



OLGU SUNUSU

PREAURİKULER BÖLGE YERLEŞİMLİ DERMATOFİBROSARKOMA PROTUBERANS OLGUSU

Dr. Bahar KELEŞ¹, Dr. Kayhan ÖZTÜRK¹, Dr. Hatice TOY², Dr. Fuat YÖNDEMLİ¹

¹Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi KBB AD, Konya, Türkiye

²Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Patoloji AD, Konya, Türkiye

ÖZET

Dermatofibrosarkoma protuberans düşük dereceli, yavaş büyüme eğilimli, lokal rekürrens oranı yüksek, cildin dermis tabakasından kaynaklanan malign mezenşimal bir tümördür. Sıklıkla gövde cildini tutar, baş-boyun bölgesinin tutulumu çok nadirdir. İki yıldır sol preaurikuler bölgede yaklaşık 1x2 cm ebatında üzeri kurutlu, sert, fikse, ağrısız ülseratif kitle nedeniyle 65 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurdu. Kitleden alınan biyopsinin histopatolojik inceleme sonucunda dermatofibrosarkoma protuberans tanısı konuldu. Kitle etrafında 3 cm'lik güvenlik sınırı bırakılarak, süperfisyel parotidektomi ile birlikte total olarak çıkarıldı. Postoperatif histopatolojik incelemede derin planda invazyon tespit edilmesi üzerine hastaya bir kür radyoterapi uygulandı. Hastanın 18 aylık klinik takibinde, herhangi bir lokal nükle yada uzak organ metastazıyla karşılaşılmadı. Bu çalışmada, cerrahi tedavisi özellik gösteren ve nadir olarak karşılaşılan dermatofibrosarkoma protuberans olgusu literatürler gözden geçirilerek sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Dermatofibrosarkoma protuberans, preaurikuler bölge, yumuşak doku sarkomu

DERMATOFİBROSARCOMA PROTUBERANS OF PREAURICULAR REGION: A CASE REPORT

SUMMARY

Dermatofibrosarcoma protuberans is characterized as a low grade, slow infiltrative growth, rate of high recurrence if it's not adequately treated, malignant mesenchymal tumor that arises in dermis. The most common sites of origin are the skin of trunk, but it is rare in the head and neck area. A 65 year old male patient admitted to our department due to a mass in the left preauricular region of growing for two years. It was an ulcerative mass with non-tender, firm, motionless, about the diameter of 1x2 cm and crust of the surface. Dermatofibrosarcoma protuberans is diagnosed histopathologically and tumor resected of total in 3 cm negative radial surgical margin and superficial parotidectomy. Postoperative radiotherapy applied to patient because of the involvement of deep margin. No evidence of local recurrences or distant metastasis was detected during a follow-up period of 18 months. The present study is presented considering literature patient with dermatofibrosarcoma protuberans due to its special treatment and rare tumor.

Keywords: Dermatofibrosarcoma protuberans, preauricular region, soft tissue sarcomas

GİRİŞ

Dermatofibrosarkoma protuberans (DP) cildin nadir bir tümörü olup, baş ve boyun bölgesi yumuşak doku sarkomalarının %1'ini, tüm malignensilerin ise %0.1'inden azını oluşturmaktadır¹. Cildin dermis tabakasından kaynaklanan malign mezenşimal bir tümördür. Yavaş büyüme eğilimli, düşük dereceli, lokal olarak agresif bir tümör olup nadiren bölgesel lenf nodu yada uzak organ metastazı yapar. Fakat lokal rekürrens oranı yüksektir². Tanı lezyondan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesiyle konulur. Üç ile 5 cm kadar yeterli güvenlik marjı bırakılarak total olarak çıkarılan lezyonlarda mükemmel bir prognoz elde edilmiştir². Bu çalışmada cerrahi tedavisi özellik gösteren ve nadir olarak karşılaşılan DP'li bir hasta literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.

