

RECIDIVANTNA DEZMOIDNA FIBROMATOZA PREDNJEG TRBUŠNOG ZIDA I DEZMOIDNA FIBROMATOZA RETROPERITONEUMA

AUTORI

Marijanović G., Terzić Z., Cmiljanić M., Paunović M., Vučetić N., Šofranac S., Mikulić D., Radunović Lj.
Klinički centar Crne Gore, Podgorica, Crna Gora

KORESPONDENT

GORAN MARIJANOVIĆ
Klinički centar Crne Gore,
Podgorica, Crna Gora.
✉ marijanovic.goran62@gmail.com

SAŽETAK

Dezmoidne ili agresivne fibromatoze pripadaju grupi benignih tumora koje karakteriše lokalno infiltrativan rast i sklonost recidiviranju, a koje ne metastaziraju. Prikazana je žena starosti 46 godina, koja dolazi na pregled zbog recidivantnog tumora prednjeg trbušnog zida, ranije PH verifikovanog kao dezmoidna fibromatoza. Uz tumor prednjeg trbušnog zida dimenzija 14.7x7.0x12.5 cm, CT dijagnostikom otkriven je i tumor veličine 5.8x6.2x8.8 cm u loži ranije odstranjenog desnog bubrega, koji je u bliskoj komunikaciji sa donjom šupljom venom (VCI) i desnom zajedničkom ilijačnom aretrijom (AIC dex.). Kompresija na iste je rezultirala otokom desne noge u cjelosti, koji se povukao nakon ekscizije tumora. Postoperativni tok je protekao uredno.

Ključne riječi: dezmoidna fibromatoza, prednji trbušni zid, retroperitoneum, recidiv

UVOD

Dezmoidni tumor ili agresivna fibromatoza (AF) je rijetka neoplazma porijekla iz muskuloaponeurotičnog tkiva. Obično se pojavljuje u periodu od 20. do 40. godine života.

Najčešće lokalizacije su:

1. mišići trbušnog zida, naročito kod žena za vrijeme trudnoće;
2. mišići ramena, grudnog koša ili bedara u muškaraca ili žena;
3. rijetko u trbušnoj šupljini, kod pacijenata sa Gardnerovim sindromom ili familijarnom adenomatoznom polipozom (FAP) [1].

AF karakterise lokalno invazivni rast, sklonost recidivu i odsustvo metastaze. Kao mogući etiološki faktori, navode se genetska sklonost, endokrini faktori i trauma [2,3].

PRIKAZ SLUČAJA

Četrdesetošestogodišnja pacijentkinja primljena je na odjeljenje plastične i rekonstruktivne hirurgije KC CG Podgorica, zbog tumefakta u predjelu prednjeg trbušnog zida sa desne strane, kao i otoka i uvećanja desne noge u cjelosti.

Pacijentkinji je prije pet godina urađena desna nefrektomija, zbog afunkcije bubrega (Dg: Pyelonephritis chr. et ren polycysticum dex.). Dvije godine i šest mjeseci nakon toga, zbog tumora prednjeg trbušnog zida,

urađena je ekstripacija tumora. PH nalaz je pokazao da se radi o Fibromatosis desmoides: „Histološka građa tumora i imunohistohemijske karakteristike tumorskih ćelija, kao i klinička prezentacija, anatomska lokalizacija i moguća povezanost sa traumom (operativni zahvat) odgovaraju dezmoidnoj fibromatozi - benignoj neoplaziji koja ne metastazira, umjereno infiltrativno raste i pokazuje sklonost lokalnom recidiviranju. Može da bude povezana sa familijarnom adenomatoznom polipozom creva i Gardnerovim sindromom”-

