

Fibroosia suoliliepeessä – voisiko olla desmoidi?

Desmoidit ovat runsaasti kollageenia sisältäviä sidekudoskasvaimia, joilla on hyvänlaatuisuudesta huolimatta taipumus infiltroitua ympäröiviin kudoksiin. Suoliliepeen desmoidikasvain todetaan Suomessa vuosittain muutamalla potilaalla. Taudin oireet ovat epäspesifisiä, ja diagnoosi saattaa viivästyä. Tehokkain hoito on kirurginen poisto, mutta kasvaimen sijainti suoliliepeessä vaikeuttaa radikaalia leikkausta. Kasvaimen lääkkeellisenä hoitona on kokeiltu antiestrogenista hoitoa, ei-steroidaalisia tulehduskipulääkkeitä ja eri solunsalpaajia. Hyviä hoitotuloksia on saatu liposomaalisella doksorubisiinilla. Desmoidikasvaimen käyttäytyminen ei ole ennakoitavissa, mutta useimmiten potilaan elämänlaatu pystytään säilyttämään hyvänä silloinkin, kun kasvainta ei saada kokonaan poistetuksi.

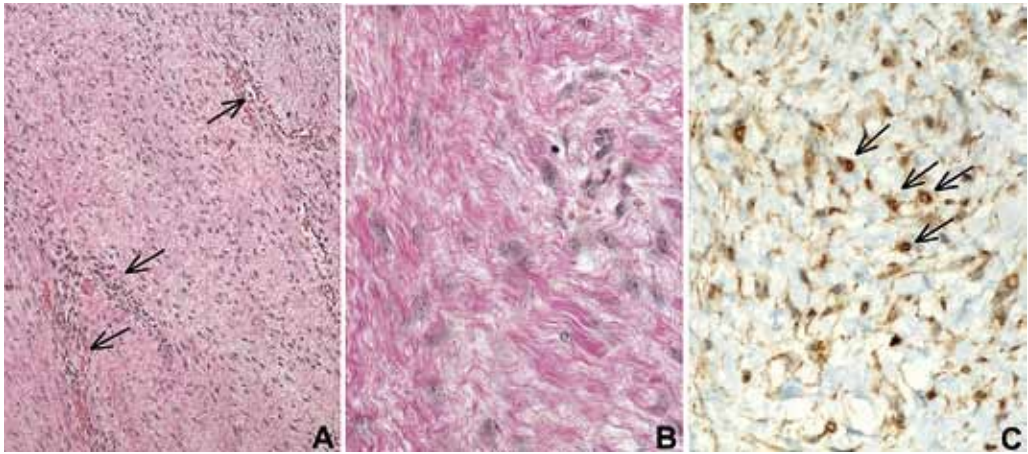
Desmoidit ovat sidekudossoluista lähtöisin olevia hyvänlaatuisia kasvaimia. Kasvaimet muodostuvat lihasaponeuroosissa, ja niitä saattaa olla useita. Taudista käytetään myös nimitystä aggressiivinen fibromatoosi. Sijaintinsa perusteella desmoidikasvaimet luokitellaan vatsaontelon ulkopuolisiin ja sen sisäisiin sekä vatsaontelon seinämän desmoideihin (Weiss ja Goldblum 2008). Vatsaontelon ulkopuolella olevat desmoidikasvaimet ovat läpimitaltaan useimmiten 5–10 cm, ja ne sijaitsevat yleensä lihaksen sisässä faskian tai aponeuroosin päällä. Vatsaontelon sisäiset kasvaimet voidaan edelleen jakaa lantion ja suoliliepeen desmoidikasvaimiin. Erityisesti suoliliepeen kasvaimet aiheuttavat diagnostisia ja hoidollisia ongelmia, sillä harvinaisuutensa ja epä-

määraisten oireittensa vuoksi suoliliepeen desmoidikasvainta ei osata herkästi epäillä. Kasvaimen sijainti rajoittaa myös kirurgisia hoitomahdollisuuksia.

Epidemiologia ja genetiikka

Desmoidikasvaimia ei Suomessa rekisteröidä Syöpärekisteriin eikä tarkkoja esiintyvyyksilukuja ole saatavilla. Näiden kasvainten esiintyvyyttä on arvioitu suomalaisessa 1960–1970-lukujen tapauksiin pohjautuvassa tutkimuksessa ja 2000-luvun tapauksiin perustuvassa alankomaalaisessa tutkimuksessa (Reitamo ym. 1986, Nieuwenhuis ym. 2011). Kummassakin selvityksessä esiintyvyydeksi on arvioitu 2–4 uutta tapausta miljoonaa ihmistä kohti vuosittain. Suoliliepeen kasvainten osuus kaikista desmoideista on noin 8–16 % (Reitamo ym. 1986, Nieuwenhuis ym. 2011, Salas ym. 2011). Näiden arvioiden perusteella suoliliepeen desmoidikasvaimia todettaisiin Suomessa vuosittain 1–4 potilaalla.

