

Desmoid Tümör Olgularındaki Deneyimimiz

Our Experience with Desmoid Tumors

**Metin Keskin¹, Muhammed Zübeyr Üçüncü², Ecem Memişoğlu¹, Adem Bayraktar¹, Emre Balık³,
Mehmet Türker Bulut¹**

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Gelişim Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, İstanbul, Türkiye

³Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Amaç: Desmoid tümörler, müküloaponevrotik dokulardan gelişen, lokal olarak agresif seyir gösteren ve uzak metastaz yapmayan tümörlerdir. Görülme sıklığı polipozis koli sendromlarında artış göstermektedir. Bu çalışmamızda, desmoid tümör nedeniyle tedavi ve takip ettiğimiz olguların sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Kliniğimizde 2000-2013 yılları arasında desmoid tümör tanısı ile tedavisi yapılan 15 hastanın demografik ve klinik verileri, yapılan girişimler, komplikasyonlar ve uzun dönem takip sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: On beş olgunun yaş ortalaması 35 (20-51) olup; 9'u (%60) kadındı. Polipozis sendromlu 13 hastadan altısına (%40) restoratif proktokolektomi, beşine (%33) ise tüm kolektomi ve ileorektal anastomoz ameliyatları yapıldı. İki olgu ise inoperabl olarak kabul edildiğinden, kolona yönelik cerrahi girişim yapılmadı. Polipozis koli tanısı sonrası, cerrahiye takiben desmoid tümör gelişmesi arasında geçen ortalama süre 24,5 (4-48) ay olarak tespit edildi. Tümörün yerleşim yerine bakıldığında, en sık batın içinde olduğu saptandı (n=11 olgu, %74). Sekiz (%54) olgu desmoid tümör tanısı konulduğunda cerrahi eksizyona uygun bulunmayarak inoperabl kabul edildi. Diğer yedi olguya (%46) cerrahi eksizyon yapılabilirken, bu hastaların hepsinde tümör nüksü izlendi. Hastalarının 11'i (%74) takipleri sürecinde kaybedildi. Ortalama sağkalım 79,7 ay (5-312) olarak saptandı. Bir olguya ise çoklu organ nakli yapıldı.

Sonuç: Desmoid tümörler, profilaktik kolektomilerin erken yaşta yapılmasını takiben polipozis koli hastalarının mortalitesinin en sık sebebi olmaya başlamıştır. Tanı anında, çoğu olgu çevre dokulara, özellikle ince barsak mezosuna, büyük kısmını invaze ettiğinden inoperabldır. Bu olgularda çoklu organ nakli her ne kadar komplike bir girişim gibi görünse de, şu an için uygun bir seçenek gibi durmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Desmoid tümörler, polipozis koli, çoklu organ nakli

ABSTRACT

Aim: Desmoid tumors originating from musculoaponeurotic tissues progress locally and aggressively and these tumors do not metastasize to distant sites. The incidence shows increase in polyposis coli syndromes. In this article, we aimed to evaluate the results of the patients treated for desmoid tumors.

Method: Fifteen patients, who were diagnosed with desmoid tumors between the dates of 2000 and 2013, were evaluated in terms of demographical and clinical data, surgical interventions, complications and long-term follow-up results.

Results: The median age of patients was 35 (in between 20-51 years) years and 9 (60%) of them were women. Among 13 patients with polyposis syndrome, 6 (40%) underwent restorative proctocolectomy and 5 (33%) underwent total colectomy and ileorectal anastomosis. As 2 patients were accepted as inoperable, colon-oriented surgical intervention was not performed. Following the diagnosis of polyposis coli, the mean period of time between the surgery and development of desmoid tumor was found as 24.5 months (in between 4-48 months). Intra-abdominal region was found to be the most common tumor location (n=11 patients, 74%). As eight patients (54%) were inconvenient to the surgical excision, they were accepted as inoperable when they were diagnosed with desmoid tumor. Seven patients could undergo surgical resection, but all of them had recurrence in their follow-up. The mortality rate was 74% (n=11) and the mean survival rate was 79.7 months (in between 5-312 months). Multi-visceral organ transplantation was performed to one patient.

Conclusion: Following prophylactic colectomy at early ages, desmoid tumor has been the most common reason of the mortality in Polyposis syndrome. At the time of diagnosis, most patients are inoperable because of the invasion to adjacent organs, especially small-bowel meso. Although multi-visceral organ transplantation is one of the most complicated surgical procedures, it seems to be a convenient treatment option in patients with desmoid tumor.

