

Mellkasfali és intrathoracalis desmoid tumorok sebészi kezelésének kihívásai

Mátrai Zoltán dr.¹ ■ Tóth László dr.¹
 Szentirmay Zoltán dr.² ■ Papp János dr.³ ■ Antal Imre dr.⁶
 Vadász Pál dr.⁷ ■ Bartal Alexandra dr.⁴ ■ Kásler Miklós dr.⁵

Országos Onkológiai Intézet, ¹Általános és Mellkassebészeti Osztály,
²Sebészi és Molekuláris Daganatpatológiai Centrum, ³Molekuláris Genetikai Osztály,
⁴Intézeti Gyógyszertár, ⁵Fej-Nyak, Állcsont- és Rekonstrukciós Sebészet, Onkológiai Helyreállító
 Plasztikai Sebészet és Lézersebészeti Osztály, Budapest
⁶Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Ortopédiai Klinika, Budapest
⁷Országos Korányi Tbc és Pulmonológiai Intézet, Mellkassebészeti Osztály, Budapest

A mellkasi desmoid tumorok ritka, borderline daganatok. A tumor elsődleges kezelése a radikális sebészi eltávolítás. A mikroszkóposan ép sebészi szél elérése gyakran komoly műtéttechnikai kihívást jelent, mivel a tumor infiltrálhatja a csontos mellkasfalat, a vállöv csontjait, a tüdőparenchymát, a plexus brachialist, valamint a mediastinum vitális képleteit. A mellkas stabilitásának megőrzése, az optimális funkcionális és esztétikai eredmény elérése szintetikus hálók beültetését, illetve autológ szövettel történő plasztikai rekonstrukciókat tehet szükségessé. A multidiszciplináris műtétek még speciális centrumokban is magas morbiditással járhatnak. A szerzők közleményükben multicentrikus retrospektív feldolgozás keretében sporadikus mellkasfali, illetve intrathoracalis desmoid tumorok sebészi ellátásának technikáját elemzik, illetve irodalmi összehasonlítást folytatnak. *Orv. Hetil.*, 2011, 152, 3–13.

Kulcsszavak: desmoid tumor, agresszív fibromatosis, mellkasfal, intrathoracalis

Surgical challenges of chest wall and intra-thoracic desmoid tumors

Chest wall desmoids are rare, borderline tumors. Radical surgical excision is considered to be the primary treatment. Tendency of desmoids to infiltrate the chest wall, the shoulder girdle, lung parenchyma, brachial plexus and vital components of the mediastinum provides a difficult surgical challenge in the efforts of achieving microscopically negative margins. Implantation of synthetic meshes and reconstructive plastic surgical techniques might be necessary to perform in order to preserve stability of the thorax, and to achieve optimal functional and aesthetic results. Multidisciplinary surgeries may result in a high rate of morbidity even in specialized centers. Within the framework of a retrospective multicenter review, authors assessed surgical techniques implemented in the case of patients who underwent surgical management for sporadically appearing chest-wall and intra-thoracic desmoids, and reviewed the relevant literature. *Orv. Hetil.*, 2011, 152, 3–13.

Keywords: desmoid tumor, aggressive fibromatosis, chest wall, intra-thoracic

(Beérkezett: 2010. október 10., elfogadva: 2010. november 7.)

Rövidítések

APC = adenomatous polyposis coli; CNB = core needle biopsy; F = férfi; FAP = familiaris adenomatous polyposis; FNA = fine needle aspiration cytology; N = nő; n.a. = nincs adat; n.r. = nincs recidíva; NSAID = non-steroid anti-inflammatory drug; r. = regio; RT = radioterápia; SD = (stable disease) stabil állapot; SP = (slow progression) lassú progresszió; SSCP/HD = single-strand conformation polymorphism/

heteroduplex analysis; Su = sulindacum; T = tamoxifen; tu = tumor; TRAM = transversal rectus abdominis myocutan lebeny

A desmoid tumorok, más néven agresszív fibromatosis, ritka, kötőszöveti, borderline daganatok, amelyek az összes daganat 0,03%-át képezik. Incidenciájuk 0,2–0,5 eset/1 millió fő [1, 2, 3]. A daganat testszerte a muscu-

loaponeuroticus struktúrákból eredhet, leggyakrabban a hasfal, a mesenterium és a végtagok érintettek [1, 2, 4, 5]. A fibromatosisok superficialis (fascialis) és mély (musculoaponeuroticus), illetve újabban extraabdominalis (az esetek 60%), abdominalis (25%) és intraabdominalis (15%) kategóriákba sorolhatók [1, 2, 6]. Makroszkóposan a daganat rugalmasan tömött tapintatú, metszéspapja viszonylag homogén, fehér, szürkésfehér finom hálózatot képező kötegekkel [7]. Mikroszkóposan a tumorra a hypocellularitás, a hosszú nyálábokba, kötegekbe rendeződött, vékony orsószzerű fibroblastok, myofibroblastok jellemzőek, amelyeket változó mennyiségű kollagén vesz körül [1, 2]. A desmoid tumorok áttétet nem képeznek, de jellemző a helyileg invazív növekedés, amely a mellüregben a vitális képletek infiltrációjával akár az életet veszélyeztető vagy súlyos funkciókieséssel járó állapotot eredményezhet [5, 6]. Karakterisztikus a magas helyi kiújulási (24–85%/10 év) és szövődmény- (60%) arány [1, 3, 4, 6]. A desmoid tumorok etiológiájának alapja a hibás kötőszövet-képződés, amelynek komplex mechanizmusa még nem teljesen ismert [1, 5]. A tumor megjelenhet sporadikusan, illetve familiáris adenomatosis polyposis szindrómához (FAP) társultan [1, 2, 8]. A FAP (vagy altípusa, a Gardner-szindróma) autoszomális dominánsan öröklődő betegség, amelyre a gastrointestinalis traktus adenomatosis polyposis mellett az extraintestinalis elváltozások széles tárháza jellemző, mint desmoid tumorok, periampullaris adenomák, a pajzsmirigy papillaris carcinómája, hepatoblastoma, a mandibula osteomái, epidermalis ciszták, mellékvesekéreg-carcinoma, glioblastoma és medulloblastoma [1, 2, 8, 9]. Kialakulásáért az 5. kromoszóma q21-22 karján lévő adenomatosis polyposis coli (APC) tumorszupresszor gén csírasejtes mutációja a felelős, amely mindhárom embrionális csíralemezből származó szövetek degeneratív elváltozásait eredményezheti [1, 2, 8]. A gén egy 2843 aminosavból álló APC-fehérjét kódol [1, 2, 8, 9], amely a sejtheadhézióban, a szignáltranszdukcióban, a sejtproliferációban, -differentációban, -migrációban és az apoptózis szabályozásában vesz részt, megmagyarázva a gén úgynevezett kapuőrző (gate-keeper) szerepét és mutációjából eredően a karcinogenezisben betöltött helyét [2, 8]. A legtöbb mutáció a gén „cluster” régiójában következik be, egy rövidebb úgynevezett „truncated proteint” eredményezve, amely az APC-fehérje sokrétű biokémiai szerepét csak részben képes ellátni. A Gardner-szindróma fenotípusát az APC-gén mutációjának helye határozza meg [1, 2, 8]. A desmoid tumor kialakulását az APC-gén 1445–1578 kodonja közötti csírasejtes mutációk eredményezik [1, 2, 8, 9]. A sporadikusan megjelenő desmoid tumorok az öröklődő típustól eltérően általában a β -katenin vagy az APC-gén szomatikus mutációit hordozzák [1, 2, 8].

