

NADİR BİR GÖĞÜS DUVARI TÜMÖRÜ: STERNAL DESMOİD TÜMÖR

A Rare Chest Wall Tumor: Sernal Desmoid Tumor

Kerim Tülüce, Buğra C. Sezen², A. İrfan Taştepe²,

ÖZET

Desmoid tümörler histolojik olarak benign karakterde fakat lokal agresif tümörlerdir. Fibrositler, fasya ve muskuloaponörotik dokulardan gelişirler ve nadir görülen tümörlerdir. Lokal agresif karakterinden dolayı malign tümörler gibi tedavi edilmeleri önemlidir. 52 yaşında bayan hasta sternum üzerinde şişlik ve ağrı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Kitle sternum ve komşu kostalarla beraber en blok çıkarıldı. Çıkarılan alan prolen mesh ile desteklendi ve hasta postoperatif 5. gününde taburcu edildi. Kitle patolojisi sternum periost kaynaklı desmoid tümör şeklinde raporlandı.

Anahtar kelime: *Desmoid tümör, Sternum, Cerrahi*

ABSTRACT

Desmoid tumors are benign characterized as histologically but local aggressive tumors. They are arising from fibrocytes, fascias and musculoapeneurotic tissues and are seen rarely. It is important that they should managed like malign tumors because of their local aggression. A 52 years old woman was admitted to our clinic with swelling and pain on sternum. The mass on sternum was resected with sternum and ribs as en bloc. Resected area was supported with prolen mesh. The patient was discharged at post operative fifth day. Mass was reported pathologically as desmoid tumor arising from sternal periost.

Key words: *Desmoid tumor, Sternum, Surgery*

¹Rize Devlet Hastanesi
Göğüs Cerrahisi
53000 Rize

²Gazi Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı
06500 Ankara

Kerim Tülüce, Uzm. Dr.
Buğra C. Sezen, Dr.
A.İrfan Taştepe, Prof. Dr.

İletişim:

Uzm. Dr. Kerim Tülüce
Rize Devlet Hastanesi
Göğüs Cerrahisi Bölümü
53000 Rize

Telefon:

+90 464 214 12 74

e-mail:

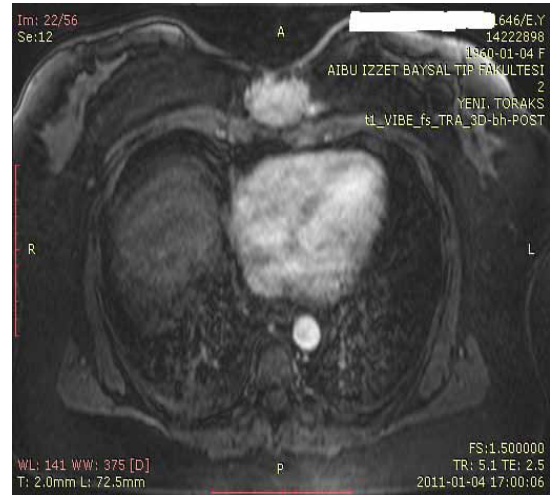
ktuluce@yahoo.com

GİRİŞ

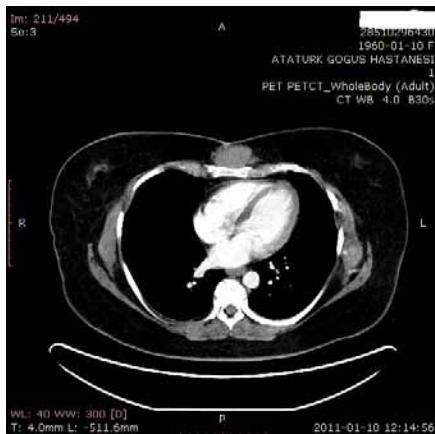
Desmoid tümörler tüm vücut bölgelerinde görülebilirler (1). Sıklıkla abdomende olmakla beraber(%50), sırt, göğüs duvarı, baş-boyun, intratorasik alanda ve alt ekstremitelerde görülebilmektedir (1,2). Lokal agresiftirler ve uzak metastazlar yapmazlar (1,2,3). Solid tümörlerin %0,3'ünü ve fibröz tümörlerin %3,5'ini oluştururlar (1,2). Rezeksiyon sonrası lokal nükslerin önlenmesi için radyoterapi uygulanmaktadır (1,2,3). Etiyolojisinde hormonal nedenler, travma , geçirilmiş cerrahi, bağ doku bozuklukları, hamilelik, genetik faktörler gibi birçok neden bulunmaktadır (3,4). Lokal agresif oldukları için cerrahi sonrası radyoterapide tedavinin önemli bir parçasıdır (3,4). Sternum üzerinde kitle nedeniyle başvuran olgumuzun tedavi ve takibi literatür verileri eşliğinde gözden geçirilmiştir.

