

## DERMATOFİBROSARKOMA PROTUBERANS: GENİŞ EKSİZYON İLE TEDAVİ EDİLEN 14 OLGUNUN ANALİZİ DERMATOFİBROSARCOMA PROTUBERANS: ANALYSIS OF 14 CASES TREATED WITH WIDE EXCISION

\*Mustafa Durgun, \*Caferi Tayyar Selçuk, \*Burhan Özalp, \*\*Hülda Rıfat Özakpınar, \*\*Ergin Seven, \*Mehmet Bozkurt, \*\*Ali Teoman Telliöğlü

\* Dicle Üniversitesi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD, DİYARBAKIR

\*\* Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik Cerrahi Kliniği, ANKARA

### ÖZET

**Giriş:** Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) dermis ve cilt altı dokudan kaynaklanan ağrısız, yavaş büyüyen plak ve nodüller şeklinde ortaya çıkan fibroblastik bir tümördür. Bu çalışmada dermatofibrosarkoma protuberans nedeniyle ameliyat edilen 14 hasta yeterli cerrahi sınır ve nüks açısından incelendi.

**Gereç Yöntem:** Bu çalışmaya Ocak 2007-Ekim 2012 yılları arasında Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği ile Dicle Üniversitesi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalında dermatofibrosarkoma protuberans tanısıyla ameliyat edilen hastalar dahil edildi. Hastalar yaş, cinsiyet, onarım yöntemi ve ameliyat sonrası izlem süreleri açısından değerlendirildi. Lezyonlar 4 cm sağlam deri sınırı ve altta fasyayı içerecek şekilde geniş eksize edildi.

**Bulgular:** Bu çalışmaya dahil edilen 14 hastanın 6 sı erkek 8 i kadındı. Hastaların yaşı 18-89 arasında değişmekte ve ortalama 45 idi. Lezyonlar 9 hastada gövde(%64), 3 hastada üst ekstremitede(%21), 2 hastada alt ekstremitede yerleşimliydi(%15). Takip süresi ortalama 21 aydı. Lezyonun el bileği yerleşimli olduğu bir hastada cerrahiye ek olarak radyoterapi uygulandı. Hastaların hiç birinde nüks gelişmedi.

**Sonuçlar:** Çalışmamızda uyguladığımız 4 cm sağlam deri ile geniş eksizyonun histopatolojik olarak negatif sınırı sağlabildiğini düşünürüz

**Anahtar sözcükler:** Dermatofibrosarkoma protuberans, Geniş eksizyon, Lokal nüks,

### ABSTRACT

**Introduction:** Dermatofibrosarcoma protuberans is a painless, slow growing, plaque or nodular shaped fibrocystic tumor taking origin from dermis and subcutaneous tissue. In this study 14 patients operated because of dermatofibrosarcoma protuberans has been evaluated for sufficient surgical border and recurrence.

**Material and Methods:** Patients included in this study were operated between January 2007-October 2012 in Dışkapı Yıldırım Beyazıt Training and Research Hospital Department of Plastic Reconstructive and Aesthetic Surgery and Dicle University Plastic Reconstructive and Aesthetic Surgery diagnosed with dermatofibrosarcoma protuberans. Patients evaluated for age, sex, reconstructive method and postoperative follow duration. Lesions excised widely including 4 cm of intact skin border and fascia below.

**Results:** Among 14 patients who were included 6 were male 8 were female. Age of patients varied between 18-89 with an average of 45 years. Lesions were on trunk in 9 patients (%64), on upper extremity in 3 patients (%21), and on lower extremity in 2 patients (%15). Average follow up duration were 21 months. A patient with a lesion on wrist received radiotherapy additional to surgery. No recurrence observed in any patient.