Keywords: Desmoid tumors, polyposis coli, multi-visceral organ transplantation



Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Metin Keskin

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Tel.: +90 212 587 18 61 E-posta: mtmkeskin@yahoo.com

Geliş Tarihi/Received: 22.07.2016 Kabul Tarihi/Accepted: 02.09.2016

Giriş

Polipozis koli sendromları (PS) genellikle otozomal dominant geçiş gösterir ve kolorektal kanserlerin %1'inden sorumludur. Görülme sıklığı 1/10000'dir.¹ Kolondaki poliplere en çok mide ve duodenum polipleri eşlik etmektedir. Olguların tamamında, beşinci dekada kadar kolorektal kanser gelişeceği için profilaktik amaçlı tüm proktokolektomi (seçilmiş olgularda-atenüe polipozis kolitüm kolektomi) yapılması gerekmektedir.² PS'li hastalarda görülen bir diğer tümör ise desmoid tümörlerdir (DT). Müsküloapenörotik dokudan kaynaklanan yumuşak doku tümörü olan DT normal popülasyonda ender görülür. Bütün yumuşak doku tümörlerinin %3'ünden azını oluşturur ve insidansı milyonda 2-4 arasında değişmektedir.^{3,4,5,6} Etiyolojisini tam olarak bilinmemekle beraber; abdominal cerrahi, gebelik, östrojen kullanımı, travma suçlanan sebeplerden bazılarıdır.⁷ Toplumda nadir görülen DT, PS'li hastaların %15'inde komplike bir sorunu olarak kolorektal cerrahların karşısına çıkmaktadır.⁸ Uzak metastaz yapmayan bu tümör, lokal agresif seyir gösterip çevre yapıları infiltrate etme eğilimindedir.⁹ Tedavisinde en etkin yöntem lezyonların negatif cerrahi sınır ile eksizyonudur. Ancak hastaların büyük kısmı tanı koyulduğunda cerrahi eksizyona uygun değildir. Bu nedenden dolayı lokal bir hastalık olmasına rağmen, DT'ye bağlı mortalite ve morbidite oranı yüksektir. Bu çalışmamızda DT nedeniyle kliniğimizde takip ve tedavi edilen hastaların kısa ve uzun dönem sonuçları ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı'nda 2000-2013 yılları arasındaki veri tabanı geriye doğru taranarak, DT tanısı ile tedavisi yapılan hastalar belirlendi. Tespit edilen olguların demografik verileri, semptomları, tümör yerleşim yerleri, yandaş bulguları, yapılan girişimler (cerrahi veya görüntüleme eşliğinde radyolojik), komplikasyonlar ve uzun dönem takip sonuçları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular

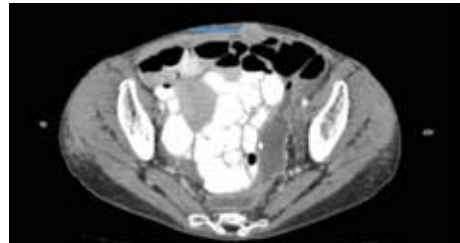
2000-2013 yılları arasında kliniğimizde, PS tanısıyla 52 (27 Kadın-25 Erkek) olgu ameliyat edilirken, aynı dönemde 15 hastanın ise DT nedeni ile tetkik ve tedavi olduğu belirlendi. Hastaların yaş ortalaması 35 (20-51) olup; dokuzu (%60) kadın, altısı (%40) erkekti. Bu 15 olgunun 13'ünde (%86) PS eşlik ederken, iki (%14) olgu ise sporadikti. Üç (%20) hastada PS tanısı DT tespit edilmesini takiben konulmuştu. PS'li 13 hastadan, altısına (%40) restoratif proktokolektomi, beşine (%33) ise tüm kolektomi ve ileorektal anastomoz ameliyatları yapıldı. DT tanısı, polipozis koliden önce

konan iki olgu ise inoperabl olarak kabul edildiğinden kolona yönelik cerrahi girişim yapılmadı. PS tanısı sonrası, cerrahiye takiben DT gelişmesi arasında geçen ortalama süre 24,5 (4-48) ay olarak tespit edildi. Tümörün yerleşim yerine bakıldığında, DT'nin 11 (%74) olguda karın içinde, iki (%13) olguda karın duvarında, iki (%13) hastada ise hem karın içi hem karın duvarında olduğu belirlendi (Resim 1a, 1b, 1c).

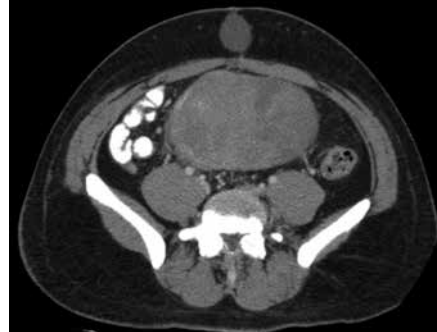
Sekiz (%54) olgu DT tanısı konulduğunda cerrahi eksizyona uygun bulunmayarak inoperabl kabul edildi. Diğer yedi olguya (%46) cerrahi eksizyon yapılabilirken bu hastaların hepsinde uzun dönem takiplerinde tümör nüksü saptandı ve bu hastalardan beşi (%33) DT komplikasyonlarına bağlı (kanama, perforasyon) olarak kaybedildi. Cerrahi girişim yapılamayan hastaların inoperabl olmasının sebebi, kitlenin ince barsak mezosunun büyük kısmını invaze etmesi ve süperior mezenterik arteri çevrelemesiydi (Resim 2).