OLGU SUNUSU

On yıl önce parsiyel larenjektomi ve postoperatif radyoterapi uygulanan 65 yaşında, erkek hasta 2 yıldır sol kulak önünde, ağrısız, zaman zaman kanayan ve üzeri kabuklanma gösteren yara şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan kulak burun boğaz muayenesinde, sol preaurikuler bölgede yaklaşık 1x2 cm ebatında üzeri kurutlu, sert, fikse, ağrısız, ülseratif bir kitle tespit edildi (Şekil 1). Ultrasonografi incelemesinde sol parotis bezi inferiorunda 16x9 mm ebatında, çevre dokuları infiltrate eden, düzensiz konturlu heterojen hipoekoik lezyon izlendi. Bu seviyedeki cilt, cilt altı dokularda kalınlaşma ve heterojenite tespit edildi. Magnetik rezonans incelemesinde sol parotis yüzeysel lobunda 1.5 cm ebatında T1A'da ve T2A'da hipointens, homojen kontrast tutan kitle ve komşu cilt altında heterojenite gözlemlendi. Mevcut lezyondan insizyonel biyopsi alındı. Preperatların histopatolojik incelemesinde kas tabakasına yayılım gösteren, infiltran sınırlara sahip iğ şeklinde hiperkromatik nükleuslu, eozinofilik sitoplazmalı atipik hücre demetleri gözlemlendi. İmmünohistokimyasal boyama da

İletişim kurulacak yazar: Dr. Bahar KELEŞ, Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi KBB AD, Konya, Türkiye, Tel: +90 332 3232600 Faks: +90 E-mail: baharkeles@hotmail.com

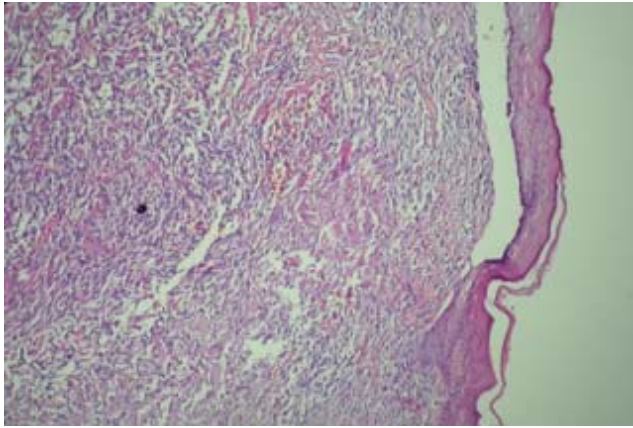
Gönderilme tarihi: 31 Ocak 2006, revizyon isteme tarihi : 28 Şubat 2006, yayın için kabul edilme tarihi: 28 Şubat 2006



S-100 (-), vimentin ve CD34 (+) tespit edildi. Hastaya histopatolojik ve immunhistokimyasal bulgular eşliğinde DP tanısı konuldu (Şekil 2).



Şekil 1. Hastanın preoperatif görüntüsü



Şekil 2. Kas dokusu içine infiltrate olmuş iğsi hücre demetleri (H&E X40)

Kitle etrafında 3 cm'lik güvenlik sınırı bırakılarak, süperfisyel parotidektomi ile birlikte total olarak eksize edildi. Oluşan cilt defekti lokal cilt flebi ile rekonstrakte edildi (Şekil 3). Fizik muayenede ve radyolojik incelemede (ultrasonografi, MR) servikal lenfadenopatiye (LAP) rastlanılmadığı için boyun diseksiyonu uygulanmadı. Çıkarılan total kitlenin histopatolojik incelenmesinde derin planda invazyon tespit edildi. Hastaya total parotidektomi önerildi. Hastanın kabul etmemesi üzerine postoperatif bir kür

radyoterapi uygulandı. Hastanın 18 aylık takibinde lokal rekürrense ve uzak organ metastazına rastlanılmadı.



Şekil 3. Hastanın postoperatif görüntüsü

TARTIŞMA

DP yumuşak doku sarkomlarının %5'ini, baş boyun sarkomlarının ise yaklaşık %7'sini oluşturan oldukça nadir görülen bir tümördür³. DP ilk kez Hoffmann tarafından tanımlanmıştır². Altı ile altmışbeş yaş gibi geniş bir yaş aralığında görülmekle beraber, sıklıkla 2.-3. dekadlarda rastlanılmaktadır². En sık olarak gövde cildinden (%50-60) kaynaklanır, bunu proksimal ekstremiteler (%20-30) ve baş boyun bölgesi (%10-15) takip eder⁴. Tümör genellikle başlangıçta tek bir odakta, pembe renkte, derin dokulara yapışıklık göstermeyen, mobil ve fibrotik bir cilt nodülü şeklinde görülür. Çevresindeki cildi ve ciltaltı dokuları infiltrate ederek büyür. Üzerini kaplayan ciltte birkaç yıl içerisinde incelme ve ülserleşme meydana gelir. Travmaya maruz kalırsa süperfisyel ülserasyon ve kanama ortaya çıkar. Mikroskopik incelemede %71 oranında subepidermal fibrotik plak gözlenmektedir. İğ hücrelerinden oluşup, değişken sayıda damar ve kollejen doku içerir. Yüksek mitotik oran DP için olumsuz bir bulgudur. Fakat düşük mitotik oran ise metastaz olasılığını azaltmamaktadır².