A tumorok kialakulásában, a genetikai háttérén kívül, a hormonális hatásoknak és a korábbi szöveti traumáknak tulajdonítanak meghatározó szerepet [1, 2, 3, 8, 10,

11]. A tumorkialakulást megelőző szöveti trauma – amelyet gyakran sebészi beavatkozás okoz, mint profilaktikus proctocolectomia FAP-os betegeknél – az esetek akár 25%-ában kimutatható [1, 3]. Ezt a megfigyelést alapul véve a desmoid tumorok terápiás célú sebészi eltávolítása csak a radikális műtét reményében ajánlott [4, 5, 9].

A nemi hormonok – elsősorban az ösztrogén – lehetséges szerepét a desmoid tumorok patogenezisében a 3:1-hez nő:férfi arány, a praemenopausában lévő nőbetegek kimagasló aránya, az orális fogamzásgátlót szedőknél észlelt gyorsabb tumorprogresszió, a terhességgel megjelenő hasfali fibromatosisok magas száma vagy a menopausa, petefészek-eltávolítás, illetve antiösztrogén-kezelést követően észlelt regresszió támasztja alá [3, 10, 11].

Vizsgálatunkban sporadikus mellkasfali, illetve intrathoracalis desmoid tumorok sebészi ellátásának eredményeit vizsgáltuk retrospektív feldolgozás során, összehasonlításban a csekély számú nemzetközi irodalmi adatokkal.

Módszer

Multicentrikus vizsgálat keretében 1986 és 2006 között sporadikusan megjelenő szoliter mellkasfali vagy intrathoracalis desmoid tumor miatt operált 23 beteg eredményeit elemeztük retrospektíven. Minden szövettani mintát intézetünk lágyszövet-patológusa tekintett át, illetve az összes beteget fizikális és képalkotó vizsgálatokkal kontrolláltuk.

A műtéti ellátás során széles lágyszövet-exciszióra, azaz 2 cm-es vagy nagyobb szabad sebészi szélre törekedtünk. A műtéti morbiditáshoz és mortalitáshoz a beavatkozás közben és a posztoperatívum első 30 napján bekövetkezett eseményeket számítottuk.

A vizsgált betegeknél minden mikroszkóposan pozitív sebészi széllal történő reszekciót (R1) követően tamoxifen napi 20 mg kezelést, illetve makroszkóposan pozitív sebészi széllal történő reszekció (R2) után tamoxifen napi 120 mg, illetve sulindacum napi 150 mg kétszer, per os kezelést folytattunk. Recidív tumor esetében tamoxifen napi 120 mg per os, illetve sulindacum napi 150 mg kétszer, per os kezelés történt. Az emelt dózisu tamoxifen és sulindacum kombinált kezelést maximum 24 hónapig folytattuk, ezt követően fenntartó 20 mg/nap per os tamoxifen-, illetve napi 150 mg sulindacumterápiára tértünk át. A sulindacumot szedő betegek rendszeres kardiológiai kontroll alatt állnak.

Protokollunk szerint az első 2 évben 3 havonta végeztünk fizikális vizsgálatot, és 6 havonta mellkasi CT- vagy MR-vizsgálatot, majd az 5. posztoperatív évig 6, majd 12 hónapra ritkítottuk a kontrollvizsgálatokat. Egy beteg stroke-ban a posztoperatív 120. hónapban elhalálozott, ami a desmoid megbetegedéssel nem mutatott összefüggést. A betegeknél a perifériás vérből

1. táblázat | A vizsgált desmoid tumoros betegek jellemzői

Beteg	Nem	Kor (évek)	A tumor elhelyezkedése	Tumorátmérő (mm)	Az első műtét radikalitása	Az első kiújulásig eltelt idő (hónap)	A műtétek száma	Adjuváns terápia	Állapot az utolsó kontrollkor
1.	F	30	r. scapularis	50	R0	21	4	T, Su	loc. rec. SD
2.	F	30	r. supraclavicularis	210	R1	13	2	T, Su, Glivec	loc. rec. SP
3.	F	74	r. colli mediana	30	R1	14	2	T, Su	loc. rec. SP
4.	N	23	r. scapularis	60	R1	12	5	T, Su	tu.-mentes
5.	N	27	r. interscapularis	35	R0	n.r.	1	–	tu.-mentes
6.	F	23	r. infraclavicularis	160	R1	10	2	T	tu.-mentes
7.	F	25	jugulum, retrosternalis	50	R1	10	5	RT, T, Su	loc. rec. SD
8.	N	11	r. scapularis	20	R0	12	4	T, Su	tu.-mentes
9.	N	36	bordaív	50	R0	120	3	T, Su	loc. rec. SD
10.	N	56	r. paravertebralis	50	R0	15	7	RT, Ch, T, Su	loc. rec. SP
11.	F	74	r. scapularis	70	R0	n.r.	1	–	tu.-mentes
12.	N	44	r. scapularis	130	R0	n.r.	1	–	tu. mentes
13.	N	26	r. supraclavicularis	80	R0	n.r.	1	–	tu.-mentes
14.	N	55	r. paravertebralis	120	R2	–	1	T, Su	loc. rec. SP
15.	F	45	r. scapularis	40	R1	11	2	T	loc. rec. SD
16.	N	30	r. scapularis	200	R0	73	3	T, Su	loc. rec. SD
17.	N	58	r. scapularis	60	R0	n.r.	1	–	tu.-mentes
18.	N	35	r. pectoralis	90	R0	n.r.	1	–	tu.-mentes
19.	F	26	r. axillaris	50	R1	40	2	T	tu.-mentes
20.	N	65	r. scapularis	100	R1	18	2	T	tu.-mentes
21.	N	26	r. axillaris	70	R1	15	3	T, Su	loc. rec. SD
22.	N	40	r. infraclavicularis	50	R0	n.r.	1	–	tu.-mentes
23.	N	15	r. scapularis	30	R0	n.r.	1	–	tu.-mentes

F = férfi; N = nő; n.r. = nincs recidíva; r. = regio; RT = radioterápia; SD = (stable disease) stabil állapot; SP = (slow progression) lassú progresszió; Su = sulindacum; T = tamoxifen; tu. = tumor

nyert DNS-mintából az APC gén valamennyi kódoló szekvenciáját vizsgáltuk SSCP/HD (single-strand conformation polymorphism/heteroduplex analysis) módszerekkel, és közvetlen DNS-szekvenálással, amely során az APC-gén csírasejtes mutációját egy esetben sem észleltük. A betegeknél 3 évente végzett kolonoszkópiák során polipot, illetve malignus tumort az utánkötés ideje alatt nem tudtunk igazolni.

