

Nadir Rastlanılan İntratorasik Kitle: İntratorasik Desmoid Tümör

RARELY ENCOUNTERED INTRATHORACIC MASS: INTRATHORACIC DESMOID TUMOR

Ahmet Önen, Aydın Şanlı, *Erkan Yılmaz, **Nuray Kömüç, Ünal Açık, ***Aydanur Kargı, **Atilla Akkoçlu

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İzmir
*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Ana Bilim Dalı, İzmir
**Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İzmir
***Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, İzmir

Özet

Desmoid tümör fasyal ve muskuloaponevrotik dokulardan gelişen histolojik olarak benign nitelikli, fakat lokal olarak agresif seyirli, ender görülen bir tümördür. Sıklıkla abdominal bölgede görülmektedir. Göğüs duvarında ise ender olarak rastlanılır. En etkili ve seçkin tedavi cerrahidir. On sekiz yaşında kadın olgu sol göğüs ve sırt ağrısı şikayeti ile hastanemize başvurmuştur. Olgu 14 yaşında iken bilateral akciğer kist hidatigi nedeniyle ameliyat edilmiş ve aynı seansta bileteral kistektomi ve kapitonaj yapılmıştır. Dört yıl sonra şiddetli göğüs ve sırt ağrısı şikayetleri nedeni ile akciğer grafisi çekildiğinde, sol akciğerinde normal dışı görüntü izlenmiştir. Bunun üzerine çekirtilen bilgisayarlı toraks tomografisinde yumuşak doku dansitesinde 10x9x8 cm büyüklüğünde kitle saptanan olgu, operasyona alınmıştır. Kitle eksize edilen olgunun postoperatif bir sorunu olmamış ve 10. günde taburcu edilmiştir. Kitlenin patolojik incelemesi sonucunda tanısı desmoid tümör olarak belirlenmiştir.

Anahtar kelimeler: Desmoid tümör, göğüs duvarı, cerrahi

Türk Göğüs Kalp Damar Cerr Derg 2004;12:55-57

Summary

Desmoid tumor is an uncommon, histologically benign tumor originating from facial and musculoaponeurotic tissues, however, it is locally aggressive. It is frequently observed in the abdominal zone. Nevertheless, it is rare in the chest wall. The most efficient and outstanding treatment is surgery. The eighteen-year-old female case was admitted our hospital with complaints of left chest and back pains. When she was 14, the case had surgery due to bilateral lung cyst hydatid, and in the same session bilateral cystectomy and capitonage were applied. Four years later, when a chest x-ray was taken with complaints of severe chest and back pains, an abnormal view was observed on her left lung. Following this, a computerized thorax tomography showed a mass of size 10x9x8 in the soft tissue, and she was operated on. She had no post-operative complications and was discharged on the 10th day. As a result of pathological examination, the mass was diagnosed as desmoid tumor.

Keywords: Desmoid tumor, chest wall, surgery

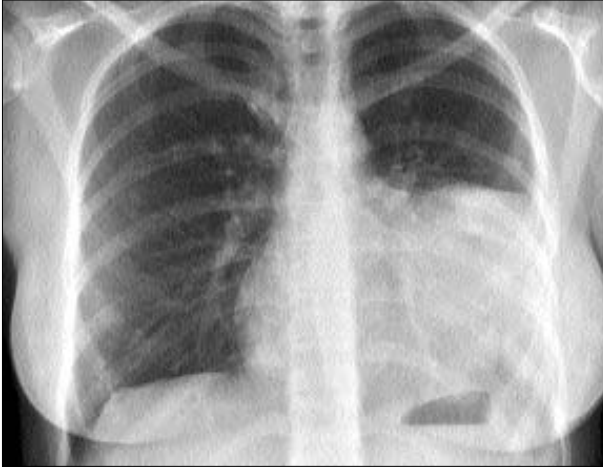
Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2004;12:55-57

Giriş

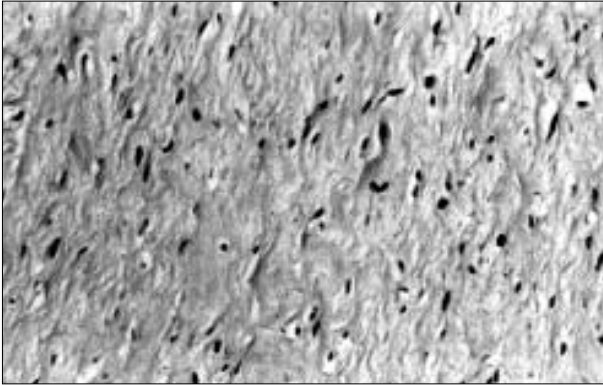
Desmoid tümör göğüs duvarının ender rastlanan fibromatöz tümördür. Yumuşak dokunun düşük grade bir malign sarkomudur [1]. Desmoid tümör kas ve aponevrozlardan kaynaklanan, fibröz dokunun proliferatif hastalığıdır [2]. Lokal invazyon ve rekürrenslerle seyredir. Uzak metastaz yapmazlar. Solid tümörlerin %0.3'ünü, fibröz tümörlerin de %3.5'ini oluştururlar [3]. Sıklıkla abdominal olan bu tümör %10-28 oranında göğüs duvarını da tutmaktadır, göğüste sıklıkla anterior duvar tutulmaktadır [4]. İntratorasik desmoid tümör daha da nadirdir [2]. Bu makalemizde ender görülen bir torakal desmoid tümör olgusu sunularak ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Olgu

