

GÖĞÜS DUVARINDA NÜKS AGRESİF FİBROMATOZİS OLGUSU

A CASE OF RECURRENT AGGRESSIVE FIBROMATOSIS OF THE CHEST WALL

**Demet YALDIZ, Hüseyin MESTAN, Ozan USLUER, Kenan Can CEYLAN,
Şeyda Örs KAYA**

Dr Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi, İzmir, Türkiye

Anahtar sözcükler: Göğüs duvarı, nüks fibromatozis

Keywords: Chest wall, recurrent fibromatosis

Geliş tarihi: 30 / 09 / 2017

Kabul tarihi: 01 / 11 / 2017

ÖZ

Göğüs duvarında fibromatozis veya desmoid tümör, nadir görülen ve metastatik bir potansiyele sahip olmayan yumuşak doku tümörüdür. Ancak lokal olarak agresif ve infiltratif bir büyüme paterni gösterdiğinden, tam olarak eksize edildiğinde bile lokal rekürrense karşı yüksek bir eğilim ile karakterizedir. Bu çalışmada kliniğimizde fibromatozis dolayısıyla daha önce opere olan ve 18 ay sonra nüks ile kliniğimize başvurarak tekrar opere edilen 54 yaşındaki erkek hasta sunulmaktadır. Nüks nedeniyle yapılan ikinci operasyonda lezyon, göğüs duvarını tam kat olarak infitre ettiğinden dört kosta ile beraber anblok rezeksiyon edildi. Bu çalışma dolayısıyla, fibromatozisin komplet cerrahi eksizyon uygulansa bile lokal olarak nüks edebileceğine dikkat çekmek istedik.

GİRİŞ

Göğüs duvarının primer tümörlerinden olan fibromatozis (desmoid tümör) nadir görülen tümöral lezyonlardır. Bu tümörlerde lokal nüks sık görülmektedir. Etyolojisi kesin olmamakla birlikte travma, hormonal ve genetik nedenlerin rol oynayabileceği bildirilmektedir. Primer tedavi radikal cerrahi rezeksiyondur. Nüks riskini azaltmak için cerrahi sonrası dönemde adjuvan tedaviler de önerilmektedir. Çalışmamızda; göğüs duvarında kitle nedeniyle opere edilen ve fibromatozis tanısı alan olgu, 18 ay sonra nüks nedeniyle tekrar

ABSTRACT

A fibromatosis or desmoid tumor of the chest wall is a rare soft tissue tumor that does not have a metastatic potential. However, as it shows a locally aggressive and infiltrative growth pattern, it is characterized by a high tendency towards local recurrence, even when fully excised. Herein, we present a 54 year-old male patient who had been previously operated on because of fibromatosis in our clinic and recurred 18 months later with recurrence. As the recurrent tumor infiltrated the chest wall in full layer, the tumor and chest wall including four ribs was en bloc resected. In this study we would like to draw attention to the fact that fibromatosis can recur locally even with complete surgical excision.

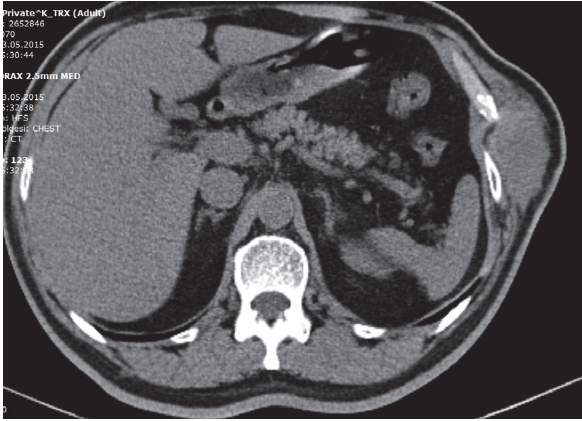
başvurdu. Bu kez göğüs duvarını da içine alan geniş bir rezeksiyon uygulandı. Fibromatozis olgularının lokal nüks potansiyelini hatırlatmak üzere bu çalışma sunulmuştur.

