

# Dev Abdominal Duvar Desmoid Tümörü

## GIANT ABDOMINAL WALL DESMOID TUMOR

Melike DOĞANAY\*, Evrim ERDEMOĞLU\*\*, Kutlugül YÜKSEL\*\*\*, Dilara TANER\*\*\*\*

\* Op.Dr., Dr.Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Araştırma ve Eğitim Hastanesi, Klinik Şef Yrd.

\*\* Dr., Dr.Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Araştırma ve Eğitim Hastanesi, Başasistan,

\*\*\* Op.Dr., Dr.Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Araştırma ve Eğitim Hastanesi, Başasistan,

\*\*\*\* Op.Dr., Dr.Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Araştırma ve Eğitim Hastanesi, Patolog, ANKARA

### Özet

**Amaç:** Desmoid tümör (fibromatosis) çok nadir rastlanan bir tümördür. Literatürde 10 cm'i geçen desmoid tümör sayısı enderdir bu yüzden dev desmoid tümörlerde yaklaşım tartışmalıdır. Çalışmamızda abdominal duvar lokalizasyonlu, rezeksiyon ve abdominal rekonstrüksiyonla tedavi edilen dev bir desmoid tümör olgusunu sunduk.

**Çalışmanın Yapıldığı Yer:** Jinekoloji departmanı, Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Araştırma ve Eğitim Hastanesi, Ankara.

**Olgu Sunumu:** 32 yaşında gravida 2, parite 2 olan bir kadın karın ağrısı ve akut batın bulgularıyla hospitalize edildi ve operasyona alındı. Abdominal duvarda yerleşmiş 20x15 cm' lik bir desmoid tümör rezeksiyon ve Prolen mesh ile defekt onarımıyla tedavi edildi. 2,5 yıl takip edilen hastada rekürrens ve onarıma bağlı bir komplikasyon gelişmedi.

**Sonuç:** Desmoid tümörler nadiren akut abdomene neden olabilirler. Abdominal dev desmoid tümörlerin tedavisinde cerrahi rezeksiyon ve abdominal rekonstrüksiyon primer tercih edilebilecek bir tedavi yöntemidir.

**Anahtar Kelimeler:** Desmoid tümör, Fibromatosis, Abdominal duvar, Rekonstrüksiyon

T Klin Jinekoloj Obst 2003, 13:387-389

### Summary

**Objectives:** Desmoid tumors (fibromatosis) are very rarely encountered tumors. Desmoid tumors larger than 10 cm are a few in the literature. Therefore, management of giant desmoid tumors are controversial. We report a case of giant abdominal wall desmoid tumor, managed by resection and abdominal wall reconstruction.

**Institution:** Department of gynecology, Zekai Tahir Burak women's' health research and education hospital, Ankara, Turkey.

**Case Report:** 32 years old, gravid 2, parity 2 woman was hospitalized and operated for signs of acute abdomen and pain. We resected an abdominal wall desmoid tumor of 20x15 cm and repaired the abdominal wall defect by Prolen mesh. The patient is followed-up for 2,5 years without any sign of recurrence or complication due to reconstruction.

**Conclusion:** Desmoid tumors may unusually cause acute abdomen. Resection and reconstruction can be chosen as primary management method for giant abdominal wall desmoid tumors.