On sekiz yaşında kadın olgu, son altı aydır şiddetli sol göğüs ağrısı şikayeti mevcut. Olgu 4 yıl önce başka bir merkezde bileteral kist hidatik nedeniyle ameliyat edilmişti. Operasyondan sonra şikayetsiz geçen 3.5 yılın sonunda gittikçe artan ağrı şikayetleri ile hastanemize müracaat etti. Fizik muayenesinde, geçirilmiş bileteral torakotomiye ait skar izi vardı. Solda solunum seslerinde azalma, yaygın raller ve matite mevcuttu. Kan biyokimyası ve kan değerlerinde patolojik bulgu yoktu. Kist hidatik serolojisinde İHA 1/640 (+) ve elisa 1/512 (+)'liği mevcuttu. Çekilen akciğer grafisinde sol hemitoraks distal 1/2 kesimini tamamen tutan opasite ve sol akciğer volümünde azalma vardı (Resim 1). Sol diyafram seçilememekteydi. Sağ üst paramediastinal bölgede azigos fissüre ait görüntü mevcuttu. Direkt akciğer grafisinde saptanan lezyonlar üzerine olguya bilgisayarlı tomografi çekirtili ve sol akciğerde orta zondan başlayan bazale kadar devam eden 10x9x8 cm boyutunda solid yapıda ve belirgin kontrastlanma



Resim 1. Olgunun PA direkt akciğer grafisi. Sol hemitoraksda düzgün konturlu opasite artışı işlenmektedir.



Resim 3. Hemotoxylin eozin boyası ile (x10). 3 kolojenden zengin stromada Spingle hücreler izlenmektedir.

göstermeyen yumuşak doku dansitesinde kitle saptandı (Resim 2). Karaciğerinde de tomografi ve ultrason ile 3 adet kist hidatik uyumlu olabilecek kistik natürde lezyon mevcuttu.

Olgunun daha önce kist hidatik operasyonu geçirmiş olması nedeniyle sol akciğerdeki lezyonun geçirilmiş operasyona ait bir proses, büyük olasılıkla da önceki operasyon sırasında oluşmuş inokülasyona bağlı nüks kist hidatik olduğu düşünüldü.

Olgu kliniğimizde ameliyata alınarak sol posteroleteral torakotomi ile 6. interkostal aralıktan toraksa girildi. Daha önce geçirdiği operasyona bağlı olarak ileri derecede yapışıklık mevcuttu. Kitlenin kendisi de göğüs ön duvarına ileri derece yapışıkta. Perikard, diyafram ve akciğer alt lobuyla ilişkiliydi. Akciğere olan ilişkisi, linear stapler ile akciğer dokusunu da içine alacak şekilde ayrıldı. Perikarda ve diyaframda disseksiyonla ayrılarak kitle tam olarak çıkartıldı. Çıkarılan kitlenin patolojik incelemesi sonucunda kesin tanı desmoid tümör olarak kondu. Postoperatif herhangi bir sorunu olmayan olgu 10. gün taburcu edilmiş olup halen sorunsuz olarak izlenmektedir.



Resim 2. Olgunun bilgisayarlı toraks tomografisinde, yumuşak doku dansitesinde 10x9x8 cm büyüklüğünde kitle.

Tartışma

Desmoid tümör, muskuler striyalardan, kas apenevrozlarından ve konnektif doku fasyalarından kaynaklanan fibroz dokunun agresif tümörüdür. İntratorasik desmoid tümörler çok nadir olmakla birlikte, en sık rapor edilen yumuşak doku sarkomudur [5]. Desmoid tümörler rezeksiyon sonrasında rekürrens ve lokal invazyonlarla seyrederek, fakat uzak metastaz yaptığı bildirilmemiştir [2]. Patogenez net değildir, travma en önemli faktördür, ayrıca künt incinmeler, laserasyon, cerrahi insizyon ve intra muskuler enjeksiyonları sorumlu tutulmaktadır [6]. Torasik desmoid tümörleri mastektomi sonrasında, memeye silikon protez implantasyonundan, koroner arter cerrahisinden, kot kırıklarından ve torakotomiden sonra görülmektedir. Endokrin nedenlerden oluştuğuna ait olduğu düşünülmektedir [7]. Oestrojen desmoid tümörlerin büyümesine yol açmaktadır [2]. Genetik nedenlere bağlı olabileceğine dair kanıtlar vardır. Bizim olgumuzda yukarıdaki gerekçeler arasında sadece geçirilmiş operasyon sorumlu neden olarak vardır. Kadınlarda ve otuzlu yaşlarda hastalık daha sık izlenmektedir. Olgumuz bu yaş grubundan daha gençtir.

