

# NADİR YUMUŞAK DOKU TÜMÖRÜ; DERMATOFİBROSARKOM PROTUBERANS:Olgu Sunumu

## Rare Soft Tissue Tumor; Dermatofibrosarcoma Protuberance: Case Report

Mehmet Tokaç<sup>1</sup>, Derya Balcı Köroğlu<sup>2</sup>, Ahmet Volkan YILDIRIM<sup>3</sup>, Ata Türker Arıkök<sup>4</sup>,  
Mehmet Sırmalı<sup>2</sup>

### ÖZET

Dermatofibrosarkom protuberans (DFSP), cilt ve cilt altı dokudan kaynaklanan, genellikle erişkinlerde görülen, lokal agresif nadir bir tümördür. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Sıklıkla gövde yerleşimlidir. Yavaş büyüme hızı, sık rekürrens ve nadir metastaz ile karakterizedir. Genelde ciltten kabarık, üzerinde ülser alanlar içeren lezyon şeklinde tespit edilir. Tanı histopatolojik olarak konur. Tedavisi geniş cerrahi eksizyondur. Bu yazıda toraks ön duvarında 1 yıldır bulunan kitleye dermatofibrosarkom protuberans tanısı konulan ve cerrahi eksizyonla tedavi edilen 33 yaşında bir kadın hasta sunulmaktadır.

**Anahtar kelimeler:** *Dermatofibrosarkom Protuberans, Geniş Eksizyon, Lokal Nüks*

### ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberance is a rare local aggressive tumor of adults, which is generally originated from skin or subcutaneous tissue. Its etiology isn't known exactly. It is generally located on trunk. Slow growth pattern, high recurrence rate and rare metastasis are characteristics of this tumour. It is generally diagnosed with elevated skin lesions which contain ulcerated areas. Diagnosis is determined histopathologically. Treatment is a wide surgical excision. In this report we present a 33 years old female patient who has a thoracic wall mass with a history of one year period. It was diagnosed as dermatofibrosarcoma protuberance and treated with surgical excision.

**Key words:** *Dermatofibrosarcoma Protuberance, Wide Excision, Local Recurrency*

<sup>1</sup>Etilik İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği

<sup>2</sup>Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi Göğüs Cerrahi Kliniği, ANKARA

<sup>3</sup>Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği, ANKARA

<sup>4</sup>Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, ANKARA

Mehmet Tokaç, Dr.  
Derya Balcı Köroğlu, Uzm. Dr.  
Ahmet Volkan Yıldırım, Dr.  
Ata Türker Arıkök, Uzm. Dr.  
Mehmet Sırmalı, Doç. Dr.

**İletişim:**  
Mehmet Tokaç  
Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği, ANKARA

**Tel:** 03125962334-33

**e-mail:**  
tokac54@gmail.com

## GİRİŞ

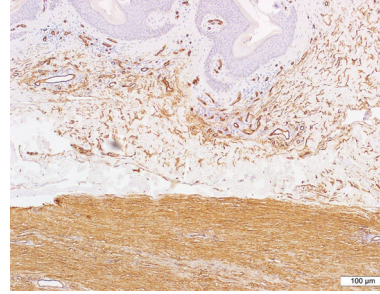
Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP), nadir görülen yumuşak doku sarkomudur. DFSP'nin hücresel orijininin halen net olmamakla birlikte, dermisteki fibroblastik, histiyositik, yada nöroektodermal hücrelerden kaynaklandığı düşünülür. İlk olarak 1924'te Darier ve Ferrand tarafından tanımlanan bu tümör, 1925'te Hoffman tarafından DFSP olarak adlandırılmıştır. Yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %1.8 ini oluşturan düşük gradeli bir neoplazmdır (1). DFSP lokal agresif seyir izleyen, nadiren uzak metastaz yapan bir tümördür. Nedeni tam olarak bilinmese de travmaya maruz kalan, insizyon skarı olan, yanık skarı olan, dövme yapılan vücut bölgelerinde daha fazla oluşmaktadır (2). Tüm yaş gruplarında görülebildiği gibi en sık 39-45 yaş arasında görülür ve erkeklerde kadınlara göre daha siktir (%57 erkek, %43 kadın) (3,4). Vücutta en sık gövdeye yerleşir (%50) (4). DFSP genelde küçük boyutlu başlayıp zamanla lokal invazyonunu arttıran 40 cm çapa ulaşabilen ciltten kabarık, nodüler yapı gösterebilen, üzerinde ülser alanlar bulunabilen bir lezyondur (5).

