

Olgu Sunumu

Göğüs Duvarında Dermatofibrosarkoma Protuberans: Olgu Sunumu*

Akın Eraslan BALCI¹, Muharrem ÇAKMAK^{1,a}, Suna POLATOĞLU¹, Siyami AYDIN¹,
Adile Ferda DAĞLI², Özlem ÜÇER²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

ÖZET

Dermatofibrosarkom protuberans nadir görülen lokal, agresif bir tümördür. Küçük boyutlu başlayıp cilt, cilt altı, kas ve kemiğe infiltrate olabilir. Tanı, fizik muayene, manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi ile konur. Tedavisi geniş güvenlik sınırları içeren cerrahi rezeksiyondur. Çalışmamızda, göğüs duvarında nadir görülen dermatofibrosarkom protuberans olgusunu paylaşmayı amaçladık.

Anahtar Sözcükler: Dermatofibrosarkoma Protuberans, Göğüs Duvarı, Rezeksiyon, Rekonstrüksiyon.

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma Protuberans on Chest Wall: Case Report

Dermatofibrosarcoma protuberans is a rare, locally aggressive tumor. Inception may be small in size and can infiltrate to skin, subcutaneous tissue, muscle and bones. Diagnosis is made by physical examination, magnetic resonance imaging and computed tomography. The treatment is surgical resection with extensive safety margin. In our study, we aimed to share a rare dermatofibrosarcoma protuberance case on the chest wall.

Keywords: Dermatofibrosarcoma Protuberans, Chest Wall, Resection, Reconstruction.

Bu makale atıfta nasıl kullanılır: Balcı AE, Çakmak M, Polatoğlu S, Aydın S, Dağlı AF, Üçer Ö. Göğüs Duvarında Dermatofibrosarkoma Protuberans: Olgu Sunumu. Fırat Tıp Dergisi 2019; 24 (1): 47-49.

How to cite this article: Balcı AE, Çakmak M, Polatoglu S, Aydın S, Dağlı AF, Ucer O. Dermatofibrosarcoma Protuberans on Chest Wall: Case Report. Fırat Med J 2019; 24 (1): 47-49.

Dermatofibrosarkom protuberans (DFSP) nadir görülen lokal, agresif, düşük grade'li bir deri tümördür. Tümör, tek nodül olarak başlayıp, lokal olarak ilerler, zamanla multinodüler, sert, fikse, üzerinde kanama alanları ve ülserasyonlar görülen bir kitleye dönüşür. Tümör cilt, cilt altı, kas ve kemiğe infiltrate olabilir, geniş eksizyona rağmen yeniden tekrarlayabilir (1, 2). Tanı, daha çok muayene ve doku biyopsisi ile konur. Göğüs duvarının tutulum derecesi, manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi ile değerlendirilir. Tedavisi geniş güvenli sınırları içeren cerrahi rezeksiyondur. Uzak metastaz yapabilir. Kemoterapi ve radyoterapi, sadece rekürrens ve uzak metastaz varlığında yapılır (2, 3).

Çalışmamızda, göğüs duvarı sol anterosüperiorda, klavikulanın 2 cm altından başlayan, servikal bölgeye uzanım gösteren, ağırlı kitle lezyonu ile müracaat eden, doku biyopsisi sonrası kitle rezeksiyonu yapılan ve göğüs duvarında nadir görülen olguyu paylaşmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Elli iki yaşında erkek hasta, göğüs duvarında son bir yıldır gittikçe büyüyen şişlik şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Yapılan muayenesinde, sol pektoral bölgede

başlayan yaklaşık 8x6 cm boyutunda, trapezius kasına doğru uzanım gösteren multinodüler, üzerinde ülserasyonlar olan sert, fikse, ağırlı kitle lezyonu görüldü. Kitlenin göğüs duvarındaki sınırlarını görmek için toraks BT istendi. Toraks BT'de sınırları düzgün, kemik dokuyu invaze etmeyen kitle tespit edildi (Şekil 1).



Şekil 1. Hastanın bilgisayarlı tomografi görüntüsü (aksiyel).