İnoperabl olguların bazılarında değişik medikal tedaviler (sulindak, östrojen, glivec, radyoterapi) denendi. Ancak

A



B



C



Resim 1. a) Karın duvarında yerleşmiş bir desmoid tümör, **b)** Senkron karın duvarı ve karın içi desmoid tümör olgusu, **c)** Karın içi bir desmoid tümör olgusu

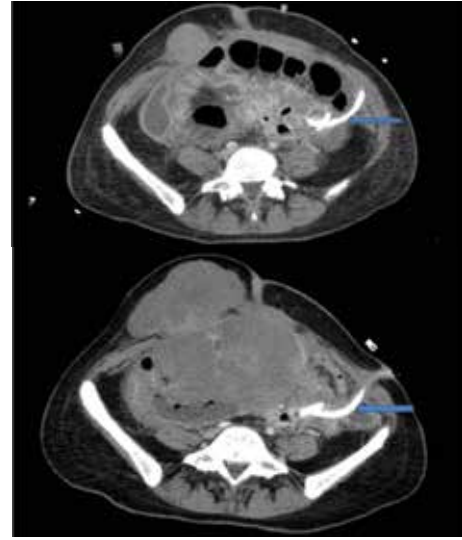
hiçbir olguda bu tedaviler ile tam kür veya kitleden küçülme sağlanarak cerrahi yapılabilme şansı elde edilmedi. Ağrıyı takiben bu olgularda en sık görülen bulgu (komplikasyon) interloop apse gelişmesiydi [n=5 (%33) olgu; Resim 3]. Bu olgulara palyasyonu sağlamak amacıyla görüntüleme eşliğinde (ultrason veya bilgisayarlı tomografi) toplam 15 perkütan drenaj işlemi yapıldı (Resim 4). İki olguda ise enterokutanöz fistül gelişti. Üreter obstrüksiyonu nedeniyle toplam 3 hastaya perkütan nefrostomi ve 3 hastaya da pigtail katater takılma işlemi yapıldı (Resim 5).

Olgularımızdan bir tanesinde mandibulada, bir tanesinde kraniumda, bir tanesinde vertebrada ve bir tanesinde de sakrumda olmak üzere, toplam 4 olguda karın dışı tutulumun (kemik tümörü-osteom) eşlik etmiş olduğu belirlendi (Resim 6).

DT hastalarının 11'i (%74) takipleri sürecinde kaybedildi. Mortal seyreden hastalarda tanı sonrası ortalama sürvisi 79,7 ay (5-312) olarak saptandı. Hastaların demografik ve klinik veri sonuçları Tablo 1 ve 2'de özet olarak verilmiştir. Serimizdeki yüz güldürücü olmayan sonuçlar sonrasında inoperabl kabul ettiğimiz son iki DT olgumuzu multiviseral organ nakli ile kür sağlanabileceğini gözönünde bulundurarak Sosyal Güvenlik Kurumu ve Sağlık Bakanlığı ile yazışmalar yaparak nakil için Amerika Birleşik Devletleri'ne gönderdik. İlk olgumuza Miami'de 2013 yılının

Ağustos ayında multiviseral organ nakli (mide, ince barsak, kolon, ve pankreas) yapıldı. İlk iki yıl nüksüz takip edilen bu hastada, sonrasında biri karın içi (üreter obstrüksiyonuna neden olan), altı tanesi karın duvarında olmak üzere DT nüksü saptandı (Resim 7a ve 7b). Bu kitleler ünitemizde rezeke edildi. Bu cerrahiyi takiben hasta nüksü olmadan takip edilmektedir. Nakil için aynı merkeze gönderdiğimiz ikinci hastanın tedavisi halen Miami'deki klinikte devam etmekte ve nakil beklemektedir. Nakil için yönlendirdiğimiz bir diğer olgu ise resmi yazışmalar sırasında yaşadığı sıkıntılar nedeniyle hali ile takip edilmektedir.

A



B

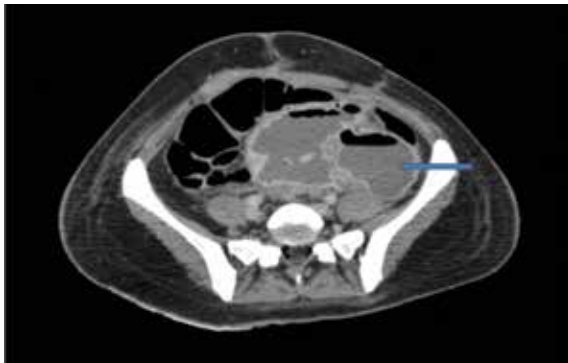
Resim 4. Görüntüme eşliğinde perkütan drenaj işlemi yapılan interloop abse olguların işlem sonrası görüntülemeleri

Tablo 1. Demografik veriler özeti

Ortalama yaş	35 (20-51)
Cinsiyet (Erkek/Kadın)	9/6
Yerleşim yeri	
Batın içi	11 (%74)
Batın duvarı	2 (%13)
Batın duvarı+içi	2 (%13)
Yapılan kolorektal girişim	
Restoratif proktokolektomi	6 (%40)
Tüm kolektomi-ileorektal anastomoz	5 (%34)
Kolon cerrahi sonrası desmoid tümör gelişme süresi	24,5 (4-48) ay
Desmoid tümör rezeksiyonu yapılan hasta sayısı	7 (%46)
Radyolojik girişim	
Perkütan drenaj	5 (%34)
Perkütan nefrostomi	3 (%20)
Mortalite	11 (%74)



