

# Batın Sağ Yan Duvarında Agresif Fibromatozis: Olgu Sunumu

Fulya Adalı\*, Nurten Turan Güner\*\*, Sibel Bayramoğlu\*\*, Sema Aksoy\*\*, Tan Cimilli\*\*

## Özet:

Agresif fibromatozis (Desmoid tümör) yüzeysel ve derin muskuloaponevrotik dokulardan köken alan, nadiren metastaz yapan, iyi diferansiye bir yumuşak doku proliferasyonudur. Benign histolojik özelliklerine rağmen rekürrens ve invaziv lokal davranışlar ile agresif bir klinik gidiş sergiler. 44 yaşındaki erkek hasta, batın sağ yan duvarında ağrısız şişlik nedeniyle başvurdu. Ultrasonografi (US), bilgisayarlı tomografi (BT), magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ile yeri, büyüklüğü, lezyona komşu yapılarla ilişkisi, yayılımı değerlendirildi. Kitle geniş lokal eksizyonla çıkarıldı. Kesin tanı histopatolojik olarak kondu. Sağ alt abdomende lokalize agresif fibromatozis olgusu klinik ve radyolojik özellikleriyle literatür eşliğinde tartışıldı.

**Anahtar kelimeler:** Agresif fibromatozis, desmoid, abdominal duvar, görüntüleme

Agresif fibromatozis (Desmoid tümör) ilk olarak 1832'de Mc Farlane tarafından tanımlanmıştır. Desmoid terimi ise Müller tarafından 1838'de Yunanca'da band veya ligaman anlamına gelen ve aponözisi göstermede kullanılan "desmos" kelimesinden türetilmiştir (1). Tüm neoplazilerin % 0.03'ünü, yumuşak doku tümörlerinin % 3'ünü oluşturur (2). Benign histolojisine ve metastaz yapmamasına rağmen, lokal infiltratif olma eğilimlidirler. Etiyolojide travma, abdominal ve pelvik cerrahi, gebelik, östrojen kullanımı, ailesel yatkınlık, Gardner sendromu rol oynar (3). Desmoid tümörlerin diğer solid tümörlerden ayırımında spesifik görüntüleme özellikleri yoktur. Nadir görülen, nükslerle seyreden batın duvarı yerleşimli agresif fibromatozis olgusunun ultrasonografi (US), bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları ile sunumu amaçlandı.

## Olgu Sunumu

Batın sağ yan duvarında ağrısız şişlik nedeniyle başvuran 44 yaşındaki erkek olgumuza tanı ve takip aşamalarında General Electric Logic 200

11-15 ekim 2006 Antalya'da düzenlenen 27. Ulusal Radyoloji Kongresinde Poster olarak sunulmuştur.

\*Van Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Radyoloji Kliniği, VAN

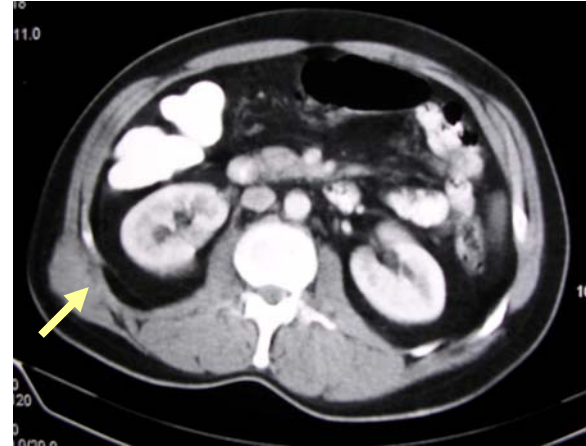
\*\*Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İSTANBUL

