

DERMATOFİBROSARKOMA PROTUBERANS: BEŞ OLGUNUN İNCELENMESİ

DERMATOFİBROSARCOMA PROTUBERANS: REPORT OF FIVE CASES

*Semra Karşıdağ, *Arzu Özcan, *Ayşin Karasoy Yeşilada, †Kemalettin Yıldız, *Kemal Uğurlu.

*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, İstanbul, Türkiye.

†Vakıf Gureba Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, İstanbul, Türkiye.

ÖZET

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) deriden kaynaklanan, sıklıkla gövdede bulunan, ağrısız, yavaş büyüyen ve oldukça nadir görülen bir tümördür. DFSP'nin hücrel orijininin dermisteki kök hücrelerdir. Bu çalışmamızda literatürde ve klinik uygulamalarda nadir görülen kliniğimize başvuran DFSP'li 5 hasta yeterli cerrahi sınır ve lokal rekürrens açısından değerlendirildi.

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik ve Rekonstrüktif cerrahi Kliniğine 2003-2008 yılları arasında dermatofibrosarkom protuberans tanısı ile başvuran 5 hasta klinik gidişleri açısından değerlendirildi. Lezyonların dağılımının 2 hastada karın ön duvarda, 2 hastada sırtta, 1 hastada skalpte olduğu görüldü. Tümör boyutları 4x5 cm ile 10x10 cm arasındadır. Tüm hastalarda lezyonlar 3 cm sağlam cerrahi sınırla tekrar cilt-ciltaltı dokusu ve fasya dahil edilerek eksize edildi. Hastaların patolojik incelemelerinde 2 cm sağlam cerrahi sınır elde edildi. Hastalar yeterli sağlam cerrahi sınıra ulaşmak için ortalama 2,3 kez opere edildiler. 2 hastada rekonstrüksiyon çevre dokuların ilerletilmesi, diğer 3 hastada rekonstrüksiyon kısmi kalınlıkta deri grefti ile yapıldı. Ortalama takip süresi 20,8 ay olan hastalarda nüks görülmedi.

Nadir görülen dermatofibrosarkoma protuberansta mikroskobik yayılımın makroskobik yayılımdan daha fazla olması nedeni ile nüksün sıklığı geniş cerrahi eksizyon ile engellenmektedir. Yine de geç nükslerin (>10 yıl) görülmesi, bu hastaların tüm hayatları boyunca takip edilmelerini gerektirmektedir.

Anahtar Kelimeler: dermatofibrosarkoma protuberans, geniş eksizyon, lokal rekürrens

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) was a rare, slow-growing, painless tumor of the skin that frequently arises on the trunk. The origin of the DFSP was stem cells in dermis. In our study, 5 patients who admitted our clinic with dermatofibrosarcoma which were rare tumor were examined according to having sufficient surgical margins and local recurrency.

Between 2003 and 2008, 5 patient who admitted to Plastic and Reconstructive Surgery Clinic in Sisli Etral Training and Research Hospital were followed. Lesions of DFSP were on the anterior wall of the abdomen in 2 patients and were on the back in two patients and on the scalp in one patient. Tumor size ranged from 1.5 × 1.0 cm to 7.0 × 5.0 cm. Wide surgical excision with 3 cm surgical margins were planned in all patients also skin, subcutaneous fat and the deep fascia were included the excised specimens. In the histopathologic examination, 2 cm tumor free margins were provided. The patients were operated 2,3 times due to getting tumor free margins. Two of patients reconstructed with locally advanced tissues and three of them were reconstructed with split thickness skin grafting. Mean follow up time was 20.8 months also we did not observe any tumor recurrency.

In dermatofibrosarcoma protuberans which were very rare, the incidence of tumor recurrency could be decreased with wide excision due to it spreaded microscopically than macroscopically.

Keywords: dermatofibrosarcoma protuberans, wide excision, local recurrency

GİRİŞ

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) deriden kaynaklanan, sıklıkla gövdede bulunan, ağrısız, yavaş büyüyen ve oldukça nadir görülen bir tümördür.¹ DFSP'nin hücrel orijininin dermisteki kök hücreler veya nörolojik, musküler ve fibroblastik özellikler taşıyan farklılaşmamış mezenchimal hücreler olduğuna inanılmaktadır.² Genç erişkinlerde görülen DFSP sıklıkla 20 ile 40'lı yaşlar arasında görülmekte ve yine sıklıkla gövdeden kaynaklanmaktadır.³ Sağlam cilt sınırı ile fasyaya