## OLGU

33 yaşında bayan hasta, toraks ön duvarında sağ kosta arki üzerinde 1 yıldır olan ve son 3 ayda hızla büyüyen kitle şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde sağ midklavikular hat ile kosta arki kesişim bölgesinde yaklaşık 5x3 cm boyutlarında düzgün sınırlı, ciltten kabarık, multinodüler, pembe - mor renkte üzerinde ülserasyon alanları içeren sert, mobil kitle tespit edildi. Kitlenin göğüs duvarı ile ilişkisini görmek için toraks tomografisi çekildi. Tomografide sağ rektus kası anteriorunda 5x3 cm boyutlarında düzgün sınırlı, heterojen kontrastlanan yumuşak doku kitlesi izlendi. Kitlenin faysa tabakası ile arasındaki yağ planının korunmuş olduğu görüldü (Resim 1). Hastanın hematolojik ve biyokimyasal testleri normal sınırlarda idi. Kitle için total eksizyona karar verildi. Preoperatif biyopsi yapılmadı. İntraoperatif değerlendirilmede kitlenin cilt ve cilt altı dokuda sınırlı olduğu, kas invazyonu olmadığı gözlemlendi. Kitle total

olarak eksize edildi. Ameliyat sonrası patoloji incelemesinde subkutan yağ dokuya infiltrate storiform paternde iğsi hücrelerde oluşan tümör tespit edildi. Yapılan immünohistokimyasal incelemede tümör hücrelerinde CD34 ile (+) immünboyanma tespit edilirken, desmin ile immünboyanma izlenmedi. Histo-morfolojik ve immünohistokimyasal bulguların ışığında olguya DFSP tanısı verildi. Patolojik değerlendirmede tümörün cerrahi sınırlara bitişik olduğu da raporlandığından olguya re-eksizyon yapılması planlandı ve postoperatif 10. gününde insizyon hattından 4 er cm uzak olacak şekilde re-eksizyon yapıldı. Lezyonun cerrahi sınırlarından frozen çalışıldı. Frozen inceleme ve postop parafin kesitlerde cerrahi sınırlarda tümöre rastlanmadığından adjuvant tedavi verilmedi.

Hasta postoperatif dönemde altı aylık aralıklarla kontrole çağırıldı. Hastanın kontrollerinde genel fizik muayenesi ve insizyon hattının muayenesi değerlendirildi. Fizik muayenelerinde herhangi bir patoloji saptanmadığından görüntüleme yöntemleri kullanılmadı. Takibinin ikinci yılında olan hastada nüks saptanmadı.



Resim 1: Tümör hücrelerinde kuvvetli yaygın stoplazmik CD34(+) immünpozitifliği (100xCD34) (İHKx100)



Resim 2: Tomografide sağ rektus kası anteriorunda 5x3 cm boyutlarında düzgün sınırlı, heterojen kontrastlanan yumuşak doku kitlesi izlendi. Kitlenin faysa tabakası ile arasındaki yağ planının korunmuş olduğu görüldü

**TARTIŞMA**

DFSP nadir görülen, lokal agresif, dermis kaynaklı yumuşak doku sarkomudur. Etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Tümör boyutu tanı anında çok değişken olabilir. Küçük boyutlu olduğunda diğer benign lezyonlarla karışabilir. Hastaların lezyonu fark ettikten sonra hekime başvuru süreleri DFSP için çok değişkendir. Başvuru süresi 30 yıla uzayan hastalar bildirilmiştir. Bu yüzden cerrahi sonrası rekonstrüksiyon operasyonu gerekebilir (1,6).

Lokal invazyon, tümör çapı arttıkça daha fazla görülür. Çapı 5 cm küçük olan tümörlerde %84 invazyon yoktur (6). DFSP literatürde düşük metastaz potansiyeli ile karakterizedir ve literatürde bildirilen metastaz oranları klasik formlarında %0,5 olarak kabul edilmektedir. Uzak metastazlar genelde lezyondan birkaç yıl sonra ve rekürren tümör olgularında görülmektedir Bölgesel lenf nodlarına metastaz literatürde birkaç vakada bildirilmiştir. Hematojen yayılım ise oldukça nadirdir ve kan yolu ile akciğerlere metastaz görülebilmektedir (6).

Rutgers ve arkadaşları 913 DFSP'li vakayı incelemişler ve 11 hastada (%1) bölgesel metastaz görüldüğünü ve 37 hastada (%4) uzak metastaz görüldüğünü bildirmişlerdir. Uzak metastazlar genellikle birden çok bölgesel nodların tutulmasından sonra görülmektedir (3).

Görüntüleme yöntemleri tanıda lokal invazyonu veya uzak metastazları değerlendirmek için bilgisayarlı tomografi (computerized tomography, CT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kullanılabilir. CT incelemelerinde iyi sınırlı, düşük dansiteli orta derecede kontrast madde tutulumu ve protrüzyon gösteren kitle izlenir. MRG kesitlerinde diğer birçok yumuşak doku tümörü gibi T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, T2 görüntülerde hiperintens sinyal özelliği gösterir (7).

İnce iğne aspirasyon biyopsisi ile yeterli doku elde edilemediğinden tümör çoğu zaman tanımlanamaz. Core biyopsi veya insizyonel biyopsi tanı amaçlı daha çok tercih edilmelidir

(8). İmmunohistokimyasal analiz tanıda yardımcı olarak kullanılır. Tümör hücrelerinin CD34 ile (+) immünboyanması önemlidir ve duyarlılığı %84-100 arasındadır (9).