**Yazışma Adresi:** Dr. Fulya ADALI

Van Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Radyoloji Kliniği, VAN

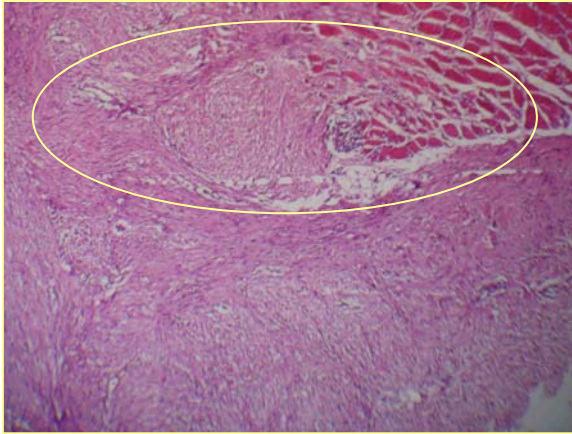
pro US cihazı, Siemens Spiral BT cihazı (kontrastsız ve kontrast madde ile oral ve İV kontrastlı aksial planda çekimler) ve Siemens Avanto 1.5 Tesla MR cihazı ile (T1A, T2A ve yağ baskılamalı kontrastlı T1A teknikleri ile aksial ve koronal planlarda çekimler) incelemeler yapıldı. Lezyon bölgesinden cerrahi rezeksiyon sonrası patoloji sonuçları elde edildi.

Kırk dört yaşındaki erkek hasta, batın sağ yan duvarında ağrısız şişlik nedeniyle başvurdu. 2002 ve 2004 yıllarında da aynı bölgeden aynı şikayet nedeniyle operasyon geçiren hastada, ilk başvurudan önce travma, operasyon, ilaç kullanım hikayesi yoktu. Laboratuvar tetkikleri normaldi.



Resim 1: Oral+İV kontrastlı batın BT. Batın sağ posterolateral duvarda latissimus dorsi ve oblik kas grupları içinde lokalize, yaklaşık 6x2.5 cm boyutlarında, düzgün konturlu, homojen kontrast tutulumu gösteren, intraabdominal uzanım göstermeyen solid kitle lezyonu.

Yapılan US incelemede, bu lokalizasyonda yaklaşık 6.5x3.5x3 cm boyutlarında, nispeten düzensiz konturlu, düşük ekojenitede, solid kitle saptandı. Oral ve İntravenöz (İV) kontrastlı batin BT incelemede batin sağ posterolateral duvarda latissimus dorsi ve oblik kas grupları içinde lokalize, yaklaşık 6x2.5 cm boyutlarında, düzgün konturlu, kontrast öncesi incelemede komşu kas grupları ile izodens, İV kontrast sonrası incelemede homojen kontrast tutulumu gösteren, intraabdominal uzanım göstermeyen solid kitle lezyonu saptandı (Resim 1). İncelemeler sonucunda edinilen bulgular kitlenin, benign veya malign ayırımının yapılabilmesi için yeterli olmadı. Olgumuz müracaatından 10 gün sonra opere edildi. Histopatoloji sonucu agresif fibromatozis (desmoid tümör) olarak rapor edildi (Resim 2).

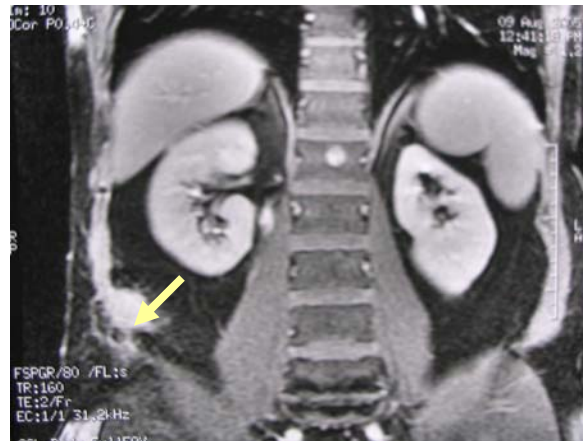


Resim 2: X100 – H.E.--Çizgili kas invazyonu resim üzerinde daire içinde görülmektedir.