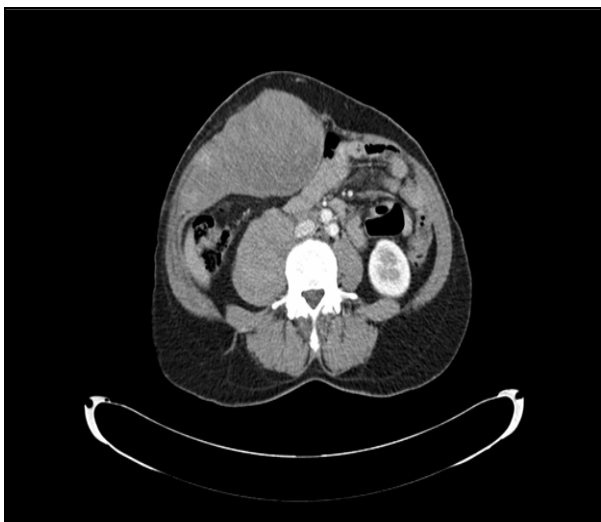
Predložene su kontrolne opservacije na godinu dana. Već na prvoj kontroli, jedanaest mjeseci nakon učinjene operacije, verifikovan je tumor u prednjem trbušnom zidu veličine 7 cm, recidiv, a savjet je bio dalje praćenje. Na posljednoj kontroli, prije tri mjeseca, obavljenoj u drugoj zdravstvenoj ustanovi, ustanovljeno je da se ranije verifikovana promjena povećava i predložena je dijagnostička opservacija i hirurško liječenje u KC CG Podgorica.

Na prijemu, pacijentkinja je dobrog opšteg stanja, uredne laboratorije, svjesna, komunikativna, normokardična, eupnoična, blago hipertenzivna, limfatici se ne palpiraju. Abdomen je mek, difuzno bolno neosjetljiv. Palpira se tumefakt veličine 10x10 cm. Desna noga edematозна. Periferni pulsevi palpabilni obostrano.

Uvidom u medicinsku dokumentaciju, MSCT abdomena, koji donosi sa sobom, pored pomenutog tumora prednjeg trbušnog zida, opisuje se i retroperitonealno: “u desnoj bubrežnoj loži, tumefakt ovalnog oblika, neravnih kontura, veličine 5.8x6.2x8.8 cm, sa propagacijom medijalno, paravertebralno, anteriorno i lateralno, uz lako lateromedijalno potiskivanje lumena VCI i bez

znakova infiltracije lumena. Infiltrira m.iliopsoas, u koliziji sa desnom AIC, bez infiltracije zida”.

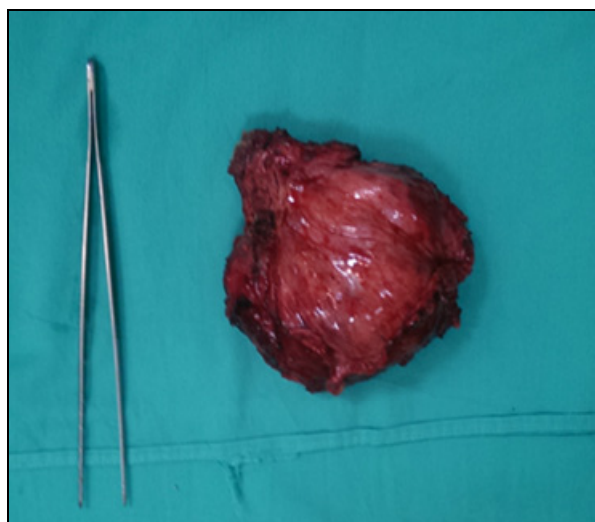
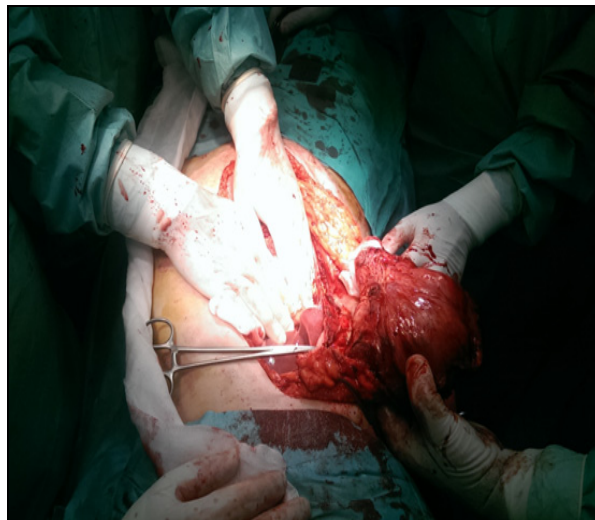
U ličnoj anamnezi navodi da se liječi od povišenog krvnog pritiska i smanjene funkcije štitaste žlijezde. Pozitivna porodična anamneza za kardiovaskularne (otac) i maligne bolesti (majka). U sklopu preoperativne pripreme je urađena: MSCT angiografija abdomena, pregled interniste, konzultacija endokrinologa i anesteziologa, konzilijarani hirurški pregled - plastični, digestivni i vaskularni hirurg. CT angiografija: Tu promjena u tkivima prednjeg trbušnog zida desno i u regiji m.psoasa desno - tu promjena u regiji m.psoasa komprimuje VCI, bez jasnih CT znakova infiltracije iste (Slika 1.).