OLGU

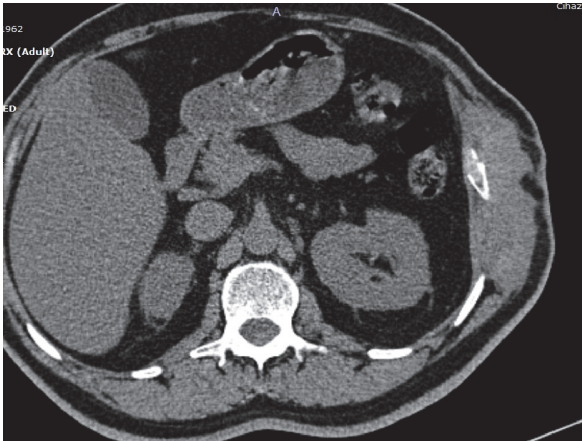
54 yaşındaki erkek hasta 18 ay önce sol göğüs duvarında şişlik şikayeti nedeni ile kliniğimize başvurmuştu. Genel sistem muayenesinde ek patoloji saptanmadı. Özgeçmişinde travma dahil bir özellik yoktu. Çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol göğüs duvarında 6x4x4 cm boyutlarında kitle saptandı (Resim

GÖĞÜS DUVARINDA NÜKS AGRESİF FİBROMATOZİS OLGUSU

1). Saptanan kitleye yönelik göğüs duvarından kitle eksizyonu operasyonu uygulandı. Patoloji sonucu fibromatozis, cerrahi sınırlar salim olarak raporlandı. Operasyon sonrası dönemde adjuvan tedaviye gerek duyulmayan hasta, operasyondan 18 ay sonra sol göğüs duvarında şişlik nedeniyle tekrar başvurdu. Çekilen toraks BT de hastanın eski operasyon bölgesinde 16x12x6 cm boyutlarında yeni bir kitle saptandı (Resim 2). Lokal nüks olarak değerlendirilen olguya dört kostayı da içine alan an blok göğüs duvarı rezeksiyonu ve yama ile göğüs duvarı rekonstrüksiyonu uygulandı (Resim 3,4). Histopatolojik değerlendirme fibromatozis ve cerrahi sınırlar salim olarak rapor edildi. Postoperatif 50 Gy radyoterapi uygulanan olgu 1 yıldır kontrolümüzde olup nüks saptanmamıştır.



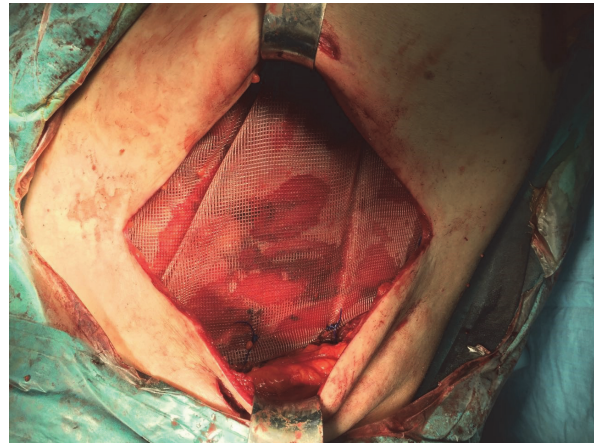
Resim 1. Olgunun ilk başvurusundaki tomografi görüntüsü.



Resim 2. Olgunun nüks tümörünü gösteren tomografi görüntüsü.



Resim 3. Dört kosta ile beraber an blok rezekte edilen kitlenin makroskopik görünümü.



Resim 4. Göğüs duvarı rekonstrüksiyonu sonrası görünüm.