Üç ay sonraki kontrol batin BT'sinde operasyon sonrası yumuşak doku değişiklikleri dışında patoloji saptanmadı. Olgumuz aynı lokalizasyonda şişliğin tekrar oluşması ve giderek boyutunun artması şikayeti ile operasyon tarihinden iki yıl sonra tekrar başvurdu. Yapılan oral ve İV kontrastlı batin BT incelemesinde yine aynı lokalizasyonda yaklaşık 10x3 cm boyutlarında, homojen kontrast tutulumu gösteren, düzensiz konturlu kitle saptandı. Aynı tarihli MRG incelemede kitlenin sınırları BT'ye oranla daha iyi değerlendirildi. Lezyonun T1A sekansta düşük intensitede, T2A sekansta heterojen-yüksek intensitede olduğu, İV kontrast madde verilmesini takiben heterojen yoğun kontrast tuttuğu, koronal planda kontrastlı T1A ve T2A sekanlarda pararenal yağlı doku içine uzanım gösterdiği saptandı (Resim 3). Bulgular nüks desmoid tümör olarak değerlendirildi. Operasyonda rezekte edilen kitlenin histopatolojisi de desmoid tümör olarak rapor edildi. Bu bulgularla olgumuza 2. operasyon



Resim 3: Yağ baskılamalı kontrastlı T1A koronal MRG görüntüsü. Batın sağ posterolateral duvarda latissimus dorsi ve oblik kas grupları içinde lokalize, 10x3 cm boyutlarında, heterojen yoğun kontrast tutan, pararenal yağlı doku içine uzanım gösteren nüks solid kitle.



Resim 4: Yağ baskılamalı kontrastlı T1A koronal MRG görüntüsü. Batın sağ posterolateral duvarda latissimus dorsi ve oblik kas grupları içinde lokalize, batin ön duvarına uzanım gösteren, 7x1.5 cm boyutlarında, nispeten düzensiz konturlu, yoğun kontrast tutulumu gösteren nüks- rezidü kitle ve bu lokalizasyonda operasyon sonrası değişiklikler.

uygulandı. Altı ay sonraki kontrol MRG incelemesinde operasyon sonrası değişikliklere ek olarak kontrast tutan ve batin ön duvarına uzanım gösteren, T1A sekansta düşük intensitede, T2A sekansta heterojen-yüksek intensitede, yaklaşık 7x1.5 cm boyutlarında nüks - rezidü kitle saptandı (Resim 4). Bunun üzerine 3. kez operasyon geçiren olgumuz halen takip edilmektedir.

### Tartışma

Agresif fibromatozis yüzeysel ve derin dokulardan köken alan, hızlı ve infiltratif büyüyen, nüks oranı yüksek ancak uzak metastaz

yapmayan fibröz doku proliferasyonudur. Biyolojik davranışları benign fibröz lezyonlar ile fibrosarkomlar arasında değişen fibromatozisler, patogenezi tam olarak aydınlatılamamış mezenkimal tümörlerdir. İnfiltratif büyüme ve nüks eğilimi gösterebilirler de fibrosarkomlar gibi uzak metastaz yapmazlar. Bu nedenle fibromatozisler grade I fibrosarkom, metastaz yapmayan fibrosarkom olarak da isimlendirilir (4).

Fibromatozisler köken aldıkları dokuya göre yüzeysel (fasyadan kaynaklanan) ve derin (muskuloaponevrotik) olmak üzere başlıca iki gruba ayrılır. Yüzeysel fibromatozisler küçük boyuttadırlar, yavaş büyürler ve derin dokulara nadiren ilerlerler. Derin fibromatozisler ise hızlı büyür, geniş boyuta ulaşabilir, agresif seyirlidir ve lokal nüks daha sık görülür. Derin fibromatozisler abdominal (pelvik, mezenterik) ve bizim olgumuzda olduğu gibi abdomen dışında yerleşim gösterirler. Abdomen dışında yerleşen fibromatozisler en sık omuz bölgesi olmak üzere, uyluk ve toraks duvarında sıklıkla görülür. Abdominal duvar desmoid tümörü, en sık rektus kasi ve internal oblik kasta lokalize olup zaman zaman orta hattı geçer. Daha az sıklıkla eksternal oblik ve transvers kas veya fasyalarından kaynaklanabilir.