Valtaosa desmoidikasvaimista todetaan potilailla, joilla ei ole osoitettavissa perinnöllisiä alttiustekijöitä. Suvuittainen adenomaattoinen polyypitauti (FAP) on vallitsevasti periytyvä suolistosairaus, jossa potilaalla todetaan kymmeniä, jopa satoja polyyppeja ohut- ja paksusuolen alueella. FAP:hen liittyy selkeästi lisääntynyt desmoidikasvainten riski. FAP:ssä desmoidit näyttävät ilmaantuvan leikkausalueelle paksusuolen poiston jälkeen, eli ne liittyvät arpeutumisprosessiin. Jopa 68 % suoliliepeen desmoideista sairastavista FAP-potilaista on käynyt läpi suolistokirurgisen toimenpiteen viiden vuoden aikana ennen desmoididiagnoosia (Heiskanen ym. 1996, Lynch ja Fitzgibbons 1996, Speake ym. 2007,



KUVA 1. Potilaamme desmoidikasvaimessa on tyypillinen prominentti verisuonitus (A, nuolet). Solukkuus on melko niukkaa. Solut olivat vaatimattoman näköisiä, ja niissä oli säännöllinen tuma (B). Beetakateniinivärjäyksessä havaitaan desmoidille ominainen tumien positiivisuus (C).

Nieuwenhuis ym. 2008). Kaikkiaan 4 625 FAP:tä sairastavaa käsittävässä meta-analyysissä 12 %:lla potilaista todettiin desmoidikasvain (Sinha ym. 2011). FAP-potilailla näiden kasvainten esiintyvyys onkin arvioitu jopa tuhatkertaiseksi muuhun väestöön verrattuna (Nieuwenhuis ym. 2008).

Patologia ja molekyyli-genetiikka

Makroskooppisesti desmoidit muistuttavat ulkonäöltään arpikudosta. Riippumatta sijaintipaikasta niiden mikroskooppinen rakenne on samankaltainen ja ne sisältävät runsaasti kollageenia. Solukko on sukkulamaista, solujen tumat ovat pienehköt ja jakautumisaktiivisuus on niukkaa. Desmoidikasvaimet tunkeutuvat usein lähikudoksiin – siitä nimitys aggressiivinen fibromatoosi.

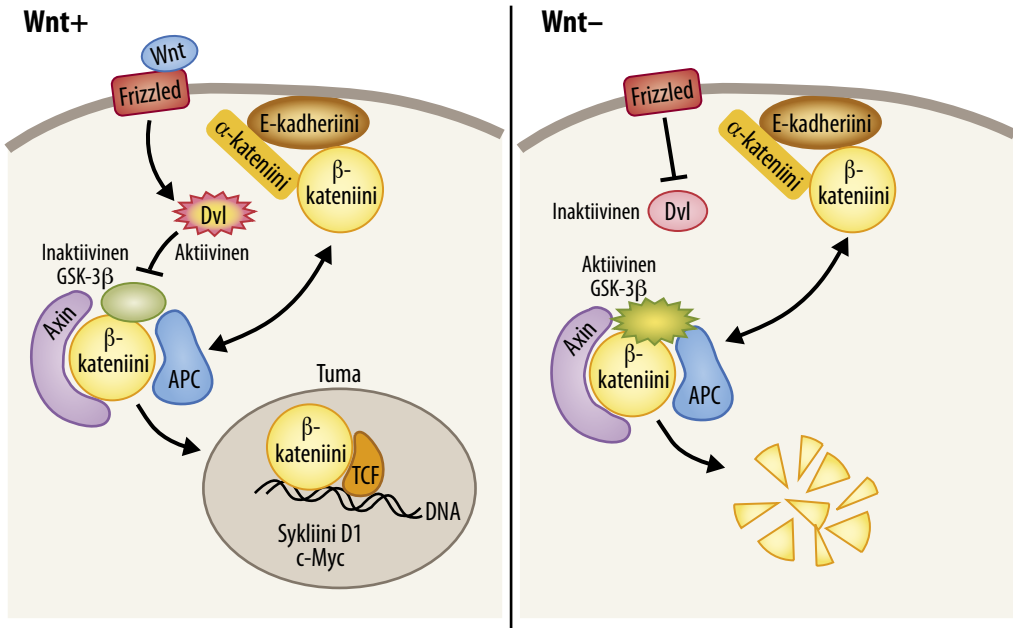
Desmoidikasvain on suoliliepeen primaariskasvaimista yleisin. Tärkeimmät erotusdiagnostiset vaihtoehdot ovat ruoansulatuskanavan stroomatumori (GIST), sklerosoiva mesenteriitti, tulehduksellinen myofibroblastituumori ja idiopaattinen retroperitoneaalinen fibroosi (Virtanen ym. 2003). Perushistologia on tärkeä erotusdiagnostiikassa: desmoidin solujen ulkonäkö ja kasvaimen verisuonitus ovat tyypillisiä tälle sairaudelle (KUVA 1A, B). Lisätukea diagnoosille voidaan saada immunohistokemiallisista tutkimuksista (TAULUKKO).