Laboratuvar değerleri normal olan hastaya insizyonel biyopsi yapıldı. Patoloji sonucu DFSP gelen hastaya operasyon planlandı ve ameliyata alındı. Ameliyat sırasında kitlenin kas fasyasına uzandığı fakat invazyon yapmadığı görüldü (Şekil 2).

*Yazışma Adresi: Muharrem ÇAKMAK, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

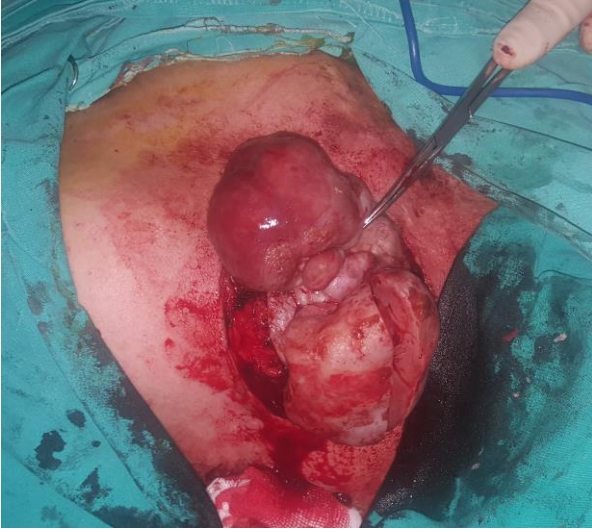
Tel: 0424 233 3555

Geliş Tarihi/Received: 27.11.2017

e-mail: drcakmak@gmail.com

Kabul Tarihi/Accepted: 05.09.2018

* Bu çalışma 9. Ulusal Göğüs Cerrahisi Kongresinde bildiri olarak sunulmuştur (4-7 Mart 2017, Antalya).



Şekil 2. Kitlenin intraoperatif görünümü.

Dört-beş santimetrelik sağlam dokuyu kapsayacak şekilde geniş eksizyon uygulandı. Hastanın cerrahi sınırlar ise malignite açısından negatifti. Oluşan cilt defekti için plastik cerrahi görüşü istendi. Defekt, plastik cerrah tarafından gluteal bölgeden alınan deri grefti ile kapatıldı (Şekil 3).



Şekil 3. Lezyon yatağının deri grefti ile rekonstrüksiyon görüntüsü.

Operasyon sonrası hastaya adjuvan tedavi verilmedi. Beş aydır takip edilen olguda nüks ya da herhangi bir komplikasyon görülmedi.

TARTIŞMA

Dermatofibrosarkom protuberans nadir görülen lokal agresif, dermis kaynaklı yumuşak doku tümörüdür. Mortalite %2-3 civarında bildirilmiştir (1). Lokal olarak agresif karakterde olmasına rağmen, nadiren metastaz yapar. Uzak metastaz oranı %1-60 dır (1, 3). İnsidans milyonda 0,8-5 dir (4). Dermatofibrosarkomlu olguların yaklaşık %1'inde pigment varyasyonları görülür. Bunlara Bednar tümörü denir ve beyaz ırkta 7,5 kat daha fazladır (5). Bizim olgumuzda kitle, kas fasyası invazyonu ile sınırlı, kemik dokuyu invaze etmeyen, ağırlı bir lezyon idi.

Dermatofibrosarkoma protuberansın hücre orjini net değildir. Fibroblast, histiosit ya da nöroektodermal hücrelerden orjin alabilir. Bu hücrelerin herbirinin kısmi özelliklerini de taşıyabilir. Bazı otorler, bu tümörlerin pluripotent mezenkimal hücrelerden köken alabileceğini bildirmiştir (4). Trombosit kökenli büyüme faktörü-beta (PDGF), bu tümör hücrelerinin büyümesinde uyarıcı etkiye sahiptir. Hastalarda 17-22 kromozomlarda translokasyon tespit edilmiştir (6, 7).

Hastalığın tanısında, fizik muayene bulguları, sınırlarının ve invazyonun belirlenmesi için bilgisayarlı tomografi ve biyopsi kullanılır (4-7). Olgumuzda, fizik muayenede servikal bölgeye uzanım gösteren, 8x6 cm boyutlarında, ülserle odaklar içeren kitle lezyonu, Toraks BT ile lezyonun sınırları, çevre dokuyla, özellikle kemik yapılar ile olan ilişkisi tespit edildi. İnsizyonel biyopsi ile doku tanısı konulan hastaya operasyon planlandı.

