

OLGU SUNUMU / CASE REPORT

## İnfraauriküler rekürren dermatofibrosarkoma protuberans'ın cerrahi eksizyonu ve bilobe flep ile rekonstrüksiyonu

### *Surgical removal of infraauricular recurrent dermatofibrosarcoma protuberans and reconstruction with bilobed flap*

Fuat Bulut<sup>1</sup>, Mehmet Akdağ<sup>2</sup>, Ali Cemal Yılmaz<sup>3</sup>, Bilal Kaya<sup>4</sup>, Sevim Öztekin<sup>5</sup>

#### ÖZET

Dermatofibrosarkom protuberans cildin nadir görülen sarkomudur. Yavaş büyüyen, lokal invaziv ve uzak metastaz potansiyeli nadir neoplazmlardır. Bu makalede daha önce başka bir merkezde ameliyat olan ancak çok kısa süre içinde aynı bölgede tekrar eden dermatofibrosarkom protuberans olgusu sunuldu. Tümörün tamamı, 2 cm cerrahi negatif sınırdaki ve süperfisyel parotidektomi ile rezeksiyon edildi. Oluşan geniş cilt defekti bilobe flep ile kapatıldı. Patoloji sonucu dermatofibrosarkom protuberans olarak bildirildi. Hastanın 12 aylık klinik takibinde, herhangi bir lokal nüks ya da uzak organ metastazıyla karşılaşmadı. Geniş tümöral lezyon eksizyonlarından sonra baş boyun bölgesinde bilobe flebin kullanımı nadirdir. Bu rekonstrüktif teknik estetik birçok avantaj ve daha çok doğal görünüm sağlar.

**Anahtar kelimeler:** Rekürren dermatofibrosarkoma protuberans, yumuşak doku sarkomları, yüzeysel parotidektomi

#### GİRİŞ

Dermatofibrosarkom protuberans (DFSP), nadir görülen bir deri tümörüdür. 1924'te ilk olarak Darier ve Ferrand tarafından tanımlanan bu tümör, 1925'te Hoffman tarafından DFSP olarak adlandırılmış olup zamanla multinodüler, sert, fikse olup ülserasyonlar gösteren bir kitleye dönüşebilirler [1-5]. Lokal tutulumu göstermede Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) ve Bilgisayarlı Tomografi (BT) faydalıdır. Tedavisi geniş güvenlik sınırları içeren cerrahi rezeksiyondur. Lokal agresif tümör olmasına karşın DFSP nadiren uzak metastaz yapabilir [6], metastaz

#### ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberance is a rare skin tumor, which has slowly growing, low metastasis capacity but can be locally aggressive. This is a case report about a patient who was operated in another medical center for dermatofibrosarcoma protuberans and the tumor recurred after a short time. The tumor was re-excised with free surgical 2 cm margin with also superficial parotidectomy was done. Skin defect was covered by bilobed flap. The pathological specimen was reported as dermatofibrosarcoma protuberance. There is no recurrence or metastasis for 12 months follow-up of patient. A rare use of the bilobed flap in the head and neck region after large tumoral lesion excision. In our opinion, the revised reconstructive technique provides lots of advantages, improves aesthetical results and provides more natural appearance.

**Key words:** Recurrent dermatofibrosarcoma protuberans, soft tissue sarcomas, superficial parotidectomy

yaparsa da genellikle uzun süre sonra olur ve yaklaşık %85-90'ı düşük grade'lidir [1-3]. Bu tümör cilt, cilt altı, kas ve kemiğe infiltrate olabilir, geniş eksizyona rağmen yeniden tekrarlayabilir [3,4]. Tanı daha çok klinik olarak hastanın muayenesi sırasında konur. Mavimsi kırmızı renkte tek nodül olarak başlayıp, lokal olarak ilerler.

#### OLGU

40 yaşında bayan hasta sağ kulak altı bölgesinde şişlik şikayeti ile başvurdu. Yaklaşık 4 ay önce başka bir merkezde dermatofibrosarkoma protuberans

<sup>1</sup> Memorial Özel Hastanesi KBB Bölümü Diyarbakır, Türkiye

<sup>2</sup> Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB ABD Diyarbakır, Türkiye

<sup>3</sup> Memorial Özel Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Bölümü Diyarbakır, Türkiye

<sup>4</sup> Memorial Özel Hastanesi Radyoloji Bölümü Diyarbakır, Türkiye

<sup>5</sup> Antalya Patoloji Bölümü Antalya, Türkiye

**Yazışma Adresi /Correspondence:** Mehmet Akdağ,

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB AD Diyarbakır, Türkiye Email: drmehmetakdag@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received: 22.03.2014, Kabul Tarihi / Accepted: 24.04.2014

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2014, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