**Key Words:** Desmoid tumor, Fibromatosis, Abdominal wall, Reconstruction

T Klin J Gynecol Obst 2003, 13:387-389

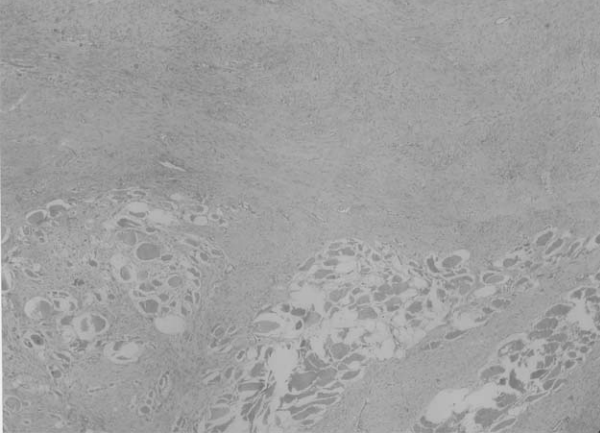
Desmoid tümör (fibromatosis) çok nadir rastlanan bir tümördür. Genel popülasyonda insidansı milyonda 2.4-3.5 dür (1). Gardner sendromu ile birlikte görülenlerinde dahi 10 cm'i nadiren geçerler (2). Literatürdeki dev desmoid tümör vakalarının az sayıda olması ve karşılaştırmalı çalışmaların yapılamaması nedeniyle tedavisi ve etiyolojisi tartışmalıdır. Çalışmamızda abdominal duvar lokalizasyonlu, rezeksiyon ve abdominal rekonstrüksiyonla tedavi edilen dev bir desmoid tümör vakasını sunduk.

### Olgu Sunumu

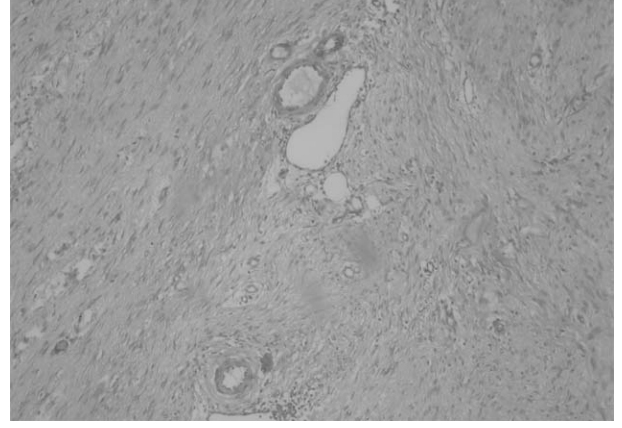
32 yaşında gravida 2, parite 2 olan hasta karın ağrısı ve kitle şikayetiyle başvurdu. Özgeçmişinde 1998'de myomektomi operasyonu olan hastanın hemoglobini 8.0 gr/dl, hemotokriti 26.5%, trombosit 435000/uL, sedimentasyon

18mm/saat, CA-125 21.5 u/ml, alfa fetoprotein 2.61 u/ml idi. Fizik muayenede tansiyon 120/80 mmHg, nabız 96 atım/dakika, alt abdomen muayenesinde palpasyonda yaygın defans ve rebound bulundu. Jinekolojik muayenesinde uterus 24 haftalık cesamette myom intibası vermekteydi. Acil ultrasonografik incelemede uterus fundusdan köken alan epigastriuma kadar uzanan myom olması muhtemel 128x88x17 mm boyutlarında kitle rapor edildi.

Hastanın ağrısının artması üzerine acil operasyona alındı. Karına göbek altı orta hat insizyon yapıldı. Gözlemde karın ön duvarından kaynaklanan 20x25 cm'lik kitle gözlemlendi. Kitle ile geçirilmiş myomektomi skarı arasında yoğun yapışıklıklar vardı. Kitleye 5 cm mesafeden rektus kılıfı geçilerek abdomene girildi. Uterus arka duvarda 1.5 cm çaplı subseröz myom mevcuttu. Her iki over, tubalar,



