

DERMATOFİBROSARKOMA PROTÜBERANS: VAKA TAKDİMİ

Eksal KARGI, Asuman TUNCEL, Orgun DEREN, Sezer KULAÇOĞLU, Bülent ERDOĞAN

Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD, Ankara Numune Hastanesi 1. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği,
Ankara Numune Hastanesi Patoloji Laboratuvarı

ÖZET

Dermatofibrosarkoma protüberans deriden köken alan, genellikle yavaş büyüyen, deri altı dokusuna ve çevreye infiltrasyon yapan, uzak metastazı yok denecek kadar az olan, inkomplet eksizyondan sonra lokal rekürrens eğilimi gösteren bir neoplazmdır. Kliniğimizde dermatosarkom protüberansı olan ve geniş eksizyonla tedavi edilip nüks etmeyen üç olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Dermatofibrosarkom protuberans, geniş eksizyon

SUMMARY

Dermatofibrosarcoma Protuberans

Dermatofibrosarcoma protuberans is a malignant neoplasm which develops in the skin. The tumor enlarges slowly infiltrating the subcutaneous and the neighbouring tissues. It metastasizes rarely, but tends to show lokal recurrence after incomplete excision. We present three cases of dermatofibroma protuberans who were treated by wide excision without any recurrence.

Key Words: Dermatofibrosarcoma protuberans, wide excision.

GİRİŞ

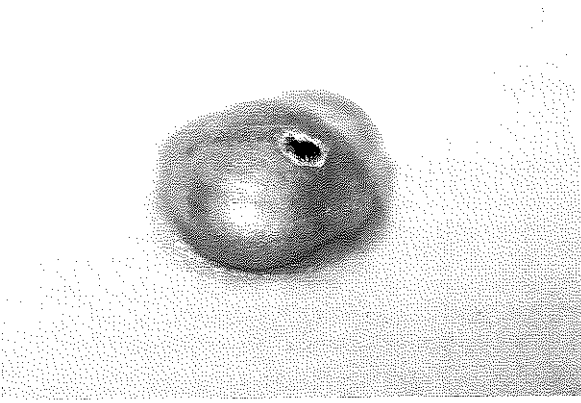
Dermal konnektif dokudaki fibroblastik elemanlardan köken alan dermatofibrosarkoma protüberans (DFSP) ilk olarak 1924 yılında Darier ve Ferrand tarafından progresif ve rekürrens özellikli olarak tanımlanmıştır. Bu tümör ayrı bir klinik seyri olan, ağır ilerleyen, oldukça sık lokal nüks kapasitesine sahip fibrokütanöz bir tümördür¹⁻³. DFSP nadir ve fazla tanınmayan bir lezyondur ve boyutları değişkendir. Genel olarak soliter ve multinodüler yapıdadırlar. DFSP tipik olarak erken ve orta erişkin dönemlerinde görülürken, çocukluk ve yenidoğan dönemlerinde nadir görülür. Her iki cinste görülmesine rağmen erkek baskınlığı olan, sıklıkla gövdede ve proksimal ekstremitelerde yerleşmekte olduğu gözlenen, avuç içleri ve ayak tabanları hariç tüm kütanöz yapıları tutabilen bir klinik patolojidir^{4,5}. Bu makalede DFSP tanısı alan 3 olgu sunulmaktadır.

Olgu 1: 56 yaşında bayan hasta, karın bölgesinde yaklaşık 1 yıl önce başlayan ve giderek büyüyen ağrısız kitle şikayeti ile başvurdu. Lezyon 2x3x1 cm boyutlarında, koyu kahve renkli bir nodüldü (Şekil 1). Özgeçmişi ve soygeçmişinde önemli bir özellik tarif etmeyen hastanın rutin laboratuvar tetkiklerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Hastanın radyolojik incelemesinde metastaz saptanmadı. Hastanın kitlesi alttaki kas fasyasıyla beraber lezyonun 3 cm çevresinden eksize edildi. Mikroskopik incelemede hafif hiperkeratoz ve

akantoz gösteren çok katlı yassı epitel altında dermisi ve subkutan yağ dokusunu infiltre eden sellüler tümör dokusunu izlendi (Şekil 2). Tümör dokusu, oval nükleuslu, sınırları belirsiz eozinofilik stoplazmalı, iğsi hücrelerden oluşmaktaydı (Şekil 3). Tümör hücreleri uniform görünümde idi ve bazı alanlarda bir merkezden etrafa doğru radier dağılan demetler 'storiform pattern' oluşturmaktaydı (Şekil 4). İmmünohistokimyasal olarak CD34 ile boyandı ve DFSP olarak rapor edildi. Postoperatif olarak komplikasyon görülmeyen hasta 6 yıldır nüks görülmeden takip edilmektedir.

