

Dermatofibrosarkoma Protuberanslı Olgulardaki Klinik Deneyimlerimiz

CLINICAL EXPERIENCES OF THE PATIENTS WITH DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

Fahri MOLA, Haluk VAYVADA, Adnan MENDERES, Can KARACA, Mustafa YILMAZ

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı

ÖZET

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) lokal agresif, oldukça nadir fibrohistiositik bir tümördür. Oldukça yavaş büyüme göstererek deri altı dokusu ve çevre dokulara infiltrasyon gösterir. Sıklıkla lokal nüksle birlikte ancak nadiren metastaz yapar. Bu çalışmada dermatofibrosarkoma protuberans tanısı alan toplam 7 olgudaki klinik deneyimlerimizi sunduk. Olguların yaş ortalaması 52 yıl ve erkek/kadın oranı 3/4 idi. Olguların 4'ünde alt ekstremitte, 2'sinde gövde ve 1 olguda skalp yerleşimli tümör saptandı. Tüm hastalara cerrahi sınır 3 cm ve tabanda fasya dahil olacak şekilde geniş eksizyon uygulandı. Hastaların ortalama 15,4 aylık takip süreleri içinde nüks ile karşılaşmadı.

Anahtar sözcükler: Dermatofibrosarkoma protuberans, geniş eksizyon, lokal nüks

SUMMARY

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a relatively uncommon fibrohistiocytic tumor that is locally aggressive. The tumor enlarges slowly, infiltrating the subcutaneous tissue and the neighbouring tissues. DFSP is associated with frequent local recurrences, but rarely metastasizes. We presented clinical experience of seven cases with DFSP. Mean age of patients was 52 years and the rate of male/female is 3/4. Localisation of the tumor was lower extremity in 4 patients, body in 2 patients and scalp in 1 patient. All patients underwent wide excision with 3 cm surgical margins and including neighbouring fascia. Mean follow up period was 15,4 months and no recurrence was detected in this follow up period.

Key words: Dermatofibrosarcoma protuberans, wide excision, local recurrence.

Haluk VAYVADA

Dokuz Eylül Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD

35340 İnciraltı İZMİR

Tel: (232) 4123506

Faks: (232) 2776757

e-posta: vayvada@ipras.net

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) subkutan ve yumuşak dokunun orta-düşük derecede diferansiyasyon gösteren, yavaş büyüme, lokal invazyon yapma, sık nüks ve nadir metastazla karakterize fibrohistiositik bir tümördür (1). İlk olarak Darier ve Ferrand tarafından tanımlanan bu tümör, 1925 yılında Hoffmann tarafından isimlendirilmiştir (2,3).

DFSP nadir ve fazla tanınmayan bir tümördür ve tüm yumuşak doku sarkomlarının %6 ve tüm malign deri

tümörlerinin %0,1'inden daha azını oluşturmaktadır (4).

Sıklıkla gövde ve ekstremitte proksimali yerleşimi gösteren tümör, el ayası ve ayak tabanı dışındaki tüm kutanöz yapıları tutabilmekte ve her iki cinsten de görülmekle birlikte sıklığı erkeklerde daha fazladır (5,6).

Bu çalışmada kliniğimize başvuran ve dermatofibrosarkoma protuberans tanısı alan 7 olgumuzdaki tedavi yaklaşımlarımızı ve takip süreleri içindeki sonuçlarımızı sunuyoruz.

OLGULAR

Çalışmaya Eylül 1999-Eylül 2002 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniğine başvuran 7 dermatofibrosarkoma protuberans olgusu dahil edildi. Hastaların yaşları 27-81 arasında değişmekteydi (ort.52/yıl). Erkek/ Kadın oranı 3/4 idi. Tümöral kitle yerleşim yeri ve boyutları farklılık göstermekteydi. Tüm hastalara cerrahi sınır 3 cm ve fasya dahil olacak şekilde tümör eksizyonu uygulandı. Oluşan defektlerin rekonstrüksiyonunda primer onarım, greftleme ve lokal flepler kullanıldı. Hastaların takip süreleri 12 ile 24 ay arasında değişmekteydi (ortalama 15,4 ay) ve takip süresi içinde nüks ile karşılaşılmadı (Tablo 1).