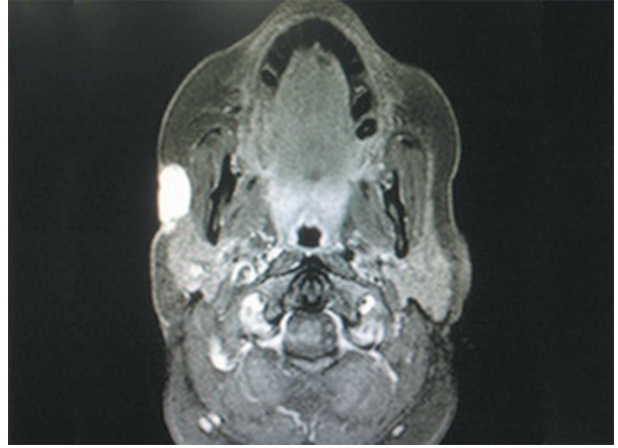
nedeni ile opere edilen hastanın ameliyatından 2 ay sonra aynı bölgede hızlı bir şekilde büyüyen şişlik şikayeti mevcuttu. Sağ infraauriküler bölgede yaklaşık 5x2x3 cm boyutlarında multinodüler, ekzofitik, kırmızı mavimsi renkte cilde fiksasyon gösteren sert bir kitle görüldü. Kitle cilt altında cilt yüzeyine göre daha fazla uzanım gösteriyordu (Şekil 1).

MRI'de parotis loju üzerinde cilt, cilt altı dokuyu tutan 27x11x32 mm boyutlarında lobüle konturlu düzgün sınırlı solid kitle izlendi (Şekil 2). Radyolojik incelemede IVKM sonrasında lezyonun yoğun ve homojen olarak boyandığı ve parotis yüzeyel loju ile yakın komşuluk gösterdiği izlendi. Anterorda lezyonun basısı posteriora lezyondan parotise doğru ince retiküler uzanımı saptandı.

Operasyonda kitlenin cilt, cilt altı dokuları ve yer yer kas fasyasına kadar uzandığı fakat kas tutulumunun olmadığı görüldü. Kitlenin parotis yüzeyel tabakasına uzanım göstermesi nedeni ile süperfisyal parotidektomi yapıldı. Kitleye 2 cm sağlam marjinde geniş eksizyon uygulandı (Şekil 3). Patoloji, CD34 ve KI 67 pozitif olup dermatofibrosarkom protuberans olarak rapor edildi. Geniş cilt defekti, iki transpozisyon flebi şeklinde ve yükü dağıtan bir rotasyon flebi olan bilobe deri flebi ile kapatıldı (Şekil 4). Olgumuzda flebe bağlı nekroz görülmedi. Hastada flebe bağlı boyun hareketlerinde hafif kısıtlanma mevcuttu. Cerrahi sınırlar negatif olduğu için adjuvan tedavi verilmedi. Kozmetik yönden yüz rengine uyan renk görünümü sağlandı. 12 aydır takip edilen olguda, nüks ya da herhangi bir tıbbi komplikasyon görülmedi.



**Resim 1.** Tümörün dışarıdan kırmızı mavimsi görünümü



**Resim 2.** Magnetik rezonans görüntülemeye tümörün radyolojik görünümü



**Resim 3.** Eksize edilen kitlenin makroskopik görünümü



**Resim 4.** Geniş bilobe flep ile onarım sonrası hastanın postoperatif görünümü

## TARTIŞMA

Dermatofibrosarkom protuberans, Amerika Birleşik Devletinde her yıl 4.5 milyonda 0,8 görülebilen, dermis kaynaklı yumuşak doku sarkomudur [7,8]. Ayırıcı tanıda kistik ve tümöral diğer hastalıklar ile karışabilir. Hastalığa bağlı mortalite beş yıl için %2'den az, 10 yıl için de %3'ten az olarak belirtilmiştir [3]. Literatürdeki uzak metastaz oranı %0-60 olarak bildirilmiştir [3,6]. Yayılım, nadiren kan yolu ile çok az oranda da lenf yolu ile olmaktadır. Lokal rekürrens, %20-50 arasındadır [9,10]. Uzak metastazlar genellikle primer lezyondan birkaç yıl sonra genellikle de primer lezyonun rekürrensi sonrasında oluşurlar. Lokal rekürrens ise en çok üç yıl içerisinde olmakla birlikte, cerrahi sınırların durumuna ve tümörün derecesine göre değişmektedir [4,7-9]. Cerrahi sınırların rekürrenste ve metastazlarda önemli rol oynaması nedeni ile çeşitli çalışmalarda güvenli cerrahi sınır 4-5 cm olarak bildirilmiştir [7-10]. Olgumuzda 2 cm genişliğinde [11] sağlam sınırla cerrahi eksizyon uygulandı ve oluşan geniş defekt bilobe flep ile kapatıldı. Brabant ve arkadaşlarının yaptıkları ve 15 DFSP olgusunun sunulduğu çalışmada 5 cm güvenlik sınırı ile yapılan ameliyatlarda 14 olguda 37. 6 ay hastaliksız dönem bildirilmiştir [12]. Bazı çalışmalarda, pozitif cerrahi sınırı olan ya da kritik anatomik yapılara yaygınlığı veya akciğer fonksiyonları açısından cerrahi tedavi uygun olmayan olgularda, radyoterapi önerilmiştir [13,14]. Olgumuzda cerrahi sınırlar negatif olduğu için adjuvan tedavi verilmedi, ancak bu hastalarda uzun süreli takip şartı ile altı aylık periyodlarla iki kez kontrol olmak üzere 12 ay takip yapıldı. Fiore ve arkadaşları da yaptıkları bir çalışmada ilk beş yıl içerisinde altı ayda bir, sonraki beş yıl içerisinde ise yılda bir kontrol önermişlerdir [3]. Biz de hastaya ilk beş yıl en az altı ayda bir, sonraki beş yıl süresince yılda bir kez rekürrens ve metastaz açısından yakın takip olması gerektiğini önerdik. DFSP'de uzak metastaz nadir olup kemoterapi ya da radyoterapi sadece metastatik hastalık varlığında uygulanmaktadır.