kadar inilerek geniş cerrahi eksizyon yapılması tedavinin temel taşlarından biridir.⁴ Mikroskopik olarak klinik görünümünün altında dermiste, subkutan dokuda ve kas dokusunda yayılabildiği için yeterli cerrahi sınır elde etmek oldukça zordur ve nüks bu nedenle oldukça sık karşılaşılan bir sorundur.⁴ 1 ile 3 cm arasında değişen geniş eksizyon sınırlarına rağmen bölgesel rekürrens siktir ve literatür incelendiğinde geniş lokal eksizyon yapılmasına rağmen gövdedeki lezyonlarda nüks oranı % 0 ile 21 arasında iken, baş

ve boyundaki lezyonlarda nüks oranı %50 ile 75 arasında olabilmektedir.⁵ Sağlam cerrahi sınırların elde edilmesinin zorluklarına rağmen uzak bölgelere yayımları ancak ileri evrelerde görülmektedir.¹

Literatürde ve klinik uygulamalarda nadir görülen kliniğimize başvuran üçünde yetersiz rezeksiyon yapılmış, birinde nüks gelişmiş ve birisi de primer hastalık olmak üzere toplam beş hasta bu çalışmaya dahil edildi ve yeterli cerrahi sınır ve lokal rekürrens açısından değerlendirildi.

GEREÇ VE YÖNTEM

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniğine 2003-2008 yılları arasında dermatofibrosarkom protuberans tanısı almış üçünde yetersiz rezeksiyon yapılmış, birinde nüks gelişmiş ve birisi de primer hastalık olmak üzere beş hasta cerrahi sonrası klinik takibe alınarak klinik gidişleri değerlendirildi. Hastalar, yaş, cinsiyet, sağlam cerrahi sınıra ulaşmak için kaç operasyon gerekliliği, sağlam cerrahi sınır elde edilip edilmediği, tercih edilen rekonstrüksiyon seçenekleri ve ameliyat sonrası izlem süreleri açısından değerlendirildi.

SONUÇLAR

DFSP ön tanısı ile üçünde yetersiz rezeksiyon yapılmış, birinde nüks gelişmiş ve birisi de primer hastalık olmak üzere toplam 5 hasta bu çalışmaya dahil edildi. Hastaların dördü erkek ve biri kadındır ve yaş ortalamaları 35,4 yıldır. DFSP lezyonlarının tüm hastalarda çevrelerinin endüre, krutlu, yüzeysel kabarıklık asemptomatik plaklar şeklinde olduğu görüldü (Şekil 1). Lezyonların dağılımının 2 hastada karın ön duvarda, 2 hastada sırtta, 1 hastada skalpte olduğu görüldü. Tümör boyutları 4x5 cm ile 10x10 cm arasında olduğu saptandı. Tüm hastalarda lezyonlar makroskopik olarak 3 cm sağlam cerrahi sınırla tekrar cilt-ciltaltı dokusu ve fasya dahil edilerek eksize edildi (Şekil 2). Yeterli cerrahi sınır elde edilmeyen hastalar yeniden opere edildi. Hastaların patolojik incelemelerinde 2 cm mikroskopik cerrahi sınır elde edildi. Hastalar sağlam cerrahi sınıra ulaşmak için kliniğimiz ve kliniğimiz dışında geçirdikleri ameliyat seansları da dahil olmak üzere ortalama 2,3 kez opere edildiler. Sırtta lokalize DFSP lezyonları olan her iki hasta, karın ön duvarda lokalize bir hasta ve yine skalpte lokalize lezyonları olan bir hasta başka bir merkezde tümör eksizeyonu ve primer kapatım ile tedavi edilmişlerdir. Bu hastalar kliniğimize başvurduğunda ise 3 cm makroskopik cerrahi sınırla fasya planına kadar inilerek eksizeyon yapılarak sırtta lokalize lezyonu olan bir hasta hariç kısmi kalınlıkta deri grefti ile rekonstrüksiyon uygulandı.

Birden fazla kere nüks gelişen bu hastaların rekonstrüksiyonunda bölge anatomisini değiştirmeme-



Şekil 1 A. 20 yaşında erkek hastada karın ön duvarında kliniğimize başvurmadan önce eksizeyon yapılan fakat suture hatlarında ve çevresinde rekürrens ile kliniğimize başvurmuştur. **B.** 24 yaşında erkek hastada saçlı deride kliniğimize başvurmadan önce eksizeyon yapılan fakat patolojisinde cerrahi sınırlarda tümör devamlılığı nedeni ile kliniğimize başvurmuştur.



