

Lokal rekürens bulunmaksızın akciğer metastazı gösteren dermatofibrosarkom protüberans

Ahmet Tuncay Turgut, Uğur Koşar, Altan Ergeneci, Hüseyin Çakmak

A. T. Turgut (E), U. Koşar
S. B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Radyodiagnostik Bölümü, Ankara

A. Ergeneci, H. Çakmak
S. B. Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs
Cerrahisi Bölümü, Ankara

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 yüzeysel yerleşimli olan bu tümör, boyutlarının büyümesiyle birlikte subkutan doku, kas ve kemiğe infiltrasyon şeklinde lokal agresif karakter gösterebilmektedir (1). Eski travma bölgelerinde tutulum görülebilir. Tanı daha çok klinik bulgulara dayanmaktadır (2). DFSP'ye ait demografik özellikler tartışmalıdır. Erkeklerde biraz daha sık rastlanan (erkeklerde %53, kadınlarda %47) bu tümörün genellikle orta yaşlı erişkinlerde (20-50 yaş arası) saptanmakla birlikte en çok üçüncü dekatta görüldüğü ve çocuklarda nadiren meydana geldiği bildirilmiştir (3,4). 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 şeklindeyken 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).

DFSP'nin lokal rekürens göstermeksizin akciğere metastaz yapması nadirdir. Tedavide kemoterapi ve radyoterapinin yararı sınırlı olup sadece rekürens veya metastaz görülen olgularda uygulanması önerilmektedir. Bununla birlikte soliter pulmoner metastaz için cerrahinin daha uygun olduğu bildirilmiştir (4-6).

Olgu bildirisi

52 yaşında erkek hastanın fizik muayenede sol omuz bölgesinde saptanan yumuşak doku kitlesi nedeniyle gerçekleştirilen manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde sol omuz üst arka kesimde, cilt altı yağ dokusu içerisinde yerleşim gösteren, 9x8x6 cm boyutlarında, düzgün sınırlı, çevre kas dokusuna invazyon göstermeyen, T1 ağırlıklı sekansta kas dokuları ile izointens, T2 ağırlıklı sekansta hiperintens görünümde solid kitle lezyonu saptandı. Kitle içerisinde T1 ağırlıklı sekansta hiperintens, T2 ağırlıklı sekansta hipointens odaklar izlenmiş olup bu odakların, MRG incelemesinden iki hafta öncesinde gerçekleştirilen biyopsi işlemi de göz önünde bulundurulduğunda, kanama ile uyumlu olabileceği düşünüldü. İntravenöz gadolin-



Resim 1. Sol omuz bölgesinin T1 A sekansında (A) aksiyal düzlemde intravenöz Gd-DTPA enjeksiyonu öncesinde (üstteki görüntü) ve sonrasında lezyonun görünümü (alttaki görüntü). (B) Koronal ve (C) sagittal düzlemde ve (D) fast spin eko T2 sekansında aksiyal planda yapılan MRG incelemesinde ciltaltı yağ dokusu içerisinde yerleşim gösteren, düzgün sınırlı, T1 ağırlıklı sekansta kas dokuları ile izointens, T2 ağırlıklı sekansta hiperintens görünümde izlenen ve içerisinde kanama ile uyumlu olabilecek T1 ağırlıklı görüntülerde hiperintens, T2 ağırlıklı görüntülerde hipointens karakterde noktasal odakların seçildiği, intravenöz Gd-DTPA enjeksiyonu sonrası orta derecede ve homojen olmayan kontrast tutulumu gösteren solid kitle lezyonu izleniyor.

yum dietilentriaminpentaasetik asit (Gd-DTPA) enjeksiyonu sonrasında, tanımlanan kitlede homojen olmayan, orta derecede kontrast tutulumu izlendi (Resim 1). Tanımlanan kitleye yönelik insizyon ve daha sonrasında gerçekleştirilen cerrahi eksizyona ait histopatolojik değerlendirme sonucu DFSP ile uyumlu. Postoperatif radyoterapi uygulanan hastanın yedi yıl sonra alınan kontrol postero-anterior (PA) akciğer grafisinde, sağ akciğer orta zonda soliter pulmoner nodül saptandı (Resim 2) ve yapılan toraks bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde sağ akciğer alt lob superior segmentinde yerleşim gösteren 3.5 cm çapında, düzgün sınırlı, yuvarlak kitle lezyonu izlendi (Resim 3). Uygulanan

tüm vücut kemik sintigrafisi, kranium BT ve abdominal ultrasonografi (US) incelemelerinde metastaza ait bulgu saptanmamış ve torakotomi sonrası cerrahi rezeksiyon materyali DFSP metastazı olarak raporlanmıştır.

