

Bir Dermatofibrosarkoma Protuberans Olgusu: Tanıda Çoklu Biyopsinin Rolü

A Case of Dermatofibrosarcoma Protuberans: The Role of Multiple Biopsy in the Diagnosis

Dr. Şule GÜNGÖR,^a
Dr. Güler VAHABOĞLU,^a
Dr. Ayşe Anıl KARABULUT,^c
Dr. Müzeyyen ASTARCI,^b
Dr. Emel GÜNGÖR,^a
Dr. Meral EKŞİOĞLU,^a
Dr. Hüseyin ÜSTÜN^b

^aDermatoloji Kliniği,
^bPatoloji Bölümü,
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Ankara
^cDermatoloji AD,
Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kırıkkale

Geliş Tarihi/Received: 26.03.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 28.05.2008

Bu olgu 15-19 Kasım 2005 tarihleri arasında XVII. Prof. Dr. A. Lütfü Tat Simpozyumu'nda poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Şule GÜNGÖR
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
drsulegungor@hotmail.com

ÖZET Dermatofibrosarkoma protuberans; seyrek görülen, dermal fibroblastlardan köken alan, derinin primer iyi diferansiye fibrosarkomudur. Sıklıkla gövdede yerleşen solid nodüllerle karakterizedir. Otuz bir yaşında, kadın hasta, sağ omuzunda, yaklaşık 20 yıl önce başlayan, giderek büyüyen ve deriden kabarık bir görünüm kazanan, sert oluşum nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde; sağ skapula üzerinde, 4 x 3.5 cm boyutlarında, düzensiz sınırlı, etrafında 0.2 cm kalınlığında kahverengi pigmentasyon izlenen, palpasyonda sert olarak hissedilen, pembe renkli plak saptandı. Lezyonunun iki farklı alanından eş zamanlı alınan doku örneklerinden biri daha çok nörofibrinatöz değişiklikler gösterirken diğer doku örneğinde dermatofibrosarkoma protuberansın tipik histopatolojik bulguları izlendi ve dermatofibrosarkoma protuberans tanısı kondu. Bu olgu, nadir görüldüğü ve tanıda çoklu biyopsinin öneminin vurgulanması amacıyla sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Dermatofibrosarkom; nörofibrom

ABSTRACT Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is an unusual, well differentiated, primary fibrosarcoma of the skin. They are firm, solid nodules that arise most frequently on the trunk. Thirty-one years old, female patient applied our outpatient clinic because of a formation appeared approximately 20 years ago on her right shoulder that gradually enlarged and finally became a lesion bulging from the skin. In her dermatologic examination, a pink firm plaque, with dimensions of 4 x 3.5 cm, that had irregular borders was determined on her right scapula. Around the lesion a brown pigmentation was seen, 0.2 cm in thickness. Two punch biopsies had performed from the lesion; first at the periphery, second at the center of the tumour. While neurofibromatous changes was predominant in the first biopsy, the characteristic histopathologic features of DFSP was seen in the second one. The final diagnosis was accepted as DFSP. We report this case to emphasize to obtain more biopsies from different sites of the lesion.

