

Çocuklarda Nadir Görülen Bir Tümör, Dermofibrosarkoma Protuberans: Olgu Sunumu

Rarely Seen in Children a Tumor, Dermatofibrosarcoma Protuberans: Case Report

Şefik Çaman¹ Osman Z. Karakuş¹ Gülin Şimşek²

1 Vali Recep Yazıcıoğlu Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, Tokat, Türkiye

2 Tokat Cevdet Aykan Devlet. Hastanesi. Patoloji Bölümü, Tokat, Türkiye

Adres: Dr. Şefik Çaman Vali Recep Yazıcıoğlu Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi
Çocuk Cerrahisi Kliniği, Tokat, Türkiye

Tel: 0356 228 42 00/ 400 Cep: 0532 411 51 54 e-mail: sefik.caman@hotmail.com

ÖZET:

Dermatofibrosarkoma protuberans çocuklarda nadir görülen düşük dereceli malignite potansiyeli olan mezenkimal bir tümördür. En etkin tedavisi halen tümör sınırının 3cm dışından deri ile birlikte superfisyel fasyanın eksizyonudur. Çocuklarda daha nadir görülmesi nedeniyle 13 yaşında, ön duvarına yerleşimli kitlesi olan ve dermatofibrosarkoma tanısı alan erkek hasta, özellikleri ve tedavisi ile birlikte literatürler eşliğinde tartışıldı

Anahtar kelimeler: Dermatofibrosarkoma protuberans, kitle deri tümörü, toraks duvarı

ABSTRACT:

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a low-grade malignant mesenchymal tumor of dermis and rarely seen in children. The recommended treatment is still the wide excision of visibly uninvolved tissue with 3-cm margins, including the superficial fascia. Because of rarely seen in infancy and childhood, 13 years old patient who has a mass on thorax wall, Properties and the treatment of the case was discussed along with the literatures.

Key words: Dermatofibrosarcoma protuberans, mass, skin tumor, thorax wall,

GİRİŞ

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) dermisin, nadir görülen cilt altı dokuya doğru yavaş büyüyen, düşük malignite potansiyeline sahip ve genellikle üçüncü dekatta ortaya çıkan, mezenkimal tümördür. Tümör ağrısız olup, lokal yayılma ihtimali yüksek, metastaz olasılığı düşüktür. Tüm yumuşak doku sarkomlarının %6'sını oluşturmaktadır. Tümör tüm malignensilerin % 0,01'den daha az sayıdadır(1). Tedavisi geniş lokal eksizyondur (2).

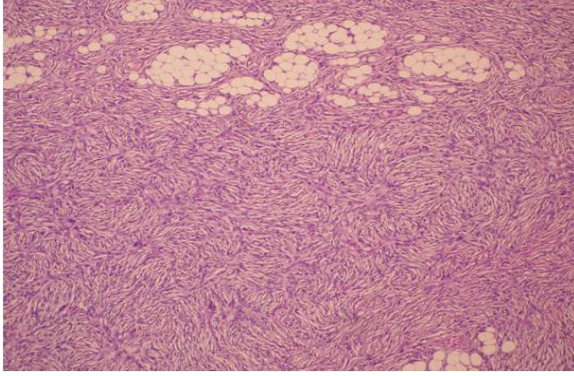
OLGU

Başka bir sağlık kuruluşundan hastanemize cerrahi eksizyon ve tanı için sevk edilen 13 yaşında erkek hasta polikliniğimize 161429 dosya no ile başvurdu. Kitle ilk fark edildiğinde nokta şeklinde iken, zamanla büyüme hikayesi mevcuttu. Yapılan fizik muayenesinde sağ toraks duvarındaki kitle, cilde yapışık ve hareket ettirilemiyordu. Kitle, geniş bir sağlam deri ile (yaklaşık 3cm periferden ve yüzeyel fasyaya

