

Boyunda dev desmoid tümör

Giant desmoid tumor in the neck

Dr. Yüksel Toplu,¹ Dr. Namık Öztanır,² Dr. Zekeriya Çetinkaya,³ Dr. Aydın Koç,¹ Dr. Ahmet Kızılay¹

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

Desmoid tümör muskuloaponevrotik sistemden köken alan, fasiyal planlar arasında lokal yayılarak büyük boyutlara ulaşabilen, çevre yapıları bası yaparak ciddi deformitelere, morbiditeye ve hatta mortaliteye neden olabilen iyi huylu bir tümördür. Bu tümörler baş ve boyun bölgesinde nadir görülür. İlerlemiş baş ve boyun bölgesi desmoid tümörlerin tedavisi cerrahi ve radyoterapidir. Bu yazıda, bildiğimiz kadarıyla literatürdeki en büyük baş ve boyun bölgesi desmoid tümör olgusu sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Agresif fibromatozis; radyoterapi; cerrahi.

Desmoid tumor is a benign tumor which originates from musculoaponeurotic system, can reach greater sizes with local invasion among facial plans, and cause severe deformities, morbidity and even mortality by compression of adjacent structures. These tumors are rarely seen in the head and neck region. The treatment of advanced desmoid tumors of head and neck region is surgery and radiotherapy. In this paper, we present -to the best of our knowledge- the greatest desmoid tumor case of the head and neck region in the literature.

Keywords: Aggressive fibromatosis; radiotherapy; surgery.

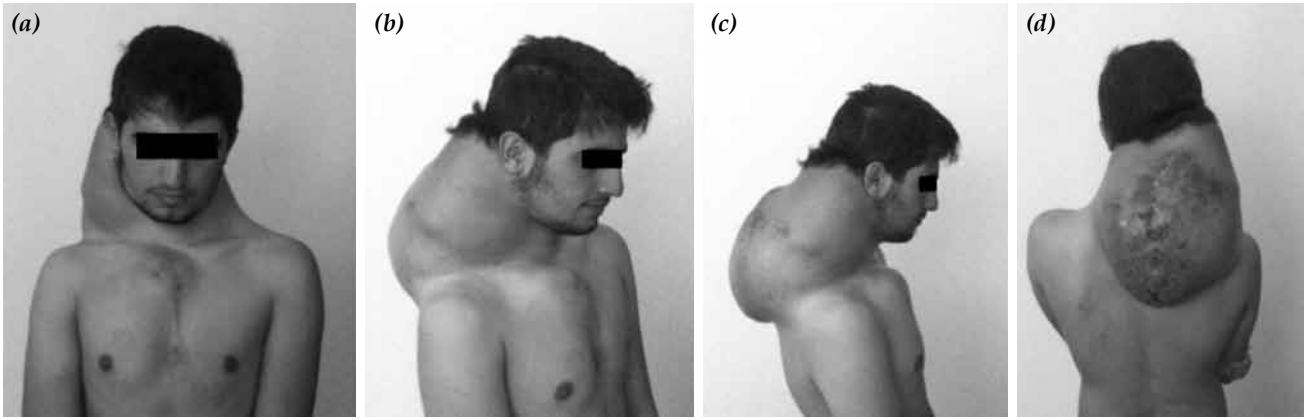
Agresif fibromatozis de denilen desmoid tümör ilk kez 1832'de MacFarlane tarafından saptanmıştır, desmoid terimi ise ilk kez 1838 yılında Müller tarafından kullanılmıştır.^[1] Desmoid tümör vücuttaki derin muskuloaponevrotik yapılardan ortaya çıkar ve genellikle fibroma ve fibrosarkoma arasında davranış sergiler. Histolojik olarak benign olan ve uzak metastaz yapmayan bu tümörler vücutta fasiyal planlar arasında lokal agresif yolla yayılarak klinik açıdan hayati yapılara bası yoluyla obstrüksiyon yaparak deformite, morbidite ve mortalitelere neden olabilir.^[2] Desmoid tümörün tedavisi total eksizyondur, fakat tümörün agresif

davranış özelliği nedeniyle bu her zaman mümkün olamamaktadır ve yüksek oranda nükslere neden olmaktadır.^[3] Bu yazıda boyunda şişlik nedeniyle başvurduğu başka bir klinikte altı ay önce ilk kez ameliyat edilen ancak nüks nedeniyle kliniğimize başvurduğunda ikinci kez ameliyat edilen ve bugüne kadar literatürde bildirilmiş en büyük baş-boyun desmoid tümörlü bir olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

