul edilmektedir (2). Çevre dokulara infiltratif tarzda büyümekle birlikte metastaz yapmazlar (3). Agresif fibroma-

tozis etyolojisi hakkında çok az şey bilinmektedir. Ancak o bölgeye ait geçirilmiş bir travma, cerrahi skarlar ve gebelikte görülen hormonal değişiklikler olabilir (4).

Fibromatozis ender görülen göğüs duvarı lezyonları olup daha çok karın duvarı bölgesinde yerleşirler (%50), bunu sırt, göğüs duvarı, baş ve boyun ile alt ekstremiteler izler (5).

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

Department of Thoracic Surgery, Dicle University Faculty of Medicine, Diyarbakır, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 13.05.2014 **Kabul tarihi (Accepted):** 15.08.2014

İletişim (Correspondence): Fatih Meteroğlu, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

e-mail: drfatihmeteroglu@hotmail.com

* Türk Toraks Derneği 17. Yıllık Kongresi'nde poster olarak sunuldu.



OLGU

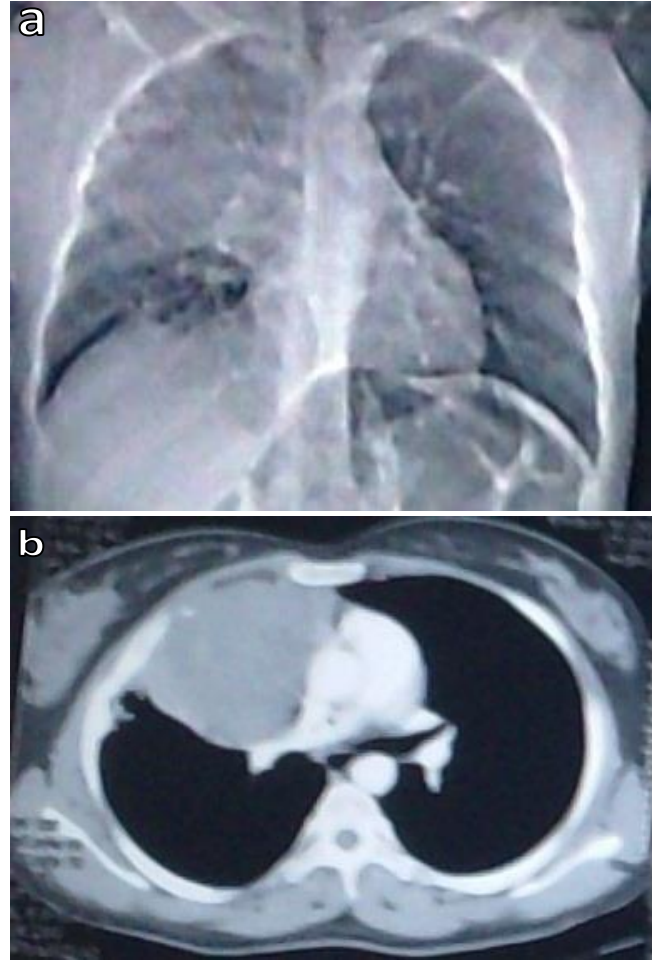
On sekiz yaşındaki kadın hastanın 3 aydan beri sağ tarafta şiddetli göğüs ağrısı ve eşlik eden nefes darlığı şikâyeti mevcuttu. Fizik muayenesinde özellikle sağda juguler venöz dolgunluk vardı ve dinlemekle sağ akciğerde solunum sesleri azalmıştı. Palpasyonla sağ 3. kot hizasında hassasiyeti ve 3-7. kotlar arasında matite mevcuttu. Hastanın akciğer grafisinde sağ alt ve orta zonlarda heterojen görünümlü opasite ve bilgisayarlı toraks tomografisinde sağ toraks boşluğunun üst-ön kısmını ve ön mediasteni tamamen dolduran 10X8 cm çapında komşu dokulara bası yapan kitle mevcuttu (Şekil 1 a ve b). İnce iğne aspirasyon biyopsisi yapıldı ve tanı konulamadı. Eksizyonel biyopsi yapıldı ve nöro fibromatozis olarak geldi. Torakotomi ile kitle eksplore edildi. Göğüs boşluğu içinde mediasten ve akciğeri sıkıştıran lezyon daha çok göğüs duvarına yapışık idi. Yapışık olmayan kısmı düzgün sınırlı ve kapsüllü idi. Kitle tamamen çıkarıldı (Şekil 2 ve 3). Daha sonra tümörün 3 ve 4 nolu kaburgaya invaze olduğu düşünüldü. Ancak 3 ve 4 nolu kaburgaların periostları (tümör olarak düşünülen bölge) çok rahat sıyrılarak çıkarıldı. Diğer komşu organlarda invazyon tespit edilmedi ve başka işlem yapılmadı. Hastanın patolojisi fibromatozis ve cerrahi sınır negatif olarak geldi. Hasta medikal ve radyasyon onkoloji görüşü alınarak taburcu edildi. Postoperatif ikinci yılında hasta kontrole geldi. Kontrol tomografisinde nüks görülmedi.