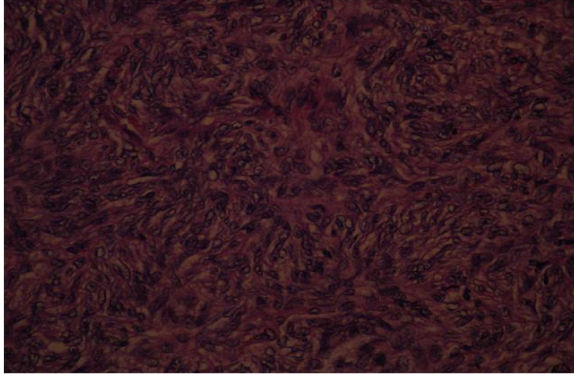
kadar) birlikte total olarak eksize edildi. V-Y cilt flebi ile onarıldı. Patolojik incelemede, kitle makroskopik olarak; yaklaşık büyüklüğü 3,5x3x1 cm ölçülerinde, deriden kabarık, yuvarlak şekilli, kesit yüzeyi sarı beyaz renkli solid görünümde, nodüler lezyon şeklinde idi. Mikroskopik olarak dermis yerleşimli, epidermis ile arasında sağlam bir zon bırakan, subkutan yağ dokusunu infiltre etmiş, arada hapsolmuş sinir pleksusları barındıran, tümör dokusu izlendi. Tümör dokusu, storiform patern gösteren, eozinofilik sitoplazmalı, iri oval ya da iğsi veziküller nükleuslu, nükleolus belirginliği bulunan hafif pleomorfik hücrelerden oluşmakta idi (**Resim1**). Tümörün çevre yağ dokusuna infiltre olduğu dikkati çekmiştir. Nekroz görülmedi. Tümörde 10 büyük büyültme bakı alanında (BBA)'da 3 mitoz izlendi. İmmünohistokimyasal incelemede tümör hücrelerinde CD34 ile yaygın boyanma dikkati çekti (**Resim2**). Preoperatif yapılan rutin hemogramda ve çekilen direk akciğer grafisinde

özelliğ yoktu. Aksiler lenfadenopati mevcut değildi. Postoperatif dönemde komplikasyonsuz taburcu edilen hastanın yaklaşık 9 aylık takibinde yapılan fizik muayenelerinde ve çekilen toraks tomografisinde ciltte operasyon bölgesinde insizyon skarı dışında bir patoloji saptanmadı (**Resim3**). Hastanın halen düzenli kontrolleri yapılmaktadır.

Resim1: Yağ dokusunu infiltrate etmiş storiform paterndeki tümör dokusu (H- E X 100)



Resim2: Tümör dokusunda yaygın CD34 pozitifliği (immunoperoksidaz X 100)



Resim3: Postoperatif ikinci ayda görülen insizyon skarı



TARTIŞMA

Yumuşak doku tümörlerinin Dünya Sağlık Örgütü (WHO) sınıflandırmasında;

fibrohistiositik tümörler üç gruba ayrılmıştır. Benign tümörler nadiren nüks gösterirler ve metastaz yapmadığı kabul edilir. Malign fibrohistiositik lezyonlar ise; sıklıkla rekürrens ve metastaz yapar. İlginç bir grubu oluşturan 3. grup ise intermediate malign olarak sınıflandırılmakta olup rekürrenslere sıklıkla eğilim gösterir fakat nadiren metastaz yapar (1). Bu grupta Dev Hücreli Fibroblastoma ve DFSP yer alır. İlk olarak 1924 yılında Darrier ve Ferrand tarafından tanımlanan bu tümör 1925'te Hoffman tarafından DFSP olarak adlandırılmıştır. Genellikle küçük boyutlu ve tipik olarak yüzeysel yerleşimli olan bu tümör boyutlarının büyümesi ile birlikte subkutan doku, kas ve kemiğe infiltrasyon gösterebilen lokal agresif karakterli bir tümördür (3). Olgular daha çok klinik bulguya göre tanı almasına rağmen kesin tanı histopatolojik olarak konur (4). Tedavisi geniş lokal eksizyondur (2). Demografik özellik olarak erkeklerde biraz daha sık görülür (erkeklerde %53, kadınlarda %47) (5-6). Tümör genellikle orta yaşlı erişkinlerde (20-50 yaş arası) görülmekle birlikte en çok üçüncü dekatta görülür. Çocuklarda ise nadiren görülür (14 ay ile 12 yaş arası çocuklarda ve infantlarda birkaç olgu tarif edilmiştir (5-6). Tümör sırası ile en çok gövde (%62), proksimal ekstremitelerde (%25), baş-boyun (%13) bölgesinde görülür. Lokal nüksler sıktır. Metastazlar nadirdir. Metastazların %75'i hematojen yolla akciğerlere ve %25'i lenfojen yolla lenf nodlarıdır (2,10). Olgumuz 13 yaşında bir erkek hasta idi ve lezyon sağ toraks duvarına yerleşmişti. DFSP dermiste multinoduler bir kitle şeklinde ortaya çıkıp yüzeysel olarak epidermis boyunca uzanabilir ve derin dokular olan subkutan yağ dokusu, kas ve kemiğe infiltrate olabilir. Büyüme hızı değişkendir. Tümör yıllar boyunca sabit olarak kalabilir veya hızlı büyüme dönemlerinin eşlik ettiği yavaş bir büyüme şekli gösterebilir. Büyüme hızı nüks sonrasında artar (7). Olgumuz literatürde tarif edilen makroskopik özellikleri sahipti.