OLGU 1

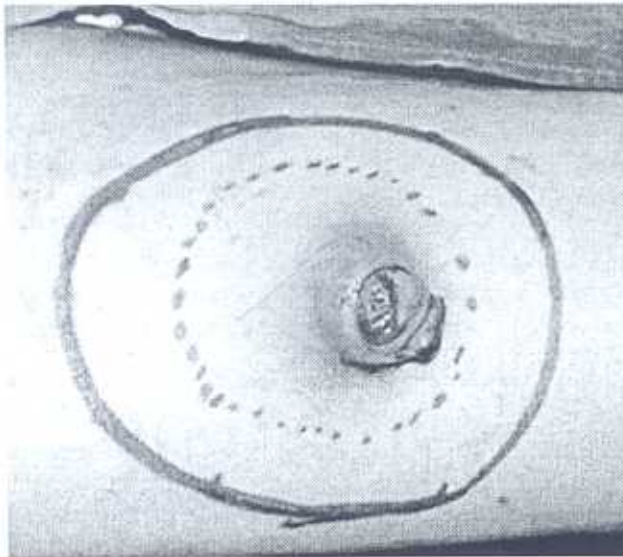
81 yaşında erkek hasta yaklaşık 4 yıldır sağ uyluk ön yüzdeki yavaş büyüme gösteren, zaman zaman kanama

ve ağrı şikayetlerine yol açan kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde; sağ uyluk ön yüzünde, 1/3 orta hatta, 4x6 cm boyutlarında, ciltten 1,5 cm kabarıklık, çevresinde 8x10 cm boyutlarında endurasyon bulunan, ülserovejetatif özellikte tümöral kitle saptandı. Palpasyonla inguinal lenf nodu saptanmadı.

Tüm vücut ve inguinal bölgeye yönelik yapılan BT ve USG incelemelerinde patolojik kitle veya LAP saptanmadı. Lokal anestezi altında alınan insizyonel biopsi sonucunda patoloji raporu DFSP olarak bildirildi. Hasta genel anestezi altında opere edilerek kitle endurasyon gösteren alandan itibaren 3 cm cerrahi sınırla, tabanda fasya dahil edilerek eksize edildi. Oluşan defekt kısmi kalınlıkta deri grefti ile kapatıldı. Post-operatif komplikasyon izlenmeyen hastanın 18 aylık izleminde nüks saptanmadı (Resim 1).

Hst. No	Yaş (yıl)	Cins	Tümör Lokalizasyonu	Tümör Boyutu	Geniş eksizyon sınırları (cm)	Rekonstrüksiyon	İzlem (ay)	Nüks
1	81	E	Uyluk 1/3 orta	4x6	3	Greftleme	18	Yok
2	41	K	Diz anterior	3x4	3	Rotasyon flebi+greftleme	12	Yok
3	27	K	Sol ayak bileği	2x1,5	3	Greftleme	12	Yok
4	48	K	Sol lomber	5x2	3	Primer onarım	12	Yok
5	56	E	Sol supraklavikuler	6x8	3	Greftleme	12	Yok
6	67	E	Tibia 1/3 proksimal	2x2	3	Greftleme	18	Yok
7	50	K	Skalp	2x3	3	Rotasyon flebi+greftleme	24	Yok

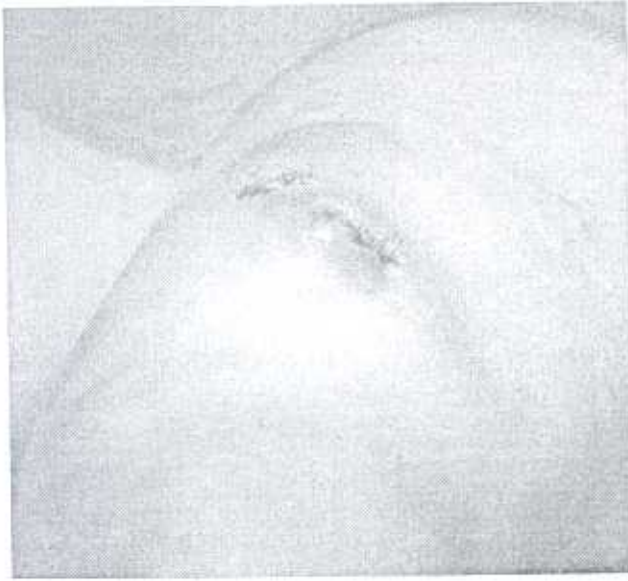
Tablo. Dermatofibrosarkoma protuberanslı olguların klinik özellikleri