Desmoidikasvaimen solut sisältävät usein beetakateniinia (Carlson ym. 2007). Tätä melko uutta havaintoa voidaan käyttää apuna desmoidin tunnistuksessa. Yleisin desmoidikasvaimissa tavattava geneettinen muutos on beetakateniinigeenin *CTNNB1* eksonin 3 mutaatio. Tämän geenialueen mutaatioita tavataan myös monissa muissa kasvaintyypeissä. Mutaatiot sijaitsevat miltei yksinomaan kodoneissa 41 ja 45, ja ne estävät beetakateniinin fosforylaation, joka taas on välttämätöntä proteolyysille. Tämä johtaa beetakateniinin kertymiseen tumaan ja taukoamattomaan signaalointiin (KUVA 2). Sporadisista desmoideista yli 80 %:ssa on tällainen mutaatio.

TAULUKKO. Desmoidikasvaimen erotusdiagnostiikka: immunohistokemiallisten merkkiaineiden käyttö.

	DT	GIST	SCM	IMT
CD117	-	+	-	-
DOG-1	-	+	-	-
Beetakateniini (tuma)	+	-	-	-
CD34	-	+	-	-
Alfa-SMA	+-	+-	+	+
Desmiini	-+	-	-	-+
ALK1	-	-	-	+

DT = desmoidikasvain, GIST = ruoansulatuskanavan stroomatumori, SCM = sklerosoiva mesenteriitti, IMT = tulehduksellinen myofibroblastituumori



KUVA 2. Beetakateniinisignalointi desmoidikasvaimissa. Beetakateniini toimii sekä soluvälisissä liitoksissa rakenteellisena proteiininä että solun sisällä signaalinvälityksessä. Wnt-signaloinnin aktivoiduttua beetakateniini siirtyy solukalvolta tumaan, jossa se toimii transkriptiotekijänä ja käynnistää solujen jakaantumista edistävien geenien ilmentymistä (mm. c-myc, cyclin D1). Wnt-signalointi, APC-geenin inaktivoivat mutaatiot tai beetakateniinia koodittavan *CTNNB1*-geenin mutaatiot estävät beetakateniinin fosforylaation ja aiheuttavat beetakateniinin kertymistä tumaan. Tämä siis aiheuttaa yllä kuvattuja solunjakaantumista edistäviä vaikutuksia.

Desmoidikasvaimilla on liittymäkohta FAP:hen, jonka geenimutaatio sijaitsee APC-geenissä. Erityisesti sellaiset mutaatiot, jotka johtavat syntyneen proteiinin typpistymiseen kodonin 1444 jälkeen altistavat syvien fibromatoosien synnylle. APC-proteiini on tärkeä tekijä beetakateniinvälitteisessä solujen signaloinnissa: jos toimiva APC-proteiini puuttuu, beetakateniini siirtyy solujen tumaan, josta se on osoitettavissa immunohistokemiallisesti (KUVA 1C). FAP-oireyhtymään (Gardnerin oireyhtymään) liittyvissä desmoideissa APC-geenin mutaatiot johtavat inaktiiviseen proteiiniin, jolloin beetakateniini jää fosforyloitumatta.

Diagnostiikka ja taudin käyttäytyminen

Suoliliepeen desmoidikasvaimilla ei ole tyypillistä oirekuva, vaan potilaat hakeutuvat tutkimuksiin epämääräisten, etenevien suolisto-oireiden vuoksi. Näiden selvittämiseksi

tehdyt kuvantamistutkimukset saattavat paljastaa oireiden syyksi suoliliepeessä sijaitsevan kasvaimen tai kasvaimet. Verikokeista ei ole diagnostista apua.

