

Dermatofibrosarkom protüberans

Dermatofibrosarcoma protuberans

Y. Altumur Karamustafaoğlu,¹ Gökay Reyhan,¹ Hüsamettin Top,² Bülent Kement,² Yener Yörük,¹ Kunter Balkanlı¹

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, ²Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Edirne

Dermatofibrosarkom protüberans (DFSP) lokal agresif cilt dokudan kaynaklanan nadir bir tümördür. Bu yazıda sol göğüs anterior duvarından kaynaklanan dev kitle ile kliniğimize başvuran iki olgu sunuldu. Her iki olguya da geniş sınırlı cerrahi eksizyon uygulandı. Oluşan cilt defekti serbest deri grefti ile kapatıldı. Histopatolojik tanı DFSP olarak bildirildi. Takip süresi birinci olgu için üç ay, ikinci olgu için 48 ay idi. Ameliyat sonrası her iki olguda da rekürrens veya metastaz görülmedi.

Anahtar sözcükler: Dermatofibrosarkoma protüberans; yumuşak doku sarkomları; cerrahi; tümör.

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare, locally aggressive tumor arising from the skin. We reported two cases who presented with a huge mass arising from the left upper anterior part of chest wall. We performed a wide local excision for two patients. Skin defect was closed with free split skin graft. Histopathological studies revealed the lesion to be dermatofibrosarcoma protuberans. Follow-up was three months for the first patient and 48 months for the second patient. There was no recurrence and metastasis in both patients.

Key words: Dermatofibrosarcoma protuberans; soft tissue sarcoma; surgery; tumor.

Dermatofibrosarkom protüberans (DFSP), nadir görülen ve ana patolojiden trombosit büyüme faktörü'nün beta zincirindeki değişiklik nedeni ile aşırı üretimden sorumlu tutulan düşük grade'li bir deri tümörüdür. İlk olarak 1924'te Darier ve Ferrand^[1] tarafından tanımlanan bu tümör, 1925'te Hoffman^[2] tarafından DFSP olarak adlandırılmıştır. Lokal bening-agresif bir tümör olan DFSP küçük boyutlu başlayıp cilt, cilt altı, kas ve kemiğe infiltrate olabilir, geniş eksizyona rağmen yeniden tekrarlayabilir.^[3,4] Tanı daha çok klinik olarak hastanın muayenesi sırasında konur. Küçük boyutlu, kırmızı kahverenginde tek nodül olarak başlayıp, lokal olarak ilerler zamanla multinodüler, sert, fikse, üzerinde kanama alanları ve ülserasyonlar görülen bir kitleye dönüşebilirler.^[3,5] Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve bilgisayarlı tomografi (BT) lokal tutulumu göstermede faydalıdır. Tedavisi geniş güvenlik sınırları içeren cerrahi rezeksiyondur. Lokal agresif tümör olmasına karşın DFSP nadiren uzak metastaz yapabilir.^[6] Eğer metastaz yaparsa genellikle uzun süre sonra olur ve yaklaşık %85-90'ı düşük grade'lidir.^[3] Kemoterapi ve radyoterapinin rolü sınırlıdır, sadece rekürrens ve uzak metastaz varlığında yapılır. Radyoterapi sınırlı olguda pozitif cerrahi sınır varlığında ya da uygun cerrahi tedavi yapılamayan olgularda önerilir.

OLGU SUNUMU

Olgu 1– Kırk beş yaşında erkek hasta, sol pektoral bölgede son bir yıldır giderek büyüyen ağrılı kitle yakınması ile başvurdu. Yapılan muayenesinde sol pektoral bölgede yaklaşık 10x5x6 cm boyutlarında multinodüler, ekzofitik, üzerinde sarı kırmızı ülserasyon odakları olan sert ve fikse bir kitle görüldü (Şekil 1). Kitlenin göğüs duvarındaki sınırlarını görmek için toraks BT istendi. Toraks BT'de düzgün sınırlı, çevre kas ve kemik dokuya invazyon göstermeyen kitle tespit edildi. İncelemeleri tamamlanan hasta ameliyata alındı. Ameliyat sırasında kitlenin cilt, cilt altı dokuları ve yer yer kas fasyasına kadar uzandığı fakat kas tutulumunun olmadığı görüldü. Sağlam cerrahi sınır bırakılacak şekilde kitleye geniş eksizyon uygulandı. Ameliyat sonrası oluşan cilt defekti kısmi deri grefti ile kapatıldı. Ameliyat sonrası patoloji sonucu fibröz histiyositom, dermatofibrosarkom protüberans alt tipi olarak bildirildi. Cerrahi sınırlar negatif olduğu için adjuvan tedavi verilmedi. Üç aydır takip edilen olguda nüks ya da herhangi bir komplikasyon görülmedi.

