

# Intratorasik Desmoid Tümör; Nadir Bir Lokalizasyon

## Intrathoracic Desmoid Tumor: A Rare Localization

Erkan Akar<sup>1</sup>, Taşkın Erkinüresin<sup>2</sup>, Fatin Tolga Cengiz<sup>2</sup>

### Özet

Desmoid tümörler histolojik olarak benign karakterde fakat lokal agresif tümörlerdir. Fibrositler, konnektif doku fasyası ve muskuloaponevrotik fibroz dokulardan gelişen nadir tümörlerdir. Toraks duvarında ender olarak rastlanır ve malign tümörler gibi tedavi edilirler. En etkili ve seçkin tedavi cerrahidir. Elli yedi yaşında bayan hastanın, şiddetli omuz ve sırt ağrısı şikâyetleri nedeni ile akciğer grafisi çektiğinde, sağ akciğer üst zonda normal dışı görüntü izlenmiştir. Kitlesi total eksize edilen olgunun postoperatif bir sorunu olmamış ve yedinci günde taburcu edilmiştir. Kitlenin patolojik incelemesi sonucunda tanısı desmoid tümör olarak rapor edilmiştir.

**Anahtar Sözcükler:** Desmoid tümör, göğüs duvarı, cerrahi.

### Abstract

Desmoid tumors are histologically benign, however locally aggressive, tumors. They are rare tumors that develop from fibrocytes, connective tissue fascia and musculoaponeurotic fibrous tissues. They are rarely found in thoracic wall and are treated like malignant tumors. Surgery is the most effective and foremost treatment. The chest x-ray of a 57-year-old female patient, who complained of severe shoulder and back pain showed an abnormality in right lung upper zone. The mass was totally excised. The patient had no post-operative problem and was discharged on the post-operative seventh day. Based on pathologic analysis, the diagnosis was reported to be a desmoid tumor.

**Key words:** Desmoid tumor, chest wall, surgery.

Desmoid tümörler, göğüs duvarının ender rastlanan benign karakterde fakat lokal agresif tümörlerdir (1). Histolojik olarak benign konnektif doku tümörleri içinde sınıflandırılıyorsa da, düşük dereceli sarkoma olarak da tanımlayan yayınlar vardır (2). Abdomende en sık olmakla beraber, sırt, göğüs duvarı, baş-boyun, intratorasik alanda ve alt

ekstremitelerde de görülebilmektedir. Lokal invazyon ve rekürrenslerle seyreder. Uzak metastaz yapmazlar, kemik, sinir ve vasküler yapılara invazyon gösterebilirler (1-3). Bu makalemizde ender görülen bir intratorasik desmoid tümör olgusu sunularak ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

<sup>1</sup>Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Bursa

<sup>2</sup>Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Bursa

<sup>1</sup>Department of Chest Surgery, Şevket Yılmaz Education and Research Hospital, Bursa, Turkey

<sup>2</sup>Department of Pathology, Şevket Yılmaz Education and Research Hospital, Bursa, Turkey

**Başvuru tarihi (Submitted):** 09.04.2015 **Kabul tarihi (Accepted):** 07.07.2015

**İletişim (Correspondence):** Erkan Akar, Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Bursa  
**e-mail:** drerkanakar@hotmail.com