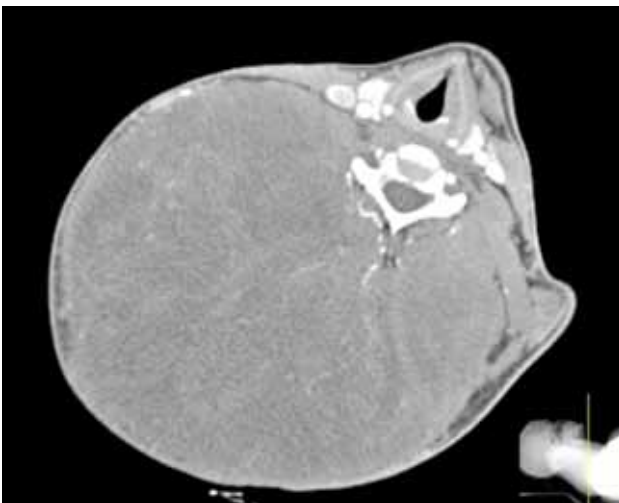
Yirmi yaşında sigara içmeyen erkek hasta, kliniğimize boynunun sağ arka yan tarafında 5-6 yıldır var olan şişlik nedeniyle başvurdu. Daha önce





Şekil 1. Hastanın boyun sağ tarafından başlayıp arka boyna uzanan yaklaşık 30x25x20 cm boyutundaki kitlenin (a) ön, (b) yan ve (c, d) arka profilden görüntüleri.

ameliyat edilen ve patoloji sonucu desmoid tümör olarak bildirilen hastanın kitlesinin yeniden büyüdüğü saptandı. Hastanın öz geçmişinde ve soy geçmişinde herhangi bir özellik saptanmadı. Hastanın muayenesinde boyun sağ yan ve arka kısmını tamamen dolduran yaklaşık 30x25x20 cm boyutunda sert fikse kitle tespit edildi (Şekil 1). Boynunun arka kısmında deride daha önceki ameliyatın yara izi vardı. Hastanın bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde "Foramen magnum düzeyinde cilt altında sağ semispinalis kası arka-dış kısmından başlayıp T₃ vertebra korpus seviyesine kadar uzanan, sağda arka servikal bölgedeki kasları ve paraspinal kasları ön-yana doğru iten, C4 vertebra korpus seviyesinde sol paraspinal alana doğru uzanan, intravenöz kontrast madde (IVKM) sonrası içerisinde lineer kontrastlanma izlenen kistik alanlar bulunan 30x25x20 cm boyutunda kitle izlendi.



Şekil 2. Dev boyutlu kitlenin bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

Lezyon çevresindeki kas yapılarının ara planları seçilebilmektedir." şeklinde rapor edildi (Şekil 2). Ameliyat esnasında kitlenin paraspinal kasları, vertebra korpusunu ve önde karotis ile juguler damarları çepeçevre sardığı görüldü. Tümör multidisipliner yaklaşımla kulak burun boğaz, beyin cerrahisi, göğüs cerrahisi ve plastik cerrahisi bölümlerinin ortak yaptıkları cerrahiye alındı. Kitle derin boyun kaslarından ve trapezius kasından sıyrılarak ve 10-15 cm'lik parçalar halinde eksize edilerek arkaya ulaşıldı. Kitlenin paravertebral kaslara invaze olduğu gözlemlendi ancak intraspinal invazyon düşünülmedi. Kitlenin arkada orta hattan sola, sternuma uzanan kısım ve önde intratorakal kısmın eksizyonu yapıldı. Ayrıca torakstaki kitleyi çıkarmak için sağ sternotomi insizyonu ile toraksa girildi. Cilt altı ile tümör doku arasından keskin ve künt diseksiyonla ilerlenerek kitle çepeçevre ortaya kondu ve sıyrılarak güvenlik marjı bırakılarak çıkarıldı (Şekil 3). Cerrahi komplikasyonsuz olarak sonlandırıldı. Paraspinal kasların aşırı rezeksiyonunun yol açtığı boyun güçsüzlüğü için hastaya ameliyat sonrası dönemde boyunluk uygulandı. Örneklerin patoloji incelemesinde atipi içermeyen, işçi hücrelerin infiltratif patern proliferasyonu [(H-E x 100), S-100 negatif] saptanması üzerine yeniden desmoid tümör tanısı konuldu (Şekil 4). Ameliyat sonrası hastaya ek olarak radyoterapi tedavisi uygulandı. Hastanın sık ve düzenli kontrolleri devam etmektedir (Şekil 5).