Resim 1. Olgu 1: Sağ uyluk 1/3 orta hatta ülserovejetatif tümöral kitle, tabandaki endure alan ve geniş eksizyon sınırlarının görünümü

OLGU 2

41 yaşında bayan hasta 3 yıl önce sol dizinin üzerine düşme sonrası ortaya çıktığını ifade ettiği lezyon nedeniyle başvurduğu bir merkezde opere edilmiş. Aynı bölgede 4 ay önce ortaya çıkan benzer lezyon nedeniyle kliniğimize başvuran hastanın yapılan fizik muayenesinde sol diz anterior yüzde 3x4 cm boyutunda nodüler lezyon saptandı. Lokal anestezi altında lezyon sınırlarından alınan insizyonel biopsi sonucu DF-SP olarak bildirildi. Hasta genel anestezi altında opere edilerek kitle 3 cm cerrahi sınırla ve fasya dahil edilerek eksize edildi. Oluşan defekte yönelik inferior bazlı fasyokutanöz rotasyon flebi ve kısmi kalınlıkta deri grefti ile rekonstrüksiyon uygulandı. Postoperatif komplikasyon izlenmeyen hastanın 12 aylık takiplerinde nüks izlenmedi (Resim 2).

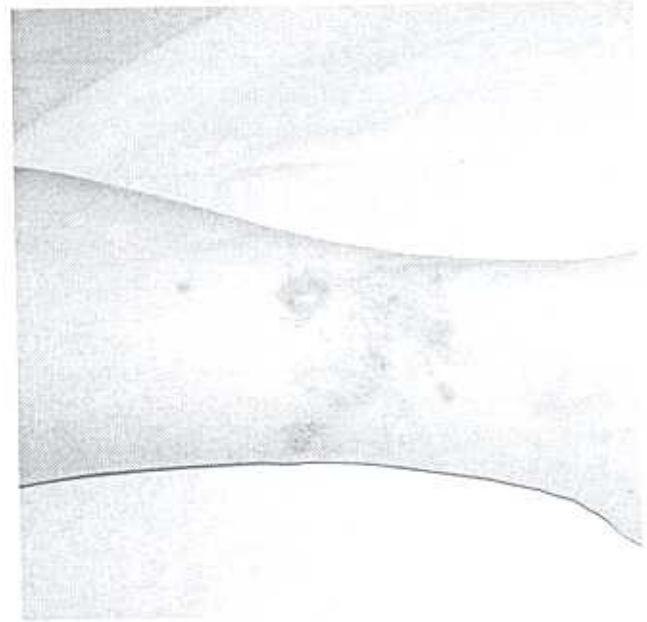


Resim 2. Olgu 2: Sol diz ön yüzde insizyonel biopsi sonucu dermatofibrosarkoma protuberans olarak bildirilen nodüler tümör dokusu.

ÖRNEK OLGU 3

27 yaşında bayan hasta 4 yıl önce sol ayak bileğindeki lezyon nedeniyle başvurduğu bir merkezde opere edilmiş. Patoloji raporu DF-SP olarak bildirilen hasta, aynı bölgede son 2 aydır ortaya çıkan benzer lezyon

nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde sol ayak bileğinde, medial malleolün 4 cm süperiorunda eski operasyona ait düzensiz multipl skar dokusu ve skar dokusunun üst sınırında 2x1,5 cm boyutunda nodüler lezyon saptandı. Hasta lokal anestezi ve sedasyon altında opere edilerek kitle 3 cm cerrahi sınır ve tabanda fasya dahil edilerek eksize edildi. Oluşan defekt deri grefti ile kapatıldı. Postoperatif komplikasyon izlenmeyen hastanın 12 aylık takiplerinde nüks izlenmedi (Resim 3).