**Conclusions:** In our study, a wide excision of skin with 4 cm can provide histopathologically negative border.

**Keywords:** Dermatofibrosarcoma Protuberans, Wide excision, Local recurrence

### GİRİŞ

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) dermis ve cilt altı dokudan kaynaklanan ağrısız, kırmızı-kahverengi veya morumsu plak ve nodüller şeklinde ortaya çıkan fibroblastik bir tümördür (Şekil 1).<sup>1</sup> İlk olarak 1890 yılında Taylor tarafından tanımlanmış ancak günümüzde kabul edilen tanımı 1925 yılında Hoffmann tarafından yapılmıştır.<sup>2</sup>

Dermatofibrosarkoma protuberans nadir görülen bir tümördür ve yıllık insidansı milyonda 0,8-1'dir. Kalıtımsal veya ailesel geçiş göstermez. Genellikle 20-50 yaşlar arasında görülür ve 16 yaşından önce bu tümör

rün görülmesi oldukça nadirdir. Bununla beraber yenidoğanda DFSP görüldüğü bildirilmiştir.<sup>3</sup> En sık gövde olmak üzere (%50-60), üst ekstremiteler (%25), baş ve boyun (%10-15) tümörün en sık yerleştiği bölgelerdir.<sup>4</sup> Hastaların yaklaşık %20'sinde daha önce yaşanmış bir travma öyküsü mevcut olmasına rağmen kesin neden tam olarak bilinmemektedir.

Dermatofibrosarkoma protuberansın klinik olarak önemli özelliği lokal agresif bir tümör olması ve basit eksizyonlardan sonra çok yüksek oranda nüks görülmesidir. Bu tümör nadiren metastaz yapmasına rağmen bölgesel lenf nodlarına veya kan yoluyla akciğerlere,

beyin, kemiğe metastaz gerçekleşebilir. Uzak metastaz gelişen hastaların hayatta kalım süresi 1-48 ay arasında olduğu ve çoğu hastanın 2 yıl içinde kaybedildiği bildirilmektedir.<sup>4</sup>

Tedavide en sık kullanılan iki yöntem lezyonun geniş sağlam deri sınırı ile eksizyonu ve daha az sağlam deri çıkarılmasını sağlayan Mohs mikrografik cerrahidir. Bu çalışmada nadir görülen bir tümör olan DFSP nedeniyle ameliyat edilen 14 hastanın yeterli cerrahi sınır ve nüks açısından değerlendirilmesi amaçlandı.

### GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmaya Ocak 2007-Ekim 2012 yılları arasında Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi ve Dicle Üniversitesi Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalında dermatofibrosarkoma protuberans tanısıyla ameliyat 14 hasta dahil edildi. Takip bilgilerine ulaşılamayan 5 hasta bu çalışmaya dahil edilmedi. Hastalar yaş, cinsiyet, rekonstrüksiyon yöntemi ve ameliyat sonrası izlem süreleri açısından değerlendirildi. Ciltteki primer lezyon nedeniyle başvuran hastalarda öncelikle biyopsi alındı. Patolojik incelemesi DFSP olarak raporlanan hastalarda lezyonlar 4 cm sağlam deri sınırı ve altta fasyayı içerecek şekilde geniş eksize edildi. Karın yerleşimli lezyonların eksizyonu sonrası oluşan defektler primer olarak diğer defektler ise kısmi kalınlıkta deri greftleri ile onarıldı (Şekil 2). Ameliyat sonrası dönemde hastalar ilk 3 ay aylık, birinci yıla kadar 3 ayda bir ve birinci yıldan sonra ise 6 ayda bir kontrollere çağrılarak nüks açısından değerlendirildi.