Olgu 2: 31 yaşında erkek hasta, sol meme lateralinde 2x1 cm ölçülerinde deriden kabarıklığı 0.3 cm olan açık kahve renkli sert ve ağrısız kitle nedeniyle polikliniğimize başvurdu (Şekil 5). Hastanın öyküsünden, lezyonun 1.5 yıl önce başladığı giderek büyüdüğü öğrenildi. Sistemlerin sorgusunda özellik arzeden başka patoloji mevcut değildi. Kitleye total eksizyon yapıldı. Patoloji sonucu DFSP olarak rapor edilince geniş cerrahi girişim planlandı. Kas fasyası cerrahi eksizyon sınırlarına dahil edilip 3 cm salim cerrahi yan sınır bırakılarak radikal cerrahi uygulandı. Hasta 4 yıldır takip altındadır ve herhangi bir nüks görülmemiştir.

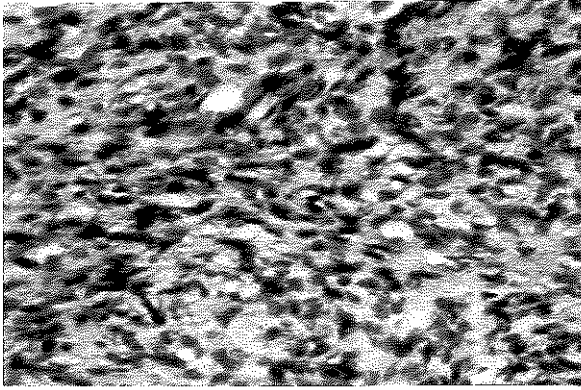
Olgu 3: 55 yaşında bayan hasta 5 yıldır sağ önkol ön yüzünde 2x1 cm boyutlarında deriden kabarıklığı 2mm olan pembe renkli ve ağrısız nodüler bir kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu (Şekil 6). Sistemlerin



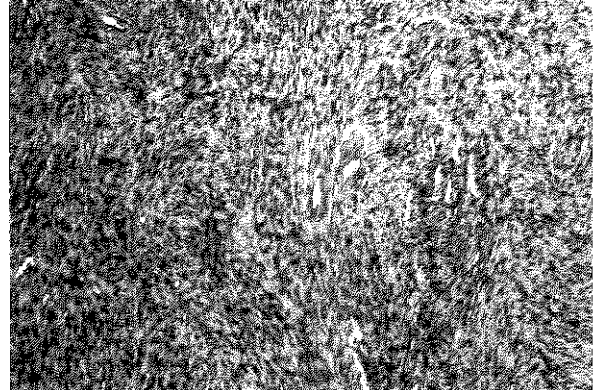
Şekil 1: Karın alt kadranda yerleşmiş tümör dokusu izlenmektedir.



Şekil 2: Çok katlı yassı epitel altında dermiste lokalize tümör dokusu izlenmektedir (H&Ex40)



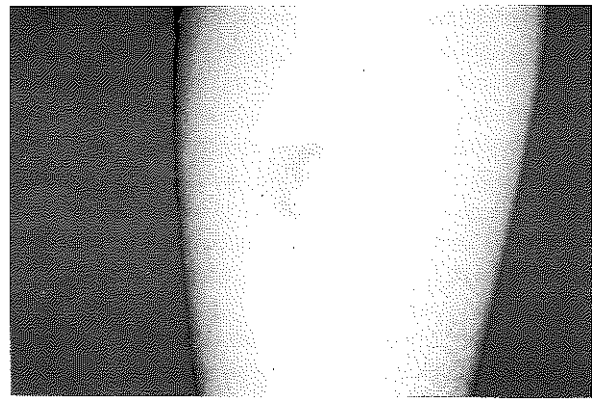
Şekil 3: Oval nükleuslu, uniform görünümde iğsi tümör hücresi izlenmektedir (H&Ex200)



Şekil 4: Yer yer storiform patern oluşturan sellüler görünümde tümör dokusu izlenmektedir (H&Ex100)



Şekil 5: Sol meme lateraline yerleşmiş tümör dokusu izlenmektedir.



Şekil 6: Ön kol ön yüzünde yerleşmiş tümör dokusu izlenmektedir.

sorgusunda özellik arzeden başka bir patoloji yoktu. Lokal anestezi altında, alttaki kas fasyası dahil edilip lezyonun çevresinden 3 cm salım sınır bırakılarak

eksizyon yapıldı. Histopatolojik inceleme sonucu DFSP olarak değerlendirildi. Postoperatif olarak komplikasyon görülmeyen hasta 2 yıldır nüks olmadan izlenmektedir.