Slika 1. MSCT angiografija naše pacijentkinje. Jasno se uočava tumor prednjeg trbušnog zida kao i retroperitoneuma koji vrši kompresiju na donju šuplju venu

Nakon učinjenih konsultacija i preoperativne pripreme, pristupa se operativnom zahvatu. Pacijentkinja je premedicirana atropinom i midazolamom, jedan sat preoperativno, intramuskularno. U anesteziji uvedena propofolom, analgezija je obezbijeđena fentanilom, a od mišićnih relaksanata opredijelili smo se za cisatracurium. Anestezija je održavana volatilnim anestetikom, N2O, i kontinuiranom propofolskom infuzijom.

Operativni nalaz: Gornja i donja medijalna laparotomija. Identifikuje se tumor u prednjem trbušnom zidu u donjem desnom kvadrantu, veličine 10x5 cm. Urađena ekscizija prednjeg trbušnog zida u cijeloj debljini jer je tumor neposredno srastao za peritoneum, kao i za fascijalne strukture mišića. Margina resekcije je bila 2 cm od tumorske mase. (Slika 2.)



Slika 2. Tumor prednjeg trbušnog zida, intraoperativno (gore) i odstranjen (dole)

Identifikuje se tumor u retroperitoneumu koji je ovalnog oblika, dimenzije 7x3 cm, i nalazi se lateralno od donje šuplje vene i obuhvata je u vidu mufa sa njene gornje, lateralne i donje strane, dok je medijalna strana vene slobodna. Retroperitonealni tumor se odvoji od donje šuplje vene i identifikuje se desni ureter koji je podvezan zbog prethodne nefrektomije od prije pet godina. (Slika 3.) Uradi se kontrola hemostaze, postavse se tri drena u trbušnu duplju i prednji trbušni zid rekonstruiše po slojevima. Postavi se dvokomponentna mrežica 25x25 cm koja se fiksira na karakterističnim mjestima. (Slika 4.) Preparati se pošalju na PH analizu.

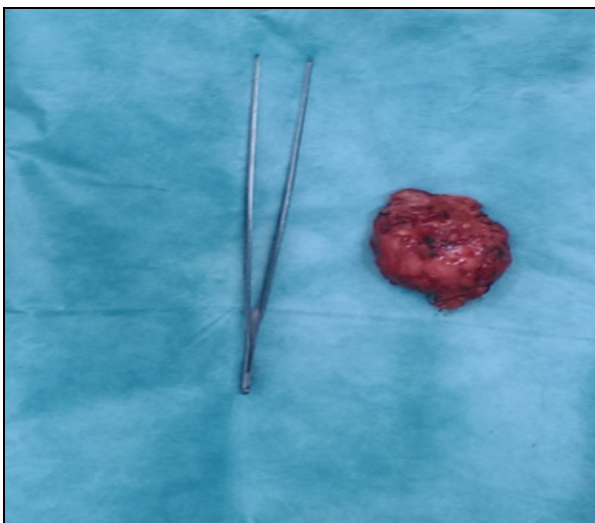
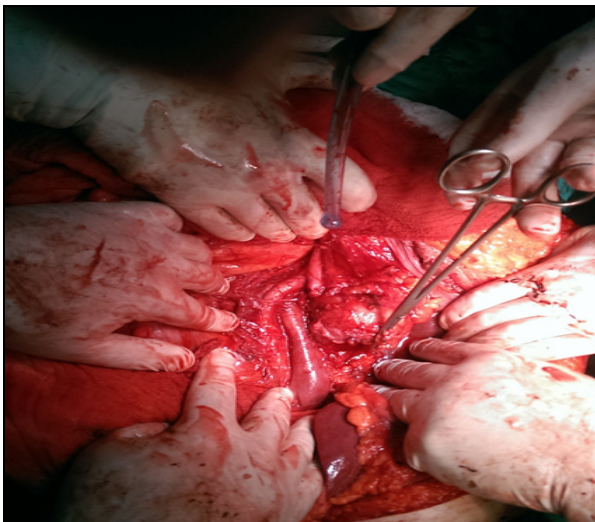
Pacijentkinja je tokom operacije bila hemodinamski stabilna. Uz kristaloide, dobila je i dvije jedinice krvi odgovarajuće krvne grupe. Nakon tročasavnog operativnog zahvata, probuđena na operacionom stolu i preve-

dena u Centralnu jedinicu intenzivnog liječenja. Rani postoperativni tok protiče uredno. Pacijentkinja je hemodinamski stabilna, bez značajnije aktivnosti na abdominalnim drenovima.