Tartışma

DFSP, dermiste multinodüler bir kitle şeklinde ortaya çıkıp yüzeysel olarak epidermis boyunca ve derin dokular olan subkutan yağ dokusu, kas ve kemiğe infiltrate olabilen bir tümördür. Büyüme hızı değişkendir. Tümör yıllar boyunca stabil olarak kalabilir veya hızlı büyüme dönemlerinin eşlik ettiği yavaş bir büyüme paterni gösterebilir. Büyüme hızı rekürens sonrasında artar (7).

Yüzeysel yerleşimli küçük yumuşak doku kitleleri genellikle klinik bulgular eşliğinde değerlendirildiği için görüntüleme yöntemleri ancak kitle çok büyüyüp derin dokulara yayılabileceği düşünüldüğünde kullanılır. Radyografik olarak DFSP başlıca dermatofibrom, nörojenik tümör, fibrosarkom ve malign fibröz histiyositom ile karışabildiği gibi ayırıcı tanıda sebace kist ve lipom gibi sık görülen ve direkt grafide DFSP ile karışabilen patolojiler de göz önünde bulundurulmalıdır. DFSP'nin tipik radyolojik görünümü cilt ve cilt altı yağ dokusunu tutan, mineralize olmayan, nodüler yumuşak doku kitlesi şeklindedir. BT ve MRG kitlenin yerleşimini, derin dokularla ilişkisini ve tipik nodüler veya lobüle



Resim 2. Sol omuz kitlesine yönelik uygulanan cerrahi eksizyondan yedi yıl sonra alınan kontrol akciğer grafisinde sağ akciğer orta zonda soliter pulmoner nodül görülüyor.



Resim 3. Toraks BT kesitinde sağ akciğer alt lob superior segmentinde, 3.5 cm çapında, düzgün sınırlı, yuvarlak kitle görülüyor.

görünümünü ortaya koyması bakımından önemlidir. BT incelemelerinde iyi sınırlı, düşük dansiteli, orta derecede kontrast madde tutulumu ve karakteristik protrüzyon gösteren kitle izlenir. Ciltte görülen karakteristik protrüzyon diğer tümörlerden ayırmada oldukça önemli olup protrüzyon görülmeyen olgularda ayırıcı tanı zorlaşır. Bununla birlikte protrüzyonun patognomonik olmadığı bilinmelidir. Lezyonun BT incelemesine ait doku atenüasyonu ve MRG'deki sinyal intensitesi özgün değildir. Arteriyografik incelemede lezyonda saptanan hafif-orta derecedeki hipervasküler görünüm kontrast madde verilmesini takiben alınan MRG ve BT kesitlerindeki orta derecedeki kontrast madde tutulumunu açıklayabilir. İncelenen olguda saptanan kontrast madde tutulum paterni bu bulguyla uyum göstermektedir. Benzer olarak kemik sintigrafisindeki artmış tutulumun nedeni olarak da tanımlanan hipervasküler görünüm gösterilmiştir (1,2).

MRG diğer yumuşak doku tümörlerinde olduğu gibi DFSP için de cerrahi öncesinde tümörün yerleşiminin tam olarak belirlenmesini sağlar. Torreggiani ve ark. DFSP'nin MRG'de genellikle yüzeysel yerleşim gösteren, düzgün sınırlı, T1 ağırlıklı sekansta kas dokusuna göre izo-, hipo- veya hiperintens, T2 ağırlıklı sekansta yağa

