

Bir Vak'a Nedeniyle Desmoid Tümörün Gözden Geçirilmesi

Dr. M. Şerafettin CANDA*

Az görülen ve fibromatöz proliferasyon sonucu gelişen bir tümördür. Bu nedenle fibrosakom Grade 1/2 de denir.¹ Bu lezyon kas fibrillerinden gelişmez. Muskuloaponeurotik yapılardan yani kas dokusunun çevresinde ve arasında bulunan bağ dokusundan kökenini alır.²

Desmoid tümör doğuştan yada çocukluk çağında kendiliğinden olabilir. Ayrıca erişkin çağda boyun, karın ve ekstremiteler kaslarının aponözlerinden gelişebilir.⁴ Herhangi bir yaşta görülmekle birlikte en çok 30-35 yaşları arasında izlenir.¹

Vak'aların % 70 i kadındır.¹ En çok, sık doğum yapan kadınlarda ve cerrahi girişimden sonraki devrede ortaya çıkar.³ Lezyon göbeğin altında, orta çizginin bir tarafında yer alır. Genellikle M. rectus abdominis'in kılıflarından gelişir.³ Çocuklarda görülebilir.⁵

Çocuklarda en çok M. Sternokleidomasteideus ta görülür ve «torticollis» nedeni olur.³

Desmoid tümör vücudun her yerinde olabilir. Örneğin popliteal bölgede, kolda, kemikte gelişebilir.⁶ Ayrıca karın duvarında laparotomi yerinde gelişebilir.⁶

Ayrıca desmoid tümör sıklıkla Gardner sendrom'unda da görülebilir.^{7, 10} Gardner sendromu dominant olarak geçer.^{7, 10} Bu sendromun başlıca özellikleri:^{7, 4}

1. İntestinal poliposis. Genellikle kalın barsaktadır ve yüksek oranda adenokarsinoma değişim olabilir.

* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Kürsüsü Uzman Asistanı.

• 2. Epidermal kist. Özellikle yüz ve baş derisinde.

3. Osteomatozis. Özellikle kafatası yassı kemiklerinde.

4. Fibröz doku tümörü. Deride yada karın duvarında lokalize iyi sınırlı fibromlar yada desmoid tümör.

Desmoid tümörlerin gelişmesi konusunda iki teori vardır.¹

1. Travma Teorisi : Özellikle kadınlarda karın ön duvarında, sık doğum yapmaya bağlı travma sonucu, ayrıca vücudun diğer yerlerinde görülen desmoid tümörlerde travma hikâyesi çoğunlukla bulunmaktadır.

2. Endokrinolojik Teori : Deneysel olarak hayvanlarda (Domuz) yüksek doz östrojen enjeksiyonları ile desmoid tümöre benzer fibroblastik proliferasyonlar meydana getirilmiştir. Bu nedenle desmoid tümörlerin gelişmesinde, östrojen ve hipofiz gonodotropik hormonlarının yüksek konsantrasyonda bulunuşunun rol oynadığı sanılmaktadır.

Morfolojik olarak, bu lezyon tek odak olarak gelişir. Gri-beyaz renkte ve kapsülsüzdür. Tümör kitlesinin çapı, 1-2 cm.den 15 cm.ye kadar değişebilir.¹

Mikroskopik olarak, artmış kollagen bağ dokusu ve bunların kas hücrelerini gruplara ayırmaları, ayrıca kas tipi dev hücreleri görülür.¹

Tümör dokusu çevreye invazyon gösterir. Bu tümörün neoplastik özelliğinden değildir. Olgun kollagen bağ dokusu hücrelerinin aşırı proliferasyonundan ileri gelmektedir.^{2, 11} Bununla birlikte atipik nüveli hücreler ve atipik mitoz görülmez. Ayrıca mukoid dejenerasyon gösteren vak'alarda bildirilmiştir.¹⁹