Bilobe flep ilk olarak burun ucundaki bir defektin onarımı için Esser tarafından 1918 yılında tarif edilmiştir [15]. Zimany birçok onarım sahasında kullanılmak üzere bu flebin nasıl kullanılabileceğini tarif etmiştir [9]. McGregor ve Soutar bilobe flebin kullanılabileceği alanları seçme konusundaki fikir-

lerimizi genişletmişlerdir [10]. Bilobe flebi tercih etmemizin sebebi tek aşamalı olması, ince olması, renk ve doku uygunluk özellikleri olmuştur. Pektoralis major, sternokleidomastoid kas gibi flepler ise iki aşama ile gerçekleşmektedir. Literatürde bu bölge rekonstrüksiyonu için bugüne kadar geniş bilobe flep tarif edilmemiştir. Bu flebin en önemli komplikasyonu, gerginlik ve yanlış flep planlanmasından dolayı olabilecek flep nekrozudur.

Sonuç olarak, DFSP 'nin tam olmayan eksizyonlarında bulunduğu yerde sık tekrarı nedeni ile güvenli sınırlarla birlikte agresif cerrahi yaklaşım gerekir. Bu agresif yaklaşımda bilobe flep, güvenilir olması, iyi vaskülarize olan yapısı ve doğal estetik sonuçlarından dolayı avantajlıdır. Baş boyun bölgesindeki geniş bilobe fleplerin en önemli dezavantajı ise erken dönemde hastada boyun kısıtlılığının olmasıdır. Bizim hastamızda da ilk üç ay ilgili şikayet olup daha sonra fizik tedavi ile desteklenerek giderildi. Geniş bilobe fleplerin postoperatif çok yakın takibi gerekmektedir. Bu hastalıkta hem tedavi etkinliği açısından hem de kullanılacak onarım yöntemi açısından bilobe flep kullanılması konusunda geniş hasta serili ek çalışma ile desteklenmesi gerekir.

## KAYNAKLAR

1. Darier JF, Ferrand M. Dermato-fibromes progressifs et récidivantes ou fibro-sarcomes de la peau. Annales de dermatologie et de syphilographie 1924;5:45-62.
2. Hoffmann E. Über das knollentreibende Fibrosarkom der haut (Dermatofibrosarkoma protuberans). Dermat Ztschr 1925;43:1-4.
3. Fiore M, Miceli R, Mussi C, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans treated at a single institution: a surgical disease with a high cure rate. J Clin Oncol 2005;23:69-75.
4. Kransdorf MJ, Meis-Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance. AJR Am J Roentgenol 1994;163:391-394.
5. Miyakawa E, Fujimoto H, Miyakawa K, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. CT findings with pathologic correlation in 6 cases. Acta Radiol 1996;37:362-365.
6. Turgut AT, Koşar U, Ergeneci A, Çakmak H. Lokal rekürrens bulunmaksızın akciğer metastazı gösteren dermatofibrosarkom protuberans. Türk Tansal ve Girişimsel Radyoloji Dergisi 2003;9:195-198.
7. Murphy SJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: early recognition and treatment. Am Fam Physician 2000;62:1257-1258.
8. Brabant B, Revol M, Vergote T, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of the chest and the shoulder: wide and deep excisions with immediate reconstruction. Plast Reconstr Surg 1993; 92:459-462.

9. Zimany A. The bilobed flap. *Plast Reconstr Surg* 1953;11:424.
10. McGregor JC, Soutar DS. A critical assessment of the bilobed flap. *Br J Plast Surg* 1981; 34: 197-205.
11. 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
12. Gayner SM, Lewis JE, McCaffrey TV. Effect of resection margins on dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;123:4:430-433.
13. Ballo MT, Zagars GK, Pisters P, Pollack A. The role of radiation therapy in the management of dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;40:823-827.
14. Suit H, Spiro I, Mankin HJ, et al. Radiation in management of patients with dermatofibrosarcoma protuberans. *J Clin Oncol* 1996;14:2365-2369.
15. Esser JFS Gestielte lokale nasenplastik mit zwei zipfligen lappen, deckung des sekundären Defektes vom ersten Zipfel durch dem zweiten. *Dtsch Z Chir* 1918;143:385.