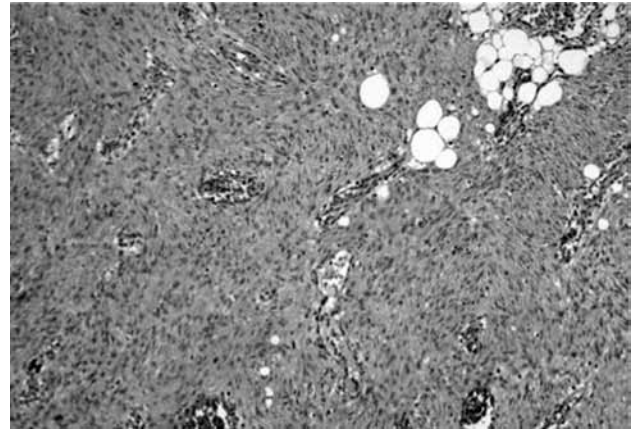
TARTIŞMA

Desmoid tümörler musküloaponevrotik dokulardan gelişen uzak metastaz özelliği olmayan benign karakterde fibröz tümörlerdir.^[4] Sıklıkla fibröz dokuya sıkıca tutunan lokal agresif



Şekil 3. Ameliyat sırasında 10-15 cm'lik parçalar şeklinde eksize edilen kitlenin görüntüsü.

özellikleri nedeniyle "agresif fibromatozis" adını da almaktadırlar. Bu tümörler herhangi bir iskelet kasında gelişebilir fakat en sık abdominal rektus kasında sezaryen gibi abdominal cerrahilere



Şekil 4. Patoloji örneği. Atipi içermeyen, işsi hücrelerin infiltratif patern deproliferasyonu (H-E x 100). S-100 negatif.

sekonder oluşan skar dokularından geliştikleri tespit edilmiştir.^[5] Yıllık 2-4/1.000.000 oranında nadir görülen bu tümörler vücuttaki tüm tümörlerin %0.03'ünü oluşturmaktadır.^[5] Farklı olarak kolon familial polipozisli hastalarda %13 gibi yüksek bir oranda saptanır.^[6] Desmoid tümörler 10-40 yaş arasında ve kadınlarda daha sık olmak üzere her yaşta görülebilir. Baş boyun bölgesi desmoid tümörleri tüm vücutta görülenlerin %12-15'ini oluşturmaktadır.^[2]

Desmoid tümörün etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte hastalığın gelişmesinde travma, genetik ve hormonal faktörler suçlanmaktadır. Endokrin faktörlerden östrojen önemlidir. Desmoid tümörler en sık gebelik döneminde olmak üzere genç kadınlarda görülür. Menopoz, oral kontraseptif kullanımı ve tamoksifen tedavisi bu sıklığı



Şekil 5. Hastanın ameliyat ve radyoterapiden iki ay sonraki (a) ön, (b) yan ve (c, d) arka profil görüntüleri.

azaltmaktadır.^[7] Familyal adenomatozis polipozis (FAP) ve Gardner sendromu ile tümör oluşumu arasında yakın ilişki saptanmıştır.^[8]

Desmoid tümörlerin tanısı lezyondan alınan örneklerin histopatolojik incelemesi ile konulur. Kapsülsüzdürler ve sert gri-beyaz görünimleri vardır. Histolojik olarak, kollajen matriks içerisinde benzer işi şekilli hücrelerin iyi sınırlanmış fasikülerinden oluşmaktadır. Atipik hücrelerin bulunmaması ve mitozun nadir olarak bulunması ile iyi diferansiye fibrosarkomdan ayırt edilirler. Özellikle boyun bölgesinde yer alan desmoid tümörlerin yaygınlığını, karotis, subklavyan arter, internal jugüler ven, trakea, özofagus, brakial pleksus, kafa tabanı veya vertebra gibi yaşamsal yapılarla olan ilişkisini saptamak için BT ve magnetik rezonans görüntülemelerinden faydalanılmalıdır. Desmoid tümörlerin diseksiyonu -özellikle de nörovasküler yapıları tutması nedeniyle- oldukça zordur.^[2,3]

