

# Rekonstrüktif Cerrahi ile Tedavi Edilen Dev Suprapubik Desmoid Tümör

## *Giant Suprapubic Desmoid Tumor Treated with Reconstructive Surgery*

<sup>1</sup>Murat Akıcı, <sup>2</sup>Erkan Arslan

Afyonkarahisar Devlet Hastanesi <sup>1</sup>Genel Cerrahi Kliniği, <sup>2</sup>Üroloji Kliniği, Afyon

### Özet

Desmoid tümörler, metastaz yapma riski olmayan ancak lokal agresif seyir gösteren nadir görülen benign tümörlerdir. Etyopatogenezleri kesin olarak bilinmemektedir. Travma sonrası gelişebilmektedirler. Sıklıkla abdominal duvarda yerleşirler. Suprapubik lokalizasyon ise çok nadirdir. Desmoid tümörler için standard bir tedavi yaklaşımı yoktur. Tedavide öncelikle geniş cerrahi eksizyon uygulanmalıdır. Lokal nüks oranları yüksek olduğu için hastalar cerrahi sonrası yakın takibe alınmalıdır. Burada, rekonstrüktif cerrahi ile başarıyla tedavi edilen ve nüksüz takip edilen suprapubik bölgede yerleşen dev desmoid tümörlü olgu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Desmoid tümör, fibromatozis, ürogenital tümör

### Abstract

Desmoid tumors are rare benign tumors with local aggressive clinical course but without the risk of metastasis. Etiopathogenesis of desmoid tumors is not known clearly. They can develop after trauma. Desmoid tumors are mostly located on abdominal wall and very rarely on suprapubic region. There is not a standard treatment approach for desmoid tumors. Firstly a wide surgical excision should be performed. As local recurrence rates are high patients should be followed up closely after surgery. Here in, a case with giant desmoid tumor located on suprapubic region treated successfully with a reconstructive surgery and followed up without a recurrence was reported.

**Key words:** Desmoid tumor, fibromatosis, urogenital tumor

### GİRİŞ

Desmoid tümörler tüm vücuttaki musküloaponevrotik dokulardan gelişebilen nadir görülen benign fibromatozlardır. Tüm neoplazmların %0.03'ünü, yumuşak doku tümörlerinin ise yaklaşık olarak %3'ünü oluştururlar.(1,2) Desmoid tümörlerin metastaz riski yoktur, ancak lokal agresif seyir göstermeleri, çevre dokulara doğru ilerlemeleri ve çevre organlarda baskı etkisi oluşturabilmeleri nedeniyle bu tümörler ciddi morbiditeye ve mortaliteye neden olabilmektedirler.(3) Bu yüzden agresif fibromatozis olarak da adlandırılırlar. Etyopatogenezleri kesin olarak bilinmemektedir. Desmoid tümörlerin çoğu sporadik gelişir, bir kısmı ailesel adenomatöz polipozis ile ilişkilidir.(4) Gebelik, alınan östrojen tedavisi, travma ve geçirilen abdominal cerrahi gibi etyolojik faktörler tümör oluşumunda sorumlu tutulan diğer faktörlerdir.(5) Desmoid tümörler genellikle 2-4. dekadlar arasında kadınlarda daha sık görülür. (6) Abdominal, intraabdominal veya ekstraabdominal ortaya çıkabilirler. Abdominal tip en siktir, sıklıkla postpartum rectus abdominis kasında veya abdominal cerrahi sonrası skarlarda ortaya çıkar. İntraabdominal tip, abdominal duvardan, mezenterden veya retroperitondan köken alabilir. Retroperitoneal desmoid tümörler sıklıkla ailesel adenomatöz polipozis ile ilişkilidir.(7) Ekstraabdominal desmoid tümörler nadirdir; sıklıkla omuz çevresinde ve ekstremitelerde ortaya çıkarlar. Ürogenital sistemde ortaya çıkan vakalar ise oldukça nadirdir.(8) Desmoid tümörlerin tedavisinde temel olarak geniş cerrahi eksizyon uygulanmalıdır. Lokal nüks oranları yüksektir, bazı çalışmalarda bu oran % 39 olarak rapor edilmiştir.(9) Burada ürogenital sistemde travma sonrası ortaya çıkan,