Resim 3. Olgu 3: Sol ayak bileğinde eski skar dokusu sınırında nodüler nüks tümör kitle

TARTIŞMA

DF-SP sıklıkla yetişkin yaş grubunda görülen orta-düşük diferansiyasyon gösteren malign fibrohistiositik bir tümördür (1,7). İnsidansı 1/100.000'in altında olmakla birlikte oldukça yavaş bir klinik seyir izleyen bu tümör nadir metastaz ve sık nüks özellikleriyle önem kazanmaktadır (4).

Klinik olarak başlangıçta genellikle çeşitli boyutlarda endüre plaklar ve düzensiz nodüller şeklinde ortaya çıkmakla birlikte tümörün büyümesiyle birlikte üzerindeki deriye fiks ve ya aşmış, morfeaform ben-

zeri, atrofik, sklerotik veya ülserasyonla birlikte ortaya çıkabilmektedir (8,9).

Sıklıkla 1-5 cm boyutlarında tümör kitlesiyle karşılaşılmakla birlikte geç tanı almış lezyonlarda 20 cm.den büyük ve çok sayıda satelit lezyonlarla karşılaşılabilmektedir (9). Lezyonlar uzun süre değişikliğe uğramadan nodüler karakterde kalarak şikayete yol açmazlar. Ancak hızlı büyüme dönemine giren lezyonlar ağrı, gerginlik ve ülserasyon gibi şikayetlere neden olabilirler (10). Bizim olgularımızdan ikisinde zaman zaman kanama ve ağrı şikayetlerine yol açan ülsero-vegetatif tümöral kitle ile karşılaştık.

Tümör lokalizasyonu sıklıkla gövde ve ekstremiteler proksimali olmakla birlikte, el ayası ve ayak tabanı dışındaki tüm bölgelerde görülebilmektedir (5,6,11). Bizim olgularımızda ayak bileği, diz ve saçlı deri gibi sık görülmeyen alanlarda tümöral kitle ile karşılaştık.

Klinik olarak bu tümörler lipom, kist sebace, nörofibrom, şarkoidoz, malign melanom, cilt metastazları, keloid, desmoid tümör, fibrosarkom, dermatofibrom ve nodüler fasiite benzerlik gösterebilmesi nedeniyle ayırıcı tanıda dikkatli davranmak gerekmektedir (9). Olgularımızdan birinde lezyon lipom ve/veya liposarkoma benzerlik göstermekteydi. Bu lezyonlarda klinik progresyonla birlikte insizyonel biopsi ayırıcı tanıda yardımcı olmaktadır.

Histopatolojik olarak DFSP iyi diferansiyel bir fibrosarkomdur ve rutin hematoxilen-eosin boyamada kollajen içinde uniform oval nükleuslu işi tümör hücreleri izlenir. Tümör hücreleri tipik olarak düzensiz, birbirine karışmış storiform patern gösterir. Kistik değişiklikler dilate vasküler yapılar ve kanama odakları saptanmakla birlikte nekroz ve anjiolenfatik invazyon nadirdir (4,8,9).

İmmunohistokimyasal olarak vimentin, aktin ve CD34 ile pozitif boyanmakta ve CD34 ile boyanma özelliği ile diğer fibrohistiositik tümörlerden ayrılmaktadır (9,12).

Geleneksel olarak fasya dahil olacak şekilde geniş ve derin eksizyon yeterli olmakla birlikte tümörün geniş eksizyonuna rağmen ilk üç yıl içinde lokal nüks