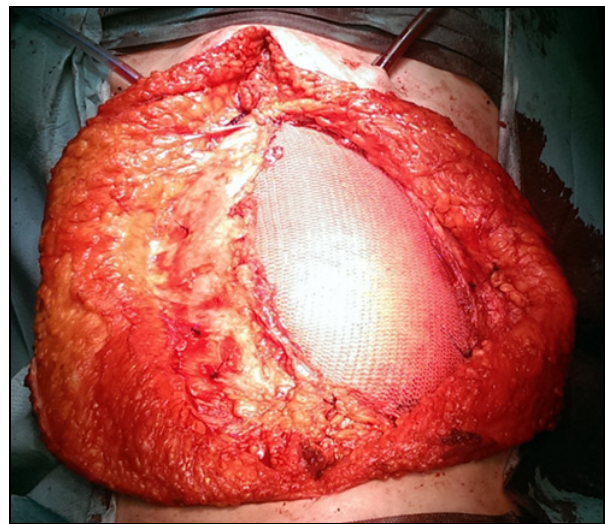
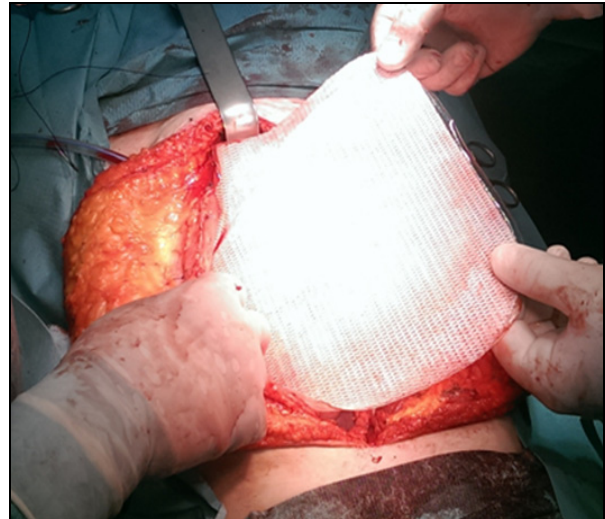
Ordinirana joj je antibiotska, antiulkusna, rehidraciona, antikoagulantna terapija, kao i svježe smrznuta plazma. Korigovana hipokalijemija, hipomagnezija i hipokalcemija. Ostvarila dobru diurezu. Trećeg postoperativnog dana ordinirana je i jedna jedinica krvi odgovarajuće krvne grupe, nakon čega je prevedena na odjeljenje plastične hirurgije. U daljem toku korigovana je hipalbuminemija, hipoproteinemija kao i elektrolitni disbalans. Urađena je i dopler-sonografija krvnih sudova donjih ekstremiteta zbog i dalje prisutnog otoka desne noge. Nalaz je uredan. Nakon tri dana, otok donjeg ekstremiteta značajno smanjen. Drenovi eksirani, pacijentkinja vertikalizovana, rana zarasta per primam.

Pristigli PH nalaz potvrdio da se radi o recidivu agresivne dezmoidne fibromatoze.

Desetog postoperativnog dana pacijentkinja se otpušta kući, uz savjet da se nakon oporavka javi onkološkom konzilijumu.



Slika 3. Tumor retroperitoneuma, intraoperativno (gore) i odstranjen (dole)



Slika 4. Dvokomponentna mrežica prednjeg trbušnog zida

DISKUSIJA

AF ili dezmoidni tumor je rijetka neoplazma porijekla iz mišićnog vezivnog tkiva, fascije i aponeuroza. Godišnja incidenca je 6-8 na milion stanovnika [4]. AF je češća kod žena, odnos žena-muškarac 2:1 do 5:1 [3].

Tačan mehanizam nastajanja nije poznat. Kao mogući uzročni faktori navode se trauma, zračenje, endokrini faktori i genetska predispozicija (3). Opisana je nešto veća učestalost AF kod pacijenata sa familijarnom adenomatoznom polipozom (FAP) i Gardnerovim sindromom (udruženo se pojavljuju brojni polipi debelog crijeva, tumori mekih tkiva i multpli osteomi). Rizik za razvoj AF je 1000 puta veći kod pacijenata koji imaju FAP u odnosu na zdravu populaciju, dok će 30% populacije sa Gardnerovim sindromom imati AF [3].