### BULGULAR

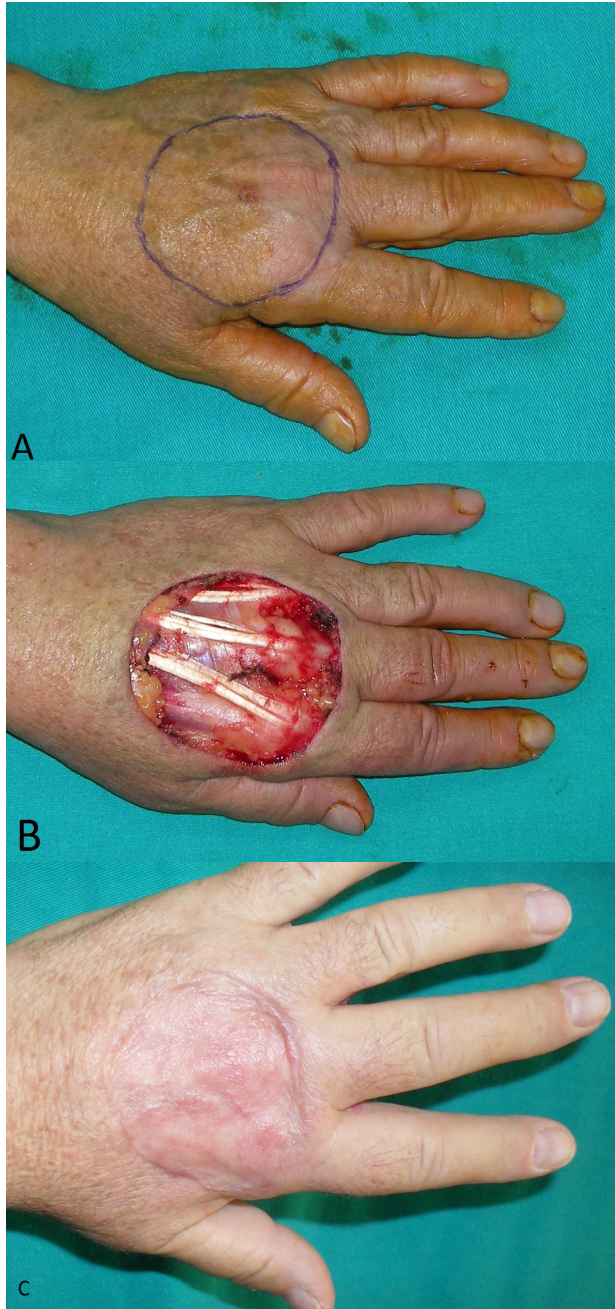
Bu çalışmaya dahil edilen 14 hastanın 6 sı erkek 8 i kadındı. Hastaların yaşı 18-89 arasında değişmekte ve ortalama 45 idi. Lezyonlar 9 hastada gövde(%64), 3 hastada üst ekstremitede (%21), 2 hastada alt ekstremitede(%15) yerleşmişti. Hastalardan alınan lezyonların hepsinin patolojik incelemesi yapıldı. Hastaların hepsinde tümörsüz sağlam cerrahi sınır elde edildi. Lezyonun karın bölgesinde yerleşmiş olduğu 2 hastada eksizyonu sonucu oluşan defekt alan primer olarak, diğer bölgedeki defekt alanlar ise kısmi kalınlıktaki deri greftleri ile onarıldı. Takip süresi ortalama 21 aydı. Lezyonun el bileği yerleşimli olduğu bir hastada alt sınırdaki tümörün cerrahi sınıra çok yakın olması nedeniyle radyoterapi uygulandı (Şekil 3). Hastaların hiç birinde nüks gelişmedi.