Olgumuzda latissimus dorsi ve oblik kas grubu içinde yerleşimli idi. Etiyolojide travma, abdominal ve pelvik cerrahi, gebelik, östrojen kullanımı, ailesel yatkınlık, Gardner sendromu rol oynar (3). Olgumuzda ise etyolojik bir nedene rastlanmamıştır. Literatürde kadın/erkek oranı 2/1 olup, 60 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada bu oran 1.2/1 olarak verilmiştir (5). Tüm neoplazilerin % 0.03'ü, yumuşak doku tümörlerinin % 3'ünü oluşturur (2). 25-40 yaşları arasında sık görülür (6). Çocukluk çağı ve ileri yaşlarda nadirdir. Vital yapılar ve organlara basınç etkisi nedeniyle deforme, morbitide ve mortaliteye yol açarlar.

Mortalite oranı, bu tümörlerin lokal davranışlarından ötürü %10 kadar yüksek olabilir (7). Kırk yıllık periyotta 32 hasta üzerinde yapılan bir çalışmada 5 yıllık bir dönemde lokal nüks % 29, sağ kalım % 93, 5 yıllık hastaliksız dönem geçirme % 71 olarak verilmiştir (8). Olguların yaklaşık %40'ında lokal nüks bildirilmektedir. Kabiri ve arkadaşları 8 olguluk serilerinde %50 lokal nüks rapor etmişlerdir (9). Bizim olgumuzda ise iki kez nüks görüldü.

Histopatolojisi kollajen tarafından çevrelenen, uniform yapıda işi hücrelerden oluşur. Mitoz ve atipi yoktur. Zamanla lezyonun histopatolojik görünümünde değişiklikler olur. Vandevenne ve ark. multisentrik desmoid tümörlü iki hastayı 6

yıl izlemiş ve bu sürede lezyonlardaki gelişmeyi üç aşamada tanımlamışlardır. Evre 1 tümör çok sellüler ve hyalinize kollajenden zayıf, evre 2 tümörde artan miktarda kollagen depositleri mevcut, evre 3 de ise sellularite azalmış, fibröz kompozisyonda artma vardır. Östrojen resöptörleri raporlanmış ancak gösterilememiştir. Vimentin ve aktin için immünohistokimyasal boyanma yapılabilir (3).

Desmoid tümörlerin diğer solid tümörlerden ayırımında spesifik görüntüleme özellikleri yoktur. BT ve MRG cerrahi rezeksiyon öncesi tümörün büyüklüğünü, yayılımını, komşu yapıların tutulumunu, rezeksiyon sonrası rekürensleri değerlendirmede kullanılır. US hastanın başlangıç değerlendirilmesinde yararlıdır. Değişen ekojenitede, iyi sınırlı lezyon şeklinde izlenir (10). Olgumuzda lezyon nispeten düzensiz konturlu ve düşük ekojenitede idi. BT görüntüleri değişkendir. Kitle düzenli veya düzensiz sınırlı olabilir. Kontrast öncesi incelemede kas ile aynı, düşük veya yüksek dansitede olabilir, kontrast sonrası incelemede genellikle kontrast tutar (11). Olgumuzda kitle düzgün konturlu olup, kontrast öncesi incelemede kas ile izodens ve kontrast sonrası incelemede kontrast tutulumu göstermekteydi. MRG görünümü tümörün histolojik evresine göre değişir. T1A sekansda kasa oranla izo-düşük intensitede, T2A sekansda evre 1' de yüksek intensitede, evre 2'de heterojen intensitede (kollagen depozitlerindeki artışa bağlı) evre 3' de ise düşük intensitede (fibröz komponent artışına bağlı) izlenir. İV kontrast madde sonrası orta-belirgin derecede kontrast tutar (3). Olgumuz T2A sekansda yüksek intensitede olup evre 1 olarak değerlendirildi. Ayırıcı tanıda hematoma ve malign fibröz histiositom, fibrosarkom, liposarkom, rabdomyosarkom, leyomyosarkom, metastazlar, hemanjiom, fibrom, leyomyom, periferik sinir kılıfı tümörleri gibi yumuşak doku tümörleri yer almaktadır (12). Olgumuzda travma anemnezi, bilinen kanama diatezi hikayesi ve ilaç kullanım öyküsü olmaması nedeni ile hematoma ekarte ettik. Ancak benign ve malign yumuşak doku tümörlerinin kesin tanısı görüntüleme metodları ile değil, histopatolojik analiz ile mümkündür.