Taudin kliininen käyttäytyminen vaihtelee huomattavasti. Desmoidi voi kasvaa paikallisesti aggressiivisesti ja infiltroitua ympäröiviin elintärkeisiin rakenteisiin. Tämä saattaa aiheuttaa vaikeita oireita, esimerkiksi suolen ja virtsanjohtimien tukkeutumisen tai jopa kuoleman. Toisaalta desmoidi voi myös lopettaa kasvunsa. Taudilla on voimakas uusiutumistaipumus hoidon jälkeen.

Hoitomahdollisuudet

Kirurginen hoito. Suoliliepeen desmoidikasvaimien ensisijainen hoito on radikaali kirurginen poisto. Kasvaimet sijaitsevat kuitenkin suoliliepeen tyvessä usein niin, että resektion yhteydessä on vaarana menettää ohutsuolen verenkierro hyvinkin laajalta alueelta. Lisäksi on käynyt ilmi, että vaikka kasvain näyttää

kuvannettaessa tarkkarajaiselta, se kasvaakin todellisuudessa suoliliepeen sisälle infiltroituen. Siten kasvainmarginaalin tunnistaminen leikkauksessa on vaikeaa (Middleton ym. 2000). Ainoa tilastollisesti merkitsevä kasvaimen uusiutumista ennustava tekijä on positiivinen leikkausmarginaali (Huang ja Tzen 2010). Ultraradikaalia kirurgiaa, kuten suolen irrottamista potilaasta, taudin resekoimista irrotetusta suolipreparaatista ja korjatun suolen takaisin istuttamista potilaaseen sekä ohutsuolensiiroja on kuvattu kirjallisuudessa (Tzakis ym. 2003, Solazzo ym. 2005).

Leikkauksen jälkeistä sädehoitoa voidaan käyttää raajojen desmoidikasvainten resektion jälkeen estämään paikallisia uusiutumia (Guadagnolo ym. 2008). Sädehoito ei sovi vatsaontelon desmoidikasvaimiin, koska tarvittavat hoitoalueet ovat laajoja ja sädeannokset suuria. Lisäksi ympäröivien elinten, esimerkiksi suoliston, sädetoleranssi rajoittaa hoidon toteutusta.

Lääkkeellinen hoito. Desmoidikasvainten lääkehoidosta ei ole vakiintuneita käytäntöjä, vaan hoito on kokeellista. Paikallisesti laajalajaisen, leikkaukseen soveltumattoman tai toistuvasti uusiutuvan desmoidikasvaimen hoitona on käytetty ei-steroidaalisia tulehduskipulääkkeitä, COX-2-salpaajia, antiestrogeneja, interferonia ja imatinibia; menestys on ollut vaihtelevaa. Solunsalpaajista on käytetty muun muassa metotreksaattia, vinblastiinia, vinorelbiinia ja doksorubisiinia yksinään tai yhdistelminä (Janinis ym. 2003, Heinrich ym. 2006, Skapek ym. 2007, Bertagnolli ym. 2008, Ezumi ym. 2008). Tutkimusten potilasmäärät ovat yleensä olleet pieniä tai kyseessä on ollut tapausselostus.

Pegyloitu liposomaalinen doksorubisiini on topoisomeraasi II:n estäjä, jossa doksorubisiinihydrokloridi on kapseloitu polyetyleeniglykolilla päällystettyihin liposomeihin. Pegyloidun doksorubisiinin sydäntoksisuus on vähäisempää kuin tavallisen doksorubisiinin. Valmisteen suurin suositeltava kumulatiivinen annos on valmistajan mukaan 450 mg/m², mutta vähäisemmän sydäntoksisuuden vuoksi suurempiakin annoksia on annettu ilman sydämeen kohdistuvia haittavaikutuksia (Saf-

YDINASIAT

- ▶ Harvinaiset suoliliepeen desmoidikasvaimet ovat periaatteessa hyvänlaatuisia, mutta leviäminen suoliliepeen alueella saattaa aiheuttaa hankalia oireita.
- ▶ Oirekuva on epämääräinen, ja diagnoosiin pääseminen voi edellyttää usean erikoisalan yhteistyötä.
- ▶ Taudin todellista leviämistä suoliliepeen alueella on vaikea arvioida kuvantamistutkimuksin.
- ▶ Tyypillinen histologinen kuva ja tumapositiivinen beetakateniivärijäys varmistavat diagnoosin.
- ▶ Hoito suunnitellaan yksilöllisesti, tarjolla on myös lääkkeellisiä hoitomuotoja.

ra ym. 2000). Lääkettä on ehdotettu desmoidikasvaimen hoidoksi (Camargo ym. 2008, Constantinidou ym. 2009, Constantinidou 2010).

