

A case with dermatofibrosarcoma protuberans

Dermatofibrosarkom protuberans olgusu

Cenk Akçalı¹, Suna Erkilic², Necmettin Kırtak¹, Neslihan Karşlı¹, Hüseyin Serhat İnalöz¹

¹University of Gaziantep, Faculty of Medicine, Department of Dermatology, Gaziantep, Turkey

²University of Gaziantep, Faculty of Medicine, Department of Pathology, Gaziantep, Turkey

Abstract

Dermatofibrosarcoma protuberans is a rare semi-malignant characterized tumor, derived from dermal fibroblasts, and mostly localized in the trunk. It is often seen in group of middle-age. It is characterized with one or more raised, hard, erythematos, sometimes painful nodules. Over time, it turns to plaques, and can be ulcerated. A twenty-two-year-old male, with numerous asymptomatic papules above the right scapula, admitted to our clinic. The lesion had started as a small papule about two years ago, and the patient had used topical cortisone medications. With clinical and histopathological findings the present case was diagnosed as dermatofibrosarcoma protuberans. As a rare disease, the case was discussed in the light of literature.

Keywords: Dermatofibrosarcoma protuberans; sarcoma

Özet

Dermatofibrosarkom protuberans, çoğunlukla gövdede lokalize, dermal fibroblastlardan köken alan, semi-malign karakterli nadir görülen bir tümördür. Hastalık sıklıkla orta yaş grubunu tutar. Bir veya daha fazla deriden kabarık, sert, eriteme, bazen ağrılı nodüllerle karakterizedir. Zamanla birleşerek plak şekline dönüp, ülser olabirler. Yirmi iki yaşında erkek hasta, sağ skapula semptomsuz, çok sayıda kabarıklıkla polikliniğimize başvurdu. Lezyonlar yaklaşık iki yıl önce küçük bir papül şeklinde başlamıştı ve hasta topikal steroidli kremler kullanmıştı. Olgunun mevcut kliniği ve histopatolojik bulgularıyla dermatofibrosarkom protuberans tanısı konuldu. Nadir görülen bir hastalık olmasından dolayı literatür bilgileriyle sunulması uygun görüldü.

Anahtar kelimeler: Dermatofibrosarkom protuberans; sarkom

Giriş

Dermatofibrosarkom protuberans (DFSP) nadir bir deri tümörü olup tüm yumuşak doku sarkomlarının %6'sını oluşturmaktadır. İlk olarak 1924'te Darier ve Ferrand tarafından tanımlanan bu tümör, 1925'te Hoffman tarafından DFSP olarak adlandırılmıştır. Genellikle küçük boyutlu ve tipik olarak yüzeyle yerleşimli olan bu tümör, boyutlarının büyümesiyle birlikte subkutan doku, kas ve kemiğe infiltrasyon şeklinde lokal agresif karakter gösterebilmektedir. Eski travma bölgelerinde tutulum görülebilir. DFSP olguların yarısında gövdenin ekstremitelere yakın kesimlerinde saptanırken diğer yarısında baş, boyun ve ekstremitelerde ortaya çıkar. Önceleri küçük boyutlu, tek, kırmızı kahverengi karışımı veya maviye yakın renkli, sert, cilde fikse, asemptomatik bir plak veya nadiren nodül şeklindeki geç dönemde 20 cm'ye ulaşabilen, multinodüler görünümde, ciltten karakteristik protrüzyonun izlendiği, ülserasyon, kanama veya ağrıya yol açabilen bir kitle görünümü ortaya çıkabilir (1-4).

Olgu

Yirmi iki yaşında erkek hasta, sırtta sağ skapula üzerinde çok sayıda kabarıklıklarla polikliniğimize

Correspondence: Cenk Akçalı, University of Gaziantep, Faculty of Medicine, Department of Dermatology, Gaziantep, Turkey

Tel:+90 536 8103030

cenkakcali@gmail.com

başvurdu. Yaklaşık iki yıl önce küçük bir papül şeklinde başlayıp büyüyen lezyona daha önce cerrahi işlem uygulanmış. Ancak sonradan eski lezyonun kenarında yeni lezyonlar çıkmıştı. Hasta yeni çıkan bu lezyonlara topikal steroidli kremler kullanmıştı. Ancak şikayetlerinin düzelmemesi üzerine polikliniğimize başvurmuştu. Hastada sarkoidoz, lupus vulgaris, kutanöz lenfoma, rezidivan layşmanyazis ve lenfositoma kutis ön tanıları düşünülerek lezyondan punch biyopsi alındı. Dermatolojik muayenesinde sırtta sağ skapula üzerinde 3x4 cm'lik alanda ortası atrofik ve eski operasyona bağlı skar dokusu bulunan, kenarlarda deriden kabarık sert papül nodüller mevcuttu. Lezyonlar kırmızı renkte ve üzeri düz idi (Şekil 1). Lezyonlarda herhangi bir semptom yoktu.