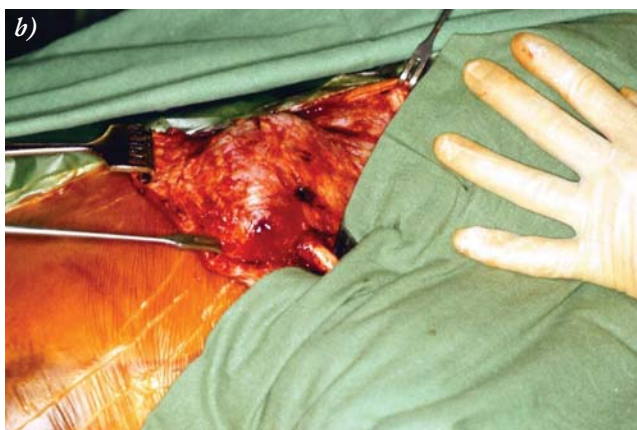
Eredmények

A betegek átlagéletkora 38 év volt (11–74 év). A nemkénti megoszlás 8 (35%) férfi és 15 (65%) nő volt (1. táblázat). Tíz nőbeteg (67%) praemenopausában, 4 (27%) postmenopausában volt, illetve 1 betegnél a pubertást megelőzően jelentkezett a desmoid tumor. Az összes nő közül a diagnózist megelőzően 9 (60%) szedett antikoncipienst, átlagosan 6 évig. Egy esetben a desmoid tumor terhesség alatt alakult ki. A vizsgált betegcsoport családi anamnézisében 2 esetben szerepelt gyomor-, 2 esetben colorectalis adenocarcinoma,

2 esetben non-Hodgkin-lymphoma, valamint 1 esetben Crohn-betegség. A 23 beteg anamnézisében Gardner-szindróma, illetve malignus megbetegedés nem fordult elő. A vizsgált betegek közül 8 esetében (35%) előzte meg fizikai trauma a desmoid kialakulását. A fizikai trauma és az ugyanazon testtájon megjelent desmoid tumor diagnózisa között eltelt átlagidő 26,5 hónap volt (9–67 hónap).

A daganat 10 (43%) esetben a scapularis régióban alakult ki, 2 betegnél paravertebralisán, 2 betegnél supraclavicularis, 2 betegnél pedig az infraclavicularis régióban, 2 esetben az axillában, 1 betegnél a nyak alapján, 1 betegnél a jugulumban retrosternalis terjedést mutatva, 1 esetben a jobb pectoralis régióban, 1 betegnél a bal bordaív területén és 1 betegnél interscapularisan. A daganatok 65%-ban a vállövet érintették.

A tünetek gyakoriság szerint a következők voltak: tapintható terime (87%), fájdalom (74%), mozgáskiesés (26%), érzékszavar a felső végtagon (9%). A betegek 13%-a tünetmentes volt, és a daganat véletlenül, rutin



1. ábra | *a)* A jobb oldali claviculát érintő desmoid tumor (1. táblázat, 22. beteg). *b)* A tumor a felette lévő bőrt nem érintette (1. táblázat, 22. beteg). *c)* A clavicula részleges reszekciójával a tumor radikális eltávolítása. Az arteria subclavia gumira véve (1. táblázat, 22. beteg)

mellkasröntgennel került felfedezésre. A tünetek megjelenése a diagnózist átlag 12 hónappal előzte meg.

A primer tumor diagnózisakor minden betegnél történt mellkas-röntgenvizsgálat, 16 betegnél (69%) mellkasi komputertomográfia (CT), mágneses rezonanciavizsgálat (MRI) 10 esetben (43%), 7 betegnél (30%) lágyrész-ultrahangvizsgálat és 2 betegnél angiográfia. Az átlagos képalkotóval mért tumorméret 67,5 mm volt (10–200 mm).



2. ábra | A tüdő atípusos reszekciójával együtt végzett mellkasfali reszekció (1. táblázat, 21. beteg)

Preoperatív vékony tűs aspirációs citológia (fine needle aspiration, FNA) 18 esetben (78%) történt, amely 12 esetben (52%) valószínűsített desmoid tumort, 2 esetben fibromát, 4 esetben kötőszöveti tumort malignitás gyanújával (low grade fibrosarcoma, illetve low grade fibromyxoid sarcoma).

Core-biopszia (core needle biopsy, CNB) 15 esetben (65%) történt, amelyből 13 (87%) esetben desmoid diagnózis született, 2 esetben low grade fibrosarcoma lehetőségét is felvetve. Egy esetben az incisional biopszia a desmoid tumort igazolta.

A vizsgált periódusban összesen 55 műtét történt, átlagosan 2,4 műtét/beteg (1–7 műtét/beteg). A patológiai leletek konzultációja alapján a primer műtétek során mindössze 10 esetben (43,5%) volt az eltávolítás radikális (R0 reszekció), 12 esetben (52%) mikroszkóposan érintett volt a sebési szél (R1 reszekció), valamint 1 betegnél (4,5%) makroszkópos tumor maradt vissza (R2 reszekció). Az R1 reszekciók közül a patológiai lelet ismeretében 7 betegnél történt komplettáló re-reszekció 1 hónapon belül, amelyek közül 3 esetben (43%) sikerült mikroszkóposan ép sebési szél elérni. A primer tumor eltávolítása így összesen 13 betegnél (57%) volt R0. Az átlagos patológiai tumorméret 78,5 mm volt (20–210 mm). A primer tumorok műtétei során 1 esetben retrosternalis propagáció miatt median sternotomiából történt tumoreltávolítás. Tizenhét (74%) esetben széles excíziót folytattunk, 6 esetben a teljes és 2 esetben a mellkasfal részleges reszekciójával. Az eltávolított bordák átlagos száma 3 volt (1–4 borda). Hat esetben a lapocka részleges vagy teljes, 4 esetben a kulcsont parciális reszekciójára volt szükség [1. *a)–c)* ábra].

Hat esetben a mellkas stabilitásának megőrzése szintetikus háló beültetését igényelte. Az alkalmazott hálók a következők voltak: 3 esetben politetrafluoroetilén ePTFE Mesh, 2 esetben Goretex Dual mesh, 1 esetben Prolene mesh (Ethicon) és 1 esetben Vicryl mesh (Ethicon). Az antibiotikus profilaxis mellett beültetett hálópótlással szövődményt nem észleltünk.

2. táblázat | A helyi kiújulások miatt végzett műtétek radikalitása

Beteg	2. műtét	3. műtét	4. műtét	5. műtét	6. műtét	7. műtét
1.	R0	R1	R1			
2.	R1					
3.	R1					
4.	R1	R1	R1	R1		
6.	R0					
7.	R1	R1	R1	R1		
8.	R0	R1	R1			
9.	R0	R0				
10.	R1	R1	R1	R1	R1	R2
15.	R1					
16.	R0	R1				
19.	R0					
20.	R0					
21.	R1	R1				

A tumor 3 esetben (13%) a pleurát infiltrálta, ezért 2 betegnél a tüdőparenchyma atípusos gépi reszekciója szükségeltetett (2. ábra).