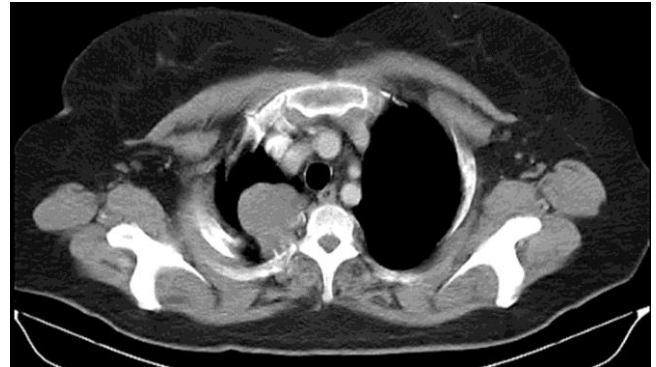
## OLGU

Elli yedi yaşında bayan hasta yaklaşık bir yıl önce başlayan sağ omuz ve sırt ağrısı nedeniyle fizik tedavi ve rehabilitasyon kliniğine başvurmuş. Hastanın yapılan muayenesinde omuz ekleminde kireçlenme olduğu söylenerek medikal tedavi başlanılmış. Radyolojik görüntülemeler istenmemiş. Hastanın son bir ay içinde omuz ağrılarının gittikçe artması üzerine torasik çıkış sendromu ön tanısıyla kliniğimizce konsülte edildi. Solunum sistemi muayenesinde, her iki hemitoraks solunuma eşit olarak katılıyor ve solunum sesleri olağandı. Diğer sistem muayenelerinde bir özellik yoktu. Laboratuvar değerleri normal olan hastanın yakın zamanda geçirilmiş travma veya kronik hastalık öyküsüne rastlanılmadı. Çekilen posteroanterior (PA) akciğer grafisinde, sağ üst bölgede hipodens düzgün kenarlı lezyon dikkati çekti (Şekil 1). Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT), sağ akciğer üst lobda apikal segment vertebral tabanlı 47x50 mm boyutlarında lobüle kitle lezyonu izlendi (Şekil 2). Lezyonun vasküler, kemik ve sinir yapılarıyla ilişkisini ortaya koymak için toraks manyetik rezonans (MR) görüntülemesi istendi. MR'da, sağ üst lob apikal segment düzeyinde supraklavikuler fossada kitle lezyonu mevcuttu. Kitlenin vasküler, sinir ve kemik tutulumu görülmedi (Şekil 3). Yumuşak doku tümörü ön tanısıyla operasyon kararı alındı. Gerekli hazırlıkların ardından genel anestezi altında çift lümen entübe edildi. Sağ yanı yukarı gelecek şekilde yatırılan hastaya yüksek posterolateral torakotomi kesisi yapıldı. Skapula kaldırılarak 4. interkostal aralıktan toraksa girildi. Eksplorasyonda akciğer parankiminin doğal olduğu görüldü. İkinci kot vertebral bileşke hizasından kaynaklı, kaburga ve vertebraya invazyon göstermeyen lobüle konturlu yumuşak doku lezyonu görüldü. Kitlenin kapsülü ile cerrahi sınırlarda tümör bulunmayacak şekilde çıkarıldı. Ameliyat sırasında kitlenin etraf dokulara invaze olmadığı, etraf dokuların negatif olduğu, frozen-section tetkikle sabitlendi. Kitlenin yapılan histopatolojik incelemesinde, kollajenöz fibröz bir zemin içerisinde genellikle birbirine paralel demetler halinde düzenlenmiş proliferatif fibroblastlardan oluşan tümör görüldü. Tümörün stromasında, bol miktarda ekstraselüler kollajen içeren bland nükleuslu atipi ve mitoz göstermeyen iğsi hücrelerden oluştuğu izlendi. Yapılan immunohistokimyasal incelemede, neoplastik hücreler vimentin ile yaygın kuvvetli boyanma gösterirken, PAN-CK, S-100 Protein, SMA, Desmin, CD-34 ile boyanmadığı izlendi. Ki-67 proliferasyon indeksi de % 1'in altında tespit edildi (Şekil 4). Bütün bu histopatolojik ve immunohistokimyasal bulgular ile olgu intratorasik desmoid tümör olarak raporlandı. Bu tür lezyonların hızlı gelişen, agresif

çevreye invazyon yapan ancak, metastaz yapmayan benign lezyonlar olması dikkate alınarak, radyoterapi tedavisi için 'Radyasyon Onkolojisi' polikliniğinde takibinin sürdürülmesine karar verildi. Postoperatif yedinci günde hasta taburcu edildi.