Hastanın öz ve soy geçmişinde önemli bir özellik saptanmadı. Fizik muayenesinde sistemler normal olarak değerlendirildi. Lezyon yerinde hastanın daha önce hatırladığı bir hastalık veya travma öyküsü yoktu. Hastadan yapılan tam kan sayımı, kan biyokimyası, tam idrar tetkiki ve eritrosit sedimentasyon hızı normal sınırlar içerisindeydi. Çekilen akciğer grafisi ve PPD testi normal olarak değerlendirildi.

Received: 02.08.2013 Accepted: 20.10.2013

ISSN 2148-3132 (print) ISSN 2148-2926 (online)

www.gaziantepmedicaljournal.com

DOI: 10.5455/GMJ-30-41366

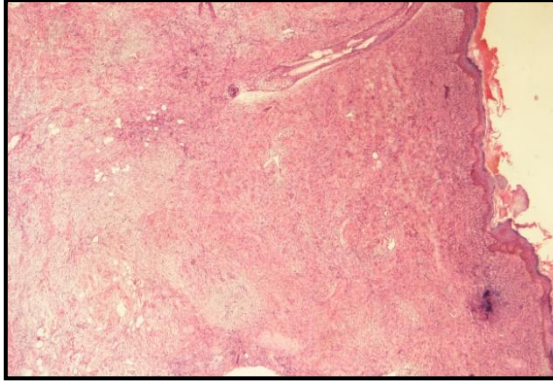


Lezyondan punch biyopsi ile alınan materyalin histopatolojik incelenmesinde epidermiste ve dermiste iğsi şekilli hücreler mevcuttu. İğsi hücreler yağ dokusunu infiltre etmişti. İmmünohistokimyasal boyama ile CD34 belirteci pozitif idi (Şekil 2 ve 3). Biyopsi sonucu DFSP olarak bildirildi. Sonradan yapılan tüm vücut kemik sintigrafisi ve abdominal ultrasonografi incelemelerinde metastaza ait bulgu saptanmadı.

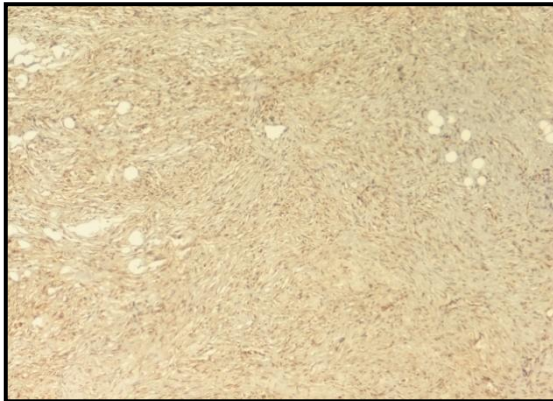
Hastada total eksizyon düşünülerek plastik cerrahi konsültasyonu istendi. Nadir görülen bir hastalık olması ve ayırıcı tanıda çeşitli hastalıklarla karışabileceğinden dolayı yeni literatür bilgileriyle sunulması ve tartışılması uygun görüldü.



Şekil 1. Sırtta lokalize papül ve nodüller



Şekil 2. Yağ dokusunu da infiltre eden iğsi şekilli hücreler



Şekil 3. CD34 markırıyla görülen iğsi hücreler

Tartışma

DFSP, başlıca keloid, dermatofibrom, skar dokusu, sklerozan bazal hücreli karsinoma, anetoderma, nörojenik tümör, sarkoidoz, lupus vulgaris, kutanöz lenfoma, layşmanyazis, lenfositoma kutis, malign fibröz histiyositom, sebace kist ve lipom gibi hastalıklarla karışır. Ciltte görülen karakteristik protrüzyon diğer tümörlerden ayırıcı oldukça önemli olup protrüzyon görülmeyen olgularda ayırıcı tanı zorlaşır. Bununla birlikte protrüzyonun patognomonik olmadığı bilinmelidir. CD34 negatifliği skar dokusundan ve fibrosarkomdan ayırımında önemlidir (1,3).

