

25 Yaşındaki kadın hastada meme derisi altında Dermatofibrosarkoma Protuberans Bir Olgu Sunumu

Nermin KARAHAN, Nilgün KAPUCUOĞLU, Metin ÇİRİŞ, Özden ÇANDIR

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Isparta

Özet

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) deri altı yumuşak dokunun, yavaş büyüyen ancak lokal agresivitesi yüksek olan intermediet malignensiye sahip bir fibröz tümördür. Dermatofibrosarkoma protuberans en çok proksimal ekstremitelerde ve gövdede görülür. Olgu, dermatofibrosarkoma protuberansın meme derisi altındaki yerleşimi nedeniyle çok nadir görülen bir durum olarak değerlendirildi. Bu yazıda; meme derisi altındaki dokudan çıkan, klinik olarak primer meme tümörünü taklit eden bir DFSP olgusu tartışıldı.

Anahtar kelimeler: Dermatofibrosarkoma protuberans, meme derisi, kitle

Abstract

Dermatofibrosarcoma protuberans under the breast skin in a 25 years old women: A case report

Dermatofibrosarcoma protuberans is a slow growing fibrous tumor of subcutaneous soft tissue but intermediate malignancy which is high local aggressiveness. DFSP is encountered in proximal extremities and trunk most. Due to location of DFSP under breast skin, this case is evaluated as very rarely encountered. In our paper, clinically imitating a primer breast tumor and arising from cutaneous tissue under breast skin is discussed.

Keywords: Dermatofibrosarcoma protuberans, skin of breast, mass

Giriş

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) subkutan dokunun nadir görülen bir tümördür. Tanısı sadece klinik olarak değil bazen histopatolojik olarak da zor konulabilir. İlk kez 1924 yılında Darier ve arkadaşları tarafından işçi hücrelerden oluşan belirgin storiform büyüme paternine sahip nodüler kutanöz tümör olarak tanımlanmıştır. Klinik olarak erişkinlerde nodüler kutanöz kitle şeklinde karşımıza çıkar. Ancak çocukluk çağında ve hatta doğumdan itibaren varlığı tespit edilmiştir. Her iki cinste de görülür. En çok proksimal ekstremiteler ve gövdede yerleşir. Tümör yıllar içinde yavaş yavaş büyür. Lokal rekürrens sıktır, ancak metastazlar nadirdir. Metastazlar daha çok akciğer ve lenf nodularındadır. Tedavisi geniş lokal eksizyondur(1-5).

Olgu

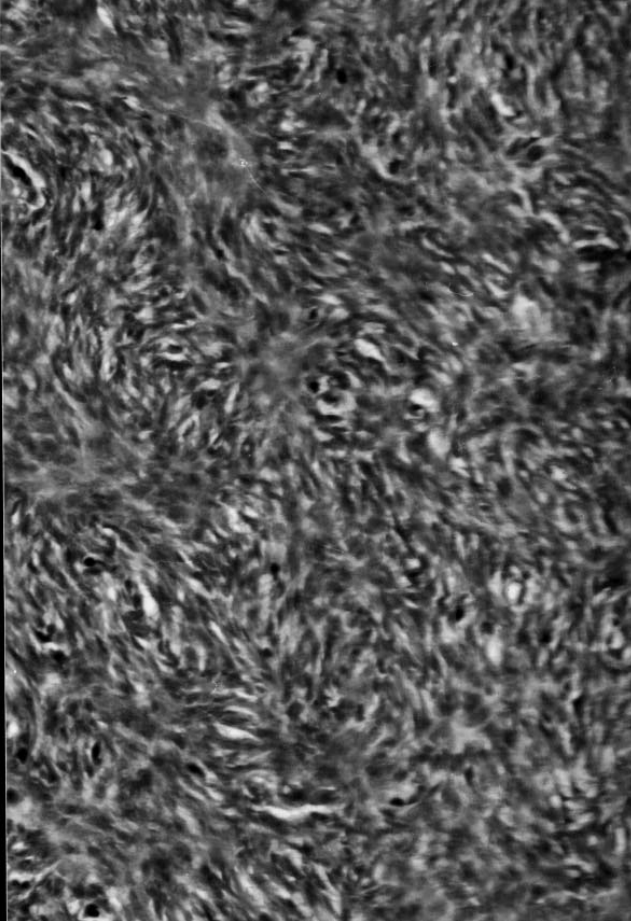
25 yaşındaki kadın hastada, sol meme üst dış kadranda, deri altında lokalize, kırmızımsı mor renkte, ağrısız kitle saptandı. Kitlenin 5 yıl içinde yavaş yavaş büyüdüğü öğrenildi. Mamografi yapılmamış ve fibroadenom ön tanısı ile sadece lezyon eksize edilerek incelenmek üzere hastanemizin patoloji anabilim dalına gönderilmiştir. Lezyon makroskopik olarak; 3cm çapında nodüler yapıda, kesit yüzü gri beyaz renkte idi. Parafin blokların H?E boyalı kesitleri mikroskopik incelendiğinde; kollajenöz stroma içinde işçi şekilli hücrelerin storiform paternde dizelendiği