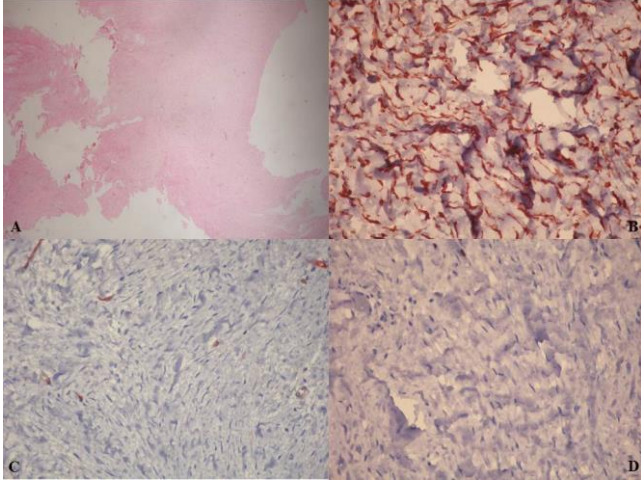
Şekil 1: PA akciğer grafisinde sağ hemitoraksta düzgün kenarlı opasite.



Şekil 2: Toraks bilgisayarlı tomografide, sağ üst loba komşu 47x50 mm boyutlarında lobüle kitle lezyonu.



Şekil 3: Manyetik rezonans görüntülemesinde, supraklavikuler fossada kitle lezyonu, kitlenin vasküler, sinir ve kemik tutulumu görülmedi.



**Şekil 4:** A) Kollajenöz fibröz bir zemin içerisinde genellikle birbirine paralel demetler halinde proliferatif fibroblastlardan oluşan tümör hücreleri. B) Neoplastik hücreler vimentin ile kuvvetli boyandı. C) Tümörde CD-34 ile boyanma izlenmedi. D) Ki-67 proliferasyon indeksi %1'in altında. (H&E x 40).

## TARTIŞMA

Desmoid tümörler; fibrositler, fasya ve muskuloaponevrotik dokulardan gelişen benign karakterde fibröz tümörlerdir (1-3). Bütün yumuşak doku tümörlerinin %3'ünü ve tüm tümörlerin ise %0,03'ünü oluştururlar (2,3). Tüm desmoid tümörler ele alındığında, en sık skapula çevresi ile omuz bölgesi olmak üzere, göğüs duvarında görülme oranı %10-28'dir (1,3). Göğüs duvarında en sık anterior- da %47, posterior- da %32 ve lateral göğüs duvarında ise %11 oranında izlenmektedir (4). En sık 25-35 yaşlar arasında ve sol hemitoraksta sağa oranla daha fazla görülmektedir (3,4). Kadınlarda ise erkeklere oranla iki kat daha fazla rastlanır (1,3). Olgumuz elli yedi yaşında bayandı ve lezyonu sağ hemitorakstaydı. Etiyolojisinde travma, cerrahi kesiler, genetik faktörler ve hormonal nedenler gibi birçok etken düşünülse de hiçbiri henüz tam aydınlatılamamıştır (2-4). En sık başvuru şikâyeti ağrı ve şişliktir. Semptomları genellikle kitle basısına bağlı gelişir ve sinir tutulumu olan durumlarda ağrı şiddetli olur (4). Bizim sunduğumuz olguda, son derece nadir olarak görülen bu tümör, intratorasik göğüs duvarı yerleşimliydi. Olgumuzda ağrı dışında bir semptomu yoktu ve ağrı şiddeti süre içinde gittikçe artmıştı. Hastanın daha önce geçirilmiş travma ya da toraks cerrahisi öyküsü bulunmamaktaydı.

Tanısında akciğer grafisi ilk yapılacak tetkiktir. Sıklıkla direk akciğer grafisi ile kitlenin varlığı tespit edilir. Toraks BT lokalizasyon ve büyüklük, MR ise yumuşak doku invazyonu ve rekürrensler hakkında detaylı bilgi verir (3). Kesin tanı ise histopatolojik olarak konulur. İğne aspirasyonu yeterli olmayabilir. Desmoid tümörlerde relatif hiposelüler ve mitotik aktivite yoktur (4,5). Sitolojisinde ise

malign kriterler tespit edilmez (5). İmmunohistokimyasal incelemede neoplastik hücreler vimentin ile yaygın kuvvetli boyanma gösterirken, PAN-CK, S-100 Protein, SMA, Desmin, CD-34 ile boyanma göstermez ve Ki-67 proliferasyon indeksi düşük olarak tespit edilir.