Oma potilas

Aikaisemmin terve 43-vuotias nainen tuli lähetteellä yliopistosairaalaan munasarjasyöpäepäilyn vuoksi. Vuotta aikaisemmin hän oli kärsinyt äkillisestä kovasta vatsakivusta, ja tuolloin oli todettu suurentunut CRP-pitoisuus. Tilanne rauhoittui mikrobilääkehoidolla. Naisella alkoi kuitenkin esiintyä vatsakipua, vatsan turvottelua ja epäsäännöllistä suolentoimintaa; oksentelua ei kuitenkaan ilmennyt. Potilas laihtui kuudessa kuukaudessa 9 kg. Paksusuolen ja mahalaukun täyhystyslöydökset olivat normaalit. Kun ensioireesta oli kulunut vuosi, gynekologisessa tutkimuksessa todettiin vasemman munasarjan seudulla läpimitaltaan noin 7 cm:n kokoinen kystinen kasvain ja alavatsalla jonkin verran askitesnestettä. Kasvainmerkkiaine CA 125:n pitoisuus oli selvästi suurentunut (1 087 U/l, viitearvo alle 35 U/l). Munasarjasyöpäepäilyn vuoksi tehtiin vatsaontelon täyhystys ja poistettiin kohtu ja vasen munasarja. Näissä ei havaittu mitään poikkeavaa, mutta vatsakalvon pinnoilla oli tulehdusmuutoksia. Leikkauksen jälkeen CA 125 -pitoisuus pienentyi arvoon 120 U/l. Askitekseen muodostus jatkui, ja potilaalla epäiltiin vatsaontelon sisäistä infektiota, jopa malakoplakiaa. Laajoista infektiotutkimuksista huolimatta mitään tulehdusta aiheuttavaa tekijää ei voitu osoittaa, eikä potilas myöskään hyötynyt koikeillusta laajakirjoisesta mikrobilääkehoidosta.

2565

Puoli vuotta laparoskopian jälkeen tehtiin laparotomia, jossa todettiin runsas askites, koko suolilievettä kurova fibroosi sekä kookas kasvain nousevan paksusuolen vieressä. Kasvain ei ollut kirurgisesti poistettavissa, ja potilaalle tehtiin ohutsuoliavanne ehkäisemään paksusuolitukosta. Tämän jälkeen askitekseen muodostus loppui nopeasti tuntemattomasta syystä ja potilaan vointi koheni. Kasvaimesta otetuissa kudospäätteissä todettiin pelkästään fibroosia.

Kun oireilun alusta oli kulunut kaksi vuotta, potilaan vointi oli vakiintunut. Koska diagnoosi oli avoin, potilaalle päätettiin tehdä uusi laparotomia, jonka tavoitteena oli avanteen sulkku, kasvainmassan poistaminen ja parempien kudospäätteiden saaminen. Leikkauksessa todettiin useita suoliliepeen kasvaimia, joista osa ei ollut kirurgisesti poistettavissa. Suolen avoimuutta uhanneen pesäkkeen vuoksi tehtiin paksusuolen oikeanpuoleinen typistys. Avanne suljettiin. Kudospäätteissä todettiin edelleen vain fibroosia. Leikkauksen jälkeen potilaan vointi oli pitkään hyvä, paino normalisoitui eikä askitekseen muodostusta esiintynyt. Suoliliepeessä todetut tuumorimaiset fibroosimuutokset kuitenkin kasvoivat edelleen, ja puolitoista vuotta myöhemmin suoliliepeessä todettiin kaksi epätarkkarajaista 9,2 cm:n muutosta ja yksi 6,6 cm:n muutos, jotka liittyivät toisiinsa juostemaisesti (KUVA 3). Kasvaimet aiheuttivat potilaalle oireita, kuten vatsan turvotusta ja ripulia. Paksusuolen täyhystyksessä otetuissa näytteissä todettiin lymfocyttikoliitti, joka ei kuitenkaan selittänyt potilaan oireita. Täyhystyksessä ei todettu polyyppuja.

Koska potilaan diagnoosi oli edelleen epäselvä, tapaus käsiteltiin monierikoisalaisessa hoitokoukussa. Sekä radiologinen että histologinen löydös sopivat suoliliepeen desmoidikasvaimen. Beeta-kateeniivärijäys vahvisti diagnoosin (KUVA 1C). Kasvaimessa ei todettu estrogeeni- tai progesteronireseptoreja. Koska leikkaushoito ei ollut mahdollinen suoliliepeen kasvainten sijainnin vuoksi ja tauti eteni, potilas ohjattiin syöpätautien klinikkaan kokeelliseen lääkehoitoon.