Key Words: Dermatofibrosarcoma; neurofibroma

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2009;19(2):111-4

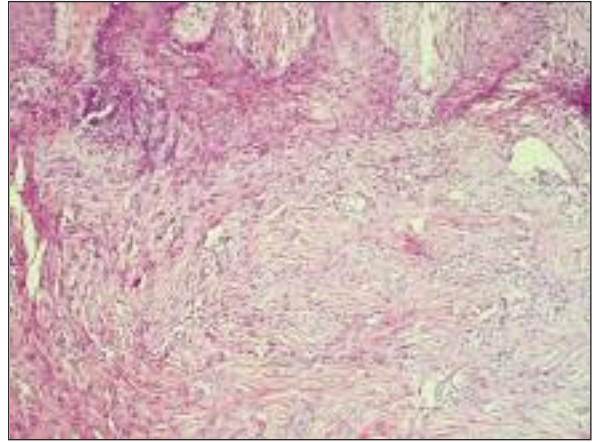
Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP); nadir görülen, dermal ve subkütan dokuda yerleşim gösteren derinin primer, iyi diferansiye mezenkimal bir tümördür.¹⁻³ Çoğunlukla gövdede yerleşen, yavaş büyüyen, üzerinde sert, çıkıntılı (bu nedenle "protuberans" olarak adlandırılır), deri renginde veya kırmızı-kahverengi renkte nodüller bulunan endüre plaklar ile karakterizedir. Tümör lokal olarak agresiftir, ekzisyon sonrası rekürrens oranı yüksektir, fakat uzak metastaz nadirdir.¹⁻³ Histopatolojik incelemede iğsi hücrelerin proliferasyonu ve birbiriyle çaprazlaşması ile oluşan girdap benzeri görünüm karakteristiktir. Bu yazıda, klinik ve histopatolojik olarak DFSP tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Otuz bir yaşında, kadın hasta, yaklaşık 20 yıl önce sağ omuzunda küçük bir kabartı şeklinde başlayıp zamanla büyüyen ve deriden kabarık bir görünüm kazanan, bir yıldır ağrı yakınması veren sert oluşum nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öz geçmiş ve soy geçmişinde bir özellik bulunmayan hastanın sistem sorgulamasında ek yakınması yoktu. Fizik muayenesi normal olan hastanın dermatolojik muayenesinde; sağ skapula üzerinde, 4 x 3.5 cm boyutlarında, düzensiz sınırlı, etrafında 0.2 cm kalınlığında kahverengi pigmentasyon izlenen, palpasyonda sert olarak hissedilen, pembe renkli plak saptandı (Resim 1). Bu plak üzerinde çıkıntı oluşturan nodoziteler ve verrüköz yüzey gözlemlendi.

DFSP, pigmente DFSP (Bednar tümörü), desmoplastik-nörotropik melanoma, skuamöz hücreli karsinom, tüberküloz verrükoza kutis, derin mantar enfeksiyonu öntanılarıyla lezyonun perifer ve merkezinden iki adet biyopsi alındı. Ayrıca, Löwenstein ve Sabouraud besiyerlerine ekim yapıldı; altı hafta sonunda her iki besiyerinde de üreme gözlenmedi. Yüzeysel ultrasonografide cilt altı dokuda sonografik patoloji izlenmedi. Histopatolojik incelemede lezyonun periferinden alınan doku örneğinde elonge nükleuslu, dalgalı konfigürasyondaki sinir hücreleri, fibroblast ve kollajenden zengin stromanın görüldüğü nörofibromatöz değişiklikler izlendi (Resim 2). Lezyo-

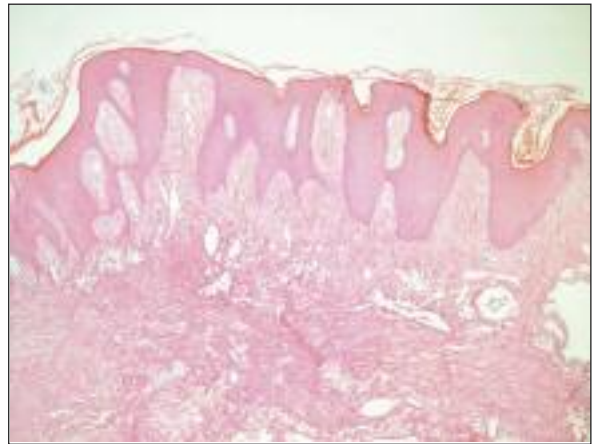
nun merkezinden alınan doku örneğinin histopatolojik incelemesinde; epitel altından başlayarak subkütan yağ dokusuna kadar uzanan, bazı alanlarda girdap benzeri görünüm, yer yer ise demetler şeklinde uzanım gösteren iğsi karakterde fibroblastlar ve histiyositler izlendi (Resim3). On büyük büyütme alanında ikiden az mitoz vardı. Atipi ve nekroz görülmedi. CD34 ile boyanma izlenirken, S 100 ve HMB 45 ile boyanma tespit edilmedi. Bu bulgularla hastaya DFSP tanısı konuldu. Yapılan akciğer grafisi, tüm vücut kemik sintigrafisi, kranium ve akciğer tomografisi, abdominal ultrason, lenf nodu ultrasonu, lenf nodu biyopsisinde metastaza ait bulguya rastlanmadı. Tümöröl lezyon geniş cerrahi ekzisyon ile çıkarıldı.