Öt beteg esetében a kiterjedt lágyrész-eltávolítás autológ szövettel történő plasztikai rekonstrukciót igényelt. Három betegnél musculus latissimus dorsi musculocutan lebennyel, 1 esetben a musculus pectoralis major lebennyel és 1 esetben a TRAM (transversal rectus abdominis myocutan) lebennyel végeztük a bőr és lágyrész-hiány pótlását.

Mortalitás nem történt. Komoly szövödmény 6 betegnél (26%) következett be, 3 esetben sebgyulladás, 2 esetben pneumonia gépi légzéstartogatást igénylő légzési elégtelenséggel, valamint 1 esetben anémizáló és reexplorációt szükségeltető vérzés.

Az utánkövetés mind a 23 betegnél teljesült, átlagos ideje 119,5 hónap volt (23–226 hónap).

Az első műtétet követően a reszekábilis 22 beteg közül 14 betegnél (64%) a tumor kiújulását találtuk. Az első kiújulásig eltelt átlagos idő 27,4 hónap (10–120 hónap) volt. Hat betegnél 2 műtét [3 esetben (50%) R0, 3 esetben R1 reszekció], 3 betegnél 3 műtét (1 betegnél a 2. műtét R1, a 3. műtét R1, és 2 betegnél a 2. műtét R0, majd a 3. műtét R1 és R0 reszekció volt), 2 betegél 4 műtét (mindkét betegnél a 2. műtét R0, majd a 3. és 4. műtét is R1 reszekció), 2 betegnél 5 műtét (minden műtét R1) és 1 betegnél 7 műtét történt (a 2–6. műtéti R1, a 7. műtét R2 reszekció) (2. táblázat). A kiújulások miatt ismételten végzett reszekcióknál az ép széllel történő sikeres tumoreltávolítás esélye radikálisan csökkent: a 2. műtétnél az R0 reszekciók aránya 50%, a 3. műtétnél már csak 12,5%, az összes többi recidíva miatt végzett műtétnél R0 reszekciót elérni nem sikerült! A recidív tumorok miatt végzett műtétek közül 18 esetben történt széles reszekcióra törekvés, 8 be-

tegnél történt teljes vastagságú mellkasi (1–2 borda), 2 esetben részleges kulcsontreszekció. Hét esetben csak marginális vagy intralesionalis eltávolítást tudtunk elérni.

Az utolsó kontroll során a betegek közül 13-nál (56,5%) nem észleltünk kiújulást, míg 10 (43,5%) betegnél residualis vagy recidív tumort találtunk. A kiújult daganatok közül az alkalmazott multimodális kezelések mellett 6-nál (60%) a daganat az utolsó 6 hónapos utánkövetés során méretbeli változást nem mutatott (a tumor legnagyobb átmérője 6 hónap alatt <1 cm-t nőtt), míg 4 betegnél (40%) a folyamat lassú progresszióját észleltük (a tumor legnagyobb átmérője 6 hónap alatt >1 cm, de <2 cm-t nőtt). Az utolsó utánkövetésig 1 beteg stroke-ban elhalálozott. Egy beteg kiterjedt tarkótáji, vállövi tumoros folyamat miatt gyenge általános állapotban van, 1 betegnél vena cava superior szindrómát észleltünk. Egy betegnél idegsebészeti beavatkozásra és gerincstabilizálásra volt szükség. Hét betegnél a vállövi tumorok közül az adott oldali felső végtag kifejezett mozgásbeszűkülése és érzészavar jelentkezett.

Az antiösztrógen-kezelés átlagideje a 15 kezelt betegnél 67,8 hónap volt (10–171 hónap). A kombinált tamoxifen és nemszteroid-kezelés átlagideje a kezelt 11 betegnél 48 hónap volt (10–118). A kezelés folyamán az alkalmazott gyógyszerekkel összefüggésben testsúlygyarapodást 7 beteg (47%) és hőhullámokat 4 beteg (27%) panaszolt. Egyéb mellékhatást nem észleltünk. Az antiösztrógen-, illetve a kombinált kezelések mellett összesen 11 betegnél (73%) jó eredményt észleltünk: 5 beteg (33%) az utolsó 6 hónap során tumormentes volt, 6 betegnél (40%) a desmoid tumor méretbeli változást nem mutatott. Négy betegnél (27%) a gyógyszeres kezelés mellett is lassú progressziót tapasztaltunk. Az ösztrogén receptor- α és - β (ER- α és ER- β), valamint a progesteronreceptor (PR) immunhisztokémiai meghatározását 16 betegnél végeztük el. Az ER- α -t és PR-t 100%-ban negatívnak, míg az ER- β -t 11 betegnél 3+ pozitívnak találtuk. A 6 ER- β -pozitív és 5 ER- β -negatív betegnél történt tamoxifenkezelés eredményei között érdemi különbséget nem észleltünk, de a kis betegszám statisztikai feldolgozást nem tett lehetővé. Két beteg tarkótáji és retrosternalis kiújult desmoidok miatt radioterápiában részesült. Mindkét betegnél a kezelést követően 9 és 14 hónappal progresszió jelentkezett. Egy betegnél jelenleg imatinibmesylat (Glivec) kezelés van folyamatban.

Megbeszélés

A desmoid tumorok mellkasi megjelenése ritka, az összes extraabdominalis fibromatosus kevesebb, mint 20%-át képezik [1, 2, 4, 5, 9, 12]. Ezen daganatokról általában csak esetismertetések vagy extraabdominalis desmoid tumorokat elemző tanulmányokon belül izolált utalások állnak rendelkezésre az irodalomban, így

3. táblázat | A mellkasi desmoid tumorok lokalizációja az irodalmi beszámolókbán és saját anyagunkban

		Abbas és mtsai n = 53	Dashiell és mtsai n = 26	Kabiri és mtsai n = 8	Saját anyagunk n = 23
Egyszerű (csak a mellkasfal érintett)		25 (47%)	21 (81%)		10 (43%)
Komplex (a mellkasfal és egyéb képletek érintettek)		28 (53%)	5 (19%)		13 (57%)
Érintett	Scapula	11	–		6
	Nyak	10	–		1
	Clavicula	9	–		4
	Axilla	5	2		2
	Gerincoszlop	4	–		–
	Plexus brachialis	2	3		2
	Pleura/tüdő	–	–		3

4. táblázat | A mellkasi desmoid tumorok tünetei az irodalmi beszámolókbán és saját anyagunkban

	Abbas és mtsai n = 53	Dashiell és mtsai n = 26	Kabiri és mtsai n = 8	Saját anyagunk n = 23
Tapintható terime	35 (66%)	17 (65%)	–	20 (87%)
Fájdalom	22 (42%)	18 (69%)	5 (62,5%)	17 (74%)
Mozgásbeszűkülés a vállban, illetve felső végtagban	5 (9%)	–	–	6 (26%)
A kéz cyanosisa és paresthesiája	–	2 (8%)	–	2 (9%)
Tünetmentes	5 (9%)	2 (8%)	3 (37,5%)	3 (13%)

a legtöbb sebésznek, mellkassebésznek csak korlátozott ismerete lehet mind a sebészi, mind az egyéb kombinált multimodális kezelésekről [4, 12]. A mellkasfali desmoidok általában a felszín irányába növekednek, de esetenként valószínűleg a pleura vagy a subpleuralis mesenchymalis sejtekből kiindulva intrathoracalis is megjelenhetnek [4, 12, 13, 14]. *Abbas és mtsai* a mellkasi desmoid tumorokat „egyszerűnek” osztályozták, ha csak a mellkasfalat, és „komplexnek”, ha a daganat a mellkasfalat és a környező szerveket is érintette [4] (3. táblázat). A desmoid tumorok a mellkas bármely részéről kiindulhatnak, de leggyakrabban a vállöv, a lapocka-, a supra- vagy infraclavicularis régió, valamint a paravertebralis és az axillaris régió érintett, amelyet saját anyagunkban is hasonlóan találtunk. Az emlőben kialakuló desmoid tumor extrém ritka [4, 5, 9, 11, 13, 14]. A mediastinumot is infiltráló intrathoracalis desmoid tumorok közül napjainkig 20–25 eset ismert az angol nyelvű irodalomban (Medline, Pubmed) [4, 13, 14, 15, 16]. A preoperatív diagnózis a klinikai észlelésen, valamint a képalkotó és morfológiai vizsgálatokon alapul.