Resim 2. Süperior mezenterik arterin invaze olduğu bir desmoid tümör olgusu

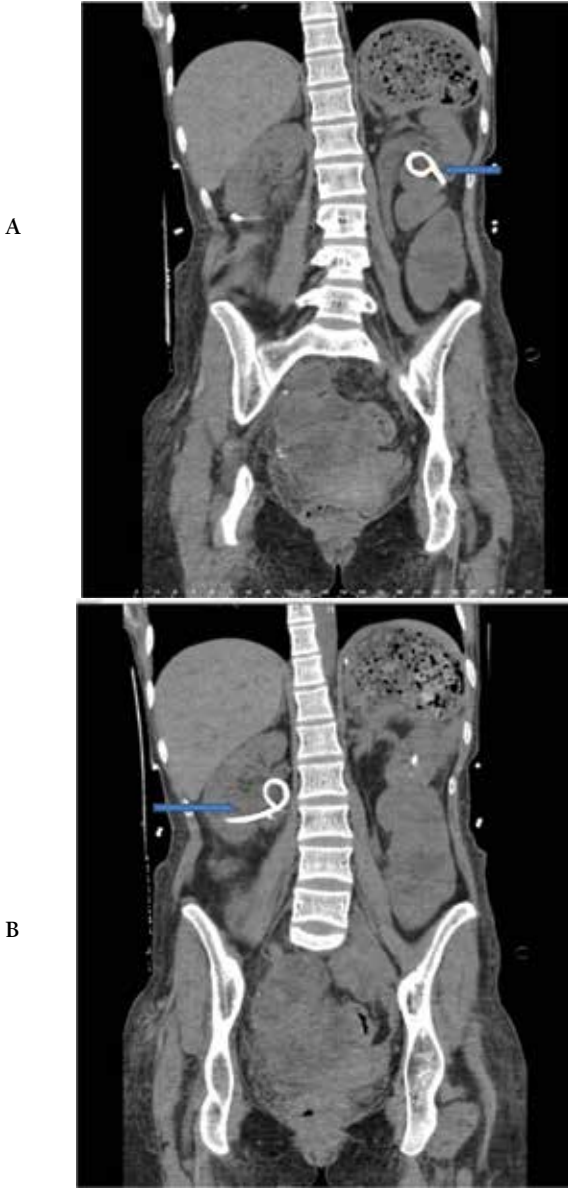


Resim 3. Desmoid tümör ikincil gelişmiş interloop absesi

Tablo 2. Klinik veriler özeti

Olgu	Yaş	Cinsiyet	Tanı zamanı (1)	Kolon ameliyatı (2)	Süre (3)	Desmoid tümör lokalizasyonu	Batın dışı tutulum	Desmoid tümör rezeksiyonu	Cerrahi dışı girişim	Nüks	Mortalite
1	20	Kadın	KGÖ	TAK	0	Batın içi	Mandibula	Var	Yok	Var	Eks
2	21	Erkek	KGS	TPK	16	Batın duvarı ve içi	Yok	Var	Yok	Var	Eks
3	50	Kadın	--	Polipozis koli yok	0	Batın duvarı	Yok	Var	Yok	Var	Eks
4	37	Kadın	--	Polipozis koli yok	0	Batın duvarı	Sakrum	Var	Yok	Var	Sağ
5	24	Erkek	Eş zamanlı	İnop	0	Batın içi	Yok	Yok	Perkütan drenaj	Yok	Eks
6	50	Erkek	KGS	TPK	16	Batın içi	Yok	Yok	Perkütan+nefrostomi	Yok	Eks
7	39	Kadın	KGS	TAK	4	Batın içi	Yok	Yok	Yok	Yok	Eks
8	42	Kadın	KGÖ	İnop	0	Batın duvarı ve içi	Vertebra	Var	Pigtail katater	Var	Eks
9	26	Kadın	KGS	TPK	36	Batın içi	Yok	Var	Perkütan drenaj	Var	Eks
10	23	Kadın	KGS	TAK	48	Batın içi	Kranium	Var	Pigtail-nefrostomi	Var	Sağ
11	38	Erkek	KGS	TAK	24	Batın içi	Yok	Yok	Perkütan drenaj	Yok	Eks
12	32	Kadın	KGS	TPK	20	Batın içi	Yok	Yok	Pigtail-nefrostomi	Yok	Sağ
13	41	Kadın	KGS	TPK	18	Batın içi	Yok	Yok	Perkütan drenaj	Yok	Eks
14	51	Erkek	KGÖ	TAK	0	Batın içi	Yok	Yok	Yok	Yok	Eks
15	30	Erkek	KGS	TPK	30	Batın içi	Yok	Yok	Yok	Yok	Sağ