TARTIŞMA

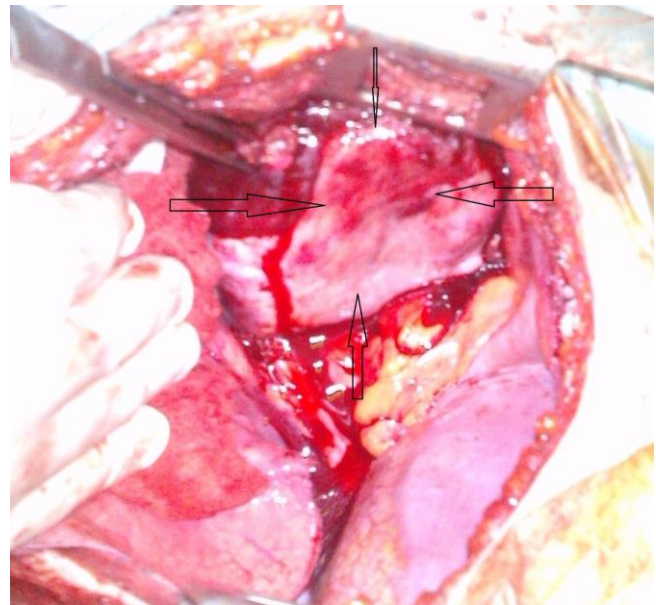
Fibromatozisler benign işi hücre proliferasyonları olup, metastaz yapmazlar. Ancak komşu dokulara invazyon göstermeleri, tam rezeksiyonun güç olması ve inkomplet rezeksiyon sonrası rekürrens riskinin yüksek olması nedeniyle biyolojik davranışları agresiftir (3). Göğüs duvarında nadir görülürler ve tüm primer göğüs duvarı tümörleri arasında %1-1,5 oranında görüldüğü bildirilmektedir (6). Olgumuzda iki yıllık takibinde nüks görülmedi. Nüks olmamasının sebebi tümörün kötü huylu olmadığı yönündedir. Biz hastayı nüks ihtimaline karşı ilk bir yılda 4 ay ara ile 2. yılda ise 6 ayda bir, şuan ki takibinde ise yılda bir kontrol ediyoruz.

Desmoid fibroma olarak bilinen fibromatozisleri, agresif fibromatozis veya düşük dereceli malignite potansiyeline sahip sarkom olarak da adlandırılan yayınlara sahiptir. Ancak Fibromatozisler 'low grade' fibrosarkomlar ile de karışabilir. (1). Bu tümörlerin en etkili tedavisi cerrahi olarak kabul edilmektedir. Geniş eksizyon sonrası bu hastalarda beş yıllık sağ kalımın %90-100 civarında ol-

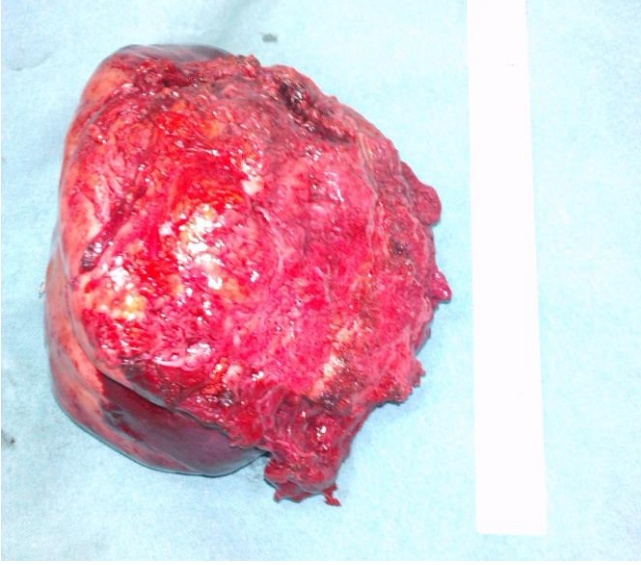
duğu bildirilmiştir (4). Ayrıca yerel eksizyon sınırlarının en azından 4 cm olmasının gerektiği de kabul edilmektedir.