Tünetek

A desmoid daganatok klinikai megjelenése általában aspecifikus [1, 4, 9, 12]. Leggyakrabban első észlelésként a daganatot a beteg önmaga tapintja [9, 12]. A fő tünetek a bizonytalan mellkasi fájdalom, dyspnoe, lég-

zési nehezítettség, köhögés a légutak kompressziója miatt, dysphagia, mellkasfali duzzanat és nyomásérzékenység, illetve gyengeségérzet [4, 5, 9, 12, 13]. A plexus brachialis érintettsége esetén fájdalom, a váll és felső végtagi mozgásbeszűkülés, cyanosis, a kéz fokozott izzadása, illetve paraesthesiája léphet fel [9, 12]. A daganat felett a bőr legtöbbször nem infiltrált és szabadon elmozdítható, ami a reszekciót követő seb-zárást segíti [12]. A tünetek megjelenése általában 12–16 hónappal megelőzi a diagnózist [4, 8, 9, 12]. Az intrathoracalis tumorok általában tünetmentesen növekednek és csak véletlenszerűen ábrázolódnak az egyéb okból végzett képalkotó vizsgálatokon, illetve előrehaladott állapotban akár sürgősségi ellátást igénylő vena cava superior szindrómát vagy légzési elégtelenséget okozva kerülnek felismerésre [4, 5, 9, 13, 14, 15] (4. táblázat).

Diagnosztika

Mellkas-röntgenfelvételen a tumorok általában kóros árnyékként vagy a bordák, illetve a vállövi csontok corticalisának minimális eróziójaként ábrázolódnak [4, 7, 14]. Az ultrahangvizsgálat hasznos lehet a lágyrész-elváltozás első megítélésében vagy a vezérelt FNAB- vagy CNB-mintavételhez [4, 7, 9, 15]. A desmoid tumorok ultrahanggal általában változatos echogenitással, jól körülhatárolt képletként ábrázolódnak. A mellkasi CT- vagy MR-vizsgálat alkalmas a tumor méretének,

5. táblázat | A mellkasi desmoid tumorok diagnosztikájában alkalmazott eljárások az irodalmi beszámolókból és saját anyagunkban

	Abbas és mtsai n = 53	Dashiell és mtsai n = 26	Kabiri és mtsai n = 8	Saját anyagunk n = 23
Mellkasröntgen	n.a.	11 (42%)	8 (100%)	8 (35%)
Lágyrész-ultrahang	–	–	–	2 (9%)
Komputertomográfia	34 (64%)	–	8 (100%)	16 (69%)
Mágneses rezonanciavizsgálat	17 (32%)	–	–	10 (43%)
Angiográfia	–	–	–	2 (9%)

n.a. = nincs adat

6. táblázat | A mellkasi desmoid tumorok hisztopatológiai diagnosztikájában alkalmazott eljárások az irodalmi beszámolókból és saját anyagunkban

	Abbas és mtsai n = 53	Dashiell és mtsai n = 26	Kabiri és mtsai n = 8	Saját anyagunk n = 23
FNAB	9 (17%)	n.a.	4 (50%)	18 (80%)
CNB	–	n.a.	–	15 (65%)
Incisionális biopszia	12 (23%)	1	2 (25%)	1 (4%)

FNAB = (fine needle aspiration biopsy) vékony tűs aspirációs citológia; CNB = (core needle biopsy) core-biopszia; n.a. = nincs adat

kiterjedésének és a környező szervekhez való viszonyának pontos meghatározására [1, 4, 9, 12, 15, 17, 18, 19]. A desmoidok CT- és MR-megjelenése a daganat cellularitása, kötőszöveti tartalma és a myxomatous degeneráció mértéke alapján széles heterogenitást mutathat [17, 18, 19]. *Vandevenne és mtsai* desmoid tumorok 6 éven át tartó MR-utánkövetésének alapján a szöveti szerkezet változásával párhuzamosan 3 fázist tudtak megkülönböztetni a daganatok ábrázolásában [19]. Az I. fázisban a tumorra inkább a sejtdús szerkezet és az alacsonyabb kollagéntartalom volt jellemző, ennek megfelelően T1-súlyozott felvételeken alacsony, míg T2-súlyozott felvételeken főleg magas jelintenzitással társultak. A II. fázisban a centrális és perifériás részekben fokozódott a kollagéndepozitumok mennyisége, amelyet a T2-súlyozott felvételeken heterogén megjelenés kísért. A III. fázisban a tumort a fibrosus, sejtszegény állomány és az alacsony víztartalom jellemezte, amely mind T1-, mind T2-súlyozott felvételeken alacsony jelintenzitással párosult [19]. A képkalkító vizsgálatokról elmondható, hogy desmoid tumorokra egyik eljárás sem jellemző [1, 17, 18, 19] (5. táblázat).

A pontos preoperatív diagnózishoz szövettani megerősítés szükséges [1]. Az FNAB-vizsgálatokról szóló publikációk ellentmondó eredményességről számolnak be, de általában az eljárás alkalmas a tumor benignus természetének igazolására [7]. Az FNAB-nak szerepe lehet a nyeregek, az idegek, a pleura vagy a tüdő mellett elhelyezkedő tumorok kimutatásában, ahol a CNB túl veszélyes lehet [7]. Egyszerűsége és megbízhatósága miatt a preoperatív diagnózisra a CNB az ajánlott módszer [7]. *Dalén és mtsai* retrospektív feldolgozásukban desmoid tumoroknál az FNAB és a CNB diagnosztikus pontosságát 50%-nak, illetve 92%-nak találták [7].

Az incisionális biopszia néha elkerülhetetlen, de gyakoribb, hogy az inkomplett kivizsgálást követően első sebészi beavatozásként csak deminuáció történik, ami gyakorlatilag incisionális biopsziának felel meg. Javasolt a minél kisebb fizikai traumát okozó CNB, főleg, ha a mintavételt követően radikális sebészi eltávolítás nem végezhető. *Abbas és mtsai* szerint a preoperatív biopszia nem befolyásolta a műtétet követő kiújulási arányt [4]. A pontos szövettani diagnózis nélkülözhetetlen azoknál a betegeknek, akiknél a tumor radikális eltávolítása kiterjesztett sebészi beavatozást vagy neoadjuváns nem sebészi kezelést igényel [7, 9, 11, 12] (6. táblázat).