TARTIŞMA

DFSP, tüm malignitelerin %1' inden azdır ve insidansı $0.8/1 \times 10^6$ ' dır. DFSP, genellikle yetişkinlerde görülen orta derecede malign fibrohistiyositik tümörlerdendir^{4,5}. Etiyolojide travma, yanık ve skar dokusu suçlanmıştır. Bu tümör akantozis nigricans, kronik arsenik maruziyeti ve akrodermatitis enteropatikayla birlikte olabilir⁶. Olgularımızın hiçbirinde etyolojide bir neden saptayamadık.

Makroskopik olarak soliter, gri-beyaz, deri ve deri altını infiltrate eden nodüler lezyon olarak kendini gösterir. Multipl ve keskin sınırlı nodül tarzındaki lezyonlar genellikle nökseden lezyonlarda gözlenir^{2,6-8}. Olgularımızda böyle bir bulgu yoktu. DFSP, mikroskopik olarak dermisten köken alıp subkutanöz dokuya uzanır. Nükleusları küçük ya da orta boyda uniform uzun, küçük ya da belirsizdir. Karakteristik olarak eşit dağılım gösteren kromatin yapısına sahip hücrelerin merkezde kollajenöz bir odak etrafında radyal dizilim gösteren demetler halinde sıralanması sonucu araba tekerleği ya da storiform paterni ile karakterli boderline bir tümördür. Pleomorfizm az, mitoz az veya orta derecededir. Dev hücre, ksantom hücreleri ve iltihabi hücreler az veya yoktur. İmmünohistokimyasal olarak Vimentin, Aktin ve CD34 ile pozitif boyanma izlenir ve diğer fibrohistiyositik tümörler olan dermatofibrom, malign fibröz histiositom, infantil myofibromatöz ve fibrosarkomdan ayrılır^{2,6-8}.

DFSP vakalarının bazılarında tümörün bir kısmında fibrosarkomatöz bölgeler görülmekte ve bu yapıların histolojik olarak fibrosarkomdan ayrılmalari güç olmaktadır⁹. Vakalarımızda fibrosarkomatöz alanlar yoktu. Fibrosarkomatöz değişim gösteren DFSP olgularında diğer DFSP olgularına göre kötü prognozlu olup daha agresif tedavi ve yakın takip gerektirmektedir.

Lezyon makroskopik dermatofibrom, sifilitik gom, keloid, lipom, morfea, sarkoidozis, skleroz hemanjiom, epidermoid kist gibi benign lezyonlarla ve kutanöz metastazlar, desmoid tümör, fibrosarkom, lenfoma, malign melanom ve nörojenik sarkom, terbezi karsinomları gibi malign lezyonlarla karışabilir. Ayrıca histopatolojik olarak nörofibrom, sellüler benign fibröz histiyositom, fibrosarkom ile karışabilir. Kesin tanı, immünohisto-kimyasal boyalarla desteklenmelidir⁴.

Sert uzun süre değişikliğe uğramayan fibröz plak şeklinde başlar ve uzun süre böyle kalabilirler. Sonra multipl nodüllerin oluştuğu hızlı büyüme dönemine girerler. Ağrısız lezyonlar çoğunluktadır. Bununla birlikte ağrı, gerginlik ve ülserasyon tümörün hızlı büyüme fazı düzeyinde oluşabilir^{1,10}.

Bu tümörün histogenezi henüz kesin olarak bilinmemekle beraber fibroblastlar ve kısmen schwan hücre diferensiyasyonu gösteren fibroblastlardan köken aldığı ileri sürülmektedir. Çoğu yazar; hücrelerin orijininin fibroblastlar olduğunu savunur. Bununla

birlikte histiyositik ya da nöral orijin üzerinde durulmaktadır⁸.

Tedavide, alttaki fasiyayı dabil ederek yapılan geniş lokal eksizyon yeterli görülmektedir. Önerilen rezeksiyon sınırı lezyonun sınırından 2.5 cm lik bir kısmın eksizyonu olarak ifade edilmektedir. Tedavide kemoterapinin yeri yoktur. Radyoterapi sadece rekürrenslere karşı profilaktik amaçla önerilmektedir^{1,3,11,12}. Biz hastalarımıza geniş lokal eksizyon uyguladık ve ayrıca radyasyon onkologlarına da konsülte ederek ek bir tedavi planlamadık.

