

NADİR GÖRÜLEN BİR PULMONER METASTAZ: DERMATOFİBROSARKOMA PROTUBERANS

A RARE PULMONARY METASTASES: DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

**Onur AKÇAY¹, Ozan USLUER¹, Özgür SAMANCILAR¹, Şeyda ÖRS KAYA¹,
Şaban ÜNSAL¹, Ali Galip YENER²**

¹ Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Göğüs Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye

² Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji, İzmir, Türkiye

Anahtar sözcükler: Dermatofibrosarkoma protuberans, akciğer, metastaz

Key words: Dermatofibrosarcoma protuberans, lung, metastasis

Geliş tarihi: 14 / 05 / 2014

Kabul tarihi: 30 / 10 / 2014

ÖZET

Dermatofibrosarkom protuberans (DFSP) nadir görülen deri tümörlerindedir. Dermatofibrosarkom protuberans nadiren uzak metastaz yapar. Uzak metastaz, sıklıkla tekrarlayan lokal rekürrenslerden sonra gelişir. Bilateral metastaz ve bilateral rekürrens nadir görülür. Dermatofibrosarkoma protuberansın akciğer metastazında cerrahi tedavi sonuçları kemoterapiye göre daha iyi sonuç vermektedir. Birden fazla metastaz olması durumunda ve nüks olasılığına karşı mümkün olduğunca parankim koruyucu rezeksiyon yapılmaya çalışılmalıdır. On yıl önce dermatofibrosarkoma protuberans nedeni ile radikal rezeksiyon ve kemoterapi tedavisi görmüş olan otuz dört yaşında kadın hasta kliniğimize başvurdu. Sağ ve sol hemitorakstan ikişer kez olmak üzere toplam dört kez metastektomi uygulanmış olan ve rutin takipleri sağlıklı olarak takip edilmekte olan hasta literatür eşliğinde sunulmaktadır.

GİRİŞ

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) nadir görülen deri tümörlerinden olup, genellikle küçük boyutlu ve tipik olarak yüzeysel yerleşimlidir. Boyutlarının büyümesiyle birlikte

SUMMARY

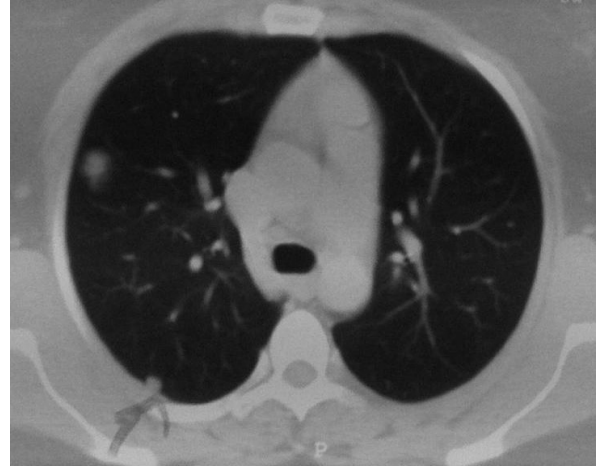
Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is one of the rare skin tumors. DFSP infrequently metastasizes. Distant metastases generally develops after repeated local recurrences. Bilateral metastasis and bilateral recurrence is seldom. Surgery is superior than chemotherapy regarding the lung metastases treatment outcomes. If there is more than one metastasis utmost parenchymal resection must be performed in case of possible future recurrences. Thirty four years old female DFSP patient was admitted to our clinic who was treated with radical resection and post-operative chemotherapy ten years ago. She had undergone a total of four times metastasectomy including right and left lungs, two times each. Her routine follow-up goes on and actual status is disease free. The patient is presented in accompany with literature as well.

subkutan doku, kas ve kemiğe infiltrasyon şeklinde lokal agresif karakter gösterebilmektedir (1). Tedavisi geniş güvenlik sınırları içeren cerrahi rezeksiyondur. Lokal rekürrensler gösteren lokal agresif tümör olmasına karşın DFSP nadiren uzak metastaz yapabilir (2,3).