Histopatolojik olarak tipik radyal dizilim gösteren iğsi fibroblastlardan meydana gelen tümör, miksoid ve yoğun kollajen yapısında alanlar içerebildiği gibi nadiren kanama alanları da izlenebilmektedir. DFSP olgularının %20-55'inde lokal rekürrens görülmektedir. Konservatif yaklaşımlı cerrahi sonrası lokal rekürrens oranı %43 olarak bildirilirken bu oran Mohs mikroskopik cerrahi yöntemiyle %1.6, geniş cerrahi eksizyon (cerrahi sınır 5 cm) uygulandığında ise %0 olarak bildirilmiştir. Primer tümörün baş veya boyunda yerleşim gösterdiği durumlarda rekürrens oranı %50-75 olarak bildirilmiştir. Rekürrenslerin çoğu primer eksizyondan sonraki 3 yıl içerisinde meydana gelmekle birlikte bu süre uzayabilmektedir (1-4).

Lokal agresif karakterinin aksine DFSP nadiren uzak metastaz yapar. Literatürde tanımlanan olgularda uzak metastaz oranı %3.3 olarak bildirilmiştir. Bu olguların dörtte üçünde akciğere hematojen yayılım görülürken dörtte birinde bölgesel lenf nodlarına lenfatik yayılım meydana gelmiştir. Daha nadir olarak beyin, kalp, pankreas ve kemik metastazları da bildirilmiştir. Metastazlar genellikle primer lezyonun rekürrensi sonrasında meydana gelirken, uzak metastaz primer lezyondan birkaç yıl sonra meydana gelmektedir (1,5). Kahn ve ark. (5) primer tümörün kitlesinin sağ omuz bölgesinde yerleşim gösterdiği ve lokal rekürrens göstermeksizin sağ servikal lenf nodlarına ve daha sonrasında da akciğere metastaz yapan bir DFSP olgusu bildirmişlerdir. Zorlu ve ark. (6) ilki alın bölgesindeki primer tümörün total eksizyonundan 5 yıl sonra olmak üzere multipl rekürrens ve en sonunda sekizinci yılda kavernöz sinüs metastazı gösteren bir DFSP olgusu bildirmişler ve her rekürrenste tümörün mitotik indeks artışı ve daha derindeki yumuşak dokular boyunca agresif bir invazyon şeklinde ilerleyici bir karakter gösterdiğini belirtmişlerdir. Geniş cerrahi eksizyon eşliğinde radyoterapi uygulanmasının, hastaların survivalinde daha olumlu sonuçlandığı ise son yıllarda öne sürülen alternatif bir tedavi seçeneğidir (7).

DFSP, nadir görülen bir durum olsa da yumuşak doku lezyonlarında ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

Kaynaklar

1. Shea CR, Prieto WG. Fibrous lesions of dermis and soft tissue. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, eds. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 7th ed. New York, Mc Graw Hill Inc, 2008;1159-63.
2. Manganoni AM, Pavoni L, Gualdi G, Marocolo D, Chiudinelli M, Sereni E, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans in an adolescent: a case report and review of the literature. J Pediatr Hematol Oncol 2013;35(5):383-7.
3. Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinico-pathological study of nineteen cases and review of world literature. Scand J Plast Reconstr Surg 1983;17(3):247-52.
4. Murphy SJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: early recognition and treatment. Am Fam Physician 2000; 62(6):1257-8.
5. Kahn L, Saxe N, Gordon W. Dermatofibrosarcoma protuberans with lymph node and pulmonary metastases. Arch Dermatol 1978;114(4):599-601.
6. Zorlu F, Yıldız F, Ertoy D, Atahan IL, Erden E. Dermatofibrosarcoma protuberans metastasizing to cavernous sinuses and lungs: a case report. Jpn J Clin Oncol 2001;31(11):557-61.
7. Uysal B, Sager O, Gamsiz H, Cicek A, Demiral S, Dincoglan F, et al. Evaluation of the role of radiotherapy in the management of dermatofibrosarcoma protuberans. J BUON 2013;18(1):268-73.

How to cite:

Akçalı C, Erkalıç S, Kırtak N, Karşı N, İnalöz HS. A case with dermatofibrosarcoma protuberans. Gaziantep Med J 2014;20(1):101-103.