### TARTIŞMA

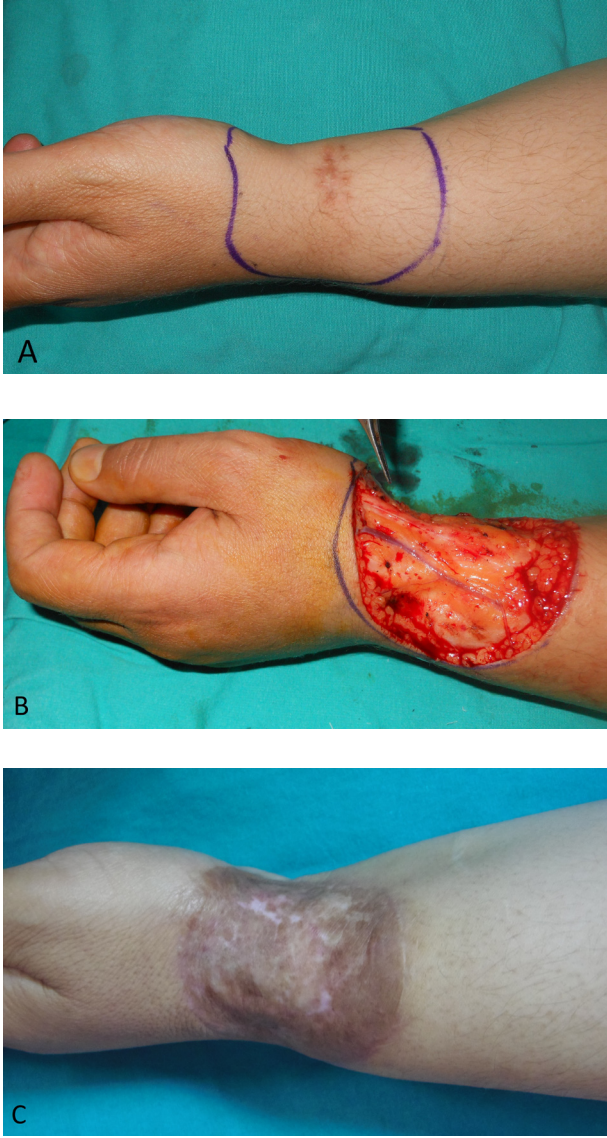
Dermatofibrosarkoma protuberans düşük dereceli malign tümörlerden biridir. Bu tümör tüm kanserlerin %0,1 den azını ve yaklaşık olarak sarkomların %1'ini oluşturur.<sup>5</sup> Erken dönemde tümöral lezyonlar fibrom, lipom, epidermoid kist, hemanjiyom gibi benign lezyonlar ile karıştırılabilmektedir. Bu nedenle çıkarılan lezyonlar benign olduğu düşünülse bile patolojik incelemelerinin yapılması gerekmektedir. Bu çalışmaya dahil edilen 14 hastanın 6'sında (%42) lezyonlar fibrom, li-



Şekil 1. 60 yaşına bayan hastanın sağ infraklavikular bölgesinde kırmızı renkli nodül şeklinde lezyon görülmektedir



Şekil 2. A. 50 yaşında bayan hastanın sağ el dorsalinde biyopsi sonucu DFSP olarak bildirilen lezyonun ameliyat öncesi görünümü B. Lezyonun 4 cm sağlam cerrahi sınır ile eksizyonu sonrası görüntüsü C. Defekt alanın kısmi kalınlıkta deri grefti ile onarıldıktan sonraki 8. ay görüntüsü.



**Şekil 3.** A. 42 yaşında bayan hastada sol el bileği yerleşimli lezyonun görüntüsü. B. Lezyonun 4 cm sağlam cerrahi sınır ile eksizyonundan sonraki görüntüsü C. Lezyon eksize edildikten sonra KKDĞ ile onarılmış ve RT uygulanmıştır. Ameliyat sonrası 8. aydaki görüntüsü

pom, epidermoid kist, hemanjiyom öntanları ile eksize edilerek ve patolojiye yollandı. Patolojik inceleme sonucu DFSP olarak rapor hastalarda geniş eksizyon yapıldı.

DFSP'in tedavisinde temel amaç histopatolojik olarak negatif sınır ile lezyonun geniş olarak çıkarılmasıdır. Tümör yayılımı normal görünümlü deri altından tümör hücrelerinin yayılımı ile olduğundan lezyonun tamamen çıkarılması zordur. Taylor ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada %49, Mc Peak ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada %80 oranında basit eksizyon sonrası nüks ile karşılaşmışlardır.<sup>6,7</sup> Bu hastalarda tekrar eksizyon yapılmadığı takdirde nüks eden lezyonlar kolaylıkla skar veya ödem ile karıştırılabilmekte ve tedavide gecikme yaşanabilmektedir. Bu nedenle patolojik inceleme sonucu DFSP olarak bildirilen hastalarda geniş eksizyon yapılmalıdır. Tümörün ne kadar sağlam cerrahi sınırla çıkarılmasını gösteren prospektif bir çalışma bulunmamaktadır. Retrospektif çalışmalarda lezyonlar genellikle 3-5 cm'lik sağlam sınır ile çıkarılmıştır.<sup>8</sup>