Histološki AF karakteriše monoklonska proliferacija dobrodiferentovanih fibroblasta i miofibroblasta, okružene obilnom kolagenom stromom. Anaplazija i polimorfizam nedostaju [4].

Za nastanak AF odgovorna je mutacija beta-katenin ili APC gena, a oba se odnose na protein beta-katenin. Inače, ovaj protein je odgovoran za međucelijsku adheziju, prenos signala, te interakciju sa drugim pro-

teinima. APC gen je odgovoran za degradaciju beta-katenina. A beta-katenin dobija onkogeni potencijal kad je sam mutiran ili pak inaktivacijom APC gena [3].

Simptomi AF obično izostaju. Ono što pacijente doводи ljekaru je najčešće palpabilan tumor ili bolovi manjeg inteziteta, a nerijetko i kompresija na susjedne organe ili krvne sudove.

Dijagnoza se postavlja kliničkim pregledom prije svega, a onda i ultrazvučnom i CT dijagnostikom, zavisno od lokalizacije.

Diferencijalna dijagnoza uključuje fibrosarkom, nodularni fascitis i reaktivnu fibroblastnu proliferaciju [3].

Lokalizacija AF određuje terapijski pristup. Optimalan terapijski pristup nije usaglašen. Nekoliko je mogućnosti liječenja: hirurška resekcija, zračenje, hemioterapija i necitotoksična terapija. U osnovi liječenja sporadične AF je široka hirurška ekscizija [5]. Stopa recidiva nakon hirurške ekscizije varira od 10% do 80%, zavisno od rubova resekcije [6]. Da bi se izbjegla pojava lokalnog recidiva neophodno je izvršiti resekciju do u zdravo tkivo.

Kao mogući vid terapije navodi se i radioterapija, bilo kao jedini terapijski postupak ili nakon operacije. Radioterapija se najčešće primjenjuje nakon hirurške ekscizije, naročito ako je pozitivna linija resekcije. Rjeđe, radioterapija se primjenjuje preoperativno da bi se smanjila veličina tumora. Takođe se upotrebljavaju i citostatici (vinblastin, vincristin, metotrexat, doksorubicin, ciklofosamid) zatim i hormonski preparati (antiestrogen tamoksifen, progesteron i dr.), nesteroidni antiinflamatorni lijekovi (indometacin). Hemioterapiju je opravdano primijeniti preoperativno da bi se redukovala veličina tumora i olakšala hirurška ekscizija tamo gdje radioterapiju nije moguće primijeniti, npr. kada se tumor nalazi u maloj karlici ili abdomenu [7,8].

U literaturi je opisan agresivniji rast tumora nakon operativnog zahvata. U vezi sa tim, kod recidivirajućih tumora, umjesto mutilirajućih zahvata, opravdano je primijeniti sistemsku terapiju [3].

Takođe se, kao mogući prediktivni faktor recidiva, navodi linija resekcije. Pozitivna linija resekcije znači i veću vjerovatnoću recidiva. Ukoliko je linija resekcije

pozitivna, opravdano je primijeniti radioterapiju da bi se umanjio rizik lokalnog recidiva [9].

Terapijski pristup bi ipak trebalo prilagoditi svakom pacijentu ponaosob. Preporuka je, da nakon sprovedene terapije, kontrola prve 2-3 godine bude na 3-6 mjeseci, a nakon toga- jednom godišnje [10].

U ovom radu prikazana je pacijentkinja sa recidivom AF prednjeg trbušnog zida i primarnom AF retroperitoneuma. Kao mogući faktor rizika, u našem slučaju je zasigurno trauma, jer tumor nastaje u loži ranje odstranjenog bubrega. Kod naše pacijentkinje ne postoji familijarna polipoza ili pak Gardnerov sindrom. Uvidom u PH nalaz ranije odstranjenog tumora prednjeg trbušnog zida, posumnjali smo da je u pitanju recidiv. Linije resekcije nijesu opisane. U sklopu preoperativne pripreme MSCT abdomena je pokazao tumor retroperitoneuma u bliskom kontaktu sa donjom šupljom venom i desnom zajedničkom ilijačnom arterijom.. To je iziskivalo precizniju MSCT angiografiju abdomena, koja je isključila infiltraciju zida donje šuplje vene. Otok i bol u desnoj nozi su rezultat kompresivnog efekta.