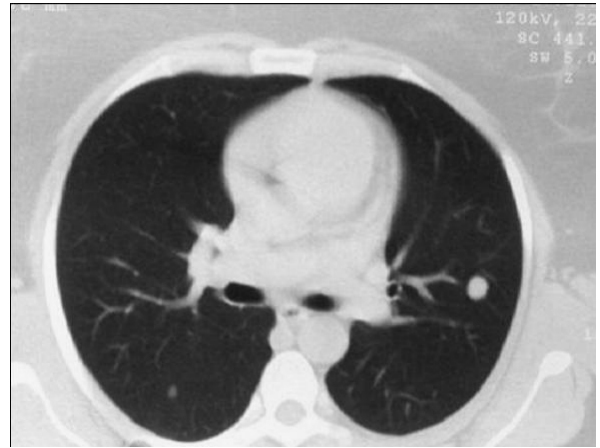
OLGU

Otuz dört yaşında kadın hasta 10 yıl önce saçlı deride dermatofibrosarkoma protuberans tanısı almış olup radikal eksizyonu uygulanmış. Operasyon sonrası üç ve altıncı yılda lokal nüks olması üzerine iki kez daha eksizyon yapılmış. Takibinin onuncu yılında yapılan rutin taramalarında bilateral akciğer metastazı saptanması üzerine 6 kür kemoterapi uygulanmış ve takiplerinde radyolojik yanıtın olmaması üzerine metastazektomi için değerlendirilmek üzere merkezimize yönlendirilmiş. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ üst lobda, sağ alt lob süperior segmentte, sağ alt lob posterobazal segmentte ve sol akciğer üst lobda iyi sınırlı multipl metastaz ile uyumlu olabilecek nodüller görüldü. Pozitron emisyon tomografisinde (PET-BT) sağ akciğer üst lob anterior segmentte fissüre komşu alanda subplevral nodüler lezyon (SUVmax:9,0); sol akciğer üst lob anterior segmentte 1 cm çapında lezyon, sağ akciğer üst lob anterior segmentte 7 mm ve posterior segmentte 7 mm çapında, alt lob laterobazal segmentte 11mm çapında hafif düzeyde artmış aktivite tutulumu gösteren nodüler lezyon saptanmıştır (Resim 1,2). Batın ultrasonografisinde ve kranial manyetik rezonans görüntüleme metastaz saptanmadı. Bilateral metastektomi kararı verilen olguda ilk olarak sağ akciğere sağ sınırlı torakotomi ile metastazektomi operasyonu uygulandı. Operasyonda eksize edilen beş adet nodülün patoloji raporu dermatofibrosarkoma protuberans metastazı olarak bildirildi. Hastaya bir ay sonra ikinci operasyon planlandı. Kontrol toraks BT'de sol akciğer üst lobda iyi sınırlı metastik nodül ile uyumlu lezyon görüldü. Hastaya sol sınırlı torakotomi yapıldı ve saptanan bir adet nodüle metastazektomi uygulandı. Patoloji sonucu dermatofibrosarkoma protuberans metastazı olarak bildirildi. Hastanın akciğer metastazı nedeni ile yapılan operasyonlarından sonraki takibinin onuncu ayında çekilen kontrol toraks BT'sinde sağ akciğer üst lob anterior segmentte 2,6 cm çapında nodüler lezyon saptanmış olup, lezyonun PET-BT'de SUVmax değeri 15,1 idi. Operasyon kararı verilen hastaya retorakotomi

uygulandı ve yapılan eksplorasyonda kitlenin üst lob anterior segmentten orta loba uzanarak invaze ettiği gözlenmesi üzerine superior bilobektomi uygulandı. Postoperatif sekizinci gününde taburcu edildi. Takibinin onaltıncı ayında toraks BT ile yapılan rutin kontrolünde sol akciğer alt lob posterobazal segmentte 1 cm çaplı nodüler lezyon saptandı. Lezyonun PET-BT'de tutulumu SUVmax:5,4 idi. Operasyon kararı verildi ve retorakotomi ile sol alt loba wedge rezeksiyon operasyonu uygulandı. Postoperatif dördüncü günde taburcu edildi.



Resim 1. Lezyonun PET-BT görüntüsü



Resim 2. Lezyonun PET-BT görüntüsü

TARTIŞMA

Dermatofibrosarkoma protuberans lokal agresif fibrohistiyositik neoplazidir (4). Dermiste multinodüler bir kitle şeklinde ortaya çıkıp

yüzeysel olarak epidermis boyunca ve derin dokular olan subkutan yağ dokusu, kas ve kemiğe infiltrate olabilen bir tümördür. Tümör yıllar boyunca stabil olarak kalabilir. Büyüme hızı rekürrens sonrasında artar (1). Bizim hastamızda ilk rezeksiyon sonrası 2 kez rekürrens göstermiş ve ardından bilateral akciğer metastazı saptanmıştır.