RESİM 2: Elonge nükleuslu, dalgalı konfigürasyondaki sinir hücreleri, fibroblast ve kollajenden zengin stromanın görüldüğü nörofibromatöz değişiklikler (HE, x10).



RESİM 1: Düzensiz sınırlı, etrafında kahverengi pigmentasyon izlenen, pembe renkli plak.



RESİM 3: Girdap benzeri ya da demetler şeklinde uzanım gösteren iğsi karakterde fibroblastlar ve histiyositler (HE, x4).

rıldı. Total ekzisyon sonrası yapılan patolojik incelemede DFSP tanısı doğrulandı. Cerrahi sınırlarda tümör tespit edilmedi. Lokal rekürrens gelişimi riski açısından üç yıldır takip edilen hastada halen lokal rekürrens ya da uzak metastaz tespit edilmemiştir.

TARTIŞMA

DFSP, seyrek görülen, lokal olarak agresif seyirli, nadiren uzak metastaz yapan, derinin primer, iyi diferansiye mezenkimal tümörüdür.^{1,3-6} Histogenez halen tam olarak açıklanamamıştır. Sadece fibroblastlardan, fibrosit ve histiyositlerden ya da fibroblast, histiyosit ve nöral dokudan geliştiği ile ilgili hipotezler vardır.^{2,6-8} DFSP'nin oluşum mekanizmasında, t (17;22) (q22;13) resiprokal translokasyonu sonucu oluşan "kollajen tip I alfa 1 geni" ve "plateletten salgılanan büyüme faktörü beta zincir geni" arasındaki füzyon rol oynar.^{2,7,9} Genler arasındaki bu füzyon "plateletten salgılanan büyüme faktörü beta zincir" ekspresyonunun bozulması, "plateletten salgılanan büyüme faktörü reseptör beta protein tirozin kinaz"ın devamlı aktivasyonu ve DFSP hücre büyümesi ile sonuçlanır.⁹

İnsidansı 0.8-5/1.000.000'dur.¹ Genellikle 20-50 yaşları arasında görülse de; nadiren çocukluk çağı başlangıcı bildirilmiştir.^{1,7,10} Olgumuzun hikayesinden de lezyonun çocukluk çağında başladığı öğrenilmiştir. Sıklık sırasına göre gövde, ekstremiteler, baş ve boyunda yerleşir.^{1,4,5,10} Yavaş büyüyen endüre plaklar üzerinde, sert kıvamlı, çıkıntılı görünüm sergileyen, kırmızı-kahverengi renkli nodüllerle karakterizedir.¹ Soliter nodül, düz sklerotik ya da atrofik plak ve ülserasyon şeklinde formları da vardır.^{1,8}

Histopatolojik incelemede dermis ve hipodermiste, kalın iğsi hücrelerin difüz proliferasyonu ve birbiriyle çaprazlaşmasıyla ortaya çıkan girdap benzeri görünüm dikkati çeker.^{1,5,8} Subkütan doku tutulumunda bal peteği ya da çok tabakalı görünüm

izlenir.^{1,5,8,11} İmmünohistokimyasal çalışmada CD34 pozitifdir.