Temel tedavi geniş lokal eksizyondur (6). Radyoterapi inoperabl tümör, lokal rekürens, yetersiz eksizyon yapılmış lezyonlarda kullanılır. Kemoterapi ve hormonoterapi de desmoid tümör tedavisinde kullanılmaktadır (13). Geniş cerrahi rezeksiyonun en etkili tedavi olduğu kabul gören ortak görüştür. Beş yıllık yaşam süresi %90-100'dür (9).

## Agresive Fibromatozis in the Right Side of the Abdominal Wall; A Case Report

### Abstract:

*Agresive fibromatozis (desmoid tumor) is a fibrous tissue proliferation which is usually well-differentiated, rarely metastasize, originating from superficial and deep musculoaponeurotic structures. Despite benign histologic features; it is associated by an aggressive clinical course which is characterized by recurrence and invasive local behaviour. A 44 year-old man presented with a history of a painless mass in the right lower abdomen. Ultrasonography (US), computed tomography (CT), magnetic rezonans imaging (MRI) was performed for evaluation of the size, site, extension and relationship of the lesion to adjacent structures. The mass was resected by a wide local excision. Postoperative definitive diagnosis was established with histopathologic analysis. We present a case of an agresive fibromatozis which is localized in the right lower abdomen and discuss clinical and radiologic features of this rare tumor in the view of literature.*

**Key words:** *Agresive fibromatozis, desmoid, abdominal wall, imaging*

### Kaynaklar

- Pignatti G, Barbanti-Brodano G, Ferrari D, et al. Extraabdominal desmoid tumor. Clin Orthop 375: 207-213, 2000.
- Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr., Turrisi AT. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatozis or desmoid tumors. Cancer 88: 1517-1523, 2000.
- Vandevenne JE, De Schepper AM, De Beuckeleer L, et al. New concepts in understanding evolution of desmoid tumors: MR imaging of 30 lesions. Eur Radiol 7: 1013-1019, 1997.
- Piza-Katzer H, Rhombers M. Extraabdominal fibromatozis-extraabdominal desmoid tumor. Review and personal experiences. Chirurg 7(8): 904-911, 2000.
- Lee JC, Thomas JM, Phillips S, et al: Agresive fibromatozis: MRI features with pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol Jan; 186(1) : 247-254, 2006.
- Quinn SF, Ericson SJ, Dee PM, et al. MR Imaging in fibromatozis: results in 26 patients with pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol. 156: 539-532, 1991.
- Nursal TZ, Abbasoglu O. Sporadic hereditary pancreatic desmoid tumor: a new entity. J Clin Gastroenterol 37: 186-188, 2003.
- 8- Brodsky JT, Gordon MS, Hajdu SI, Burt M. Desmoid tumors of the chest wall. A locally recurrent problem. J Thorac Cardiovasc Surg 104(4): 900-903, 1992.
- Kabiri EH, Aziz SA, Maslout AE, et al. Desmoid tumors of the chest wall. Eur J Cardiothorac Surg 19(5): 580-583, 2001.
- Mantello MT, Haller JO, Marquis JR. Sonography of abdominal desmoid tumors in adolescents. J Ultrasound Med 8: 467-470, 1989.
- Brooks AP, Reznick RH, Nugent K, et al. CT appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: further observations. Clin Radiol 49: 601-607, 1994.
- Casillas J, Sais GJ, Greve JL, et al. Imaging of intra- and extraabdominal desmoid tumors. RadioGraphics 11: 959-968, 1991.
- Schnitzler M, Cohen Z, Blackstein M, et al. Chemotherapy for desmoid tumors in association with familial adenomatous polyposis. Dis Colon Rectum 40: 798-801, 1997.