Lokal rekürrene ise en çok üç yıl içerisinde olmakla birlikte, cerrahi sınırların durumuna ve tümörün derecesine göre değişmektedir. Cerrahi geniş eksizezyon yapılan hastalarda lokal nüks oranı %10'dan azdır. Cerrahi sınırların lokal rekürrenste ve metastazlarda önemi rol oynaması nedeni ile çeşitli çalışmalarda güvenli cerrahi sınır 4-5 cm olarak bildirilmiştir. Operasyon sırasında adım adım cerrahi sınırın mikroskopik olarak değerlendirildiği Mosh tekniği de literatürde lokal rekürrens açısından efektif cerrahi prosedür olarak bildirilmiştir (10). Olgumuzda ikinci operasyonda cerrahi sınır negatifliği frozen ile değerlendirilmiştir.

DFSP tedavisinde radyoterapinin rutin kullanımını destekleyen veriler sınırlıdır. Adjuvan radyoterapi ileri evre ve tekrarlayan cerrahiler sonucu sakat kalma veya fonksiyon kaybı olabilecek hastalarda kullanmak daha gerçekçidir (11). Kemoterapi (İmatinib) lokal nüks, rekürrens ve anatomik olarak yeterli temiz cerrahi sınırın elde edilemediği vakalarda kullanılabilir (12). Olgumuzda temiz cerrahi sınır elde edildiğinden adjuvan kemoterapiye ihtiyaç duyulmamıştır.

Literatürde geniş çalışmalarda 5 yıllık mortalite % 2 den az, 10 yıllık mortalite %3 den az olarak bildirilmiştir. Fiore ve arkadaşları cerrahi sonrası ilk 5 yıl içinde 6 ayda bir, sonraki 5 yıl içerisinde yılda bir kontrol önermişlerdir. Kontrollerde fizik muayene ile insizyon hattı kontrol edilir. Semptom yoksa sistemik inceleme yapılmaz (13). Olgumuzda kontrol aralıkları 6 ay olarak belirlenmiş ve fizik muayene ile takibi yapılmıştır.

DFSP nadir görülen lokal invaziv bir yumuşak doku sarkomudur. Yeterli temiz cerrahi sınır elde etmek için gerekirse agresif cerrahiden kaçınılmamalıdır.

Uygun cerrahi yaklaşımlar lokal nüks oranını belirgin azaltmaktadır. Cerrahi sonrası hastaların takipleri aksatılmamalıdır. Tedavisi, genelde kolay olduğu söylenebilecek bir cerrahi girişim olan bu tümörün cilt lezyonları arasında ayırıcı tanıda mutlaka akılda tutulması gerektiğini düşünmekteyiz.

## KAYNAKLAR

1. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 2004; 101(11):2503-8.
2. Baker PA, O'Dowd GJ, Khan IU. Dermatofibrosarcoma protuberans arising in a decorative tattoo. *Sarcoma* 2005;9(1-2):37-41.
3. Rutgers EJ, Kroon BBR, Albus-Lutter CE, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol* 1992;18:241-8.
4. Laskin WB. Dermatofibrosarcoma protuberans. *CA Cancer J Clin* 1992; 42:116-25
5. Kneebone RL, Melissas J, Mannell A. Dermatofibrosarcoma protuberans in black patients. *S Afr Med J* 1984;66(24):919-21.
6. Zindancı İ, Kavala M, Zehmeri E, et al. An Unusual Soft Tissue Tumor: Dermatofibrosarcoma Protuberans: Differential Diagnosis. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2009;29(1):285-7
7. Kransdorf MJ, Meis-Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance. *AJR Am J Roentgenol* 1994;163(2):391-4
8. Klijanienko J, Caillaud JM, Lagace R. Fine-needle aspiration of primary and recurrent dermatofibrosarcoma protuberans. *Diagn Cytopathol* 2004;30:261-5.
9. Haycox CL, Odland PB, Olbricht SM, Piepkorn M. Immunohistochemical characterization of dermatofibrosarcoma protuberans with practical applications for diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol* 1997 Sep;37(3 Pt 1):438-44
10. Dubay D, Cimmino V, Lowe L, Jonhson T. M, Sondak V. K. Low Recurrence Rate after Surgery for Dermatofibrosarcoma Protuberans A Multidisciplinary Approach from a Single Institution. *Cancer* 2004; 100(5):1008-16.
11. Haas RL, Keus RB, Loftus BM, Rutgers EJ, van Coevorden F, Bartelink H. The role of radiotherapy in the local management of dermatofibrosarcoma protuberans. *Soft Tissue Tumours Working Group. Eur J Cancer* 1997 Jun;33(7):1055-60
12. Labropoulos SV, Razis ED. Imatinib in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Biologics* 2007 ;1(4):347-53.
13. Fiore M, Miceli R, Mussi C, Lo Vullo S, Mariani L, Lozza L, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans treated at a single institution: a surgical disease with a high cure rate. *J Clin Oncol* 2005;23:7669-75.