Dermatofibrosarkoma protuberans tedavisinde en önemli problemlerden biri yüksek oranda görülen tümör nüksüdür. Daha önce yapılan çalışmalarda, lezyonun hemen sınırından yapılan eksizyonlarda nüks oranının %60'larda olduğu ve geniş eksizyonlarda bu oranın %23'e kadar indiği bildirilmiştir.<sup>9</sup> Histolojik subtip, yüksek mitoz oranı, baş ve boyun yerleşim, lezyonun daha önce nüks etmiş olması nüks riskini arttırmaktadır.<sup>10</sup> Nüks oranlarını azaltmada en önemli konulardan biri sağlam cerrahi sınırın hangi yöntem ile elde edileceğidir. Bu amaçla 3-5 cm sağlam deri dahil edilerek yapılan geniş eksizyonlar veya Mohs mikroskopik cerrahisi kullanılmaktadır. Geniş eksizyon pratikte hala en sık tercih edilen yöntemdir. Geniş eksizyonun kaç cm sağlam deri ile yapılması gerektiği konusu ise tartışmalıdır. Lindler ve arkadaşları çevresel olarak 2,5 ile 3,5 cm'lik sağlam sınırın yeterli olduğunu ileri sürmüşlerdir.<sup>11</sup> Stojadinovic ve arkadaşları baş ve boyun yerleşimli lezyonlarda 2 cm veya daha fazla sağlam deri çıkarılmasının nega-

**Tablo 1.** Çalışmaya dahil edilen hastaların özellikleri ve lezyonların yerleşim yerleri

No	Yaşı	Cinsiyet	Tümörün yerleşimi	Tümör boyutları (cm)	Tedavi	İzlem süresi (ay)
1	45	K	Sırt	15x10	Eksizyon + greft	12
2	50	K	Sol el dorsali	1x0.5	Eksizyon + greft	24
3	42	E	Sağ lomber	4x3	Eksizyon + greft	36
4	42	K	Sol el bileği	1x1	Eksizyon + greft	8
5	38	K	Sağ meme inferioru	3x1	Eksizyon + greft	22
6	55	K	Sağ pektoral bölge	2x1	Eksizyon + greft	20
7	18	E	Sağ deltoid bölge	1x1	Eksizyon + greft	30
8	26	K	Sırt	2x1	Eksizyon + greft	24
9	72	E	Karın	2x2	Eksizyon + primer sütür	18
10	60	K	Sağ infraklavikular bölge	2x1	Eksizyon + greft	12
11	48	E	Sağ bacak	4x2	Eksizyon + greft	36
12	30	K	Sol skapula	3x5	Eksizyon + greft	24
13	89	E	Sol ayak tabanı	1.5x1	Eksizyon + greft	18
14	27	E	Karın	2x3	Eksizyon + primer sütür	12

tif histolojik sınırı elde etmede yeterli olduğunu ileri sürmüşlerdir.<sup>12</sup> Kimmel ve arkadaşları ameliyat öncesi 3x3 cm den küçük lezyonların 4 cm sağlam deri ile çıkarılması durumunda %95 oranda tam iyileşme sağlandığını ileri sürmüşlerdir.<sup>13</sup> Bu çalışmaya dahil edilen hastalarda lezyon en az 4 cm'lik sağlam deri sınırı ile altta subkutan doku ve fasyayı içerecek şekilde çıkartıldı. 4 cm'lik sağlam deri ile çıkarılan lezyonların patolojik incelemeleri yapıldığında hiçbir lezyonda cerrahi sınırdaki tümöre rastlanmadı. Bu nedenle 4 cm'lik sağlam cerrahi sınırın histopatolojik olarak tümörsüz sınırı sağlamada yeterli olduğunu düşünüyoruz. Baş boyun yerleşimli tümörlerde bu kadar sağlam derinin çıkarılması kozmetik veya fonksiyonel problemlere yol açabilir. Ancak bizim vakalarımızda baş boyun yerleşimli lezyon bulunmaktaydı.