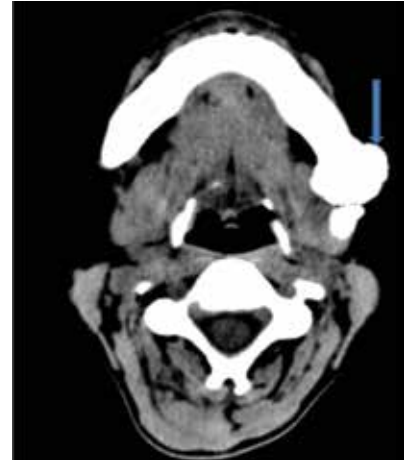
- 1: KGÖ: Kolorektal girişim öncesi, KGS: kolorektal girişim sonrası
2: TAK: Tüm abdominal kolektomi, TPK: tüm abdominal proktokolektomi
3: Kolon ameliyatı sonrası desmoid tümör gelişimine kadar geçen süre



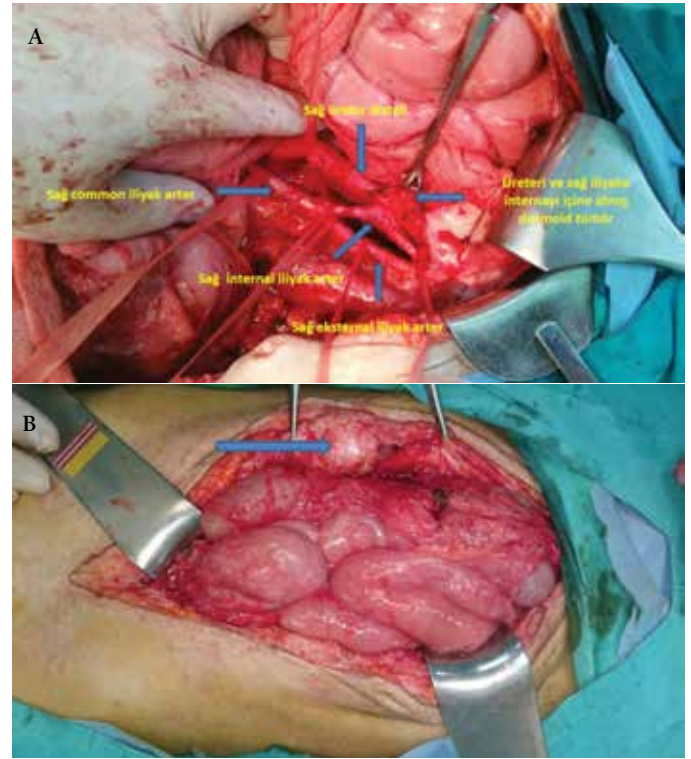
Resim 5. Desmoid tümör ikincil iki taraflı üreter obstruksiyonu nedeniyle iki taraflı perütan nefrostomi yapılan hastanın işlem sonrası bilgisayarlı tomografi görüntüleri

Tartışma

DT miyofibroblastların klonal proliferasyonu sonucu ortaya çıkan mezeneimal doku kaynaklı bir tümördür. İlk olarak 1832 yılında McFarlane tarafından, doğum sonrası bir kadında abdominal duvarda oluşan tümör olarak tanımlanmıştır. “Desmoid tümör” sözcüğü ilk olarak 1838 yılında Mueller tarafından kullanılmıştır.^{10,11} En belirgin ve tipik özellikleri metastaz yapmayarak, büyüyüp çevre organ ve dokuları invaze ederek lokal agresif seyir göstermeleridir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte gebelik, östrojen, oral kontraseptif kullanımı, travma, cerrahi girişim sporadik olgularda risk faktörü olarak belirtilmektedir. Normal popülasyonda nadir görülen bu tümörün bir diğer özelliği



Resim 6. Sol mandibulada selim kemik tümörünün görüldüğü bir desmoid tümör olgusunun kranial bilgisayarlı tomografi görüntüsü



Resim 7. a, b) Multivisceral organ nakli sonrası karın duvarı ve karın içi nüks desmoid tümörler

ise Polipozis koli sendromlarında [Familiyal adenomatous polyposis (FAP), Gardner sendromu] görülme sıklığının normal topluma göre belirgin olarak artmasıdır.^{7,8,9,10,11,12,13} Görülme sıklığı kadınlarda daha fazladır ve 30’lu yaşlarda pik yapmaktadır; ama 15 ile 60 yaş arasında her dekada izlenebilir. Ancak hangi PS olgusunda DT gelişeceğini öngören klinik bir belirteç yoktur. Ancak polipozis kolinin en sık nedeni olan APC gen mutasyonunun, gen kodonundaki yerleşim yerinin DT gelişimi ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Eğer mutasyon 1464-1493 kodonları arasında yerleşmiş ise DT görülme riski 20 kat artış göstermektedir.^{14,15}

DT yerleşimi karın duvarında, karın içi ve karın bölgesi dışında olabilir. Karın içi DT mezenter, retroperiton ve pelviste yerleşim gösterebilir.¹⁶ Serimizdeki olgulara bakıldığında tümör yerleşiminin en sık karın içi (n=11-%74) olduğu görülmektedir. İkinci sıklıklar karın duvarı DT (n=2-%13) gelmektedir. Literatüre bakıldığında da en sık karın içi DT ve sonra karın duvarı DT görülmektedir. Ayrıca olgularımız arasında bir tane çenede, bir tane kafatası kemiğinde, bir tane vertebra ve bir tane de sakrumda olmak üzere dört olgu (%28) da karın dışı tutulum (osteom) eşlik etmekteydi.