görüldü (Resim1). Tümörün çevre yağ dokusuna infiltre olduğu dikkati çekti (Resim2). Nekroz görülmedi. 2-3 mitoz/10HPF izlendi. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücrelerinde vimentin(+), CD34(+)(Resim3), S100(-), HMB45(-), SMA(-) boyandı (Resim4). Histopatolojik ve immünohistokimyasal olarak olgu dermatofibrosarkoma protuberans olarak tanımlandı.

Tartışma

Dermatofibrosarkoma protuberans ilk kez 1924 yılında Darier ve Ferran tarafından tanımlanmıştır. DFSP, subkutan dokunun yıllar içerisinde yavaş büyüyen, ağrısız, lokal agresivitesi yüksek, intermediet malignensiye sahip, sık görülmeyen, fibröz bir tümördür. Makroskopik görüntüsü hastalığın stage'i ile ilişkili olup, başlangıçta kutanöz plak olarak gelişir, daha sonra noduler yada multinodüler olabilir. Sırasıyla en çok gövdede (%62), proksimal ekstremitelerde (%25), baş boyun bölgesinde (%13) görülür. Tümörün çapı 0.5-14cm arasında değişir. Ancak birkaç mm den 20cm'e kadar ulaşabildiği literatürde tespit edilmiştir. Lokal rekürrens sıktır. Metastazlar nadirdir. Metastazların %75'i hematogen yolla akciğerlere %25'i lenfojen yolla lenf nodularındadır. Bununla birlikte çok nadir olarak beyin, kemik ve kalbe metastaz bildirilmiştir (1,2,5,6).

Tümör her iki cinste de görülür. Taylor, Mc Peak ve Hajdu'nun büyük serilerinde kadınlara nazaran,

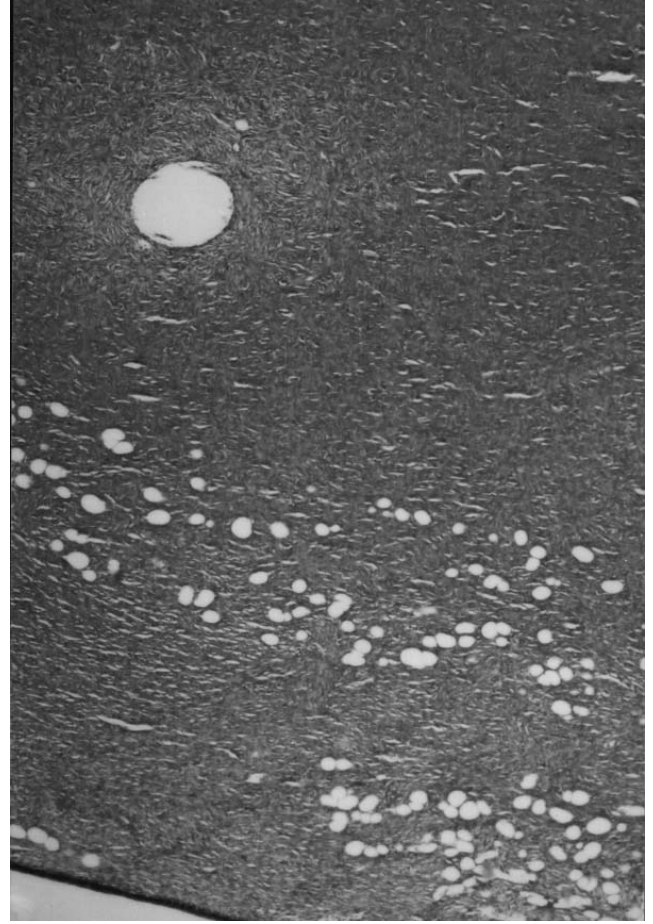


Resim 1: Storiform Patern (200XHE)