Dermatofibrosarkomanın tedavisinde en sık uygulanan bir diğer yöntem olan Mohs mikrografik cerrahisi 1941 yılında Frederick Mohs tarafından tanımlanmıştır.<sup>14</sup> Bu teknikle tümör yaklaşık 2 mm'lik güvenlik sınırı ile eksize edilir ve çıkarılan parçadan horizontal planda kesit alınır. Horizontal kesitin frozen incelemesinde negatif sınır elde edilinceye kadar eksizeyona devam edilir. Bu tekniğin amacı geniş rezeksiyonu önleyerek daha iyi estetik ve fonksiyonel sonuçlar elde etmektir. Daha çok baş boyun bölgesinde yerleşmiş DFSP olgularında başvurulan bu teknik ile yüksek kür oranlarının sağlandığı bildirilmiştir. Ancak Mohs cerrahisi yorucudur ve zaman alan bir işlemdir. Bizim olgularımızla baş boyun yerleşimli lezyon bulunmadığından Mohs mikrografik cerrahi uygulanmadık.

İhmal edilmiş DFSP ve nüks etmiş lezyonlarda tümör derin fasyaya, kasa ve kemiğe yayılma eğiliminde olduğundan lezyonların daha geniş sınır eksize edilmesi gerekebilmektedir. Bazen lezyon eksize edilirken, oluşan defekt alanın primer onarımı göz önünde bulundurularak daha az sağlam deri sınırı ile eksizeyona yapılmaktadır. Bu yanlış bir yaklaşımdır ve oluşacak defekt alanın büyüklüğünden çekinilmemelidir. Eksizeyondan sonra oluşan geniş defekt alanlarının onarımı genellikle deri greftleri veya flepler ile yapılabilmektedir. Çok büyük olmayan karın yerleşimli lezyonların eksizeyondan sonra oluşan defektlerin onarımı ise primer sütür ile yapılabilir. Lezyonun karın yerleşimli olduğu olgularımızın ikisinde tümör eksizeyonu sonrası oluşan defekt alan primer onarıldı.<sup>12</sup> hastamızda defekt alanlar kısmi kalınlıktaki deri greftleri ile onarıldı.

Yapılan bazı çalışmalarda tümörün cerrahi sınıra çok yakın olduğu veya cerrahi sınırın pozitif olduğu olgularda cerrahiden sonra radyoterapi (RT) uygulanmasının lokal nüks gelişimi riskini önemli ölçüde azalttığı gösterilmiştir.<sup>15,16</sup> Sun ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada DFSP olan 35 hastanın 24'ü sadece cerrahi olarak tedavi edilmiş, 11'ine ise cerrahiye ek olarak RT verilmiştir. Yedi yıllık lokal kontrol oranı sadece cerrahi uygulanan hastalarda %28 ve cerrahiye ek olarak RT

uygulanan hastalarda ise %80 olarak tespit edilmiştir.<sup>17</sup> Bizim çalışmamızda lezyonun el bileği yerleşimli olduğu bir olguda derin planda tümörün sağlam cerrahi sınıra çok yakın olması nedeniyle RT uygulandı. Bu olgunun 8 aylık takibinde nüks gelişmedi.

Lokal agresif davranışına rağmen DFSP ta metastaz nadiren görülmektedir. Metastaz genellikle akciğerler, kemik ve lenf nodlarına olmaktadır. Yapılan bir çalışmada 260 olgulu bir seride 7 olguda karaciğer, akciğer, böbrek ve diğer organlara metastaz görülmüş ve bu olguların 3 ünde ise rejyonel lenf nodu metastazı tespit edilmiştir.<sup>18</sup> Çalışmaya dahil edilen olguların takiplerinde, hiçbir hastada uzak organ metastazı veya lenf nodu metastazına rastlanmadı.