Görüntüleme yöntemleri ancak kitle çok büyüyüp derin dokulara yayılabileceği düşünüldüğünde kullanılır. Lokal rekürrens sıktır ancak uzak metastaz nadirdir. DFSP olgularının %20-55'inde lokal rekürrens

görülmektedir. Bu oran tümöre fibrosarkomatöz değişikliklerin eşlik etmesi nedeni ile prognozun kötüleştiği durumlarda % 73'e yükselmektedir. Rekürrenslerin çoğu primer eksizyondan sonraki 3 yıl içinde meydana gelmekle birlikte bu süre uzayabilmektedir (2-5). Lokal agresif karakterinin aksine DFSP nadiren uzak metastaz yapar. Literatürde tanımlanan olgularda uzak metastaz oranı % 3,3 olarak bildirilmiştir (3,8-9). Bu olguların dörtte üçünde akciğere hematojen yayılım görülürken dörtte birinde bölgesel lenf nodlarına lenfatik yayılım meydana gelmiştir. Metastazlar genellikle primer lezyonun rekürrensi sonrasında meydana gelirken, uzak metastaz primer lezyondan birkaç yıl sonra meydana gelmektedir. Primer tümörün cerrahi eksizyonu sonrasında rekürrens meydana gelen olgularda fibromatöz değişikliklerin eşlik etmesi metastaz olasılığını % 21'e çıkarmaktadır (2,3,5,8,9). Olgumuzda yaklaşık 8 aylık takip süresinde nüks yada metastaz izlenmedi. Radyolojik olarak DFSP başlıca dermatofibrom, nörojenik tümör, fibrosarkom ve malign fibröz histiositom ile karışabilir. Olgumuzda ileri görüntüleme yapılmadan doğrudan eksizyon yapılmıştır. CD34 antijeni DFSP'nin tanısında kullanılmaktadır. CD34 myeloid progenitor hücre antijenidir. Endotel hücrelerinde bulunur. Bu nedenle tüm vasküler lezyonlarda pozitifliği yanında fibroblast benzeri hücrelerde de tanımlanmıştır. İlk kez 1990 yılında Ramani Bradley ve Fletcher DFSP'de CD34 immun reaktivitesini bulmuşlardır (10). Ayırıcı tanıda histopatolojik görünümün yanı sıra immuno-histokimyasal olarak CD34 pozitifliği değerlidir. Olgumuzda da CD34 antijen pozitifliği saptanmıştır.

Sonuç olarak, çocukların toraks duvarı ve ekstremitelerindeki tümöral lezyonları, sağlam dokularla birlikte çıkarılmalıdır. Patolojik piyesin raporu alınana kadar hastanın yakın takibi yapılmalıdır. Cerrahi sınırda şüpheli tümör hücreleri saptanırsa tekrar cerrahi operasyon gerekebileceği hastanın ailesine bildirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973-2002. *J Am Acad*

Dermatol 2007; 56; 968-973.

2. Enzinger M, Weis W. *Soft tissue tumors third Edition* 1994; chapter 14; 325-335.

3. Kransdorf MJ, Meis-Kingblom JM. *Dermatofibrosarcoma protuberans: Radiologic appearance. AJR* 1984; 163; 391-394.

4. Miyakawa E, Fujimoto H, Miyakawa K. *Et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: CT finding with pathologic correlation in 6 cases. Acta Radiologica* 1996; 37; 362-365.

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* 1983; 17; 247-252.

6. Murphy SJ. *Dermatofibrosarcoma protuberans: early recognition and treatment. American Family Physician* 2000; 62; 1257-1258.

7. Daly BD, Currie AR, Choi PCI. *Case report computed tomographic and scintigraphic appearances of dermatofibrosarcoma protuberans. Clin Radiol* 1993; 48; 63-65.

8. Patil PK; Patel SG, Krishnamurly S, Mistry RC. *Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to lung. A case report* 1992; 78; 49-51.

9. Kahn LB, Saxe N, Gordon W. *Dermatofibrosarcoma protuberans with lymph node and pulmoner metastasis. Arch Dermatol* 1978; 114; 559-601.

10. Cruz Daniel J. Santa, *Tumors of skin. In; Fletcher CDM (eds). Diagnostic Histopathology Of Tumors, 3rd Ed. USA: Churchill Livingstone Elsevier; 2007; 1489-1491.*