Desmoid tümörün çevre dokuya invaziv özelliği bazen cerrahları yanıltabilir.⁶ Biyopsi yapma gereğini duymadan invaziv özelliğine aldanıp örneğin bir bacağın ampute edildiği vak'alar bildirilmiştir.⁶

Klinik olarak yavaş gelişen ve büyüyen bu tümör, subkutanöz kitle görünümündedir. Sıklıkla ağrı vardır. Genellikle desmoid tümörlerin metastaz yapmadığı ve iyi bir cerrahi girişimle alınmasının yeterli olduğu bildirilmektedir.¹¹ Bununla birlikte çevre lenf ganglionlarına metastaz gösteren vak'alar bildirilmiştir.^{1, 5, 11} Ancak bu vakalara radioterapi uygulandığı ve böylece tümörün malign dejenerasyona uğradığı bildirilmektedir.¹¹

Tümör popliteal ve aksiller bölgede de gelişebilir. Buradaki önemli damar ve sinirle ilişkisi bazen sorun olabilir.^{5, 12}

VAK'A

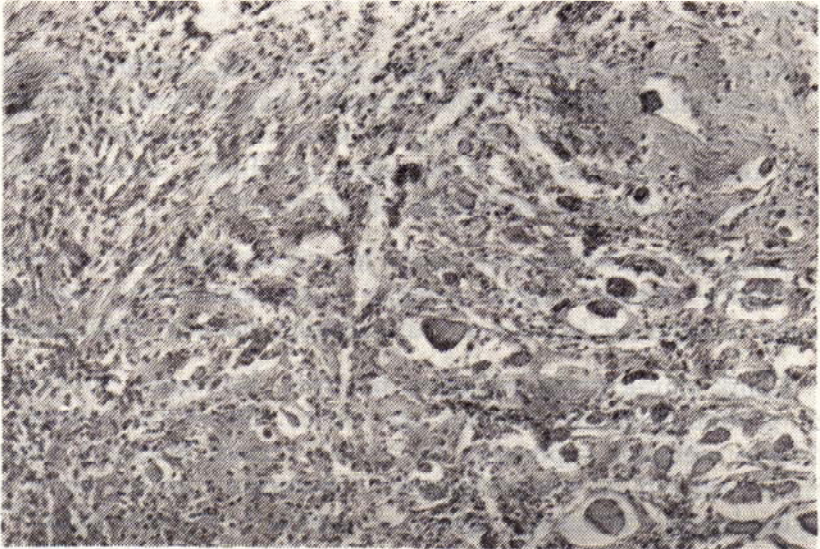
Z.Y., 30 yaşında, kadın hasta. Klinik bulgular : Batında tümöral kitle, çocuk başı iriliğinde karın ön duvarındaki adaleleri ateye etmiş, metastaz yoktur. Hasta 10 doğum yapmış.

Klinik Tanı : Tümör.

Kürsümüzün 5042/75 protokol numaralı biyopsi raporuna göre mikroskopik bulgu : 10 cc hacminde yer yer yağ dokusu alanlarında bulunduran bazı kısımlarda kas dokusu seçilen materyal, seri kesitlerde yer yer sedefi beyaz renkte ve solid görünümde alanlar izleniyor.

Mikroskopik Bulgu : Bağ dokusu alanları ve buralarda fibroblastlar proliferasyonunda. Bağ dokusu bandları arasında çizgili kas hücreleri. Bu hücreler yer yer dejeneratif değişiklikler göstermekte. Arada mononükleer hücreler çevrede yağ dokusu alanları (Şekil - 1). Yapılan Von-Giesson boyasında bağ dokusu alanlarının ve fibroblastların kırmızı, adale hücrelerinin sarı boyanışı görüldü.

Patolojik Tanı : Desmoid Tümör.



Şekil — 1: Bağ dokusu proliferasyonu, kas tipi dev hücreleri ve yer yer mononükleerden zengin iltihap hücresi toplulukları.