OLGU SUNUMU

52 yaşında bayan hasta yaklaşık 1 aydan beri sternum üzerinde şişlik ve ağrı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Başvuru esnasında toraks manyetik rezonans (MR) ve pozitron emisyon tomografi/bilgisayarlı tomografi (PET/BT) tetkikleri mevcuttu. Toraks MR'da sternum üzerinde 3,5x4x4,5 cmlik kitle vardı (Resim 1,2). Pet/BT'de ise kitlede Suvmax değeri 3,74 idi (Resim 3). Hastaya midsternal insizyon ile kitlenin eksizeyonu yapıldı. Kitle sternumun alt yarısı ile beraber komşu kostaların kırıldak bölümleriyle en blok olarak çıkarıldı. Cerrahi ile çıkarılan alan yerine prolen mesh konuldu. Hasta postoperatif 5. Gününde taburcu edildi. Patoloji sonucu sternum periostundan kaynaklanan desmoid tümör olarak raporlandı. Hasta ek tedavi planı ile radyasyon onkolojisine yönlendirildi.



Resim 1 ve 2: Toraks manyetik rezonans (MR)'da sternum üzerindeki kitlenin horizontal ve sagittal kesitlerdeki görünümü.



Resim 3: Kitlenin pozitron emisyon tomografi/bilgisayarlı tomografi (PET/BT) kesitindeki görünümü.

TARTIŞMA

Desmoid tümörler fibrositler, faysa ve muskuloaponevrotik dokulardan gelişen benign karakterde fibröz tümörlerdir (1,2). Agresif fibromatozis ve muskuloaponevrotik fibromatozis olarak adlandırılmaktadır (2). İlk kez McFarlane tarafından bir doğum esnasında karın ön duvarında tespit edilmiştir (2). Desmoid tümör tanımı ilk olarak Mueller tarafından 1838 yılında kullanılmıştır (2). Bütün yumuşak doku tümörlerinin %3'ünü ve tüm tümörlerin ise %0,035'ini oluşturmaktadırlar (2,3). Görülme sıklığı ise 2-4/10⁶'dir (2). En sık karın ön duvarı, omuz çevresi ve skapula etrafında görülmektedirler. Göğüs duvarında görülme oranı %8-10'dur (1,2,3). Göğüs duvarında en sık anteriorda %47, posteriorda %32 ve lateral göğüs duvarında ise %11 ile izlenmektedir (4,5). Sol hemitoraksta sağa oranla daha fazla görülmektedir. 25-35 yaş arası sık görülmektedir (4,5,6). Kadınlarda ise erkeklere oranla 2 kat daha fazla görülmektedir (5).

Etyolojisinde travma, cerrahi kesiler, genetik faktörler ve hormonal nedenler gibi birçok etken suçlanmıştır (4,5). Ayrıca hamilelik, dışarıdan östrojen alımı, Gardner sendromu ve familial adenomatöz polipozis ile yakın ilişkisi saptanmıştır (3,5). Desmoid tümörlerde immünohistokimyasal olarak Antiapoptotik Bcl-2, suvivin ve transkripsiyon faktörünün etraf normal dokulara göre ekspresye olduğu, proapoptotik Bax'ın ise olmadığı görülmüştür (7). En sık başvuru şikayeti ağrı ve şişliktir (4). Semptomları genellikle kitle basısına bağlı gelişir ve sinir tutulumu olan durumlarda ağrı şiddetli olur (3,4,5).