PS'li hastalarda cerrahinin tipi (tüm kolektomi-proktokolektomi) kadar, cerrahinin zamanlamasının da DT gelişimi için risk faktörü olduğu gösterilmiştir. Durno ve ark.¹⁷ yaptığı çalışmada, bayan hastalarda ve erken yaşta kolektomi yapılan hastalarda riskin diğer PS hastalarına göre 1,8 kat arttığı gösterilmiştir. Erkeklerde ise bu riskte artma saptanmamıştır. Buna bağlı olarak FAP'li bayan hastalarda kolektominin zamanın ertelenmesini önermişlerdir. Serimizdeki olgu sayısının kısıtlı olması, bu konuda yeterli bir değerlendirme yapmamıza izin vermemektedir. Ancak serimizde bayan hasta sayısı yüksek görülmektedir (n=9-%65). Cerrahi zamanlama bakıldığında ise olguları 10'unda DT kolon cerrahisini takiben oluştuğu görülürken, dört olguda (%28) ise DT'nin kolon cerrahi öncesi ortaya çıktığı tespit edilmiştir.

DT'de klinik seyir farklılık göstermektedir. Yapılan çalışmalarda DT %50'sinin stabil kaldığı, %30'unda büyüme küçülme dönemlerinin olduğu, %10'unda spontan regresyon ve %10'unda agresif büyüme görüldüğü belirtilmiştir.¹⁸ Bunu etkileyen gebelik, östrojen kullanımı veya oral kontraseptif kullanımı, travma, cerrahi girişim gibi bir çok faktör belirtilmiştir. Gebelik sırasında ve sonrasında büyüme, menopozda spontan regresyon görülmesi hormonların etkisini düşündürmektedir ve bunlar hormonal tedavinin (antiöstrojen) dayanağı oluşturmaktadır.¹⁹

Sıklıkla yavaş büyüdüklerinden pek çok hastada uzun süre asemptomatik seyrederler. Hastalar, kitlenin büyüyerek visceral organlara (barsaklar, damarlar, üreter ve sinirler) bası yaptığında veya invaze ettiğinde semptomatik hale gelirler. Hastalar en sık karın ağrısı, ele gelen kitle, ateş ve ileus tablosu ile kliniğe başvururlar. Tanıda ise altın standart olan bilgisayarlı tomografi yeterli olmaktadır. Bu yöntem ile tanı rahatlıkla konur ve tümör boyutu, tümörün çevre dokularla ilişkisi ayrıntılı olarak ortaya konur. Bilgisayarlı tomografi ile nüksde rahatlıkla değerlendirilir. Klinik gereklilik halinde, diğer görüntüleme yöntemlerinden de (ultrason, manyetik rezonans veya pozitron emisyon tomografi) faydalanılabilir.²⁰

Yavaş ve sinsi bir seyir gösterdiğinden serimizde olduğu gibi çoğu olgu tanı konulduğunda irrezektabldır. DT'nin

irrezektabl olduğu olgularda sık karşılaştığımız bir sorun, barsak ansları arasında yerleşim gösteren interloop abselerdir. Bu apseler DT'ye ikincil gelişen septik komplikasyonlara neden olmaktadır. Bunun sebebi olarak kitlenin santralinde gelişen nekroz ve tümörün barsak duvarını invaze etmesi gösterilmektedir.²¹ Bu hastalarda peritonit bulgusu yoksa i.v. antibiyotik ile takip; bununla tablo da gerileme olmazsa uygun hastalara perkutan drenaj yapılmasıdır. Bu tedavilerde gerileme olmazsa, peritonit bulgusu varsa, perkutan drenaja uygun değilse semptomatik cerrahi yapılabileceği akılda bulundurulmalıdır. Bizim çalışmamızda interloop apse 5 (%33) olguda tespit edilmiştir. Bu hastaların hiçbirine definitif cerrahi yapılamamıştır. Bu beş hastaya palyasyon sağlamak amaçlı 15 kez perkutan drenaj uygulanmıştır.