Ayrıcı tanıda, göğüs duvarının diğer kitleleri, mediastinal tümörler ve akciğer kanseri akla getirilmelidir. Desmoid tümörlerin benign karakterde ve lokal agresif olmaları sebebiyle düşük dereceli malign sarkomlar gibi tedavi edilmelidirler (1,3). Cerrahi eksizyon sınırlarının geniş tutulması ile bu hastalarda, beş yıllık sağkalımın %90-100 civarında olduğu bildirilmiştir (5). En etkin tedavi halen cerrahi sınırlar (göğüs duvarı kitleleri için) en az 4 cm temiz olacak şekilde geniş rezeksiyondur (1,2). Bunun sebebi fasyalar boyunca desmoid tümörün yayılabiliyor olmasıdır. Bundan dolayı cerrahi sonrası tedaviye radyoterapi eklenmelidir. Özellikle tam olmayan cerrahilerde, nükslerde, geniş tümörlerde ve inoperabl olgularda radyoterapi denenebilmektedir (3,4). Bu nedenle, tek başına cerrahi tedavi yerine multimodal yaklaşım ile radyoterapiyi de tedavi rejimine eklemek önerilmektedir (2,4). Optimal tedavi dozu kesin olmamakla birlikte toplam 45-60 Gy dozunda, 1,8-2,0 Gy fraksiyonlarla uygulanmaktadır (1,6). Cerrahi ile birlikte kullanıldığında rekürrens %0-30 arasında değişen oranlarda bildirilmektedir (6). Benzer şekilde olgumuzda da total kitle rezeksiyonu ile postoperatif dönemde 50 Gy radyoterapi uygulandı. Bir, üç ve altı aylık kontrollerinde nükse rastlanmadı. Nüks, desmoid tümörlerde önemli bir sorundur. Kırk yıllık bir periyotta 32 hastanın incelendiği bir çalışmada, 5 yıllık lokal nüks oranı %29, 5 yıllık sağkalım %93, 5 yıllık hastalısız süre ise %71 olarak tespit edilmiştir (6).

Sonuç olarak, desmoid tümörler benign karakterli ama lokal agresif tümörlerdir. Bu yüzden düşük dereceli sarkomlar gibi tedavi edilmelidir. En etkili tedavi halen geniş yapılan cerrahi rezeksiyondur. Rezeksiyon sonrası radyoterapinin eklenmesi nüks oranlarını düşürmesi açısından önemlidir.

## ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

## YAZAR KATKILARI

Fikir - E.A., T.E., F.T.C.; Tasarım ve Dizayn - E.A., T.E., F.T.C.; Denetleme - E.A., T.E., F.T.C.; Kaynaklar -; Malzemeler -; Veri Toplama ve/veya İşleme - E.A., T.E., F.T.C.; Analiz ve/veya Yorum - E.A., T.E., F.T.C.; Literatür Taraması - E.A.; Yazıyı Yazan - E.A.; Eleştirel İnceleme - E.A., T.E., F.T.C.

**KAYNAKLAR**

1. Gürsoy S, Yıldız S, Usluer O, Türk F, Kanlıoğlu N, Başok O ve ark. Göğüs ön duvar yerleşimli desmoid tümör: Olgu sunumu. İzmir Göğ Hast Der 2004; 18:97-3.
2. Arslan E, Işık AF, Şanlı M, Tunçözgür B, Elbeyli L. Toraks travması sonrası gelişen fibromatozis: Olgu sunumu. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2013; 21:216-2.
3. Demiral G, Yılmaz A, Aksoy F, Ekinci Ö, Şaban B, Kuşak M. Abdomina desmoid tümör: Olgu sunumu. Marmara Med J 2010; 23:297-4.
4. Tülüce K, Sezen CB, Taştepe Aİ. Nadir bir göğüs duvarı tümörü: Sternal Desmoid Tümör. Bozok Tıp Derg 2012; 2:83-3.
5. Kabiri EH, Al Aziz S, El Maslout A, Benosman A. Desmoid tumors of chest wall. Eur J Cardiothorac Surg 2001; 19:580-3. [\[CrossRef\]](#)
6. Brodsky JT, Gordon MS, Hajdu SI, Burt M. Desmoid tumors of chest wall. A locally recurrent problem. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104:900-3.