Lokal rekürrens %20-50 civarındadır (8, 9). Lokal agresif karakter gösterebilmesine rağmen uzak metastaz oranı %0-60 civarındadır (3). Nüks, en çok üç yıl içerisinde görülür. Bu durum, cerrahi sınırların durumuna ve tümörün derecesine bağlıdır (8). Bu nedenle cerrahi sınırlar 4-5 cm olarak alınmalıdır (3, 10). Ayrıca, geniş cerrahi eksizyona ilaveten radyoterapi uygulanmasının, hastaların sağkalım sürelerini arttırdığını bildiren çalışmalarda mevcuttur (11). Bizim olgumuza da geniş sınırlı cerrahi eksizyon uygulandı ve oluşan defekt deri grefti ile kapatıldı. Cerrahi sınırlar negatif olduğu için adjuvan tedavi verilmedi. Hastanın beş aylık takibi sırasında nüks ya da komplikasyon ile karşılaşmadı.

Sonuç olarak, ağırlı, büyüyen kitlesi olan hastalarda negatif cerrahi sınırlı agresif yaklaşım şarttır. Rekonstrüktif işlemler tümörün büyüklüğüne göre belirlenir. Tümörün güvenli cerrahi sınırlarla çıkarılması yeterlidir. Kemoterapi ya da radyoterapiye metastatik hastalık varlığında gerek duyulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. 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.
2. Kransdorf MJ, Meis Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance. *AJR Am J Roentgenol* 1994; 163: 391-4.
3. Turgut AT, Koşar U, Ergeneci A, Çakmak H. Lokal rekürens bulunmaksızın akciğer metastazı gösteren dermatofibrosarkom protüberans. *Türk Tanısal ve Girişimsel Radyoloji Dergisi* 2003; 9: 195-8.
4. Dimitropoulos VA. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Ther* 2008; 21: 428-32.
5. Simon MP, Pedeutour F, Sirvent N, et al. Deregulation of the platelet-derived growth factor B-chain gene via fusion with collagen gene COL1A1 in dermatofibrosarcoma protuberans and giant-cell fibroblastoma. *Nat Genet* 1997; 15: 95-8.
6. McArthur G. Molecularly targeted treatment for dermatofibrosarcoma protuberans. *Semin Oncol* 2004; 31: 30-6.
7. Shimizu A, O'Brien KP, Sjoblom T, et al. The dermatofibrosarcoma protuberans-associated collagen type I alpha1/platelet-derived growth factor (PDGF) B-chain fusion gene generates a transforming protein that is processed to functional PDGF-BB. *Cancer Res* 1999; 59: 3719-23.
8. Ruiz Tovar J, Fernández Guarino M, Reguero Callejas ME, Aguilera Velardo A, Arano Bermejo J, Cabañas Navarro L. Dermatofibrosarcoma protuberans: review of 20-years experience. *Clin Transl Oncol* 2006; 8: 606-10.
9. Patil PK, Patel SG, Krishnamurthy S, Mistry RC, Deshpande RK, Desai PB. Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to the lung. A case report. *Tumori* 1992; 78: 49-51.
10. Murphy SJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: Early recognition and treatment. *Am Fam Physician* 2000; 62: 1257-8.
11. Kimmel Z, Ratner D, Kim JY, Wayne JD, Rade-maker AW, Alam M. Peripheral excision margins for dermatofibrosarcoma protuberans: a meta-analysis of spatial data. *Ann Surg Oncol* 2007; 14: 2113-20.
12. 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: 268-73.

Akın Eraslan BALCI	0000-0002-4598-0220
Muharrem ÇAKMAK	0000-0002-9504-2689
Suna POLATOĞLU	0000-0002-8697-3393
Siyami AYDIN	0000-0002-6889-8887
Adile Ferda DAĞLI	0000-0003-4077-4134
Özlem ÜÇER	0000-0003-1877-7267