Desmoid tümör palpabl kitle ve ağrı ile kendini gösterir. Non-inflamatuvar, etraf oluşumlara yaptığı bası nedeniyle semptom vermektedir [3]. Sinirlerin tutulması ile motor ve sensoryal şikayetlere neden olur. Sinir tutulumunun artması ile ağrı şiddetinde ve yaygınlığında artma meydana gelir [2,7]. Olgumuzda ağrı dışında bir semptomu yoktu ve ağrı şiddeti süre içinde gittikçe artmıştı.

Sıklıkla direk akciğer grafisi ile kitlenin varlığı tespit edilir. Kemik tutulumu direk grafide tesbit edilebilir. Toraks tomografi kitlenin büyüklüğü, lokalizasyonu daha ayrıntılı göstermektedir. Manyetik rezonans görüntüleri, lokal rekürrens ve yumuşak doku infiltrasyonların tespitinde daha sensitiftir. En sık %47 ile anterior göğüs duvarında izlenmektedir, posteriorde %32 ve leteral duvarda %11 oranında yerleşmektedir [8]. Sol hemitoraks sağa göre daha sık tutulmaktadır [3]. İntratorasik desmoid tümörler büyük boyutlara ulaşabilir, %22'si 10 cm'in üstündedir [8]. Kesin tanı histopatoloji ile konulmaktadır. İnce iğne aspirasyonu biyopsisi yeterli olmayabilir, çünkü desmoid tümör relatif hiposelülerdir. Mitotik aktivite görülmez ve sitolojisinde malign kriterler tespit edilmez [3]. İntratorasik desmoid tümörlerin tanısı

problemleri, lokalizasyona bağlı olarak abdominal desmoid tümörlere göre daha da fazladır [2]. Ayırıcı tanıda, nörofibromatozis, ganglionöroma, fibrosarkom, fibröz psödötümör, plevranın lokal fibröz tümörü ve akciğer kanseri düşünülmelidir [10]. Olgumuzda ayırıcı tanı olarak daha önceden kist operasyonu geçirmiş olması nedeniyle, operasyon sırasında ekime bağlı komplike ekstrapulmoner kist hidatik olabileceğini düşündük.

Operasyon seçilecek en iyi tedavidir. Cerrahi sınırın negatifliği ve geniş rezeksiyon sınırı nüksü azaltır. İntratorasik desmoid tümörlerde rekürens hızı, abdominal desmoid tümörlere göre daha düşüktür (% 30-60). Otuz yaş altında ve 10 cm üstündeki kitlelerde nüks daha fazla görülmektedir. İntratorasik desmoid tümörlerde lokalizasyon nedeni ile her zaman komplet cerrahi mümkün olmayabilir [3]. Komplet olmayan cerrahilerden sonra, geniş tümörlerde, nükslerde ve inoperabl tümörlerde radyoterapi tedavi seçenekleri arasındadır [2]. Değişik ilaç tedavisi öneren serilerde bulunmaktadır. c-AMP modulatorleri (teofillin, colorothiazid, askorbik asit, testolacton), kolşisin, östrojen blokörleri, prostoglandin [2,4], kombine kemorapi (siklofosamid + doksorubisin, mitomisin+ doksorubisin ve cisplatin, ifosfamid + ctoposid) desmoid tümörde uzun süreli faydalar sağlamaktadır [1-4].

Sonuç olarak, desmoid tümörler sık rastlanılmamasına karşın, hasta daha önceden travma ve operasyon geçirmiş ise akılda bulandırılmalıdır. Tedavi cerrahi olmalıdır. Cerrahinin niteliği ve niceliği daha sonradan oluşacak rekürensleride belirlemektedir. Cerrahi sınırın pozitif olması durumunda tedaviye radyoterapi, kemoterapi ve diğer modaliteler ilave edilir.

Kaynaklar

1. Okuno SH, Edmons JH. Combination chemotherapy for desmoid tumors. *Cancer* 2003;97:1134-5.
2. Iqbal M, Rossoff LJ, Kahn Lackner RP. Intratoracic desmoid tumor minicking primary lung neoplasma. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1698-700.
3. Kabiri EH, Aziz SA, Maslout AE, Benosman A. Desmoid tumors of the chest wall. *Eur J Cardio Thorac Surg* 2001;19:580-3.
4. Kostolny M Jr, Prâuer H, Augustin N, Lange R. Extended resection a chest wall desmoid tumour with concomitant coronary artery grafting. *Eur J Cardio Thorac Surg* 2001;20:1040-1.
5. Mckinnon JG, Neifeld JP, Kay S, et al. Management of desmoid tumors. *Surg Gynecol Obstet* 1989;169:104-6.
6. Allen PJ, Shriver CD. Desmoid tumors of the chest wall. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1999;11:264-9.
7. Dashiell TG, Penye WS, Hepper NGG. Desmoid tumor of the chest wall. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1999;11:264-9.
8. Brodsky JT, Gordon MS, Hajdu SI, Burt M. Desmoid tumor of the chest wall. A lokaly recurrent problem. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104: 900-3.