oranları çeşitli çalışmalarda %11-80 arasında, uzak metastaz oranları ise en fazla %5,7 olarak bildirilmesi bu tümörün önemini arttırmaktadır (6,7,13). Önerilen eksizyon sınırları lezyonun sınırlarından 2,5-3,5 cm lik bir alanın eksizyonu olarak ifade edilmektedir (5,10). Hastalarımızdan 3'ünün daha önce başka merkezlerde eksizyon uygulanmış ve takipleri sırasında nüks oluşan olgular olması yetersiz eksizyonun sık rekürrensese yol açığının göstergesidir. Lokal rekürrensi önlemek amacıyla hastalarımızda tümöral kideye yönelik 3 cm cerrahi sınır ve tabanda fasya dahil edilerek eksizyon uygulandı. Hastalarımızın 12-24 ay (ortalama 15,4 ay) arasındaki takip süreleri içinde nüks ile karşılaşılma. Geniş eksizyon sonrası en sık tümör nüksünün ilk 5 yıl ve uzak metastazların ilk 15 yıl içinde ortaya çıkması bu hastaların uzun dönem daha geç takibinin önemini göstermektedir (6,14-16). Buna dayanarak bu çalışmadaki tüm olguların daha geç dönemdeki nüks ve metastaz oranları açısından 15 yıllık takipleri planlanmıştır.

Tümörün eksizyonu sonrası oluşan defektlerde, tümörün yüksek nüks oranları nedeniyle primer rekonstrüksiyon yöntemlerinin tercih edilmesi önerilmektedir (10). Hastalarımızda primer onarım, greftleme ve lokal flepler gibi rekonstrüksiyon seçenekleri kullanılmıştır.

Kliniğimize başvuran hastalarda saçlı deri, diz ve ayak bileği gibi bu tümörün sık görülmediği alanlarda, lipoma benzer şekilde ciltaltı lezyonlarla ve ülsero-vegetatif özellikte tümöral kitlelerle karşılaştık. Klinik olarak farklı lokalizasyon ve şekillerde, özellikle eski operasyon skarı üzerinde gelişen lezyonlarda DFSP akla getirilmeli ve ayırıcı tanıda insizyonel yada insizyonel biyopsiye başvurulmalıdır. Tedavide 3cm sınırla geniş eksizyon lokal rekürrens riskini azaltmak açısından önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Taylor BT, Hedwing EB. Dermatofibrosarcoma protuberans, a study of 115 cases. *Cancer* 1961;15:717-725.
2. Danier J, Ferrand M. Dermatofibromas progressifs et recidivants ou fibrosarcomes de la peau. *Ann Dermatol Venereol* 1925;5:545.

3. Hoffman E. Über das knollentreibenden de fibrosarcom der Haut. *Dermatol Zeitschr* 1925;43:1-28.
4. Dominguez-Malagon HR, Ordonez NG, Mackay B. Dermatofibrosarcoma protuberans. ultrastructural and immunocytochemical observations. *Ultrastruct Pathol* 1995;19:281-290.
5. Levit EK, Shaffer J, Lombardo PC, Foitl DR. A case of a hard inguinal nodule. *Cuts* 2000;66:263-267.
6. 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 Hand Surg* 1983;17:247-252.
7. Mc Peak CJ, Cruz T, Nicastri AD. Dermatofibrosarcoma protuberans- An analysis of 86 cases-five with metastasis. *Ann Surg* 1967;166:803-816.
8. Zelger BW, Ofner D, Zelger BG. Atrophic variants of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans. *Histopathology* 1995;26:519-527.
9. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. Mosby St Luis 1995; 327-359.
10. Arnaud EJ, Perrault M, Revol M, Servant JM, Banzer P. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Plast Reconstr Surg* 1997;100:884-895.
11. Kargı E, Tuncel A, Deren O, Kulakcıoğlu S, Erdoğan B. Dermatofibrosarkoma protuberans: Vaka takdimi. *Türk Plast Rekonstr Est Cer Derg* 2003; 1:2: 135-138.
12. Skoll PJ, Hudson DA, Taylor DA. Acral dermatofibrosarcoma protuberans with metastases. *Ann Plast Surg* 1999;42: 217-220.
13. Brenner W, Schaefer K, Chhabra H et al. Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to a regional lymph node. Report of a case and review. *Cancer* 1975; 36:1897-1902.
14. 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* 1993;72:462-468.
15. 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* 1978;114: 88-91.
16. Mavili ME, Gursu KG, Gokoz A. Dermatofibrosarcoma with lymph node involvement. *Ann Plast Surg* 1994;32: 438-440.