Şekil 1a ve b: Sağ üst zonda heterojen alan.



Şekil 2: İntraoperatif görünüm.



Şekil 3: Çıkarılan spesmenin makroskopik görünümü.

Çünkü bu hastalarda fasiyal plan boyunca yayılım kolayca gerçekleşmektedir. Olgumuzda yerleşim yeri, komşu organlara bası yaparak etkilemesi, kitlenin kaburgalara sıkı yapışması kolay bir şekilde ayrılmaması nedeniyle radikal cerrahi ile tüm kitle çıkarıldı. 'Low grade' fibrosarcom olması ihtimaline karşın ek olarak 3 ve 4 nolu kaburgaların periostları da çıkarıldı. Tümör düzgün kapsüllü idi ve kapsül dışındaki organlara yapışık değildi.

Radyoterapinin etkinliği bu olgularda tartışılmakla birlikte bazı yayınlarda radyoterapi agresif fibromatözis tedavisinde cerrahi sonrası ya da rezektabl olmayan veya medikal nedenlerle inoperabl kabul edilen olgularda seçilecek tedavi yöntemi olarak kabul edilmektedir (4,7). Olgumuzda taburcu sonrası medikal ve radyasyon onkoloji görüşü alındı. Ancak ek tedavi önerilmedi.

Sonuç olarak, toraks duvarı kaynaklı fibromatözis nadir görülmektedir. Kitlenin iyi huylu olması, lokal invazyon yapması ve malignite potansiyeli nedeniyle total olarak çıkarılması önerilir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - M.O., F.M., A.E., A.Ş., S.M.; Tasarım ve Dizayn - M.O., F.M., A.E., A.Ş., S.M.; Denetleme - M.O., F.M., A.E., A.Ş., S.M.; Kaynaklar - M.O., F.M., A.Ş., A.E., S.M.; Malzemeler - M.O., F.M., A.Ş., A.E., S.M.; Veri Toplama ve/veya İşleme - M.O., F.M., A.Ş., S.M.; Analiz ve/veya Yorum - M.O., F.M., A.Ş., S.M.; Literatür Taraması - M.O., F.M., A.Ş., S.M.; Yazıyı Yazan - M.O., F.M., A.Ş., S.M.; Eleştirel İnceleme - M.O., F.M., S.M.

KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR. Fibromatosis. In: Strauss M (ed). Enzinger's Soft Tissue Tumors. 4th ed. St Louis: Mosby; 2001:309-46.
2. Brennan MF, Alektiar KM, Maki RG. Soft tissue sarcoma. In: DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds). Cancer Principles and Practice of Oncology. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001:1841-91.
3. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF. Surgical management of intra-abdominal desmoid tumors. Br J Surg 2000; 87:608-13.
4. Plukker JT, van Oort I, Vermey A, Molenaar I, Hoekstra HJ, Panders AK, et al. Aggressive fibromatosis (non-familial desmoid tumour): therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy. Br J Surg 1995; 82:510-4.
5. Gürsoy S, Yaldız S, Usluer O, Türk F, Kanlıoğlu N, Başok O ve ark. Göğüs ön duvar yerleşimli desmoid tümör: Olgusu sunumu. İzmir Göğüs Hastanesi Dergisi 2004; 18:97-100.
6. Yetkin U, Tetik Ö, Silistreli Ö, Abud B, Gürbüz A. Göğüs ön duvarına yerleşimli brakial pleksus infiltrasyonu gösteren dev desmoid tümör. Türk göğüs Kalp Damar 2004; 12:132-34.
7. Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols FC 3rd, Allen MS, Schleck CD, et al. Chest-wall desmoid tumors: results of surgical intervention. Ann Thorac Surg 2004; 78:1219-23.