Dermatofibrosarkoma protuberans nadiren uzak metastaz yapar. Literatürde tanımlanan olgularda uzak metastaz oranı %3,3 olarak bildirilmiştir (1). Bu olguların dörtte üçünde akciğere hematojen yayılım görülürken dörtte birinde bölgesel lenf nodlarına lenfatik yayılım meydana gelmiştir. Primer tümörün baş veya boyunda yerleşim göstermesi halinde rekürrens oranı %50-75 olarak bildirilmiştir (1). Uzak metastaz sıklıkla tekrarlayan lokal rekürrenslere sonra gelişir (5). Bizim hastamızda da lezyon saçlı deri de olup, tanısı 10 yıl önce konulmuş ve ilk operasyonu yapılmış, daha sonraki yıllarda iki kez daha rekürrens gelişmiş ve bunlara yönelik eksizyonlar uygulanmış ve rutin taramalarda akciğer metastazı saptanmıştır. Literatür incelemesi yapıldığında

dermatofibrosarkoma protuberansın bilateral nöks akciğer metastazı göze çarpmadı.

Tedavide kemoterapi ve radyoterapinin yeri sınırlı olup sadece rekürrens ve uzak metastaz varlığında yapılır (2). Bizim hastamızda metastaz nedeni ile 6 kür kemoterapi tedavisi görmüştü.

Pulmoner metastazların cerrahi eksizyonunun diğer tedavi yöntemleri ile karşılaştıran rando-mize bir çalışma olmamasına rağmen retrospektif çalışmalarda metastaz eksizyonunun etkinliğini gösterilmiştir ve bu konudaki en geniş seri International Registry of Lung Metastases tarafından bildirilmiştir (6). Birden fazla metastaz olması durumunda ve nöks olasılığına karşı mümkün olduğunca parankim koruyucu rezeksiyon yapılmaya çalışılmalıdır (7).

Sonuç olarak yavaş ilerleyen bir tümör olan ve genelde metastaz durumunda kemoradyoterapiye yanıtı az olan bir tümör olan dermatofibrosarkoma protuberansın pulmoner metastazında metastazektomi akla gelecek ilk seçenek olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Turgut AT, Koşar U, Ergeneci A, Çakmak H. Lokal rekürrens bulunmaksızın akciğer metastazı gösteren dermatofibrosarkoma protuberans. Türk Tanısal ve Girişimsel Radyoloji Dergisi 2003; 9: 195-8.
2. Karamustafaoğlu YA, Reyhan G, Top H, Kement B, Yörük Y, Balkanlı K. Dermatofibrosarkoma protuberans. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2009; 17(4): 282-4.
3. Marakovic J, Vilendecic M, Marinovic T, Lambasa S, Grahovac G. Intracranial recurrence and distant metastasis of scalp dermatofibrosarcoma protuberans. J Neurooncol (2008); 88: 305-8.
4. Z Szollosi, Z Nemes. Transformed dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological study of eight cases. J Clin Pathol 2005; 58: 751-6.
5. Zorlu F., Yıldız F, Ertoý D, Atahan IL, Erden E. Dermatofibrosarcoma protuberans metastazing to cavernous sinuses and lungs: a case report. Jpn J Clin Oncol 2001; 31: 557-61.
6. Pastorino U, Buyse M, Friedel G, Ginsberg RJ, Girard P, Goldstraw, Johnston M, McCormack P, Pass H, Putnam JB Jr. Long-term results of lung metastasectomy: prognostic analysis based on 5206 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 113: 37-49.
7. Şengül AT, Başoğlu A, Büyükkarabacak YB, Yetim TD, Kutlu T. Metastatik akciğer tümörlerinin tedavisinde metastazektomi ve prognostik faktörlerin değerlendirilmesi. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2009; 17(2): 87-91.

Yazışma Adresi:

Dr. Onur Akçay
Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Göğüs
Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye
onur_akçay@yahoo.com