**Şekil 1.** Desmoid tümörde yaygın düzensiz fibroblastik aktivite ve kas dokusuna infiltrasyonu izleniyor (HE x20).



**Şekil 2.** Düzensiz fibriller yumaklar içinde hyalinize damarlar (HE x40).

abdominal visseral organlar ve retroperitoneum normal görünümdeydi. Kitlenin abdominal visseral organlarla ilişkisi yoktu. Batın eksplorasyonunda akut karın yapacak herhangi bir intraabdominal patoloji izlenmedi. Ağrının kitlenin parietal peritonla olan komşuluğuna bağlı periton irritasyonuna ve bu dev kitledeki dejeneratif değişikliklere bağlı olduğu değerlendirildi. Epigastrik cilt insizyonu giriş insizyonunu ve umblikusu içerecek şekilde 5 cm mesafeye eliptik şekilde genişletildi ve cilt flapleri oluşturuldu. Rezeke edilen kitlenin frozen incelemesi benign geldi. Kitlenin rezeksiyonu sırasında oluşan defekt 23X27 cm idi. Defekti onarmak için Prolen mesh yerleştirildi. Cilt altına kapalı vakumlu dren (Hemovac) yerleştirildi ve hem internal hem eksternal retansiyon sütürleri konuldu. Postoperatif ikinci günde hasta mobilize oldu ve sekizinci günde taburcu edildi. 13'üncü günde retansiyon sütürleri alındı.

Makroskopik incelemede 20x14x10 cm boyutlarında düzgün yüzeyle kesiti gri beyaz renkte fibriller görünümde yer yer miksoid dejenerasyon alanları içeren kitle gözlemlendi. Mikroskopide çizgili kas lifleri arasında aktif fibroblastik ve irregüler infiltratif yapı izlendi. Tümör kas dokusuna invazyeydi (Şekil 1). Damarlar çevresinde karakteristik olarak hyalinizasyon gözlemlendi (Şekil 2). Mitotik aktivite ve atipiye rastlanmadı. Cerrahi sınırlarda tümör izlenmedi.

Otuz ay takip edilen hastada rekürens görülmedi. Hastada rekonstrüksiyonla ilgili herhangi bir şikayet ve komplikasyon oluşmadı.

### Tartışma

Desmoid tümörler (DT) çok nadir rastlanan neoplastik lezyonlardır. Lokal invaziv davranışı ve çevre dokulara infiltrasyonu nedeniyle önemli morbiditeye neden olurlar.

Sporadik olarak veya familial adenomatöz poliposis (FAP) ile birlikte görülebilirler. Genetik ve cerrahi travma da etiolojide rol oynamaktadır. Genellikle operasyondan sonraki 4 yıl içinde sporadik abdominal duvar DT'ü gelişmektedir (2,3). Minimal invaziv cerrahi (endoskopik) girişimlerle bu azaltılabilir (2). Olgumuzda 3 yıl önce geçirilmiş myomektomi operasyonu öyküsü vardı ve operasyonda DT ile operasyon skarı arasında yoğun yapışıklıklar dikkat çekiyordu.

FAP ile ilişkili olan DT'ler genellikle intra-abdominal yerleşimli ve daha agreziv seyirlidir. Sporadik vakalar ise sıklıkla abdominal duvarda görülür ve kadınlarda daha sıktır (1). Sporadik DT'ler 4 grupta incelenirler: a) juvenil DT: çoğunlukla kadınlarda ekstraabdominal lokalizasyonludur, b) fertil DT: sadece fertil kadınlarda ve abdominal duvarda izlenir, c) menopozal DT: sıklıkla abdominal yerleşimlidir, d) senil DT: abdominal ve ekstra-abdominal yerleşim aynı sıklıktadır. DT'lerde östrojen reseptörleri bulunmaktadır bu yüzden çoğunlukla reproduktif yaşta (en sık 28-31) görülür. Abdominal duvardan kaynaklanan desmoid tümörler genelde gebeliği takiben gelişmektedir (1,3). Bu yüksek östrojen seviyelerine ve progesteron çekilmesine bağlı olabilir. Menopozdan sonra da spontan regresyon olduğu bildirilmiştir (1). Fertil dönemde tümör gelişimi daha hızlıdır ve kadındaki endojen östrojen seviyeleriyle paralellik gösterir (1).