Differenciáldiagnózis

Differenciáldiagnózisként benignus és malignus, főleg mesenchymalis tumorok szerepelhetnek, amelyeket a 7. táblázatban foglaltunk össze [1, 14].

Sebészet

A mellkasi desmoidok elsődleges kezeléseként – amennyiben a tumor a preoperatív vizsgálatok szerint resezekábilis – a radikális sebészi eltávolítás javasolt [4, 9, 11, 12, 20, 21]. A radikális resezekció gyakran komoly sebésztechnikai kihívást jelent, tekintve, hogy a tumorok többsége komplex vagy recidív tumor, amelyek vitális vagy funkcionálisan fontos képleteket érintenek a mediastinumban, a vállövben, illetve a nyakon [4, 9, 21]. Az ilyen multidiszciplináris felkészültséget igénylő sebészi beavatkozásokat csak megfelelő centrumokban ajánlott végezni. A legjobb eredmények a széles sebészi eltávolítással érhetőek el, amely során a 2–4 cm-es tumormentes széllal az en bloc eltávolítás a cél [4, 5,

7. táblázat | Differenciáldiagnosztikai lehetőségek

Benignus	Malignus
Perifériásideg-tumor	Pancoasttumor
Lipoma	Mesothelioma
Haemangioma	Fibrosarcoma
Elastofibroma	Metasztázis
Tályog	Lymphoma
Fasciitis nodularis	Rhabdomyosarcoma
Schwannoma	Malignus fibrosus histiocytoma
Hegszövet	Primitív neuroectodermális tumor
Fibroma	
Granularis sejtes tumor	

9, 11, 14, 20, 21]. A reszekció érintheti a teljes mellkasfalat vagy annak csak bizonyos rétegeit [4, 21]. Optimális a teljes vastagságú mellkasfal reszekciója, a tumor alatt és felett 1-1 egészséges borda eltávolításával, az intercostalis izomzattal és a pleurával [4, 5, 9, 12, 20, 21]. Alapvető fontosságú a kiterjesztett reszekciónál az en bloc tumoreltávolítás és a pontos patológiai feldolgozás számára a specimen orientálása. A negatív sebészi szélek elérését az intraoperatív fagyasztásos hisztológiai vizsgálat is segítheti [21]. Az optimális biztonsági szélek a mellkasi anatómia miatt – a paravertebralis képletek, a gerincoszlop, a nagyerek, az idegek érintettsége, illetve közelsége – gyakran nem tarthatóak, ezért ilyenkor kiegészítő multimodális kezelések szükségesek [4, 9, 10, 11, 15, 21] (8. táblázat). A kiújult tumorok esetén a heges környezet, a mellkas speciális anatómiája, valamint a tumor invazív növekedési tulajdonságai jelentősen rontják a radikális eltávolítás lehetőségeit. A primer műtét elégtelenségének hatása – az irodalmi adatokkal egybehangzóan – sajnálatosan a

hosszú távú helyi kiújulási arányokban is megmutatkozott (9. táblázat). Az észlelt magas kiújulási arány további magyarázatát az irodalomban ismertített vizsgálatoknál jelentősen hosszabb átlagos utánkövetési idő képezheti. *Abbas és mtsai* a tumor elhelyezkedése és a sebészi radikalitás, valamint a helyi kiújulás között szignifikáns összefüggést igazoltak [4]. Eredményeink az irodalmi összehasonlítások tükrében felhívják a figyelmet, hogy a primer desmoid tumor radikális en bloc eltávolítása alapvetően meghatározza a hosszú távú lokális tumorkontrollt [4, 9, 12].

Rekonstrukciós eljárások

Kiterjesztett mellkasi, mellkasfali reszekciókat követően általában a műtéti seb megfelelő kozmetikai és funkcionális eredménnyel zárható [9, 20, 21, 22, 23, 24]. A radikalitást azonban nem gátolhatja a primer zárásra törekvés! Az ilyen esetekben a mellkas stabilitásának, integritásának, esztétikájának biztosításához szintetikus hálók beültetése vagy lágyszövet-rekonstrukciók válhatnak szükségessé [15, 20, 21, 22, 23, 24]. A mellkasfali rekonstrukciókhoz számos autológ szövet használható, akár microvascularis anastomosisal, mint latissimus dorsi musculocutan lebeny, verticalis vagy transversalis rectus abdominis musculocutan lebeny, pectoralis major musculocutan lebeny, szabad tensor fascia lata, tensor fascia lata kombinálva rectus femorissal, trapezius, serratus, obliquus externus lebeny vagy akár váll-felkar amputációkor az alkar osteomusculocutan szabad lebenye [4, 15, 20, 21, 22, 23, 24]. A legszélesebb körben a latissimus dorsi lebeny alkalmazása terjedt el [22, 23, 24]. A mellkas megfelelő stabilitásához szinte-

8. táblázat | A primer tumor sebészi reszekciónak radikalitása az irodalmi beszámolókból és saját anyagunkban

	Abbas és mtsai n = 53	Dashiell és mtsai n = 26	Kabiri és mtsai n = 8	Saját anyagunk n = 23
Komplett reszekció (R0)	44 (83%)	21 (81%)	7 (88%)	13 (57%)
Mikroszkóposan érintett szél (R1)	7 (13%)	5 (19%)	1 (12%)	9 (39%)
Makroszkóposan érintett szél (R2)	2 (4%)		0	1 (4%)
A tumor átlagmérete (range) mm-ben	n.a.	60 (20–210)	60 (20–130)	78,5 (20–210)

n.a. = nincs adat

9. táblázat | Utánkövetési idő és teljes helyi kiújulási arány az irodalmi beszámolókból és saját anyagunkban

	Abbas és mtsai n = 53	Dashiell és mtsai n = 26	Kabiri és mtsai n = 8	Saját anyagunk n = 23
Átlag utánkövetés, hónap (szórás)	53 (1–252)	60 (17–504)	82 (24–180)	119,5 (23–226)
Teljes helyi kiújulás	30%	38%	50%	63%
A helyi kiújulás valószínűsége	8,9%			
	2 évnél	23,4%		
	3 évnél	37,5%		
	5 évnél			

10. táblázat | Rekonstrukciós eljárások az irodalmi beszámolókból és saját anyagunkban

	Abbas és mtsai n = 53	Dashiell és mtsai n = 26	Kabiri és mtsai n = 8	Saját anyagunk n = 23
Szintetikus hálók	21 (40%)		–	6 (26%)
Autológ szöveti graftok	15 (29%)		1 (12%)	5 (22%)
Omentum	2 (4%)		–	–
Latissimus dorsi lebeny	4 (8%)	n.a.	–	3 (13%)
Pectoralis major lebeny	6 (11%)		–	1 (4%)
Obliquus externus lebeny	2 (4%)		–	–
Rectus abdominis lebeny	1 (2%)		–	1 (4%)

n.a. = nincs adat

11. táblázat | Morbiditás és mortalitás az irodalmi beszámolókból és saját anyagunkban