Syöpätautien klinikkaan tullessaan potilaan oireena oli vatsan turvotusta, ilmavaivoja ja ripulia. Nainen oli kuitenkin työkuuntoinen. Potilas ei ollut saanut aiemmin antiestrogeeni-, solunsalpaaja- tai sädehoitoa. Vajaan vuoden aikana potilas sai 11 kertaa pegyloitua doksorubisiinia (40 mg/m²) suoneen neljän viikon välein (kokonaisannos 770 mg, kumulatiivinen kokonaisannos 450 mg/m²). Ennen jokaista hoitoa tehtiin kliininen tutkimus ja EKG sekä tarkistettiin verenkuvaa, nestetasapainoarvot ja plasman aminotransferaasi- ja bilirubiinipitoisuudet. Sydämen kaikkukuvas tehtiin kolmen kuukauden välein. Ensimmäisen hoidon yhteydessä potilas sai ohimenevän lievän allergisen reaktion, joka hoidettiin suonensisäisellä hydrokortisonilla ja antihistamiinilla sekä pidentämällä infuusioaikaa 120 minuuttiin. Tämän jälkeen allergisia reaktioita ei ilmaantunut antiallergi-



KUVA 3. Ennen solunsalpaajahoidon aloitusta tehdystä vatsan tietokonetomografiassa todettiin kookkaat kasvainmassat vasemman munuaisen anterioripuolella ja navan kaudaalipuolella keskivatsassa sekä moniosainen kasvainmassa oikealla. Suurimmat läpimitat olivat 9,2 cm, 9,2 cm ja 6,6 cm (nuoli).

sen esilääkityksen ansiosta. Potilas sietäi lääkehoidon hyvin, ja hän kävi työssä koko 11 kuukautta kestäneen hoidon ajan. Pahoinvointia, mukosiittia, hius-tenlähtöä, palmoplantaarista eryteemaa, sytopeniaa tai infektoita ei esiintynyt, eikä lääkeannosta ollut tarpeen pienentää. Hoidon lopulla lievä väsymys, niveljäykkyys ja vähäinen, korjautuva perifeerinen neuropatia olivat ainoat haittavaikutukset.

Hoitovastetta arvioitiin varjoainetehosteisen tietokonetomografian avulla kolmen neljän kuukauden välein. Potilaan oireet lievittyivät nopeasti, ja kolmen solunsalpaajahoidon jälkeen desmoidikasvaimet olivat selvästi pienentyneet. Kliininen hyöty lisääntyi hoidon aikana. Hoidon jatkuessa kasvaimet pienenevät edelleen niin, että niiden kirurgista hoitoa voitiin suunnitella. Kun liposomaalisen doksorubisiinin maksimiannokset oli annettu, päädyttiin yhteisymmärryksessä potilaan kanssa vielä kerran yrittämään kirurgista resektiota. Leikkauksessa tehtiin uusi ileokoolinen resektio. Kasvaimen todettiin kuitenkin edelleen infiltroituvan laaja-alaisesti suoliliepeen sisälle ja ulottuvan leikkausmarginaaliin. Leikkauksen jälkeen potilasta jäätettiin seuraamaan.

Magneettikuvauksessa 16 kuukautta myöhemmin jäännöskasvainten koon (3,4 x 4,4 cm, 2 x 3,5 cm ja 1,2 x 2,1 cm) todettiin pysyneen ennallaan. Potilaan oireina olivat vatsan löysyys ja 10 kg:n painonlasku leikkauksesta (mistä potilas ei ollut pahoillaan). Paino on kuitenkin vakiintunut. Solunsalpaajahoidon

päättymisestä on nyt 27 kuukautta. Potilas on työkykyinen, ja hänen fyysinen suorituskykynsä on erinomainen. Magneettikuvauslöydös on pysynyt seurannassa olennaisilta osin ennallaan.

Usealla potilaan lähisukulaisella on aiemmin todettu mahalaukun syöpä, mutta sukulaisten tutkimuksissa ei ollut todettu APC-geenin mutaatioita. Potilaan diagnoosin varmistuttua desmoidikasvaimeksi myös häneltä tutkittiin APC-geenin mutaatiot MLPA (multiplex ligation-dependent Probe Amplification) -menetelmällä sekä sekvensoimalla koko APC-geenin koodaava alue. Mutaatioita ei kuitenkaan todettu. Muita perinnöllisiä oireyhtymiä, kuten HDGC (hereditary diffuse gastric cancer) ja HNPCC (periytyvä ei-polypoottinen paksusuolioireyhtymä), ei potilaalta ole tutkittu.