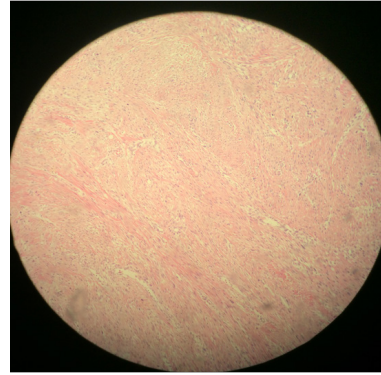
rekonstrüktif geniş cerrahi ile başarı ile tedavi edilen ve 6 aylık takipte nüks izlenmeyen dev desmoid tümöre sahip olgu sunulmuştur.

### OLGU

Yetmiş beş yaşında erkek hasta yaklaşık 5 yıldır olan ve son bir yıldır hızla büyüyen suprapubik yerleşimli, testis ve penis köküne uzanan dev kitle ile başvurdu. Hastanın hikayesinden 7 yıl önce geçirdiği trafik kazası sonrası üriner inkontinans geliştiği ve kalıcı foley sonda kullandığı öğrenildi. Fizik muayenede kitlenin suprapubik bölgeden başlayarak her iki spermatik kordu infiltrate ettiği, penis kökü ve testislere baskı uyguladığı görüldü (Şekil 1). Karın bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde kitlenin karın içine uzanmadığı görüldü, ek karın patolojisi saptanmadı. Polipozis koli mevcudiyeti açısından kolonoskopi yapıldı ve patoloji saptanmadı. Bu bulgular ile ameliyata alınan hastada suprapubik bölgeden transvers kesi sonrası rektus kasının ön yaprağından kitle sıyrılarak penis köküne kadar ilerlendi. Her iki spermatik kord tümörle infiltrate olduğundan bilateral orşiektomi yapıldı, kordlar bağlanarak piyese dahil edildi. Kitlenin total eksizyonu sonrası cilt defekti skrotal deri flebi ile rekonstrükte edilerek kapatıldı (Şekil 2) Loja 2 adet aspiratif dren konuldu. Drenler ameliyat sonrası 10.gün çekilerek sorunsuz taburcu edildi. Kitlenin histopatolojik incelemesinde, uniform iğsi fibroblastların proliferasyonu ile oluşan uzun fasiküler yapıların görülmesi ile desmoid tümör tanısı konuldu (Şekil 3) Hastanın 6. ay kontrolünde nüks lehine bir bulgu saptanmadı.



Şekil 1. Dev suprapubik desmoid tümör



Şekil 3. Kitlenin histopatolojik görünümü

## TARTIŞMA

Ürogenital sistemi tutan desmoid tümörler literatürde çok nadirdir, sadece anektodal vakalar şeklinde yer almaktadır. Daha önce bildirilen vakalar mesane, spermatik kord veya skrotum yerleşimli vakalardır.(8) Skrotum ve spermatik kordu tutan vakalar unilateral lezyonlar şeklinde bildirilmiştir. Bizim olgumuza benzer özellikle bilateral skrotum ve spermatik kord tutulumu izlenen dev desmoid tümör olgusu literatürde yer almamaktadır. Benign tümör olarak tanımlanmalarına rağmen desmoid tümörler kapsüle sahip değildir, infiltratif büyüme gösterirler, lokal invazyon ve nüks eğilimleri yüksektir. Spermatik kordtan köken alan bir vakada internal inguinal kanaldan retroperitona, mesaneye, sigmoid kolona, sol üretere ve sol eksternal iliak damarlara infiltrasyon izlenmiştir. (10) Bizim vakamızda dev desmoid tümör lokal infiltrasyon gösterse de abdominal uzanım izlenmedi.