Lokal agresif karakterdeki bu tümöre sahip hastaların yarısından çoğunda nüks gözlenir. Bu tümörde nadiren, hücreleri daha pleomorfik, daha çok mitoz içeren ve morfolojik olarak fibrosarkomdan ayrılamayan alanlar bulunabilir. Bu alanlar genellikle nökseden lezyonlarda gözlenen bir bulgudur^{1,10,11}.

DFSP, lokal olarak sergiledikleri saldırgan tutuma karşın uzak metastazları yok denecek kadar azdır. Metastaz oranıyla ilgili çelişkili raporlar olması nedeniyle kesin olarak metastaz insidansını tespit etmek zordur. Ancak daha uzun süreli, örneğin 15 yıl takip edilen hastalarda metastaz oranının arttığı gözlenmiştir. Buna dayanarak hastaların mutlaka 15 yıl kadar izlenmesi önerilebilir. Metastazı saptanan hastaların $\frac{1}{4}$ ' ünde yayılım kan yoluyla akciğerlere, $\frac{1}{4}$ ' ünde ise lenfatik yolla bölgesel lenf nodlarına olmaktadır¹³⁻¹⁵.

Sunduğumuz üç hasta takip altındadır ve herhangi bir nüks ve metastaz saptanmamıştır. Literatürdeki gibi 15 yıl takibi planlanmıştır. Şu anda bir hasta 6, diğeri 4, bir diğeri 2 yılı doldurmuş durumdadır.

*Dr. Eksal KARGI
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi
Tıp Fakültesi Hastanesi
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD.
67600 Kozlu, ZONGULDAK*

KAYNAKLAR

1. Arnaud EJ, Perrault M, Revol M, Servant JM, Banzet P. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Plast Reconstr Surg* 100: 884-95, 1997.
2. Skoll PJ, Hudson DA, Taylor DA. Acral dermatofibrosarcoma protuberans with metastases. *Ann Plast Surg* 42: 217-20, 1999.
3. Agaoglu G, Firat P, Hamaloglu E, Safak T, Ruacan S. Recurrent dermatofibrosarcoma protuberans with total fibrosarcomatous change. *Ann Plast Surg* 42: 226-8, 1999.
4. Levit EK, Shaffer J, Lombardo PC, Foitl DR. A case of a hard inguinal nodule. *Cutis* 66: 263-7, 2000.
5. Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S. Dermatofibrosarcoma protuberans. A clinico-pathological study of nineteen cases and review of world literature. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 17: 247-52, 1983.
6. Dominguez-Malagon HR, Ordonez NG, Mackay B. Dermatofibrosarcoma protuberans: ultrastructural and immunocytochemical observations. *Ultrastruct Pathol*

- 19: 281-90, 1995.
7. Evans HL, Smith JL. Spindle cell squamous carcinomas and sarcoma-like tumors of the skin. *Cancer* 45: 2687-97, 1980.
 8. Enzinger FM, Weis SW. Soft tissue tumors. Mosby St Luis, 327-359, 1995.
 9. Ağaoğlu G, Totan S, Velidedeoğlu HV, Erol O. Fibrosarkomatöz değişim gösteren dermatofibrosarkoma protuberans: olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. *Türk Plast Rekonstr Est Cer Derg Cilt* 10, Sayı 1: 49-53, 2002.
 10. Ding J, Hashimoto H, Enjoji M. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas. A clinicopathologic study of nine cases and a comparison with allied tumors. *Cancer* 64: 721-9, 1989.
 11. Lindner NJ, Scarborough MT, Powell GJ, Spanier S, Enneking WF. Revision surgery in dermatofibrosarcoma protuberans of the trunk and extremities. *Eur J Surg Oncol* 25: 392-7, 1999.
 12. Kostakoglu N, Ozcan G, Gursu KG. Dermatofibrosarcoma protuberans: wide and deep block excision including underlying muscle. *Eur J Plast Surg* 19: 218-20, 1996.
 13. Eisen RN, Tallini G. Metastatic dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous change in the absence of local recurrence. A case report of simultaneous occurrence with a malignant giant cell tumor of soft parts. *Cancer* 72: 462-8, 1993.
 14. Hausner RJ, Vargas-Cortes F, Alexander RW. Dermatofibrosarcoma protuberans with lymph node involvement. A case report of simultaneous occurrence with an atypical fibroxanthoma of the skin. *Arch Dermatol* 114: 88-91, 1978.
 15. Mavili ME, Gursu KG, Gokoz A. Dermatofibrosarcoma with lymph node involvement. *Ann Plast Surg* 32: 438-40, 1994.