Pohdinta

Patologin kannalta suurimpia diagnostisia ongelmia on desmoidin erottaminen tuoreesta arvosta ja muista sukkulasoluisista kasvaimista. Beetakateniini-immunohistokemian käyttö on hyödyllinen desmoidikasvaimen diagnoosin varmistamisessa. Myös *CTNNB1*-geenin mutaatioiden tutkiminen voi olla hyödyllistä, sillä pienessä näytteessä ei välttämättä havaita taudille tyypillistä histologiaa.

Potilaamme oirekuva oli vaikeasti tulkittava, mikä viivästytti diagnoosia. Hänellä oli paljon sekoittavia löydöksiä, jotka johtivat kliinikkaa harhaan. Poikkeava munasarja ja runsas askiteksen muodostus veivät ajatukset aluksi munasarjasyövän suuntaan. Munasarjamuutos osoittautui kuitenkin hyvälaatuiseksi toiminnalliseksi vaivaksi. CA 125 -pitoisuuden suureneminen johtui askiteksesta, eikä merkkiaine itse asiassa ole munasarjasyöville spesifinen (Topalak ym. 2002). Kun syöpää ei voitu osoittaa, heräsi epäily infektiosta. Tapauksemme osoitti myös sen, että ohutsuolen suoliliepeen kasvainten toteaminen vatsaontelon täyhystyksessä on vaativaa, erityisesti jos leikkausta edeltävät tutkimukset eivät ole antaneet aihetta epäillä tätä sairautta.

Lopuksi

Monien erikoisalojen yhteistyön merkitys korostuu harvinaisten sairauksien diagnostiikassa ja hoidossa. Kuvatun kaltaiset harvinaiset

kasvaimet ja niiden hoito tulisi keskittää keskuksiin, joissa monen erikoisalan yhteistyö on mahdollista. Potilaamme oireet viittasivat munasarjasyöpään, mutta lopulta todettiinkin harvinainen suoliliepeen desmoidi, joka reagoi suotuisasti solunsalpaajahoitoon. Potilas sieti hoidon hyvin. On tärkeää räätälöidä hoito yksilöllisesti, sillä desmoidikasvainten taudinkuva vaihtelee suuresti eikä histologinen kuva ennusta taudin kulkua. Oireettomia potilaita voidaan myös seurata ilman hoitoa, sillä spontaania kasvainten pienentymistä on kuvattu. ■

ANNIKA AURANEN, LT, erikoislääkäri
TYKS:n naistenklinikka

MARKKU KALLAJOKI, solu- ja molekyylibiologian professori, erikoislääkäri
TYKS-SAPA, patologian yksikkö

MAIJA LAVONIUS, LT, erikoislääkäri
TYKS:n kirurgian klinikka

PAULA LINDHOLM, dosentti, erikoislääkäri
TYKS:n syöpätautien klinikka

SIDONNAISUUDET

Annikka Auranen: Asiantuntijapalkkio (AstraZeneca), luontopalkkio (Roche), koulutus/kongressikuluja yrityksen tuella (GSK, Novo Nordisk, Sobi)

Markku Kallajoki: Koulutus/kongressikuluja yrityksen tuella (Novartis)

Maija Lavonius: Luontopalkkio (Leiras, MSD, Schering-Plough), koulutus/kongressikuluja yrityksen tuella (Pfizer)

Paula Lindholm: Luontopalkkio (GSK, Roche, Sanofi-Aventis, Sobi Vitrum), koulutus/kongressikuluja yrityksen tuella (Novartis, Sobi Vitrum)

Summary

Mesenterial fibrosis – could it be desmoid?

Desmoid tumors are rare benign fibrous tumors, which have a tendency to invade locally. A minority of desmoids are mesenterial. The symptoms of mesenterial desmoids are misleading, and diagnosis can be delayed. A complete surgical excision is the preferred treatment, but the mesenterial location of the tumor makes radical surgery complicated. Patients whose tumors are not amenable to surgical treatment, have been treated with antiestrogens, nonsteroidal anti-inflammatory and various chemotherapeutics. Good responses have been observed with pegylated liposomal doxorubicin. In most cases, the quality of life can be maintained even in incurable situations.