Takav nalaz je zahtijevao multidisciplinarni pristup našoj pacijentkinji. Zbog toga se u timu, uz anesteziologa, našao i vaskularni i plastični hirurg.

Tumor prednjeg trbušnog zida je odstranjen do u zdravo, u cjelosti. Tumor retroperitoneuma je odstranjen u cjelosti, a sama lokalizacija je diktirala širinu reseciranog tkiva. S obzirom na to da se radi o recidivu tumora, naša pacijentkinja će biti prezentovana onkološkom konzilijumu zbog uvođenja adjuvantne terapije, koja je izostala nakon prve operacije..

ZAKLJUČAK

AF je benigni tumor koji ne metastazira, ali lokalno recidivira, što je naš slučaj pokazao. Varijabilnost lokalizacije i histološke slike i njegovo biološko ponašanje ga čini nepredvidivim i kompleksnim, te iziskuje multidisciplinarni pristup. Zbog činjenice da u visokom procentu lokalno recidivira, vrlo često je potrebno onkološko liječenje, prije ili poslije hirurškog tretmana, kao i dugotrajno praćenja pacijenta.

LITERATURA

1. Jukić S, Dominis M. Robinsonovi osnovi patologije, prevod V američkog izadnja. Tumori mekih tkiva str 700-703.
2. Roganović J, Šegulja S. Agresivna fibromatoza. Pedijatrija danas 2011;7(1):63-68
3. Ferenc T, Sygut J, Kopczyński J, Mayer M, et al. Aggressive fibromatosis (Desmoid tumors): Definition, occurrence, pathology, diagnostic problems, clinical behavior, genetic background. Pol J Pathol. 2006;57(1):5-15.
4. Buitendijk S, van de Ven CP, Dumans TG et al. Pediatric aggressive fibromatosis. A retrospective analysis of 13 patients and review of the literature. Cancer 2005;104(5):1090-9.
5. Gronchi A, Casali PG, Mariani L et al. Quality of surgery and outcome in extra-abdominal aggressive fibromatosis: A series of patients surgically treated at a single institution. J Clin Oncol. 2003;21(7):1390-7.
6. Sherman NE, Romsdahl M et al. Desmoid tumors: a 20-year radiotherapy experience. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 1990;19(1):37-40.
7. Janinis J, Patriki M, Vini L. Et al. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. Ann Oncol. 2003;14(2):181-90.
8. Munch J. Desmoid tumors-multidisciplinary treatment for enigmatic disease. OncoLog, November-December 2010. Vol. 55, Nos 11-12

9. Goy BW et al. The role of adjuvant radioterapy in the treatment of resectable desmoid tumors. In J Radiat Oncol Biol Phys 1997 Oct 1;39(3):659-65.
10. Ghert M. et al. Treatment and follow-up strategies in desmoid tumors: a practice guideline. Curr Oncol. 2014 Aug;21(4):e642-9.

ENGLISH

RECIDIVANT DESMOIDE FIBROMATOSIS OF ANTERIOR ABDOMINAL WALL ET DESMOIDE FIBROMATOSIS OF RETROP-ERITONEUM- CASE REPORT

Marijanović G., Terzić Z., Cmiljanić M., Paunović M., Vučetić N., Šofranac S., Mikulić D., Radunović Lj.
Clinical center of Montenegro, Podgorica, Montenegro

SUMMARY

Desmoide or aggressive fibromatosis belong to the group of benign tumor characterized by a locally infiltrative growth and tendency to recur and which do not metastasize. Here is shown 46 years old woman who is coming for examination because of recurrent tumors of the anterior abdominal wall, PH earlier verified as desmoide fibromatosis. With a tumor of the anterior abdominal wall measuring 14.7 x 7.0 x 12.5 cm, CT diagnostics discovered a tumor size of 5.8 x 8.8 cm 6,2x in the lodge earlier removed right kidney, which is in close communication with v. cava inferior (VCI) and A. Iliaca comunis dex. (AIC dex.). Compression of VCI and AIC has resulted in swelling of the right leg as a whole who retired after excision of the tumor. The postoperative course was uneventful.

Keywords: Desmoide fibrimatosis, anterior abdominal wall, retrperitoneum, recidive