DT hastalarda primer tercih edilecek tedavi yöntemi cerrahidir. Kapsülü bir tümör olmaması nedeniyle etraf dokulardan net ayrımı yapılamaz ve R0 rezeksiyon uygulanması zordur. Buda yüksek nüks oranlarına sebep olmaktadır. Serimizde de olguların sekizi tanı anında inoperabl iken, rezeksiyon yapılan olguların tamamında nüks izlenmiştir. Radyoterapi cerrahiye ek olarak veya tek başına kullanılabilir. Sistemik tedavi ajanı olarak antiöstrojen (tamoksifen, raloksifen), steroid olmayan anti-enflamatuvar ilaçlar (sulindak), tirozin kinaz inhibitörleri (imatinib, sorafenib), sitotoksik kemoterapötik ajanlar (doksorubisin, dakarbazin, vinblastin, methotreksat) hızlı seyirli ve nüks olgularında kullanılabilir.^{22,23,24} Düşük toksisite nedeniyle hormonal tedavi ve steroid olmayan anti-enflamatuvar ilaçlar irrezektabl ve klinik semptom olmayan hastalarda ilk tercih olarak kullanılabilirler.²⁵ Sitotoksik kemoterapötik ajanlar özellikle irrezektabl hızlı büyüyen ve semptomatik hastalarda seçilebilir. Tirozin kinaz inhibitörlerin bu hastalıkta endikasyonu yoktur; ancak tüm tedavi ajanları kullanılıp, istenen cevap elde edilemeyen hastalarda denenebilirler.²⁶ Ancak bu tedavilerle etkin bir sonuç almak genelde mümkün olmamaktadır.

Kliniğimizde takip ettiğimiz olgularda çoğunun irrezektabl olması, yüksek mortalitemiz ve nüks oranımızın yanı sıra, yukarıda bahsedilen radyoterapi ve medikal diğer tedavi yöntemleri ile istediğimiz sonuçları alamamamız bizi yeni arayışlara yönlendirmiştir. Çünkü PS olgularında, bir kaç dekad öncesine kadar mortalitenin en sık sebebi kolorektal kanserler iken; PS olguların artık erken tanı alarak, kolorektal kanser gelişmeden profilaktik kolektomiye gitmeleri, DT'nin bu hasta grubunda artık en önemli mortalite sebebi olmasına yol açmıştır. Cleveland klinikten yapılan bir çalışmada PS olgularında, profilaktik kolektomiye takiben en sık mortalite nedenini (%35 yakın olguda) DT'nin oluşturduğu ve kolorektal kansere bağlı ölümlerin %10'unun altında kaldığı belirtilmiştir.⁸ Ancak

DT olgularında yapılacak geniş rezeksiyonlar, ince barsak mezosunu tamamına yakının çıkarılması ve tüme yakın ince barsak kaybı ile sonuçlanacaktır. Bizim görüşümüze göre bu olgularda şuan için en uygun seçenek tüm mezosunun çıkartılmasıdır. Burada da, tedavi seçeneği olarak ince barsak veya multivisseral organ nakli alternatif yöntem olarak görünmektedir. Olgularımızdan birine de yurtdışında multivisseral organ nakli gerçekleştirilmiştir. Hastanın nakil sonrası biri karın içi, altısı karın duvarında olmak üzere nüksleri ile kliniğimizde tekrar ameliyat edilmiştir ve halen nakil sonrası 3. yılında sorunsuz olarak takip edilmektedir. Bir diğer hastamız ise aynı klinikte nakil için beklemektedir. Bu tedavinin en büyük dezavantajı multivisseral organ naklinde deneyimli bir merkezin ülkemizde bulunmuyor olması, ömür boyu immünsüpresyon kullanılması ve yüksek maliyeti gibi durmaktadır.

Sonuç olarak; DT'ler lokal agresif seyir gösteren, uzak metastaz yapmayan, nüks oranı yüksek mezenkimal doku tümörleridir. Toplumda nadir olarak görülen bu tümörler PS olgularında sık görülmektedir. Günümüzde, DT'ler proflaktik kolektomi sonrası PS hastalarının büyük kısmının mortalitesinden sorumludur. Primer tedavisi cerrahi olup, tüm olarak kitlenin eksizyonu hedeflenmelidir. Cerrahi dışındaki tedavilerin yararı sınırlı ve halen tartışmalıdır. Olguların yarısı tanı anında inoperabldır, diğer olgularda nüks oranı yüksektir. Bu nedenle metastaz yapmamasına karşın perforasyon, kanama ve obstrüksiyonlar ile yüksek oranda mortaliteye neden olmaktadır. Gerekli negatif cerrahi sınır elde edilmesi ve mezo içinden yeni DT çıkmasını engellemek için ince barsakların tüm mezosu ile birlikte çıkartılması gerekmektedir. Bu olgularda multivisseral organ nakli her ne kadar komplike bir girişim gibi görünse bile, şu an için en uygun seçenek gibi durmaktadır.