Tanısında akciğer grafisi ilk yapılacak tetkiktir. Toraks BT lokalizasyon ve büyüklük, MR ise yumuşak doku invazyonu ve rekürrensler hakkında detaylı bilgi verir. Kesin tanı ise histopatolojik olarak konulur. İğne aspirasyon biyopsileri yeterli olmayabilmektedir, çünkü desmoid tümörler relatif hiposelüler ve mitotik aktivite yoktur (8). Sitolojisinde ise malign kriterler tespit edilmez (8). Ayırıcı tanıda göğüs duvarının diğer

kitleleri, mediastinal tümörler ve akciğer kanseri akla getirilmelidir. Desmoid tümörler benign karakterde olmasına rağmen lokal agresif olmaları sebebiyle düşük gradeli malign sarkomlar gibi tedavi edilmelidirler (1,2). En etkin tedavi halen cerrahi sınırlar (göğüs duvarı kitleleri için) en az 4 cm temiz olacak şekilde geniş rezeksiyondur (1,3,4,5). Bunun sebebi faysalar boyunca desmoid tümörün yayılabiliyor olmasıdır (3). Bundan dolayı cerrahi sonrası tedaviye radyoterapi ve/veya kemoterapi eklenmelidir. Özellikle komplet olmayan cerrahilerde, nükslerde, geniş tümörlerde ve inoperable vakalarda radyoterapi denenebilmektedir (4,5). Farklı ilaç kombinasyonlarında tedavide denenmektedir. Bunlar c-AMP modulatorleri (teofilin, cholorotiazid, askorbik asit), kolşisin, östrojen blokörleri, prostoglandin gibi tedavilerdir (3). Kemoterapi seçenekleri olarak ise siklofosamid/doksorubisin, mitomisin/doksorubisin ve sisplatin/ifosfamid/etoposid kombinasyonları kullanılabilir (3). Brodsky ve ark. 1992 senesinde yayınladıkları 32 vakalık serilerinde 5 yıllık lokal nüks oranı %29, 5 yıllık sağkalım %93, 5 yıllık hastalısız süre ise %71 olarak tespit edilmiştir (9). Rezeksiyon sonrası lokal nüks oranları ise farklı yayınlarda %5 il %45 arasında değişmektedir.

Sonuç olarak, desmoid tümörler benign karakterli ama lokal agresif tümörlerdir. Bu yüzden düşük gradeli sarkomlar gibi tedavi edilmelidir. En etkili tedavi halen geniş yapılan cerrahi rezeksiyondur. Cerrahi sonrası radyoterapi ve kemoterapi tedaviye eklenebilmektedir. Ek tedaviler lokal nüks ve rekürrenslerin önlenmesinde önemlidir. Fakat desmoid tümörlerin az görülmesi kombinasyon tedavilerinin etkinliği hakkında yeterli bilginin kazanılamamasına sebep olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Gürsoy S, Yıldız S, Usluer O, et al. Göğüs ön duvarı yerleşimli desmoid tümör: Olgu sunumu. İzmir Göğ Hast Der 2004;18(4):87-100.
2. Demiral G, Yılmaz A, Aksoy F, et al. Abdomina desmoid tümör: Olgu sunumu. Marmara Med Journal 2010;23(2):297-301.
3. Önen A, Sanlı A, Yılmaz E, et al. Nadir rastlanılan intratorasik kitle: İntratorasik desmoid tümör. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2004;12(1):55-7.
4. Akay H. Göğüs duvarı tümörleri. Öktem İ (ed). Göğüs Cerrahisi. Ankara: Sim Matbaacılık; 2003: 738-40.
5. Toker A, Kalaycı G. Göğüs duvarı ve sternum tümörlerinde tedavi. In: Yüksel M, Kalaycı G. Göğüs Cerrahisi. İstanbul: Bilmedya Grup 2001;550-1.
6. Saw E, Yu GS, Mell M. Desmoid tumor of the sternum presenting as an anterior mediastinal mass. Eur J Cardiothorac Surg 1997;11(2):384-6.
7. Sharma H, Sen S, Sherrif AK, et al. Characterization of apoptosis-related molecular changes in a desmoid tumor of the chest wall: report of a case. Surg Today 2003;33(5):358-62.
8. Kabiri EH, Aziz SA, Maslout AE, Benosman A. Desmoid tumors of chest wall. Eur J Cardio Thorac Surg 2001;19(6):580-3.
9. Brodsky JT, Gordon MS, Hajdu SI, Burt M. Desmoid tumors of chest wall. A locally recurrent problem. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104(4):900-3.