TARTIŞMA

Desmoid tümör en çok post-partum kadınlarda ve cerrahi girişimden sonraki devrede karın ön duvarında rastlanır.^{1, 2, 3, 4, 5, 6} Bizim vakamızda 10 doğum yapmış ve karın ön duvarında tümör tanısıyla gelmiştir.

Desmoid tümör ayrıca, çocukluk çağında da görülebilir.⁴ Kaynaklarda 20 aylık bir çocukta karın duvarında gelişmiş desmoid tümör vakaları bildirilmektedir.³ Desmoid tümör, karın ön duvarı dışında, boyunda, kolda, popliteal bölgede ve kemikte de izlenebilir.^{5, 6, 7, 8}

Kaynaklarda en çok 30-50 yaşları arasında ve % 70 kadınlarda görüldüğü bildirilmektedir.¹ Özellikle karın ön duvarında Laparotomi yerinde geliştiği de yazılmaktadır.⁸ Kendi vakamızda 30 yaşında bir kadındır. Böyle vakalarda desmoid tümörün M. rektus abdominisin kılıflarından geliştiği bildirilmektedir.⁵ Tümöral kitlenin 1-2 cm den 15 cm ye kadar değişen çapta büyüklük gösterdiği bildiriliyor.¹ Kendi vakamızda da çocuk başı iriliğinde bir kitlenin bulunduğu ve çevreye atteke olduğu izleniyor. Bu çevre doku ile ilişki bir neoplastik invazyon olmayıp, bağ dokusu poliferasyonu sonucunda meydana geldiği dikkati çekiyor.

Sonuç olarak vakamız klinik ve patolojik bulgularıyla desmoid tümör tanısına uygunluk göstermektedir.

ÖZET

10 doğum yapmış 30 yaşında bir kadın hastada saptanan karın ön duvarı desmoid tümörü takdim edilmiş ve konuyla ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

KAYNAKLAR

- 1 — Robins, S.L., M.D., Pathologic Basis of Disease, W.B. Saunders Co. Philadelphia, London, Toronto, 1974, S. 1428.
- 2 — Lever, W.F., M.D., Histopathology of the Skin, Ed. 5, J.B. Lippincott Co., Philadelphia, Toronto, 1975, S. 579.
- 3 — Saphir, O., M.D., A Text on Systemic Pathology, Volume II, Grune and Stratton, New-York, 1959, S. 1772, 1970.
- 4 — Fleischmajer, R., Nedwick, A., and Reeves, 'R.T., Juvenile fibromatoses, Arch. Derm., 107: 574, 1973.

- 5 — Stout, A.P., M.D., Lattes, R.M.D., Atlas of Tumor Pathology, Second Series, Fascicle. I., Tumors of the Soft Tissues, A.F.I.P., Washington, D.C., 1967, S. 19.
- 6 — Ackerman, L.V., M.D., Surgical Pathology, The C.V. Mosby Company, Saint Louis, 1968, S. 881 - 85.
- 7 — Triantafullou, N.M., et al, Desmoid tumors of the bone, Int. Surg., 57: 793-7. Oct., 1972.
- 8 — Berardi R.S., et al, Desmoid Tumor and Laparotomy Scars, Int. Surg., 58: 254 - 6, April, 1973.
- 9 — Shons, A.R. et al, Gardners Syndrome and fibromatosis: review of the problem and report of case., Dis. Colon. Rectum., 18 (2): 128 - 33, March 1975.
- 10 — Weary, P.E., et al., Gardner's syndrome, Arch. Derm, 90:20, 1964.
- 11 — Soule, E.L., Scanlon, P.W.: Fibrosarcome arising in an extra-abdominal desmoid tumor. Proc. Mayo Clin, V. 37, 1962.
- 12 — Gonatas, N. K.: Extra-Abdominal Desmoid Tumors. Arch. Path., 71: 214, 1961.
- 13 — Petersen I., Abdominal desmoid in a 20-month old Child, Dtsch. Med. Wochenschr, 98: 794 - 7, 11 May 1973.