TARTIŞMA

Desmoid fibroma, agresif fibromatozis (AF) veya muskuloaponevrotik fibromatozis olarak da adlandırılabilen fibromatozis; bağ dokudan, fasyalardan, aponevrozlardan gelişen mezen-

kimal neoplazmlardır. Fibroblast benzeri hücrelerin aşırı derecede proliferasyonu ile karakterizedirler (1). Genel toplumda yıllık insidans kadınlarda hafif derecede daha yüksek olmak üzere yıllık 2-4 vaka/milyon şeklindedir ve en sık 3-4. dekatta gözlenir (1). AF, intraabdominal veya ekstraabdominal olabilir. Göğüs duvarını tutan fibromatozisler ise ekstraabdominal yerleşimli olgularının %8-10'una karşılık gelir (2). AF gelişiminin nedenleri henüz tam olarak aydınlatılabilmemiş değildir. Travma, hormonal bozukluklar ve genetik faktörlerin (APC gen mutasyonu) tümör gelişiminden sorumlu olabileceği bildirilmektedir (3). Mastektomi, silikon meme implantı, kosta fraktürü ve torakotomi sonrası gelişen göğüs duvarı desmoid tümörleri de bildirilmiştir (4).

Fibromatozis göğüs duvarının nadir tümörlerinden olup, tüm primer göğüs duvarı tümörleri arasında %1-1,5 oranında görüldüğü bildirilmektedir (5). Histopatolojik olarak benign, metastaz eğilimi olmayan lokal agresif bir tümördür. Klinik belirtiler asemptomatik olmakla beraber cilt altında belirgin kitle, ağrı, ülser şeklinde karşımıza çıkabilir. Bizim olgumuzda da hastanın şişlik dışında bir yakınması yoktu. İlk operasyonda lezyonun tamamen göğüs duvarı yumuşak dokularından köken aldığı, kapsüllü olarak interkostal aralığa uzandığı, ancak paryetal plevra ve periostun intakt olduğu izlendiğinden, cerrahi sınırlar salim olacak şekilde total olarak eksize edildi. Periost ve çevre yumuşak dokunun frozen tetkikinde tümör hücresi saptanmadı ve operasyon sonrası cerrahi sınırlar salim olarak rapor edildi. Gürsoy ve arkadaşları da göğüs ön duvarında infraklavikular yerleşimli bir desmoid tümör olgusunu geniş bir rezeksiyona gerek duymadan cerrahi sınırlar salim olacak şekilde kapsüllü olarak rezeke ettiklerini ve takiplerinde nüks ile karşılaşmadıklarını bildirmişlerdi (6). Olgumuz, operasyon sonrasında lezyonun fibromatozis olarak rapor edilmesi

üzerine, kontrolde kalması önerilmesine rağmen 18 ay sonra nüks ile başvurdu ve geniş bir rezeksiyonla tekrar opere edildi.

Lokal nüks, fibromatozisli olgularda yüksek oranlarda bildirilmektedir. Fibromatozisli 32 hastanın incelendiği bir çalışmada 5 yıl sonunda lokal nüks oranının %29 ve 5 yıllık sağkalımın %93 bulunduğu bildirilmiştir (7). Literatürde ise rezeksiyon sonrası nüks oranları %4-50 arasında değişmektedir (8,9). Olgumuzun ikinci operasyonunda lezyonun kostalara tamamen infiltre olduğu görüldüğünden dört kosta ile beraber anblok rezeksiyon ve rekonstrüksiyon yapıldı. Cerrahi sınırlar salim olarak rapor edildi.

Birçok çalışmada genel olarak kabul edildiği gibi, primer göğüs duvarı tümörlerinin cerrahi tedavisi, cerrahi sınır en az 2 cm olacak şekilde geniş rezeksiyondur (10). Fibromatozisli olgularda geniş rezeksiyon sonrası beş yıllık sağ kalım %90-100 civarında bildirilmektedir (11).