Şekil 2. A. 45 yaşında kadın hastada karın ön duvarında 5x5 cm'lik lezyon mevcut. **B.** Tam kat fasya dahil edilerek eksize edildi. **C.** Ters abdominoplasti flebi hazırlanarak rekonstrüksiyon sağlanmıştır.

si ve izlenebilirliğinin daha kolay olması nedeni kısmi kalınlıkta deri grefti tercih edildi. Karın ön duvarında lokalize lezyonu olan bir hastada ve sırtta lezyonu olan hastada rekonstrüksiyon defekt boyutlarının uygun olması nedeni ile çevre dokuların ilerletilmesi ile sağlanmıştır. Rezeksiyon sonrası tercih edilen rekonstrüksiyon seçeneği hastalığa özel bir durum değildir. Ortalama takip süresi 20,8 ay olan hastalarda nüks görülmedi (Tablo 1). Nadir görülmesine rağmen hastalarımızın birinde skalpte DFSP'a rastlandı ve nüks sonucu tarafımıza başvuran hastaya geniş eksizeyon uygulandı.

Ameliyat sonrası dönemde hastalar ilk altı ay her ay, sonraki 6 ayda 3 ayda bir ve ikinci yılda 6 ayda bir kontrole çağrılarak yara yeri incelemesi yapıldı. Hastalara kendi kendilerine muayene öğretilerek krutlu, endüre lezyonları olduğunda rutin muayenelerinde önce kontrole gelmeleri istendi. Tüm hastalarımızda yeterli cerrahi kür sağlanması nedeniyle medikal onkoloji takibine alınmadılar.

Tablo 1. Hastaların verileri

No	Yaş / Cinsiyet	Op. Sayısı	Yerleşim Yeri	Boyutları	Takip Süresi (ay)
1	20/E	3	Karın ön duvar	10x8	22
2	24/E	2	Saçlı deri	4x5	24
3	56/E	2	Sırt	10x10	18
4	45/K	1	Karın ön duvar	5x5	16
5	32/K	2	Sırt	4x3	24

TARTIŞMA

Dermatofibrisarkoma protuberans tüm kanserlerin % 0,1'inden azını ve yaklaşık olarak da tüm sarkomların %1'ini oluşturmaktadır.⁴ Klinik davranış olarak bölgesel ilerleyici davranış ve geniş subklinik yayılım ile gösterirler. DFSP genellikle rekürrens göstermedikçe ve ihmal edilmezlerde fikse ve derin yapılara invazyon göstermezler.⁴ Histolojik subtip, yüksek mitotik indeks, baş ve boyunda yerleşimi, boyutları, hücresel yoğunluğu ve rekürren kitle olması yüksek rekürrens potansiyeli ile ilişkilidir.⁶ Fakat DFSP'nin lokal nüksünün kontrol edilmesinde en önemli faktör geniş cerrahi sınırların elde edilmesidir. Takip ettiğimiz beş hastada klinik olarak 3 cm sağlam cilt sınırı ile fasyaya kadar yapılan ekziyonlar yeterli patolojik sınırların elde edilmesini sağlamıştır.

Bir çok yazar DFSP lezyonlarının ciltaltında parmakı çıkıntılar şeklinde uzanım göstermesi nedeni ile Moh's mikroskopik cerrahisini DFSP tedavisinde standart yaklaşım olarak kullanmaktadırlar. Literatür incelendiğinde Moh's mikroskopik cerrahisinin etkinliği bir çok seride bildirilmiştir ve rekürrens oranları %50 ile %8,3 arasında değişmektedir. Tüm bu çalışmalarda total rekürrens değeri %1,5 ile geniş ekziyonun rekürrens değeri olan %8,8'den daha az ve yetersiz klinik cerrahi sınır ve konservatif sınırlarla yapılmış ekziyonların rekürrens oranı olan %39,7'den çok daha azdır.^{7,8} Moh's mikroskopik cerrahi uygulamalarında frozen yada paraffin kesitlerden alınan kesitlerle tümörün sınırları üç boyutlu olarak değerlendirilmektedir.⁹ Kliniğimizde Moh's mikroskopik cerrahisinin teknik şartlar nedeni ile uygulanamamasından dolayı hastalarımızın incelemeleri geleneksel histolojik yöntemlerle yapıldı ve patoloji uzmanının cerrahi sınırlara oryantasyonunun sağlanması için tümör cerrahi sınırları en az iki sınır olmak üzere işaretlendi. Literatürde ameliyat sırasında frozen inceleme gönderilerek cerrahi sınır belirlemenin rolü tartışmalıdır. Stojadinovic ve ark.larının çalışmasında frozen inceleme ile hastaların %80'inde cerrahi sınır doğrulanması sağlanırken %57'sinde yanlış negatiflik sonucu elde edildiği bildirilerek frozen inceleme ile cerrahi sınır pozitifliğinin kabul edilemeyecek kadar düşük olduğunu bildirmişlerdir.¹¹ Klinik cerrahi sınırların 3 cm ve mikroskopik cerrahi sınırın 2 cm alınması ile yeter-