Sinir tutulumlarının olması duyuusal motor bozukluklara ve ekstremitelere ağrılarına neden olabilir. Ciddi oranda nörovasküler tutulum ekstremitelere amputasyonunu bile gerektirebilir. Lokal invazyonla eklem kapsülüne veya bağlara uzanım kontraktürlere neden olabilir. İleri olgularda bu tümörler herhangi bir bölgede hava yoluna bası yoluyla nefes darlığı oluşturabilir.^[9]

Desmoid tümörler skar dokusu, keloid, nodüler fasiitis, miksuma, fibröz hamartom, nörofibrom, nöroma, rabdomiyosarkom ve fibrosarkom ile karıştırılabilir.^[2] Nodüler fasiitte bariz atipik izlenim veren hücrelerin bulunması, fibrosarkomda belirgin atipi ve selülarite artışı olması ve atipik mitozların bulunması ayırıcı tanıda önemlidir. Şaşırtıcı olarak skar dokusunun ve keloidin histopatolojik görünümü desmoid tümöre çok benzer. İmmünohistokimyasal yöntemle S-100 pozitifliğinin bulunması ayırıcı tanıda nörofibrom ve schwannoma lehinedir. Desmoid tümörler ise genellikle mezenkimal hücre işaretleyicisi olan vimentin ve düz kas aktini ile boyanırlar.

Desmoid tümörlerin temel tedavisi kitlenin cerrahi yolla total olarak çıkarılmasıdır. Cerrahi sınırlarda pozitiflik saptanması nüks açısından yüksek risk taşır. Cerrahi olarak patolojinin tam temizlenemediği olgularda, patolojik olarak pozitif cerrahi sınır saptanması durumunda, cerrahi kabul etmeyen hastalarda ve cerrahi sonrası nüks olması durumlarında radyoterapi tedavisi de uygulanır.

Anti-östrojen ve prostoglandin inhibitörleri farmakolojik tedavi seçenekleri arasında yer alır. Bunun yanında hormonal tedavi ve kemoterapi seçenekleri de bulunmaktadır.^[10] Olgumuzda kulak burun boğaz, beyin cerrahisi, göğüs cerrahisi ve plastik cerrahi uzmanları tarafından multidisipliner yaklaşımla yapılan büyük bir cerrahiye takiben nüks ihtimalinin azaltılması için radyoterapi de uygulandı. Olgumuzun sık ve düzenli yapılan kontrollerinde nüks saptanmadı.

Sonuç olarak, desmoid tümörler iyi huylu olmalarına rağmen agresif lokal invazyon ile çevre dokulara yayılarak cerrahi sonrası erken dönemde nükslere neden olabilir. Bu nedenle yakın takip gerektirirler. İleri derecede büyümüş olgularda cerrahi ve radyoterapi gibi tedavi seçeneklerini içeren multidisipliner yaklaşım gerekmektedir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Dalen BP, Bergh PM, Gunterberg BU. Desmoid tumors: a clinical review of 30 patients with more than 20 years' follow-up. *Acta Orthop Scand* 2003;74:455-9.
2. Lessow AS, Song P, Komisar A. Unusual fibromatosis of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;3:366-9.
3. Abdelkader M, Riad M, Williams A. Aggressive fibromatosis of the head and neck (desmoid tumors): review. *J Laryngol Otol* 2001;115:772-6.
4. Fletcher CDM. Myofibroblastic tumours: an update. *Verh Dtsch Ges Path* 1998;82:75-82.
5. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol* 2001;278:701-6.
6. Klemmer S, Pascoe L, DeCosse J. Occurrence of desmoids in patients with familial adenomatous polyposis of the colon. *Am J Med Genet* 1987;282:385-92.
7. Wilcken N, Tattersall MH. Endocrine therapy for desmoid tumors. *Cancer* 1991;68:1384-8.
8. Eigel BA, Zentler MP, Smith IE. Mesenteric desmoid tumours in Gardner's syndrome: review of medical treatments. *Postgradmed J* 1989;65:497-501.
9. Kingston CA, Owens CM, Jeanes A, Malone M. Imaging of desmoid fibromatosis in pediatric patients. *Am J Roentgenology* 2002;178:191-9.
10. El-Haddad M, El-Sebaie M, Ahmad R, Khalil E, Shahin M, Pant R, et al. Treatment of aggressive fibromatosis: the experience of a single institution. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2009;21:775-80.