DP lokal nüks eğilimi olan bir tümördür. Taylor ve arkadaşları⁵ %49, Mc Peak ve arkadaşları⁶ ise %80 oranında basit eksizyon sonrası lokal nüks ile karşılaşmışlardır. Bunun yanı sıra yapılan bazı çalışmalarda ise, 2 cm'den fazla güvenlik sınırı ile çıkarılan tümörlerde, 2 cm'den küçük sınırdaki çıkarılan tümörlere göre lokal rekürrens oranının, istatistiksel olarak anlamlı derecede az olduğu



gösterilmiştir^{4,7}. Lokal rekürrens tümörün infiltratif kapasitesine bağlı olabilir. Tümörün periferindeki yoğun konnektif doku yalancı bir kapsül görüntüsü vermekle beraber tümörün gerçek bir kapsülü yoktur. Tümör mikroskopik sınırın dışına yayılmış olabilir. Bundan dolayı tümör etrafında 3-5 cm normal doku, subkutanöz yağ dokusu ve fascia ile birlikte çıkarılmalıdır². Yeterli güvenlik marjı bırakılarak yapılan eksizyon sonrası beş yıllık sağ kalım oranı %93-100 arasında olduğu bildirilmiştir³.

İntraoperatif frozen kullanılması tartışmalı bir konudur. Frozen cerrahi sınır hakkında %80 doğru bilgi vermekle beraber, %57'sinde yanlış negatiflik verebilmektedir. Özellikle lateral ve derin sınırlar için frozen kullanılması önerilmekle birlikte DP için hala frozen analizi tam olarak tanımlanmamıştır⁷. Frederick Mohs 1941 yılında cilt kanserleri tedavisinde yeni bir yöntem tanımlamıştır⁸. Mohs mikroskopik cerrahi tekniğinde; yaklaşık 2 mm'lik güvenlik sınırı ile tümör rezeke edilir ve çıkarılan kitlenin alt yüzeyinden horizontal planda kesit alınır. Horizontal kesitin frozen incelemesinde negatif sınır elde edilinceye kadar rezeksiyona devam edilir. Bu tekniğin amacı geniş rezeksiyonu önleyerek daha iyi estetik ve fonksiyonel sonuçlar elde etmektir. Literatürler gözden geçirildiğinde, bu tekniğin çoğunlukla periorbital, perioral, burun ve kulak bölgesinde yerleşmiş bazal hücreli yada skuamöz hücreli kanserlerde kullanıldığını görmekteyiz⁹. DP'li olgularda da bu tekniğin uygulandığı çalışmalar olmakla beraber, DP'nin frozen özelliklerinin tam olarak belirlenmemiş olması, tümörün mikroskopik sınırının dışına yayılmış olma ihtimali ve lokal rekürrens oranının yüksek olması nedeniyle olgumuza bu teknik yerine 3 cm'lik güvenlik sınırlı geniş rezeksiyonu tercih ettik¹⁰.

Lenf nodu metastazı rapor edilse de, N0 boyunlar için profilaktik boyun diseksiyonu önerilmemektedir². Patolojik boyutta LAP tespit edilen olgularda radikal boyun diseksiyonu yapılmaktadır. Hastamızda klinik ve radyolojik olarak boyunda patolojik boyutta LAP tespit edilmediği için boyun diseksiyonu uygulanmadı. Onsekiz aylık takibimizde de herhangi bir patolojik boyutta LAP saptanmadı.

Radyoterapinin tedavideki rolü sınırlıdır. Son yıllarda yapılan çalışmalar radyoterapinin cerrahiye adjuvan bir etkisi olduğu şeklindedir⁷. Pozitif cerrahi sınır, yakın komşulukta invazyon, rekürrens olgularında adjuvan radyoterapi uygulamasının 10 yıllık lokal kontrolü ve sağ kalım oranını artırdığı bildirilmiştir¹¹. Bu nedenle derin planda invazyon tespit ettiğimiz hastamıza postoperatif bir kür radyoterapi uyguladık. Bazı otörler radyoterapinin

daha sınırlı bir rezeksiyon sağlayabileceğini, özellikle estetik ve fonksiyonel açıdan baş boyun bölgesinde yerleşmiş olgular için kullanışlı olacağını savunmaktadırlar¹². Fakat bunun aksine pek çok otör, DP'nin lokal rekürrens gösterme eğiliminde olmasından dolayı yeterli güvenlik marjı ile rezeksiyonunu önermektedir⁷.