	Abbas és mtsai n = 53	Dashiell és mtsai n = 26	Kabiri és mtsai n = 8	Saját anyagunk n = 23
Mortalitás	0		0	0
Morbiditás	11 (21%)			6 (26%)
Pneumonia	2			2
Sebgyulladás	1	n.a.		3
Vérzés	1		0	1
Chylothorax	1			–
Vena axillaris thrombosis	1			–
Egyéb	5			–

n.a. = nincs adat

tikus hálók beültetésére is szükség lehet. A csontos váz rekonstrukciójához használt implantátumokat merev (polipropilén mesh-metil-metakrilát kompozitok) és nem merev (polipropilén mesh, Vicryl mesh, politetrafluoroetilén, PTFE) csoportra oszthatjuk [22, 23]. Az ilyen komplex mellkasebészi beavatkozásokat csak megfelelő tapasztalattal bíró centrumokban ajánlott véggezni, mert csak így érhető el a kívánt eredmény a megfelelően alacsony perioperatív morbiditás és mortalitás mellett (10. táblázat).

Perioperatív morbiditás és mortalitás

A desmoid tumorok kiterjesztett mellkasi műtéteit követő szövődmények aránya 33,2–46% lehet [4, 12, 22, 23]. Leggyakoribbak a légzőszervi komplikációk (20–24%), amelyek elsődleges oka a csökkent hörgőtoalett következményeként kialakuló szubszegmentális légzési elégtelenség [4, 9, 12, 22, 23]. Kiemelten fontos tehát a műtétet követő adekvát fájdalomcsillapítás és légzőtorna. *Mansour* és *Weyant* feldolgozásaiban 462 mellkasi reszekción átesett beteg adatait összesítve a következő perioperatív komplikációkat találták: pneumonia (2,7–14%), arrhythmia/pitvarfibrilláció (3–15%), tartós légáteresztés (17,5%), akut respirációs distresszindróma (6%), szepszis (5%), lebenyvesztés (5%),

sebgyulladás (5,3%), mélyvénás trombózis (4,3%), légzési elégtelenség/hypoxia (3,1%), atelectasia (3,1%), haematoma (2,6%), vérzés (2,6%), mellúri folyadék (2,6%), pneumonitis (1,9%), sebgyógyulási zavar (1%), pancreatitis (0,5%), akut veseelégtelenség (0,5%), sérv a donorterületen (0,5%), aspiráció (0,4%) [22, 23]. Vizsgálataikban multivariációs analízist alkalmazva a posztoperatív szövődmények és a betegek életkora, valamint a tüdő- és mellkasfali reszekciók kiterjesztésének mértéke szignifikáns összefüggést mutatott [22, 23]. A vizsgált beteganyagban 3,8–7%-os mortalitásról számoltak be [22, 23] (11. táblázat). A desmoid tumorok mellkasi reszekcióit feldolgozó közlemények közül *Abbas és munkatársai* 21%-os posztoperatív morbiditásról számoltak be, amit saját anyagunkon 26%-nak találtunk [4]. Az áttekintett feldolgozásokban perioperatív mortalitás nem történt, ami saját anyagunkban sem fordult elő [4, 9, 12].

Multimodális kezelések

Amennyiben a tumor a preoperatív diagnosztika szerint radikálisan biztosan nem távolítható el, úgy az első választandó kezelés nem sebészi [10, 11]. A tumor megkisebbitése céljából neoadjuváns multimodális kezelések alkalmazhatóak, mono-, illetve kombinált te-

12. táblázat | A desmoid tumorok nem sebészi kezelésének lehetőségei

Hormonkezelés	Tamoxifen, toremifen, raloxifen, progeszteron, testolacton, glükokortikoid
NSAID	Sulindacum, indometacin, celecoxib
Kemoterápia	Doxorubicin-dacarbazin, vinblastin, carboplatin, vincristin, vinorelbin, cyclophosphamid, methotrexat
Radioterápia	
Egyéb kezelések	Interferon Imatinib-mesylat Goserelin-acetát Letrozol Kolchicinek

rápiaként [3, 6, 10, 11, 25, 26, 27, 28]. A vitális szervek érintettsége sürgős sebészi beavatkozást – mint például a tumor palliatív deminuatiója – is szükségessé tehet, kiegészítő adjuváns kezelésekkel. A mellkasi desmoidok komplex kezelése mindig egyedi elbírálást és gyakran több szakterület: mellkas-, szív-, ér-, ortopéd, plasztikai sebész, onkológus és sugárterapeuta szoros együttműködését igényli! Nem sebészi kezelésként alkalmazható radio- és gyógyszeres terápia [1, 2, 3, 6, 10, 11, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34] (12. táblázat). Jelenleg a desmoid tumorok kezelésének nincs evidencián alapuló gyógyszeres, illetve radioterápiás protokollja [10, 11].

Következtetések

A pontos képalkotó diagnosztikát, valamint szövettani igazolást követően, reszekábilis esetben a legjobb eredményt a tumor radikális sebészi eltávolítása nyújtja. Az ép sebészi széllel történő kimetszés komoly műtéttechnikai kihívást jelenthet. A mellkas stabilitásának megőrzése, valamint funkcionális és esztétikai rekonstrukciója mellkas-, ér-, szív- és plasztikai sebész együttműködését szükségeltetheti. A primer tumor radikális sebészi eltávolítása alapvetően meghatározza a hosszú távú lokális kontrollt. Irreszekábilis, recidív, illetve pozitív sebészi széllel eltávolított tumoroknál multimodális kezelés szükséges. Mivel a tumor évek múlva is kiújulhat, ezért az élethosszig tartó utánkövetés javasolt.