KIRJALLISUUTTA

- Bertagnolli M, Morgan J, Fletcher C, ym. Multimodality treatment of mesenteric desmoid tumours. *Eur J Cancer* 2008;44:2404–10.
- Camargo V, Keohan M, D'Adamo D, ym. Clinical outcomes of systemic therapy for patients with desmoids tumors. CTOS 14th Annual meeting, 13.–15.11.2008, Lontoo.
- Carlson JW, Fletcher CDM. Immunohistochemistry for β -catenin in the differential diagnosis of spindle cell lesions: analysis of a series and review of the literature. *Histopathology* 2007; 51:509–14.
- Constantinidou A, Jones R, Scurr M, Al-Muderis O, Judson I. Advanced aggressive fibromatosis: Effective palliation with chemotherapy. *Acta Oncologica* 2010;50:455–61.
- Constantinidou A, Jones R, Scurr M, Al-Muderis O, Judson I. Pegylated liposomal doxorubicin, an effective, well-tolerated treatment for refractory aggressive fibromatosis. *Eur J Cancer* 2009;45:2930–4.
- Ezumi K, Yamamoto H, Takemasa I, ym. Dacarbazine-doxorubicin therapy ameliorated an extremely aggressive mesenteric desmoid tumor associated with familial adenomatous polyposis: report of a case. *Jpn J Clin Oncol* 2008;38:222–6.
- Guadagnolo B, Zagars G, Ballo M. Long-term outcomes for desmoid tumors treated with radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2008;71:441–7.
- Heinrich M, McArthur G, Demetri G, ym. Clinical and molecular studies of the effect of imatinib on advanced aggressive fibromatosis (desmoid tumor). *J Clin Oncol* 2006;24:1195–203.
- Heiskanen I, Järvinen HJ. Occurrence of desmoids tumours in familial adenoma-

- tous polyposis and results of treatment. *Int J Colorectal Dis* 1996;11:157–62.
- Huang PW, Tzen CY. Prognostic factors in desmoids-type fibromatosis: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 46 cases. *Pathology* 2010;42:147–50.
- Janinis J, Patriki M, Vini L, Aravantinos G, Whelan J. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. *Ann Oncol* 2003;4:181–90.
- Lynch HT, Fitzgibbons R Jr. Surgery, desmoids tumors, and familial adenomatous polyposis: case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1996;91:2598–601.
- Middleton SB, Phillips RK. Surgery for large intra-abdominal desmoid tumors: report of four cases. *Dis Colon Rectum* 2000;43:1759–62.
- Nieuwenhuis MH, Casparie M, Mathus-Vliegen LMH, ym. A nation-wide study comparing sporadic and familial adenomatous polyposis-related desmoids-type fibromatoses. *Int J Cancer* 2011;129:256–61.
- Nieuwenhuis MH, De Vos Tot Nederveen Cappel W, Botma A, ym. Desmoid tumors in a Dutch cohort of patients with familial adenomatous polyposis. *Cin Gastroenterol Hepatol* 2008; 6:215–9.
- Reitamo J, Scheinin T, Häyry P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoids tumor. *Am J Surg* 1986; 151:230–7.
- Safra T, Muggia F, Jeffers S, ym. Pegylated liposomal doxorubicin (Doxil): Reduced clinical cardiotoxicity in patients reaching or exceeding cumulative doses of 500 mg/m². *Ann Oncol* 2000;11:1029–33.

- Salas S, Dufresne A, Bui B, ym. Prognostic factors influencing progression-free survival determined from a series of sporadic desmoids tumors: a wait-and-see policy according to tumor presentation. *J Clin Oncol* 2011;29:3553–8.
- Sinha A, Tekkis PP, Gibbons DC, ym. Risk factors predicting desmoid occurrence in patients with familial adenomatous polyposis: a meta-analysis. *Colorectal Dis* 2011;13:1222–9.
- Skapek S, Ferguson W, Granowetter L, ym. Vinblastine and methotrexate for desmoids fibromatosis in children: results of a Pediatric Oncology Group phase II trial. *J Clin Oncol* 2007;25:501–6.
- Solazzo M, Marciano P, Benzi F, Puccio F. Ileal resection and small bowel transplantation for large mesenteric desmoids tumor. *Tech Coloproctol* 2005;9:72–3.
- Speake D, Evans DG, Laloo F, Scott NA, Hill J. Desmoid tumours in patients with familial adenomatous polyposis and desmoids region adenomatous polyposis coli mutations. *Br J Surg* 2007;94:1009–13.
- Topalak O, Saygili U, Soyuturk M, ym. Serum, pleural effusion, and ascites CA-125 levels in ovarian cancer and non-ovarian benign and malignant diseases: a comparative study. *Gynecol Oncol* 2002;85:108–13.
- Tzakis AG, Tryphonopoulos P, De Faria W, ym. Partial abdominal evisceration, ex vivo resection, and intestinal auto-transplantation for the treatment of pathologic lesions of the root of the mesentery. *J Am Coll Surg* 2003;197:770–6.
- Weiss S, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. 5th Edition. St. Louis: Mobis, 2008.
- Virtanen K, Alanen K, Kallajoki M, Mattila K, Miettinen M. Tulehduksellinen myofibroblastituumori: hyvän-vai pahanlaatuinen. *Duodecim* 2003;119:1743–9.