Uzak organ metastazı hematojen yada lenfatik yolla olmaktadır. Burkhardt¹³ ve Mc Peak⁶ %4-6, Brenner ve arkadaşları¹⁴ %5.7-4.2 oranında hematojen yolla uzak organ metastazı tespit etmişlerdir. Przybora ve arkadaşları¹⁵ ise %10, Brenner ve arkadaşları¹⁴ %1.4 oranında lenfatik yolla uzak organ metastazı saptamışlardır. Bunların aksine Taylor ve arkadaşları⁵ ise 115 vakalık serilerinde hiç uzak organ metastazına rastlamamışlardır. Hastalığın belirlenmiş kötü prognoz işaretleri ise şunlardır; distal organ metastazı, bölgesel lenf nodu metastazı, pozitif cerrahi sınır, artmış selülerite, yüksek mitotik oran, 50 yaşından büyük olma ve multiple rekürrenstir^{2,7,11}.

Baş boyun bölgesi cildinden kaynaklanan kanseröz lezyonlar genellikle yassı hücreli kanser ve bazal hücreli kanserdir. Fakat çok nadirde olsa DP'de bunun nedeni olabilir. Bundan dolayı baş ve boyun bölgesinde cilt lezyonuyla karşılaştığımızda tanı koymak ve tedaviyi planlamak için mutlaka biyopsi alınmalıdır. Lokal nüks eğilimli DP'nin tedavisi ayrıcalık göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Rutgers EJ, Kroon BR, Albus-Lutter CE, Gortzak E. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. Eur J Surg Oncol 1992;18:241-248. (PMID: 1607035)
2. Sinha VD, Dharker SR, Karla GS. Dermatofibrosarcoma protuberans of scalp: a case report. Neurol India 2001; 49: 81-83. (PMID: 11303249)
3. Mark RJ, Bilet JW, Tran LM, Poen J, Fu YS, Calcaterra TC. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck: a report of 16 cases. Arch Otolaryngol Head and Neck Surg 1993; 119:891-896. (PMID: 8343252)
4. Gloster HM. Dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol 1996; 35: 355-374. (PMID: 8784271)
5. Taylor HH, Helwing EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. Cancer 1962; 15: 717-725. (PMID: 13919964)
6. Mc Peak CJ, Cruz T, Nicastrì AD. Dermatofibrosarcoma protuberans- An analysis of 86 cases-Five with metastasis. Ann Surg 1967;166: 803-816. (PMID: 4964386)
7. Stojadinovic A, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck. Ann Surg Oncol 2000;7:686-704. (PMID: 11034249)
8. Mohs FE. The chemosurgical method for the microscopically controlled excision of cancer of the skin. N Y State J Med 1956;56:3486-3493. (PMID: 13369797)



9. Bowen GM, White GL Jr, Gerwels JW. Mohs Micrographic Surgery. *Am Fam Physician* 2005;72:845-848. (PMID: 16156344)
10. Loss L, Zeitouni NC. Management of scalp dermatofibrosarcoma protuberans. 2005;31:1428-1433. (PMID: 16416612)
11. Suit H, Spiro I, Mankin HJ, Efird J, Rosenberg AE. Radiation in management of patients with dermatofibrosarcoma protuberans. *J Clin Oncol* 1996; 14: 2365-2369. (PMID: 8708729)
12. Bello 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;40:822-827. (PMID: 9531366)
13. Burkhardt BR, Soule EH, Winkelmann RK, Ivins JC. Dermatofibrosarcoma protuberans. Study of fifty six cases. *Am J Surg* 1966;111:638-644. (PMID: 5937156)
14. Brenner W, Schaefer K, Chhabra H, Postel A. Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to a regional lymph node. Report of a case and review. *Cancer* 1975;36:1897-1902. (PMID: 1192374)
15. Pryzbora LA, Wojnerowicz C. Malignancy of Dermatofibrosarcoma protuberans and report of two cases with lymph gland metastases. *Oncologia* 1959;12:236-54. (PMID: 14435190)