Olgu 2– Kırk sekiz yaşında erkek hasta, son iki yıldır büyüyen ağrılı kitle yakınması ile başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde sol pektoral bölgede

yaklaşık 12x4x7 cm boyutunda multinodüler, ekzofitik üzerinde ülserasyonlar ve kurutlar olan sert fikse kitle görüldü (Şekil 2). Kitlenin çevre dokulara invazyon derecesini belirlemek için toraks BT istendi. Toraks BT’de düzgün sınırlı, ekzofitik, çevre kas ve kemik dokuya invazyon göstermeyen kitle tespit edildi. İncelemelerinin ardından hasta ameliyata alındı. Ameliyat sırasında kitlelerin cilt altı dokuyu tuttuğu fakat kas ve kemik dokuya invazyon göstermediğinin görülmesi üzerine, yeterli cerrahi sağlam sınır bırakacak şekilde geniş eksizyon uygulanarak kitle çıkarıldı. Ameliyat sonrası oluşan cilt defekti kısmi deri grefti ile kapatıldı. Ameliyat sonrası patoloji sonucu fibröz histiyositom, DFSP’nin alt tipi olarak bildirildi. Cerrahi sınırlar negatif olduğu için adjuvan tedavi verilmedi. Dört yıldır takip edilen hastada nüks ya da metastaz görülmedi.

TARTIŞMA

Dermatofibrosarkom protüberans nadir görülen lokal agresif, dermis kaynaklı yumuşak doku sarkomudur. Bu konuyla ilgili en geniş çalışmalardan birinde hastalığa bağlı mortalite beş yıl için %2’den az, 10 yıl için de %3’ten az olarak belirtilmiştir.^[3] Lokal agresif karakterinin aksine nadiren metastaz yapar. Literatürdeki uzak metastaz oranı %0-60 olarak bildirilmiştir.^[3,6] Yayılım nadiren kan yolu ile çok az oranda da lenf yolu ile olmaktadır. Lokal rekürrens %20-50 arasındadır.^[7,8] Uzak metastazlar genellikle primer lezyondan birkaç yıl sonra genellikle de primer lezyonun rekürrensi sonrasında oluşurlar. Lokal rekürrens ise en çok üç yıl içerisinde olmakla birlikte, cerrahi sınırların durumuna ve tümörün grade’sine göre değişmektedir.^[4,7-9] Cerrahi sınırların lokal rekürrenste ve metastazlarda önemi rol oynaması nedeni ile çeşitli

çalışmalarda güvenli cerrahi sınır 4-5 cm olarak bildirilmiştir.^[9,10] Bizim olgularımızın her ikisinde de geniş sınırlı cerrahi eksizyon uygulandı ve oluşan defekt kısmi deri grefti ile kapatıldı. Brabant ve ark.nın^[11] yaptıkları ve 15 DFSP olgusunun sunulduğu çalışmada 5 cm güvenlik sınırı ile yapılan ameliyatlarda 14 olguda 37.6 ay hastalıksız dönem bildirilmiştir. Bizim ilk olgumuz üç aydır, ikinci olgumuz ise 48 aydır hastalıksız izlenmektedir. Bazı çalışmalarda, pozitif cerrahi sınırı olan ya da kritik anatomik yapılara yaygınlığı veya akciğer fonksiyonları açısından cerrahi tedavi uygun olmayan olgularda, radyoterapi önerilmiştir.^[12,13] Olgularımızda cerrahi sınırlar negatif olduğu için adjuvan tedavi verilmedi, ancak bu hastalarda altı aylık periyodlarla kontroller öneriyoruz. Fiore ve ark. da^[14] yaptıkları bir çalışmada ilk beş yıl içerisinde altı ayda bir, sonraki beş yıl içerisinde ise yılda bir kontrol önermişlerdir. Dermatofibrosarkom protüberans lokal deri tümörü olduğu için kontrolde insizyon yerinin makroskopik muayenesi, nadir metastaz yapması ve metastaz olgularının çoğunun rekürrens gösteren olgular olması nedeniyle, semptom varsa sistemik tarama önermekteyiz.