Klinik ayırıcı tanıda dermatofibrom, morfea, malign melanom, keloid akla gelmelidir.^{1,8} Olguların bir kısmında lezyonun bazı alanlarının dermatofibrom, malign fibröz histiyositom, atipik fibroksantom ve nörofibromun histolojik özelliklerini taşıyabildiği ve histolojik tanıda yanılığa neden olabileceği bildirilmiştir.^{1,8} Kovarik ve ark., ilk biyopside nörofibromatöz değişiklikler görülmesi nedeniyle tanıda zorluk yaratan altı DFSP olgusu bildirmişlerdir. İmmünohistokimyasal analizlerde bu olgulardan üçünde CD34 pozitif, S100 negatif boyanma sonucu DFSP tanısı kesinleşmiş; diğer üç olguda hem CD34+, hem de S-100 pozitif boyanma saptanarak muhtemel DFSP tanısı konmuştur.¹ Llatjos ve ark. da nöral diferansiyasyon gösteren üç DFSP olgusu bildirmişler ve bu bulgunun DFSP'nin nöral dokudan da geliştiğinin bir kanıtı olduğunu ileri sürmüşlerdir.¹² Olgumuzda lezyonun iki farklı alanından alınan doku örneklerinden biri daha çok nörofibromatöz değişiklikler gösterirken diğer doku örneğinde DFSP'nin tipik histopatolojik bulguları izlenmiştir. İmmünohistokimyasal çalışmada CD34 pozitif, S100 negatif boyanma DFSP tanısını desteklemiştir. DFSP'de nöral diferansiyasyon bulguları ya da diğer histolojik değişiklikler bildirildiğinden, DFSP'li olgularda lezyondan tek bir biyopsi alınmasının tanıda yanılığa yol açabileceği öngörülerek, birden çok biyopsi alınması ya da total ekzisyon yapılması gerektiği düşünüldü.

DFSP'nin tedavisi geniş cerrahi ekzisyon ya da Mohs cerrahisidir.⁹ Özellikle geniş ekzisyon yapılamayan, tümörün cerrahi sınırlara yakın olduğu durumlarda, lokal rekürrens riskini azaltmak için adjuvan radyoterapi verilebilir.⁹

DFSP'li olgumuzu nadir görüldüğü ve tanıda çoklu biyopsinin önemini vurgulamak için sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Kovarik CL, Hsu MY, Cockerell CJ Neurofibromatous changes in dermatofibrosarcoma protuberans: a potential pitfall in the diagnosis of a serious cutaneous soft tissue neoplasm. *J Cutan Pathol* 2004;31(7):492-6.
2. Shea CR, Prieto VG. Fibrous lesions of dermis and soft tissue In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, et al., eds. *Dermatology in General Medicine*. 6th ed. New York: McGraw-Hill Company; 2003. p.996-7.
3. Lal P, Sharma R, Mohan H, Sekhon MS. Dermatofibrosarcoma protuberans metastasizing to lymph nodes: a case report and review of literature. *J Surg Oncol* 1999;72(3): 178-80.
4. Skoll PJ, Hudson DA, Taylor DA. Acral dermatofibrosarcoma protuberans with metastases. *Ann Plast Surg* 1999;42(2):217-20.
5. Oliveira-Soares R, Viana I, Vale E, Soares-Almeida LM, Picoto A. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological study of 20 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002;16(5):441-6.
6. D'Andrea F, Voza A, Brongo S, Di Girolamo F, Voza G. Dermatofibrosarcoma protuberans: experience with 14 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15(5):427-9.
7. Checketts SR, Hamilton TK, Baughman RD. Congenital and childhood dermatofibrosarcoma protuberans: a case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2000;42(5 Pt 2):907-13.
8. Gloster HM Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996;35(3 Pt 1): 355-74.
9. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 2004;101(11):2503-8.
10. Navarro M, Requena C, Febrer I, Marin S, Aliaga A. Dermatofibrosarcoma protuberans with onset in early childhood: a case report. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002;16(2):154-5.
11. Sigel JE, Bergfeld WF, Goldblum JR. A morphologic study of dermatofibrosarcoma protuberans: expansion of a histologic profile. *J Cutan Pathol* 2000;27(4):159-63.
12. Llatjós R, Fernández-Figueras MT, Díaz-Cascajo C, Ribera M, Ariza A. Palisading and verocay body-prominent dermatofibrosarcoma protuberans: A report of three cases. *Histopathology* 2000;37(5):452-5.