Desmoid tümörler nadir tümörler olduğu için standard tedavi kılavuzları henüz oluşturulamamıştır. Günümüzde en etkin tedavi temiz cerrahi sınırlarla geniş ekzyondur. Temiz cerrahi sınırlar nüksü azaltmada temel faktördür. Çoğu otöre göre 1-3 cm'lik güvenli cerrahi sınır ile ekzyon yapılmalıdır.(8) Ancak lokal agresif bu tümörlerin güvenli bir temiz sınır sağlayacak şekilde ekzyonu için genellikle lezyona komşu kas, sinir, kan damarı ve bazen de intraabdominal organların rezeksiyonu gerekir. Hayati öneme sahip organ veya yapıların tutulması ise komplet rezeksiyonu engeller. Bu şekilde anrezektabl veya cerrahi rezeksiyonun

ciddi oranda morbidite ve organ fonksiyon kaybı yapma ihtimali olan lezyonlarda ayrıca cerrahi sınır pozitifliğinde radyoterapi de alternatif bir tedavi seçeneğidir.(9) Bazı otörler nüksü azaltmak için cerrahi ile radyoterapinin kombine edilmesi gerektiğini savunurken diğerleri temiz cerrahi sınır ile ekzyonun yeterli olduğunu düşünmektedir.(9,12) Bazı olgularda kemoterapi, hormonal ve antiinflamatuvar tedavi de cerrahi ile kombine edilebilmektedir.(8)

Olgumuzda suprapubik bölgeden her iki testise uzanan lezyon bilateral orşiektomi ile birlikte yaklaşık 2 cm'lik güvenli bir sınır bırakılarak eksize edildi. Daha sonra rektus ön kılıfında oluşan defekt primer olarak kapatıldı. Cilt defektini kapatmak için ise skrotal deri flebi ile rekonstrüksiyon sağlandı. Olgumuzda cerrahi sınırların temiz olması ve de lezyonun abdominal yayılım göstermemesi nedeniyle cerrahi tedaviye radyoterapi eklenmedi. Literatürde yer alan spermatik kord kökenli bir desmoid tümör olgusunda lezyonun testis, ve kord ile birlikte total ekzyonu sonrası 34.ayda nüks izlenmiştir. Bizim olgumuzda altı aylık takipte nükse dair bir bulgu saptanmadı, ancak nüks uzun süre sonra gelişebileceği için hastanın uzun süre takipte tutulmasına karar verildi.

Sonuç olarak travma sonrası suprapubik bölgede olgumuzdakine benzer klinik bulgularla ortaya çıkan lokal agresif lezyonlarda desmoid tümör de akla gelmelidir. Periferik dokular invazyon açısından dikkatle taranmalıdır. Tedavi lezyon lokalizasyonu, periferik organların durumu ve nüks riski değerlendirilerek belirlenmelidir. Nüks riski yüksek olgularda radyoterapi cerrahiye eklenebilir. Nüksler uzun süre sonra gelişebileceği için hastalar cerrahi sonrası uzun dönem takipte tutulmalıdır.



Şekil 2. Skrotal deri flebi ile rekonstrüksiyon

## KAYNAKLAR

1. 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.
2. 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.
3. Merchant NB, Lewis JJ, Woodruff JM, Leung DH, Brennan MF. Extremity and trunk desmoid tumors: a multifactorial analysis of outcome. Cancer 1999;86:2045-52.
4. Sturt NJ, Gallagher MC, Bassett P, et al. Evidence for genetic predisposition to desmoid tumours in familial adenomatous polyposis independent of the germline APC mutation. Gut 2004;53(12):1832-6
5. Eagal BA, Zentler MP, Smith IE. Mesenteric desmoid tumours in gardner's syndrome-review of medical treatments. Postgrad Med J 1989;65:497-501.

6. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, et al. The desmoid tumor. Not a benign disease. *Arch Surg* 1989;124:191-6.
7. Raynham WH, Louw JH. Desmoid tumours in familial polyposis of the colon. *S Afr J Surg* 1971;9(3):133-40.
8. Shi B, Zhu Y, Xu Z, Liu Y, Zheng B, Qi T. Aggressive fibromatosis in the urological system. Report of two adult patients and review of the literature. *Urol Int* 2007;78(1):93-6.
9. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, et al. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors:A comparative review of 22 articles. *Cancer* 2000;88:1517-23.
10. Sumi Y, Shindoh N, Komura S, et al. Paratesticular aggressive fibromatosis: CT findings. *Abdom Imaging* 2000; 25: 210-2.
11. Melis M, Zager JS, Sondak VK. Multimodality management of desmoid tumors: How important is a negative surgical margin? *J Surg Oncol* 2008;98:594-602.
12. Spear MA, Jennings LC, Mankin HJ, et al. Individualizing management of aggressive fibromatoses. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998; 40: 637-45.