

Dev Boyutlu Karın Ön Duvarı Desmoid Tümörlerinde Eksizyon ve Onarım Tekniği

106

Cemalettin DURĞUN¹

GİRİŞ

Desmoid tümörler;benign, yavaş büyüme eğiliminde olan fibroblastik originli mezenkimal tümörlerdir (1).

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 aponörozisi göstermede kullanılan “desmos” kelimesinden türetilmiştir (2).

Desmoid tümörler benign olmalarına karşın, lokal agresif davranış gösterirler. Bu özellikleri nedeni ile vital organ tutulumu durumunda belirgin morbidite ve bazen mortaliteye neden olurlar (3,4). Uzak organ metastazı yapmazlar. Lokal nüks ve komşu organ tutulumu morbidite ve mortalitenin asıl nedenidir. Genel popülasyonda insidansı yıllık milyonda 2-4 vaka civarındadır. Kadınlarda erkeklere göre biraz daha sık görülür. En sık 3. ve 4. dekadta görülür (5).

Fibromatozisin etiyojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte çeşitli faktörler rol oynamaktadır. Travma, abdominal ve pelvik cerrahi, gebelik, eksojen östrojen kullanımı, ailesel yatkınlık, polipozis koli, Gardner sendromu önemli rol oynadığı bilinmektedir (6,7).

Familiyal adenomatöz polipozisli (FAP) hastalar ile desmoid tümör ilişkisi iyi tariflenmiştir. FAP’li hastalarda desmoid tümör görülme oranı yaklaşık olarak %3.5-29 iken (normal popülasyondan 850 kat fazla), genel popülasyonda sporadik desmoid tümör insidansı çok nadirdir (8,9).

Fibromatozisler köken aldıkları dokuya göre yüzeysel (fasyadan kaynaklanan) ve derin (musküloaponevrotik) olmak üzere başlıca iki gruba ayrılır. Yüzeysel fibromatozisler küçük boyutludurlar, daha yavaş büyüme eğilimindedirler ve derin dokulara invazyonları nadirdir. Derin fibromatozisler daha hızlı büyür ve büyük boyutlara ulaşabilirler. Bunlar daha agresif seyir gösterir ve rekürrens daha sık görülür. Derin fibromatozisler abdominal (pelvik, mezenterik) ve abdomen dışında yerleşim gösterirler. Ekstraabdominal fibromatozisler en sık üst ekstremitte ve omuz bölgesi olmak üzere, alt ekstremitte proksimali ve göğüs ön duvarı ile

¹ Dr. Genel cerrahi. Memorial hastanesi Diyarbakır.
drdurgun@gmail.com

Geniş cerrahi rezeksiyon lokal nüks oranını azaltmaktadır. Multidisipliner yaklaşım ile tümörün tutulum yerine göre tedavi seçeneklerine karar verilmektedir. Lokal nüks sıklığı nedeni ile bu hastalar uzun süreler sıkı takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

