

Dermatofibrosarkom Protuberans

Dermatofibrosarcoma Protuberans

İsa AN^a,
İbrahim İBİLOĞLU^b

^aDeri ve Zührevi Hastalıkları AD,
^bTıbbi Patoloji AD,
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Diyarbakır, TÜRKİYE

Received: 08.06.2017
Received in revised form: 26.10.2017
Accepted: 08.11.2017
Available online: 25.04.2019

Correspondence:
İsa AN
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Diyarbakır,
TÜRKİYE/TURKEY
is_an89@hotmail.com

Anahtar Kelimeler: Dermatofibrosarkom
protuberans; deri hastalıkları

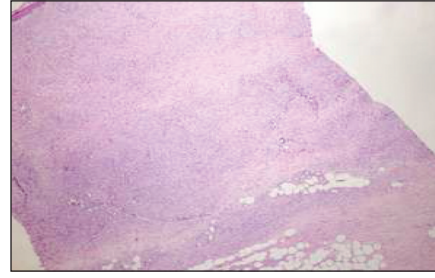
Keywords: Dermatofibrosarcoma
protuberans; skin diseases

Elli yaşındaki kadın olgu, sol pektoral bölgede 20 yıldır var olan ve giderek büyüyen asemptomatik kitle yakınması ile başvurdu. Yapılan muayenesinde; sol pektoral bölgede yaklaşık 6x5x6 cm boyutlarında multinodüler, ekzofitik, kırmızı-mor renkli, sert ve fikse tümöral lezyon görüldü (Resim 1). Olgunun eşlik eden sistemik ve dermatolojik bir hastalığı bulunmamakta idi. Lezyonun histopatolojik incelenmesinde, dermis yerleşimli subkütan yağ dokusu infiltrasyonu görülen tümöral doku saptandı (Resim 2). İmmünohistokimyasal incelemede, tümör hücrelerinde CD34 ile pozitif boyanma görüldü. Mevcut histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgularla dermatofibrosarkom protuberans (DFSP) tanısı konuldu. Tam kan sayımı ve karaciğer fonksiyon testlerini de içeren rutin laboratuvar testleri normal idi. Yapılan akciğer grafisi, tüm vücut kemik sintigrafisi, baş ve akciğer tomografisinde metastazik bulguya rastlanmadı. Tümöral lezyon plastik cerrahi bölümü tarafından total olarak eksize edildi. Hastadan bilgilendirilmiş onam ve fotoğraflarının yayınlanması için izin alınmıştır.

DFSP; nadir görülen lokal agresif, dermis kaynaklı yumuşak doku sarkomudur. Tüm yumuşak doku sarkomlarının %6'sını oluşturmaktadır. DFSP genellikle orta yaş erişkin hastalarda görülmektedir. Nadiren çocuk hastalarda da saptanabilmektedir. Erkeklerde görülme sıklığı daha yüksektir.¹ Tümör en çok gövde, proksimal ekstremiteler ve baş-boyun bölgesinde görülmektedir. DFSP; küçük boyutlu, kırmızı-kahverengi renklerde tek nodül olarak başlayıp, lokal olarak ilerleyerek; zamanla multinodüler, sert, fikse, üzerinde kanama alanları ve ülserasyonlar görülen bir kitleye dönüşebilmektedirler. Lokal rekürrens siktir ama uzak metastaz nadirdir. Eğer metastaz yapar ise genellikle uzun süre sonra olmaktadır ve yaklaşık %85-90'ı düşük "grade"lidir.² Kesin tanısı histopatolojik inceleme ile konulmaktadır. Histopatolojik incelemede dermiste kalın işçi hücrelerin difüz proliferasyonu ve birbiriyle çaprazlaşmasıyla ortaya çıkan girdap benzeri görünüm dikkati çekmektedir. İmmünohistokimyasal çalışmada CD34 pozitifdir.³ Ayırıcı tanısına dermatofibrom, morfea, malign melanoma ve keloid girmektedir. Tedavisi geniş güvenlik sınırları içeren cerrahi rezeksiyondur. Tedavide



RESİM 1: Sol pektoral bölgede yaklaşık 6x5x6 cm boyutlarında multinodüler, ekzofitik, kırmızı-mor renkli, sert ve fikse tümöral lezyon görülmektedir.



RESİM 2: Histopatolojik incelemede dermis yerleşimli subkütan yağ dokusu infiltrasyonu görülen tümöral doku izlenmektedir (HE;X40).

tümörün güvenli cerrahi sınırlarla çıkarılması yeterlidir.^{1,3} Kemoterapi ve radyoterapinin rolü sınırlıdır, sadece rekürrens ve uzak metastaz varlığında yapılmaktadır. Radyoterapi sınırlı hastada, pozitif cerrahi sınır varlığında ya da uygun cerrahi tedavi yapılamayanlarda önerilmektedir Hastalar ilk beş yıl en az altı ayda bir, sonraki beş yıl süresince yılda bir kez rekürrens ve metastaz açısından yakından izlenmelidir.¹⁻³

Olgumuzda geniş cerrahi sınırla lezyonun total eksizyon uygulanmış ve iki yıllık izlemlerinde nüks görülmemiştir.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğ-

rudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Bu çalışma hazırlanırken tüm yazarlar eşit katkı sağlamıştır.

KAYNAKLAR

1. Paramythiotis D, Stavrou G, Panagiotou D, Petrakis G, Michalopoulos A. Dermatofibrosarcoma protuberans: a case report and review of the literature. *Hipokratia*. 2016;20(1):80-3.
2. Kohlmeyer J, Steimle-Grauer SA, Hein R. Cutaneous sarcomas. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2017;15(6):630-48. [[Crossref](#)]
3. Patil P, Tambe S, Nayak C, Ramya C. Dermatofibrosarcoma protuberans in a 9-year-old child. *Indian Dermatol Online J*. 2017;8(3):195-7. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]