Etik

Etik Kurul Onayı: Retrospektif çalışma, Hasta Onayı: Alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Metin Keskin, Emre Balık, Türker Bulut, Konsept: Metin Keskin, Emre Balık, Türker Bulut, Dizayn: Metin Keskin, Emre Balık, Türker Bulut, Veri Toplama veya İşleme: Ecem Memişoğlu, Adem Bayraktar, Analiz veya Yorumlama: Muhammed Zübeyr Üçüncü, Metin Keskin, Literatür Arama: Metin Keskin, Muhammed Zübeyr Üçüncü, Adem Bayraktar, Yazan: Metin Keskin, Muhammed Zübeyr Üçüncü, Ecem Memişoğlu.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Bisgaard ML, Fenger K, Bülow S, Niebuhr E, Mohr J. Familial adenomatous polyposis (FAP): Frequency, penetrance and mutation rate. *Hum Mutat* 1994;3:121-125.
2. Church J, Simmang C; Standards Task Force; American Society of Colon and Rectal Surgeons; Collaborative Group of the Americas on Inherited Colorectal Cancer and the Standards Committee of The American Society of Colon and Rectal Surgeons. Practice parameters for the treatment of patients with dominantly inherited colorectal cancer (familial adenomatous polyposis and hereditary non polyposis colorectal cancer) *Dis Colon Rectum* 2003;46:1001-1012.
3. Fletcher CD. Myofibroblastic tumors: an update. *Verh Dtsch Ges Path* 1998;82:75-82.
4. Reitamo JJ, Scheinin TM, Hayry P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumour. *Am J Surg* 1986;151:230-237.
5. Shields CJ, Winter DC, Kirwon WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur Surg Oncol* 2001;27:701-706.
6. Bertani E, Chiappa A, Testori A, Mazzarol G, Biffi R, Martella S, Pace U, Soteldo J, Vigna PD, Lembo R, Andreoni B. Desmoid tumors of the anterior abdominal wall: results from a monocentric surgical experience and review of the literature. *Am Surg Oncol* 2009;16:1642-1649.
7. Eigel BA, Zentlor MP and Smith IE. Mesenteric desmoid tumours in Gardner's syndrome-review of medical treatments. *Postgrad Med J* 1989;65:497-501.
8. Belchetz LA, Berk T, Bapat BV, Cohen Z, Gallinger S. Changing causes of mortality in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1996;39:384-387.
9. Merchan NB, Lewiss JJ, Woodruff JM, Leung DH, Brennen MF. Extremity and trunk desmoid tumors:a multifactorial analysis of outcomes. *Cancer* 1999;86:2045-2052.
10. Hosalkar HS, Tarbert JT, Fox EJ, Delaney TF, Aboulafia AS, Lackman RD, Musculoskeletal desmoid tumors. *J Am Acad Orthop Surg* 2008;16:188-198.
11. John LP, Shannon CR, Gregory SH, Charles RN. Desmoid tumors of the pelvis and abdominal wall. *J Pel Med and Surg* 2003;9:297-301.
12. Lopez R, Kemolyan N, Moseley HS, Dennis D, Vetto RM. Problems in diagnosis and management of desmoid tumors. *Am Surg* 1990;159:450-453.
13. Lefevre JH, Parc Y, Kernéis S, Goasguen N, Benis M, Parc R, Tiret E. Risk factors for development of desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 2008;95:1136-1139.
14. Knudsen AL, Bülow S. Desmoid tumour in familial adenomatous polyposis. A review of literature. *Fam Cancer* 2001;1:111-119.
15. Sturt NJ, Clark SK. Current ideas in desmoid tumors. *Fam Cancer* 2006;5:275-288.
16. Rampone B, Pedrazzoni C, Moralli D, Pinto E, Roviello F. Updates on abdominal desmoid tumors. *World J Gastroenterol* 2007;13:5985-5988.
17. Durno C, Monga N, Bapat B, Berk T, Cohen Z, Gallinger S. Does early colectomy increase desmoid risk in familial adenomatous polyposis? *Clin Gastroenterol Hepatol* 2007;5:1190-1194.
18. Church JM. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. *Semin Colon Rectal Surg* 1995;6:29-32.
19. Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors : clinical features and treatment options for advanced disease. *Oncologist* 2011;16:682-693.
20. Healy JC, Reznick RH, Clark SK, Phillips RK, Armstrong P. MR Appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. *AJR J Roentgenol* 1997;169:465-472.

21. Bhandari S, Ranchod P, Sinha A, Gupta A, Clark SK, Phillips RK. Familial adenomatous polyposis-related desmoids presenting with air-fluid level: a clinical review and management algorithm. *Dis Colon Rectum* 2012;55:810-814.
22. Patel SR, Benjamin RS. Desmoid tumors respond to chemotherapy; defying the dogma in oncology. *J Clin Oncol* 2006;24:11-12.
23. Monneur A, Chetaille B, Perrot D, Guiromond J, Bertucci F. Dramatic and delayed response to Doxorubicin-dacarbazine chemotherapy of a giant desmoid tumor: case resport and literature review. *Case Rep Oncol* 2013;6:127-133.
24. Garbay D, Le Cesne A, Penel N, Chevreau C, Marec-Berard P, Blay JY, Debled M, Isambert N, Thyss A, Bompas E, Collard O, Salas S, Coindre JM, Bui B, Italiano A. Chemotherapy in patients with desmoid tumors: a study from the French Sarcoma Group (FSG). *Ann Oncol* 2012;23:182-186.
25. Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease. *Oncologist* 2011;16:682-693.
26. Heinrich MC, McArthur GA, Demetri GD, Joensuu H, Bono P, Herrmann R, Hirte H, Cresta S, Koslin DB, Corless CL, Dirnhofer S, van Oosterom AT, Nikolova Z, Dimitrijevic S, Fletcher JA. Clinical and molecular studies of the effect of imatinib on advanced aggressive fibromatosis (desmoid tumor). *J Clin Oncol* 2006;24:1195-1203.