Irodalom

- [1] Shields, C. J., Winter, D. C., Kirwan, W. O. és mtsa: Desmoid tumors. Eur. J. Surg. Oncol., 2001, 27, 701–706.
- [2] Mobos, E., Kovács, T., Brittig, F. és mtsa: Desmoid tumors in three patients. MaSeb., 2001, 54, 387–392.
- [3] Hansmann, A., Adolph, C., Vogel, T. és mtsai: High-dose tamoxifen and sulindac treatment for desmoid tumors. Cancer, 2004, 100, 612–620.
- [4] Abbas, A. E., Deschamps, C., Cassivi, S. D. és mtsai: Chest wall desmoid tumors: Results of surgical intervention. Ann. Thorac. Surg., 2004, 78, 1219–1223.
- [5] Allen, P. J., Shriver, C. D.: Desmoid tumors of the chest wall. Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1999, 11, 264–269.
- [6] Ohashi, T., Shigematsu, N., Kameyama, K. és mtsa: Tamoxifen for recurrent desmoid tumor of the chest wall. Int. J. Clin. Oncol., 2006, 11, 150–152.
- [7] Dalén, B. P., Meis-Kindblom, J. M., Sumathi, V. P. és mtsai: Fine-needle aspiration cytology and core needle biopsy in the preoperative diagnosis of desmoid tumors. Acta Orthop., 2006, 77, 926–931.
- [8] Mátrai Z., Papp J., Polgár Cs. és mtsai: Extra-abdominalis desmoid tumorról megjelenő Gardner-szindrómás beteg kezelésével szerzett hosszú távú tapasztalataink és irodalmi áttekintés. MaSeb., 2009, 62, 75–82.
- [9] Dashiell, T. G., Payne, W. S., Hepper, N. G. és mtsa: Desmoid tumors of the chest wall. Chest, 1978, 74, 157–162.
- [10] Janinis, J., Patriki, M., Vini, L. és mtsai: The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systemic review. Ann. Oncol., 2003, 14, 181–190.
- [11] Papagelopoulos, P. J., Mavrogenis, A. F., Mitsiokapa, E. A. és mtsai: Current trends in the management of extra-abdominal desmoid tumours. World J. Surg. Oncol., 2006, 4, 21.
- [12] Kabiri, E. H., Al Aziz, S., El Maslout, A. és mtsa: Desmoid tumors of the chest wall. Eur. J. Cardiothorac. Surg., 2001, 19, 580–583.
- [13] Varghese, T. K., Gupta, R., Yeldani, A. V. és mtsa: Desmoid tumor of the chest wall with pleural involvement. Ann. Thorac. Surg., 2003, 76, 937–939.
- [14] Takeshima, Y., Nakayori, F., Nakano, T. és mtsai: Extra-abdominal desmoid tumor presenting as an intrathoracic tumor: case report and literature review. Pathol. Int., 2001, 51, 824–828.
- [15] Borzellino, G., Mimicozzi, A. M., Giovaniasso, F. és mtsai: Intrathoracic desmoid tumour in a patient with a previous aortocoronary bypass. World J. Surg. Oncol., 2006, 4, 43.
- [16] Bölke, E., Krasniqi, H., Lammering, G. és mtsai: Chest wall and intrathoracic desmoid tumors: surgical experience and review of the literature. Eur. J. Med. Res., 2009, 14, 240–243.
- [17] Quinn, S. F., Erickson, S. J., Dee, P. M. és mtsai: MR imagin fibromatosis: results in 26 patients with pathologic correlation. Am. J. Roentgenol., 1991, 156, 539–542.
- [18] Brooks, A. P., Reznick, R. H., Nugent, K. és mtsai: CT appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: further observations. Clin. Radiol., 1994, 49, 601–607.
- [19] Vandevenne, J. E., De Schepper, A. M., De Bueckeleer, L. és mtsai: New concepts in understanding evolution of desmoid tumors: MR imaging of 30 lesions. Eur. Radiol., 1997, 7, 1013–1019.
- [20] Pearson, G. D., Vasko, S. D.: Chest wall reconstruction after desmoid tumor resection. Surg. Rounds, 2005, 28, 385–388.
- [21] Pairolo, P. C., Arnold, P. G.: Chest wall tumors. Experience with 100 consecutive patients. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1985, 90, 367–372.
- [22] Mansour, K. A., Thourani, V. H., Losken, A. és mtsa: Chest wall resections and reconstruction: A 25-year experience. Ann. Thor. Surg., 2002, 73, 1720–1726.
- [23] Weyant, M. J., Bains, M. S., Venkatraman, E. és mtsa: Results of chest wall resection and reconstruction with and without rigid prosthesis. Ann. Thorac. Surg., 2006, 81, 279–285.
- [24] Asai, K., Suzuki, K., Shimota, H. és mtsai: Full-thickness chest wall reconstruction using autologous tissue grafts after resection of recurrent desmoid tumor. Jpn. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 2004, 52, 296–299.
- [25] Azzarelli, A., Gronchi, A., Bertulli, R. és mtsa: Low-dose chemotherapy with methotrexate and vinblastine for patients with advanced aggressive fibromatosis. Cancer, 2001, 92, 1259–1264.
- [26] Baumert, B. G., Spahr, M. O., Von Hochstetter, A. és mtsai: The impact of radiotherapy in the treatment of desmoid tumours. An international survey of 110 patients. A study of the Rare Cancer Network. Radiat. Oncol., 2007, 2, 12.

- [27] *Gega, M., Yanagi, H., Yoshikawa, R. és mtsai:* Successful chemotherapeutic modality of doxorubicin plus dacarbazine for the treatment of desmoid tumors in association with familial adenomatous polyposis. *J. Clin. Oncol.*, 2006, *24*, 102–105.
- [28] *Heinrich, M. C., McArthur, G. A., Demetri, G. D. és mtsai:* Clinical and molecular studies of the effect of imatinib on advanced aggressive fibromatosis (desmoid tumor). *J. Clin. Oncol.*, 2006, *24*, 1195–1203.
- [29] *Heidemann, J., Ogawa, H., Otterson, M. F. és mtsai:* Antiangiogenic treatment of mesenteric desmoid tumors with toremifene and interferon alfa-2b. Report of two cases. *Dis. Colon. Rectum*, 2004, *47*, 118–122.
- [30] *Brooks, M. D., Ebbs, S. R., Colletta, A. A. és mtsai:* Desmoid tumours treated with triphenylethylenes. *Eur. J. Cancer*, 1992, *28*, 1014–1018.
- [31] *Devrup, A. T., Tretakiova, M., Montag, A. G.:* Estrogen receptor- β expression in extraabdominal fibromatoses. An analysis of 40 cases. *Cancer*, 2006, *106*, 208–213.
- [32] *Waddel, W. R., Gerner, R. E., Reich, M. P.:* Nonsteroid anti-inflammatory drugs and tamoxifen for desmoid tumors and carcinoma of the stomach. *J. Surg. Oncol.*, 1983, *22*, 197–211.
- [33] *Okuno, S., Edmondson, J. H.:* Combination chemotherapy for desmoid tumors. *Cancer*, 2003, *97*, 1134–1135.
- [34] *Nuyttens, J. J., Rust, P. F., Thomas, Ch.R. és mtsai:* Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumours. *Cancer*, 2000, *88*, 1517–1523.

(Mátrai Zoltán dr.,
Budapest, Ráth György u. 7–9., 1122
e-mail: matraidok@freemail.hu)



Orvos vagy gyógyszerész? Szereti a szakmáját? Kritikus?

**Vegyen részt Ön is a DRportal Publikációs versenyén,
illetve szavazzon a legszínvonalasabb munkákra!**

KÜLDJE EL KÖZLEMÉNYÉT, LEGYEN ÖN A VÉGSŐ
GYŐZTESE A DRportal JANUÁRIG TARTÓ VERSENYÉNEK!

SZAVAZZON KOLLÉGÁIRA, DÖNTSE EL ÖN, KIÉ LEGYEN A DICSŐSÉG ÉS A NYEREMÉNYEK!
A HATÁRIDŐKET TEKINTSE MEG A www.DRportal.hu PÁLYÁZATI KIÍRÁSÁBAN!

ÍRJON ÉS LEGYEN KRITIKUS!

Szakmai anyagok tárháza - járjon mindig kollégái előtt
Nélkülözhetetlen információk egy helyen - legyen munkanapja kezdőlapja
Szakmai fórum - zárt terep kötetlen beszélgetésekhez

Jogi figyelő Fórum Életstílus rovat Szakmai protokollok Szakmai tartalmak Webshop Egészségügyi hírek
Konferencia naptár Állás figyelő