erkeklerde daha sık olduğu görülmüştür (6). Hastaların yaşı 20-50 arasındadır. Bununla birlikte, çocukluk çağında ve doğumdan itibaren görülen nadir vakalarda vardır. Tümör, sıklıkla üzerini örten deride kırmızımsı mor bir renk verir. Tümörün kesit yüzü gri beyaz renktedir (2,7,8).

Mikroskopik olarak üniform fibroblastların klasik storiform yada chartwell paternde dizelendiği tümöral doku, hafif nükleer pleomorfizm ve düşük mitotik aktivite (2-3 mitoz/10HPF) gösterir. Tümör çevre yağ dokusunu infiltre edebilir ve tümörün bu alanlarda bal peteği şeklinde görünmesine neden olur. Tümör içerisinde sekonder elementler olan inflamatuvar hücreler, ksantoma hücreleri, dev hücreler ya çok az sayıdadır yada yoktur. Bazı vakalarda tümörde miksoid alanlar görülmüştür. DFSP fibrosarkomatöz alanlar içerebilir. Bu alanlar fokaldır ve böyle vakalarda nüks oranının arttığı tespit edilmiştir(1-3,5,6,8).Bizim olgumuzda miksoid ve fibrosarkomatöz alanlar yoktu.

CD34 antijeni DSFP'in tanısında kullanılan bir belirleyicidir. CD34 myeloid progenitör hücre antijenidir. Endotel hücrelerinde bulunur. Bu nedenle tüm vasküler lezyonlarda (+)dir. Bununla birlikte çok sayıda fibroblast benzeri hücrede tanımlandı ve mezenkimal tümörlerde varlığı araştırıldı (1,6,9-11).



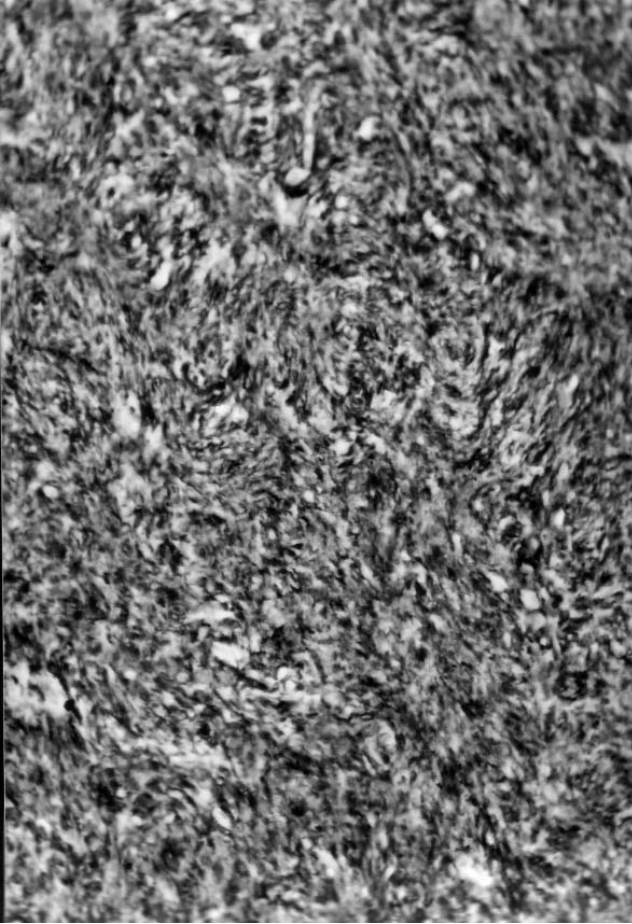
Resim 2: Tümörün genel görünümü ve yağ dokusuna infiltrasyon (100XHE)

Sonuçta; ilk kez 1990 yılında Ramani Bradley ve Fletcher DFSP'de CD34 immünreaktivitesini bulmuşlardır (6).