- Weiss S.W., Goldblum J.R. Soft-Tissue Tissue Tumors. 4th ed. Mosby; Philadelphia, PA, USA: 2001. Fibromatosis, in Enzinger and Weiss.
- Pignatti G, Barbanti-Brodano G, Ferrari D, et al. Extraabdominal desmoid tumor. *Clin Orthop* 375: 207-213, 2000.
- Micke O., Seegenschmiedt M.H. German Cooperative Group on Radiotherapy for Benign Diseases. Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoid tumors): Results of a national patterns of care study. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 2005;61:882–891).
- Hosalkar H.S., Torbert J.T., Fox E.J., Delaney T.F., Aboulafia A.J., Lackman R.D. Musculoskeletal desmoid tumors. *J. Am. Acad. Orthop. Surg.* 2008;16:188–198.
- Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol* 2001; 27:701–706.
- 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.
- Brandal P., Micci F., Bjerkehagen B., Eknaes M., Larramendy M., Lothe R.A., Knuutila S., Heim S. Molecular cytogenetic characterization of desmoid tumors. *Cancer Genet. Cytogenet.* 2003;146:1–7.
- Lefevre JH, Parc Y, Kerneis S, et al. Risk factors for development of desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 2008;95:1136–9.
- Lahat G, Nachmany I, Itzkowitz E, et al. Surgery for sporadic abdominal desmoid tumor: Is low/no recurrence an achievable goal. *Isr Med Assoc J* 2009;11:398–402.
- Quinn SF, Ericson SJ, Dee PM, et al. MR imaging in fibromatosis: results in 26 patients with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 156: 539–532, 1991.
- Gluck I, Griffith KA, Biermann JS, et al. Role of radiotherapy in the management of desmoid tumors. *Int J Radiation Oncol Biol Phys* 2010, July 7.
- Meazza C, Bisogno G, Gronchi A et al. Aggressive fibromatosis in children and adults. *Cancer* 2010; 116: 233–240.
- Nieuwenhuis MH, Nederveen VW, Botma A, et al. Desmoid tumors in a dutch cohort of patients with familial adenomatous polyposis. *Clin Gastr Hepatol* 2008;6:215–9.
- Bertani E, Chiappa A, Testori A, et al. Desmoid tumors of the anterior abdominal wall: Results from a monocentric surgical experience and review of the literature. *Am Surg Oncol* 2009;16:1642–9.
- Murphey MD, Ruble CM, Tyszkowski SM, Zbojnicki AM, Potter BK, Miettinen M. From the archives of the AFIP: musculoskeletal fibromatoses—radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 2009; 29:2143–2173.
- Dinauer PA, Brixey CJ, Moncur JT, Fanburg-Smith JC, Murphey MD. Pathologic and MR imaging features of benign fibrous soft-tissue tumors in adults. *RadioGraphics* 2007; 27:173–187.
- Häyry P, Reitamo JJ, Tötterman S, Hopfner-Hallikainen D, Sivula A. The desmoid tumor. II. Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. *Am J Clin Pathol* 1982; 77:674–680.
- Lindor NM, Greene MH. The concise handbook of family cancer syndromes: Mayo Familial Cancer Program. *J. Natl. Cancer Inst.* 1998; 90:1039–1071.
- J. Domont, J. Bénard, L. Lacroix, et al. Detection of β -catenin mutations in primary extra-abdominal fibromatosis (EAF): An ancillary diagnostic tool. *J Clin Oncol* 26: 2008 (May 20 suppl; abstr 10518).
- Lazar AJ, Tuvin D, Hajibashi S, et al. Specific Mutations in the β -Catenin Gene (CTNNB1) Correlate with Local Recurrence in Sporadic Desmoid Tumors. *Am J Pathol.* 2008 Oct 2.
- Fiore M, Rimareix F, Mariani L, et al. Desmoid-type fibromatosis: a front-line conservative approach to select patients for surgical treatment. *Ann Surg Oncol* 2009; 16:2587–2593.
- Nuytens JJ, Rust PF, Thomas CR, Turrisi AT. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: a comparative review of 22 articles. *Cancer* 2000; 88:1517–1523.
- Camargo VP, Keohan ML, D'Adamo DR, et al. Clinical outcomes of systemic therapy for patients with deep fibromatosis (desmoid tumor). *Cancer* 2010; 116:2258–2265.
- Romero JA, Kim EE, Kim CG, Chung WK, Isiklar I. Different biologic features of desmoid tumors in adult and juvenile patients: MR demonstration. *J Comput Assist Tomogr* 1995; 19:782–787.
- Lev D, Kotilingam D, Wei C et al. Optimizing treatment of desmoid tumors. *J Clin Oncol* 2007; 25: 1785–1791.
- Escobar C, Munker R, Thomas JO, Li BD, Burton GV. *Annals of Oncology* 23: 562–569, 2012.
- Hansmann A, Adolph C, Vogel T, et al. High dose tamoxifen and sulindac as first line treatment for desmoid tumors. *Cancer* 2004;100:585–600.
- Okuno SH, Edmonson JH. Combination chemotherapy for desmoid tumors. *Cancer* 2003;97:1134–1135.