li patolojik sınırlar elde edilerek rekürrens ortalama 20 ayda görülmemiştir. Hastaların tedavilerinin başlangıcında yeterli cerrahi sınır elde edilmesi ayrıca kontrol edilemeyen, lokal invazif rekürrenslerin önlenmesi açısından da önemlidir. Yeterli cerrahi tedavi sonrası hastaların prognozu mükemmeldir ve 5 yıllık sağkalım oranları % 93 ile 100 arasındadır.⁸

DFSP literatürde düşük metastaz potansiyeli ile karakterizedir ve literatürde bildirilen metastaz oranları klasik formlarında %0,5 olarak kabul edilmektedir. Bölgesel lenf nodlarına metastaz literatürde birkaç vakada bildirilmiştir.^{10,11} Hematojen yayılım ise oldukça nadirdir ve kan yolu ile akciğerlere metastaz görülebilmektedir bunun yanı sıra beyin, pelvis, kostalar ve yumuşak dokulara yayılımda bildirilmiştir.¹² Rutgers ve arkadaşları 913 DFSP'li vakayı incelemişler ve 11 hastada (%1) bölgesel metastaz gördüğünü ve 37 hastada (%4) uzak metastaz gördüğünü bildirmişlerdir. Uzak metastazlar genellikle birden çok bölgesel nodların tutulmasından sonra görülmektedir.⁵ Rutgers ve arkadaşlarının çalışmasındaki uzak metastaz görülen 37 hastanın 34'ünde akciğerde tutulum görülmüştür.⁵ Nadir görülen dermatofibrosarkoma protuberansta mikroskopik yayılımın makroskopik yayılımdan daha fazla olması nedeni ile nüksün sıklığı geniş cerrahi ekziyon ile engellenebilir. Yine de geç nükslerin (>10 yıl) görülmesi, bu hastalar tüm hayatları boyunca takip edilmelerini gerektirmektedir.

Dr. Arzu ÖZCAN

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, İstanbul, Türkiye.

E-posta: ozcanarzu79@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 115 cases. *Cancer*. 1962;15:717-725.
2. Elgart GW, Hanly A, Busso M, Spencer JM. Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans) occurring in a site of prior immunization: immunochemical findings and therapy. *J Am Acad Dermatol*. 1999; 40(2):315-317.
3. Cecchi R, Rapicano V. Micrographic surgery (Tübingen technique) for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: a single-centre experience. *Eur J Dermatol*. 2007; 17(6):543-4.
4. Bowne WB, Antonescu CR, Leung DHY, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. *Cancer*. 2000; 88:2711-2720.
5. Rutgers EJ, Kroon BB, Albus-Lutter CE, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol*. 1992; 18:241-248.
6. Gayner SM, Lewis JE, McCaffrey TV. Effect of resection margins on dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck*. 1997; 123:430-443.
7. Doreen Lemm L.-O. Mügge T. Mentzel K. Hövken. Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cancer Res Clin Oncol* 2009; 135:653-665.
8. Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, Shah JP, Singh B, Spiro RH, Dumornay W, Shaha AR. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. *Ann Surg Oncol*. 2000; 7(9):696-704.
9. Sei JF, Tchakerian A, Zimmermann U, Clerici T, Chaussade V, Franc B, Saiag P. Treatment of dermatofibrosarcoma protuberans with fixed Mohs micrographic surgery. *Ann Dermatol Venereol* 2004; 131: 158-60.
10. Yokoyama Y, Murakami Y, Sasaki M. Pancreatic metastasis of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Gastroenterol* 2004; 39:798-800.
11. Fiore M, Miceli R, Mussi C. Dermatofibrosarcoma protuberans treated at a single institution: a surgical disease with a high cure rate. *J Clin Oncol* 2005; 23:7669-7675.
12. Mentzel T, Scharer L, Kazakov D, Michal M. Myxoid Dermatofibrosarcoma protuberans: clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular analysis of eight cases. *Am J Dermatopathol* 2007; 29(5):443-448