DFSP'nin başlıca ayırımı dermatofibrom ile yapılmalıdır. Belirgin storiform patern ,mitoz, tümör hücrelerinde CD34(+)'liği dermatofibromda yoktur. Dermatofibrom nadiren dermis dışına çıkar, oysa DFSP sıklıkla subkutan yağ dokusunu infiltre eder. Olgumuz adipö dokuyu infiltre etmesi, 2-3 mitoz/10HPF varlığı, belirgin storiform patern ve İH olarak CD34(+)'liği ile dermatofibromdan ayırt edildi(1,5,9).

DFSP'in pigmentli varyantı olarak bilinen ve %5 DFSP'li vakada görülen Bednar tümörde histopatolojik olarak DFSP'le aynı morfolojiye sahip olup tek fark Bednar tümörde;tümör içerisinde melanin içeren dendritik hücrelerin varlığıdır. Bu hücreler immünohistokimyasal olarak HMB45(+), S100(+) boyanır. Olgumuzda HMB45 (-), S100 (-) boyandı(5,6,9,13).

DFSP ile ayırıcı tanı yapılması gereken bir başka tümör malign fibröz histiyositom'dur. MFH'de tümör hücrelerinde belirgin pleomorfizm,mitoz içerir. Nekroz vardır.Tümör hücrelerinde CD34 negatiftir(5).



Resim 3 : Tümör hücrelerinde CD34(+) pozitifliği (100XCD34)

DFSP iğsi hücre komponentli primer meme tümörlerinden ayırt edilmelidir. Bunlar; inflamatuvar myofibroblastik tümör, fibromatozis, fibrosarkom, myofibroblastoma, leiomyom, leiomyosarkom, iğsi hücreli sarkom, myoepiteliomadır.

Tümörde iğsi hücrelerin yanı sıra beraberinde yaygın polimorfik iltihabi hücre infiltrasyonunun olmayışı inflamatuvar psödötümörden uzaklaştırdı.

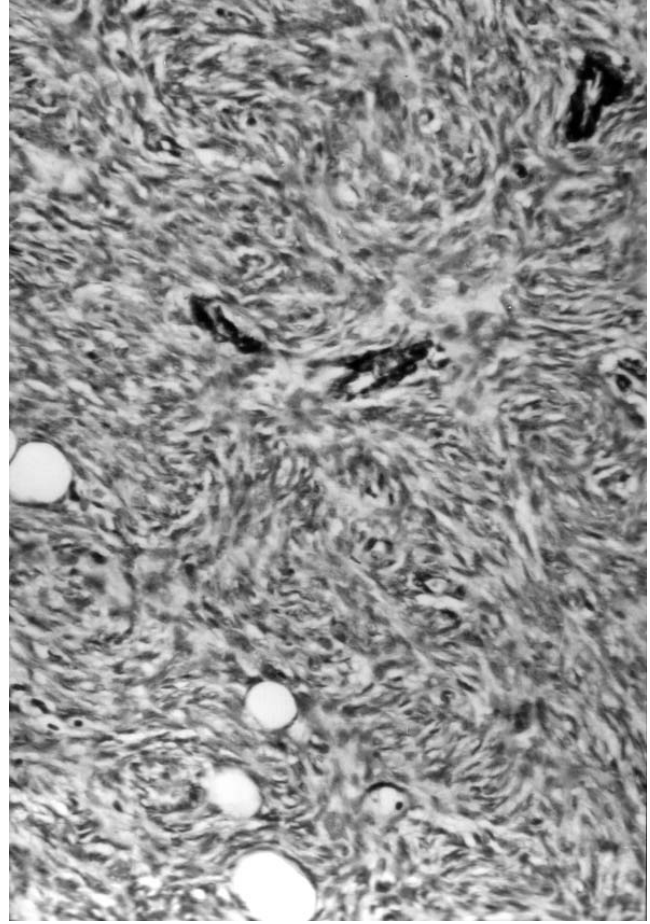
Fibromatoziste üniform fibroblastlar fasiküller halinde dizelenir. Bu hücrelerde CD34 (-)dir. Olgumuzda stariform paternin varlığı ve CD34(+)’liği fibromatozisi düşündürmedi. Yine aynı şekilde morfolojik ve İH olarak fibrosarkomdan ayırıldı.