DT histolojik olarak benign olmasına rağmen invazyedir fakat metastaz yapmaz. Eksizyon sonrası %40 rekürens görülür. Cerrahi rezeksiyon sonrası rekürens oranını etkileyen faktörler operasyondan sonra geçen süre, cerrahi rezeksiyon sınırı, hastanın yaşı, lezyonda trizomi 8 olması ve aile öyküsüdür (4). Operasyondan sonraki bir yıl içindeki rekürens oranı %16-40, 3 yıl içindeyse %90'dır.

18-35 yaşındaki hastalarda, trizomi 8 olanlarda ve ailesel gen mutasyonu olanlarda rekürens daha fazla görülür (1,4). Cerrahi sınırlarda mikroskobik olarak tümör olmasının rekürens üzerine etkisi ise tartışmalıdır (1).

DT tedavisinde cerrahi, radyoterapi ve kemoterapi kullanılır. Tedavide en sık uygulanan cerrahi eksizyondur (2). İnkomplet eksizyonlarda, rekürenslerde ve eksizyonun ciddi morbiditeye yol açacağı durumlarda radyoterapi ve kemoterapi seçilir (5). Anti-östrojen ve non-steroid anti-inflamatuar ilaçlar en sık kullanılanlardır (2). Bunlar dışında sarkomlarda kullanılan sitotoksik ajanlar (doksorubisin, dakarbazin, aktinomisin-C) ve askorbik asit kullanılabilir (1,2,5). Bu kemoteröpotiklerin yan etkileri çok fazladır, radyoterapi de sıkça radyasyon enteritine neden olduğundan abdominal duvar DT'lerinde ilk tercih cerrahi rezeksiyondur (2). Cerrahi eksizyonda lezyon infiltratif olduğundan ve yüksek rekürens oranlarından dolayı cerrahi sınır mümkün olduğunca geniş tutulmalıdır.

Abdominal duvardan DT rezeksiyonu ve onarımı iyi tolere edilebilir bir tedavi yaklaşımıdır (2). Rekonstruksiyon sentetik ve otolog materyalle yapılabilir. Lokal rekürenslerin sıklığından dolayı bilateral tensör fascia lata flapleri pek tercih edilmemektedir (2). Prolen mesh defekt onarımı için tercih edilebilecek bir materyaldir.

DT nadiren akut karına sebep olabilir ve jinekolojik-cerrahi akut karın yapan durumlardan ayırt edilmesi gerekebilir.

## Sonuç

Bizim vakamızda abdominal duvardan kaynaklanan dev bir DT başarıyla cerrahi sınırlarda tümör negatif olarak eksize edilip abdominal duvardaki defekt fonksiyonel ve kozmetik olarak onarılmıştır. Genç hastalarda bu tedavi yöntemi tolere edilebilir başarılı bir tedavi seçeneğidir.

## KAYNAKLAR

1. Kulaylat MN, Karakosis CP, Keaney CM, McCorvey D, Bem J. Desmoid tumor: a pleimorphic lesion. Eur J Surg Oncol 1999; 25:487-97.
2. Sheridan R, Maj MC, D'Avis J. Massive abdominal wall desmoid tumor treatment by resection and abdominal wall reconstruction. Dis Colon Rectum 1986; 29:518-20.
3. Sutton RJ, Thomas JM. Desmoid tumors of abdominal wall. Eur J Surg Oncol 1999; 25:398-400.
4. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ. The desmoid tumor, not a benign lesion. Arch Surg 1989; 124:191-6.
5. Oohata Y, Mibu R, Uehara S, Mitsou I, Mikimasa I, Sakai M, Tanaka M. Regression of an aggressive abdominal desmoid tumor in a patient with a familial adenomatous polyposis by hyperthermoradiotherapy. Am J Gastroenterol 1997; 92(1):156-8.

**Geliş Tarihi:** 17.10.2002

**Yazışma Adresi:** Dr.Melike DOĞANAY

Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Araştırma ve Eğitim Hastanesi, ANKARA  
evrimmd@yahoo.com