Radyoterapinin etkinliği tartışılmakla birlikte, lokal nüks olasılığının yüksek olması dolayısıyla cerrahi sonrasında adjuvan radyoterapi birçok yayında önerilmektedir (11,12). Bizim olgumuza da operasyon sonrası 50 Gy radyoterapi uygulanmış olup, hasta 1 yıldır nüksüz olarak takibimiz altındadır. Bunların dışında hormonal tedavi ve kemoterapi de klinik uygulamalarda kullanılan tedavi yöntemleridir. Deyrup ve arkadaşları yaptıkları bir çalışmada östrojen antagonistlerinin ekstraabdominal yerleşimli fibromatozislerin tedavisinde etkili olduklarını öne sürmüşlerdir (13). Hormon reseptörleri ile ilgili olan çalışmalar nüks ve geniş rezeksiyondan kaçınma konusunda umut verici olsa da, halen etkin tedavideki en önemli kriter, cerrahi sınırların salim olduğu komplet bir rezeksiyondur.

Sonuç olarak fibromatozis olgularında, rezeksiyon sonrası cerrahi sınırlar salim bile olsa, yakın takibin önemi hatırdadır tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Bonvalot S, Desai A, Coppola S, Le Pechoux C, Terrier P, Domont J ve ark. The treatment of desmoid tumors: a stepwise clinical approach. *Ann Oncol* 2012; 23: 158-66.
2. Shen C, Zhou Y, Che G. Management of a female with recurrence of fibromatosis of the chest wall adjacent to the breast: a case report. *J Cardiothorac Surg* 2013 ;8: 41.
3. Bölke E, Krasniqi H, Lammering G, Engers R, Matuschek C, Gripp S ve ark. Chest wall and intrathoracic desmoid tumors: surgical experience and review of the literature. *Eur J Med Res* 2009; 14: 240-5.
4. McKinnon JG, Neifeld JP, Kay S, Parker GA, Foster WC, Lawrence W. Management of desmoid tumors. *Surg Gynecol Obstet* 1989; 169: 104-6.
5. Yetkin U, Tetik Ö, Silistreli Ö, Abud B, Gürbüz A. Göğüs ön duvarına yerleşimli brakial pleksus infiltrasyonu gösteren dev desmoid tümör. *Türk gogus Kalp Dama* 2004; 12: 132-4.
6. Gürsoy S, Yıldız S, Usluer O, Türk F, Kanlıoğlu N, Başok O ve ark. Göğüs ön duvar yerleşimli desmoid tümör: Olgu sunumu. *İzmir Göğüs Hastanesi Dergisi* 2004; 18: 97-100.
7. Brodsky JT, Gordon MS, Hajdu SI, Burt M. Desmoid tumors of the chest wall. A locally recurrent problem. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 900-3.
8. McKinnon JL. Management of desmoid tumors. *Surg Gynecol Obstet* 1989; 169: 104-6.
9. Posner MC. The desmoid tumor: Not a benign disease. *Arch Surg* 1989; 124: 191-6.
10. Sabanathan S, Shah R, Mearns AJ. Surgical treatment of primary malignant chest wall tumours. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 11: 1011-6.
11. Plukker JT, van Oort I, Vermey A, Molenaar I, Hoekstra HJ, Panders AK ve ark. Aggressive fibromatosis (nonfamilial desmoid tumour): therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy. *Br J Surg* 1995; 82: 510-4.
12. Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols FC, Allen MS, Schleck CD ve ark. Chest-wall desmoid tumors: results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg* 2004;78:1219-23.
13. Deyrup AT, Tretiakova M, Montag AG. Estrogen receptor beta expression in extraabdominal fibromatoses: an analysis of 40 cases. *Cancer* 2006;106:208-13.

Yazışma Adresi:

Dr. Demet YALDIZ
Dr Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi,
İzmir, Türkiye
demetyaldiz@gmail.com