Olgu leiomyom ve leiomyosarkomdan morfolojik ve İH SMA(-), CD34(+)’liği ile ayırıldı. Sadece tümör içerisinde kapillerlerin duvarında SMA(+)’liği görüldü.

Myofibroblastomadan tümörün düzensiz sınırlı oluşu, yağ dokusunu infiltre etmesi, mitozun 2-3/10HPF olması, SMA(-)’liği ve stariform paternin varlığı, CD34(+)’liği ile ayırıldı.

İğsi hücreli sarkomda görülen pleomorfizm, atipi, bol mitoz ve nekrozun yokluğu, CD34(+)’liği ile ayırıldı.

Myoepiteliomadan morfolojik ve İH SMA(-), CD34(+) ile ayırıldı (3,4, 14).



Resim 4 : Damar duvarlarında SMA(+) pozitif tümör hücrelerinde negatif (100XSMA)

Bir araştırmada DFSP’li olguların kromozomal anomaliler gösterdiğini saptamışlardır. Bu olgularda t(2;17), t(x;7), t(17;22)(q22;13.1) translokasyonu tespit edilmiştir (15).

DFSP’de en önemli prognostik faktör yeterli rezeksiyondur ve tümörün 3cm periferini içerecek şekilde geniş lokal eksizyondur. Haycox ve arkadaşları 3cmlik geniş lokal eksizyonlu olgularda lokal nüks oranını %11 olarak bulmuşlardır (12). DFSP’de lokal fibrosarkomatöz alanların varlığı lokal nüks oranını arttıran bir faktör olsada geniş lokal eksizyon ile nüks oranı azalır (1,2,8,9,10,12).

Kaynaklar

1. Cark RE, Buchanan M. Dermatofibroma Protuberans. *International J. Dermatology* 1996; 12:867-871
2. Hansen KB, Jensen OM, Kaae S. Dermatofibroma Protuberans. *Scant J Plast Reconstr Surg* 1983;17:247-252
3. Zee SY, Wang Q, Jones CM, Abadi MA. Fine Needle Aspiration Cytology of Dermatofibrosarcoma Protuberans Presenting as a Breast Mass. 2002;4:741-3
4. Skuragi T, Fujiwara K, Akashi-Tanaka S, Tsuda H, Fukutomi T. A Case of Dermatofibrosarcoma Protuberans in the Skin Over The Breast 1997;25:53-56

5. Enzinger M, Weis W. Soft Tissue Tumors Third Edition 1994 Chapter 14:325-335
6. Fletcher CDM et al. Histopathology. 1985;9:921-938
7. Simstein et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans. South Med J. 1977;70:487-9
8. Coard K, Branday JM, Grenade L. Dermatofibrosarcoma Protuberans A 10-year Clinicopathological Review of Uncommon Tumor 1994;4:130-133
9. Claire et al. Immunohistochemical Characterization of Dermatofibrosarcoma Protuberans with Practical Applications for Diagnosis and Treatment 1997;37:438-444
10. Moodley M, Moodley J. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Vulva 2000;78:74-75
11. Goldblum JR, Tuthill RJ. CD34 and Factor-XIIIa Immunoreactivity Dermatofibrosarcoma Protuberans and Dermatofibroma 1997;19:147-153
12. Haycox CL, Odland PB, Olbricht SM, Casey B. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Growth characteristics Based on Tumor Modeling and Review of Cases Treated with Mohs Micrographic surgery. 1997;38:246-251
13. Fletcher CD, Theakker JM, Flanagan A, Krausz T. Pigmented Dermatofibrosarcoma Protuberans: Melanotic Colonization or Neuroectodermal Differentiation? A Clinicopathological and Immunohistochemical Study. 1988;13:631-643
14. Tavassoli A. Pathology of The Breast Second Edition 1999 Chapter 13:675-686
15. Nishio J, Iwasaki H, Ohjimi Y. Overrepresentation of 17q22 qter and 22q13 in Dermatofibrosarcoma Protuberans but not in Dermatofibroma: A comparative Genomic Hybridization Study. 2002;15:102-108

Yazışma Adresi:

Dr. Nermin Karahan
S.D.Ü. Tıp Fakültesi Patoloji AD - Isparta

Tel: 0246 2112394

E-mail: Nerminkarahan@hotmail.com