Sonuç olarak DFSP tedavisinde geniş eksizeyon, günümüzde hala en sık uygulanan yöntemlerden biri olmaya devam etmektedir. Çalışmamızda uyguladığımız 4 cm sağlam deri ile geniş eksizeyonun histopatolojik olarak negatif sınırı sağlayabildiğini düşünüyoruz. Patolojik incelemede lezyonun cerrahi sınıra yakın olduğu bildirilen olgularda radyoterapinin etkili olduğunu düşünüyoruz.

#### Dr. Mustafa DURGUN

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Diyarbakır

E-posta: mustafadurgun@gmail.com

#### KAYNAKLAR

1. Erdem O, Wyatt AJ, Lin E, Wang X, Prieto VG. Dermatofibrosarcoma protuberans treated with wide local excision and followed at a cancer hospital: prognostic significance of clinicopathologic variables. *Am J Dermatopathol.* 2012 Feb;34(1):24-34.
2. Hoffman E. Über das knollentreibende fibrosarkom de haut. *Dermatol Z* 1925;43:1-28.
3. Gloster HM, Brodland DG: The epidemiology of scin cancer. *Dermatol Surg* 1996;22:217.
4. Buck DW 2nd, Kim JY, Alam M, Rawlani V, Johnson S, Connor CM, Dumanian GA, Wayne JD. Multidisciplinary approach to the management of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 2012 Nov;67(5):861-6.
5. Paradisi A, Abeni D, Rusciani A, Cigna E, Wolter M, Scuderi N, Rusciani L, Kaufmann R, Podda M. Dermatofibrosarcoma protuberans: wide local excision vs. Mohs micrographic surgery. *Cancer Treat Rev.* 2008 Dec;34(8):728-36.
6. Taylor HH, Helwing EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 1962; 15: 717-25.
7. Mc Peak CJ, Cruz T, Nicastrì AD. Dermatofibrosarcoma protuberans- An analysis of 86 cases-Five with metastasis. *Ann Surg* 1967;166: 803-16.

8. Sinha VD, Dharker SR, Karla GS. Dermatofibrosarcoma protuberans of scalp: a case report. *Neurol India* 2001; 49:81-83.
9. Mark RJ, Baillet JW, Tran LM, et al: Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck: a report of 16 cases, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;119:891
10. Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. *Cancer* 2000;88:2711-20.
11. Lindner NJ, Scarborough MT, Powell GJ, et al.: Revision surgery in dermatofibrosarcoma protuberans of the trunk and extremities. *Eur J Surg Oncol* 1999;25:392-7.
12. Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. *Ann Surg Oncol* 2000;7:696-704.
13. Kimmel Z, Ratner D, Kim JY, et al.: Peripheral excision margins for dermatofibrosarcoma protuberans: A meta-analysis of spatial data. *Ann Surg Oncol* 2007;14:2113-20.
14. Mohs FE. The chemosurgical method for the microscopically controlled excision of cancer of the skin. *N Y State J Med* 1956;56:3486-3493.
15. Dagan R, Morris CG, Zlotecki RA, et al.: Radiotherapy in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol* 2005;28:537-9.
16. Suit H, Spiro I, Mankin HJ, et al.: Radiation in management of patients with dermatofibrosarcoma protuberans. *J Clin Oncol* 1996;14:2365-9.
17. Sun LM, Wang CJ, Huang CC, et al.: Dermatofibrosarcoma protuberans: Treatment results of 35 cases. *Radiother Oncol* 2000;57:175-81.
18. Cai H, Wang Y, Wu J, Shi Y. Dermatofibrosarcoma protuberans: clinical diagnoses and treatment results of 260 cases in China. *J Surg Oncol*. 2012 Feb;105(2):142-8.