Sonuç olarak, tam kür için güvenli sınırlarla birlikte DFSP için agresif cerrahi yaklaşım şarttır. Rekonstrüktif işlemler genellikle tümörlerin büyük olması nedeni ile gereklidir, bu gereklilik en sık baş ve boyun sarkomlarında olmaktadır. Metastatik hastalık nadirdir. Sınırlı hastalık grubunda tedavi için moleküler genetik çalışmalar devam etmektedir. Tümörün güvenli cerrahi sınırlarla çıkarılması yeterlidir, kemoterapiye ya da radyoterapiye sadece metastatik hastalık varlığında gerek duyulmalıdır. Hastalar ilk beş yıl en az altı ayda bir, sonraki beş yıl süresince yılda bir kez rekürrens ve metastaz açısından yakından izlenmelidir.



Şekil 1. Göğsün sol ön duvarında kitlenin görünümü.



Şekil 2. Göğsün sol ön duvarında yer yer ülserle multinodüler kitle.

KAYNAKLAR

1. Darier JF, Ferrand M. Dermato-fibromes progressifs et récidivantes ou fibro-sarcomes de la peau. *Annales de dermatologie et de syphilographie* 1924;5:45-62.
2. Hoffmann E. Über das knollentreibende Fibrosarkom der haut (Dermatofibrosarkoma protuberans). *Dermat Ztschr* 1925;43:1-4.
3. Fiore M, Miceli R, Mussi C, Lo Vullo S, Mariani L, Lozza L, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans treated at a single institution: a surgical disease with a high cure rate. *J Clin Oncol* 2005;23:7669-75.
4. Kransdorf MJ, Meis-Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance. *AJR Am J Roentgenol* 1994;163:391-4.
5. Miyakawa E, Fujimoto H, Miyakawa K, Nemoto K, Kozawa K, Sugano I, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. CT findings with pathologic correlation in 6 cases. *Acta Radiol* 1996;37:362-5.
6. Turgut AT, Koşar U, Ergeneci A, Çakmak H. Lokal rekürrens bulunmaksızın akciğer metastazı gösteren dermatofibrosarkom protuberans. *Türk Tanısal ve Girişimsel Radyoloji Dergisi* 2003;9:195-8.
7. Ruiz-Tovar J, Fernández Guarino M, Reguero Callejas ME, Aguilera Velardo A, Arano Bermejo J, Cabañas Navarro L. Dermatofibrosarcoma protuberans: review of 20-years experience. *Clin Transl Oncol* 2006;8:606-10.
8. Patil PK, Patel SG, Krishnamurthy S, Mistry RC, Deshpande RK, Desai PB. Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to the lung. A case report. *Tumori* 1992;78:49-51.
9. Murphy SJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: early recognition and treatment. *Am Fam Physician* 2000;62:1257-8.
10. Kimmel Z, Ratner D, Kim JY, Wayne JD, Rademaker AW, Alam M. Peripheral excision margins for dermatofibrosarcoma protuberans: a meta-analysis of spatial data. *Ann Surg Oncol* 2007;14:2113-20.
11. Brabant B, Revol M, Vergote T, Servant JM, Banzet P. Dermatofibrosarcoma protuberans of the chest and the shoulder: wide and deep excisions with immediate reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 1993;92:459-62.
12. Ballo MT, Zagars GK, Pisters P, Pollack A. The role of radiation therapy in the management of dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;40:823-7.
13. Suit H, Spiro I, Mankin HJ, Efird J, Rosenberg AE. Radiation in management of patients with dermatofibrosarcoma protuberans. *J Clin Oncol* 1996;14:2365-9.
14. Fiore M, Miceli R, Mussi C, Lo Vullo S, Mariani L, Lozza L, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans treated at a single institution: a surgical disease with a high cure rate. *J Clin Oncol* 2005;23:7669-75.