göre genellikle hiperintens kitle şeklinde görüldüğünü, bazen de T2 ağırlıklı görüntülerde kitlenin cilt altı yağ dokusuna benzer sinyal intensitesi göstermesi nedeniyle ayırıldilemediğini bildirmişlerdir. Bununla birlikte inceledikleri 10 olgudan, biri düzensiz sınırlı olmak üzere üçünün derin yerleşim gösterdiğini belirtmişlerdir (8). Kransdorf ve ark. DFSP olgularının T1 ağırlıklı sekansta hipointens, T2 ağırlıklı sekansta ise hiperintens olarak izlendiğini bildirmişlerdir. Bu yönüyle incelenen olgu, literatürde DFSP için tanımlanan sık karşılaşılan MRG bulgularıyla uyum göstermektedir. Kransdorf ve ark. bir olguda T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens kitle içerisinde kanama ile uyumlu hiperintens alanlar saptamışlardır (9). İncelenen olguda benzer şekilde kitle içerisinde kanama ile uyumlu olabilecek T1 ağırlıklı görüntülerde hiperintens, T2 ağırlıklı görüntülerde hipointens noktasal odaklar saptanmıştır. Histolojik olarak tipik radyal dizilim gösteren işsi fibroblastlardan meydana gelen tümör, miksoid ve yoğun kollajen yapısında alanlar içerebildiği gibi nadiren kanama alanları da izlenebilmektedir. Ayrıca tümör dokusuna eşlik edebilen fibrosarkom alanlarında görülebilen fokal nekrozun neden olduğu morfolojik farklılığın BT incelemelerindeki atenüasyon ve MRG'deki

sinyal intensitesi değişikliklerinden sorumlu olduğu düşünülmektedir (1).

DFSP olgularının %20-55'inde lokal rekürens görülmektedir. Bu oran tümöre fibrosarkomatöz değişikliklerin eşlik etmesi nedeniyle prognozun kötüleştiği durumda %73'e yükselmektedir. Konservatif yaklaşımlı cerrahi sonrası lokal rekürens oranı %43 olarak bildirilirken bu oran Mohs mikroskopik cerrahi (MMS) yöntemiyle %1.6, geniş cerrahi eksizyon (cerrahi sınır 5 cm) uygulandığında ise %0 olarak bildirilmiştir. Primer tümörün baş veya boyunda yerleşim gösterdiği durumlarda rekürens oranı %50-75 olarak bildirilmiştir. Rekürenslerin 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 rekürensi sonrasında meydana gelirken, uzak metastaz primer lezyondan birkaç yıl sonra meydana

gelmektedir. Primer tümörün cerrahi eksizyonu sonrasında rekürens meydana gelen olgularda fibrosarkomatöz değişikliklerin eşlik etmesi metastaz olasılığını %21'e çıkarmaktadır (1,5, 6).

DFSP'nin nadir görülen ve genellikle multipl lokal rekürensler sonrasında oluşan uzak metastazların tümöre ait vasküler kanalların yetersiz eksizyona bağlı olarak açılmasıyla ilişkili olduğu ve metastazların rekürensler nedeniyle gerçekleştirilen multipl operasyonlar sonrasında meydana geldiği bildirilmiştir. Zorlu ve ark. ilki alın bölgesindeki primer tümörün total eksizyonundan 5 yıl sonra olmak üzere multipl rekürens ve en sonunda sekizinci yılda kavernöz sinüs metastazı gösteren bir DFSP olgusu bildirmişler ve her rekürenste tümörün mitotik indeks artışı ve daha derindeki yumuşak dokular boyunca agresif bir invazyon şeklinde ilerleyici bir karakter gösterdiğini belirtmişlerdir (10).

Eisen ve ark. sağ supraklavikular bölgede yerleşim gösteren primer tümörün cerrahi eksizyonu sonrasında lokal rekürens göstermeksizin beşinci yılda yanak, ön kol ve retroperiton gibi nadir bölgelere metastaz yapan ve histopatolojik incelemede fibrosarkomatöz değişikliklerin eşlik ettiği bir

CASE REPORT: DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS METASTATIC TO LUNG WITHOUT LOCAL RECURRENCE

Dermatofibrosarcoma protuberans is a rare skin tumor which constitutes 6% of soft tissue sarcomas. Typically, it has a superficial location and a locally aggressive character. Although it has a relatively high recurrence rate, the rate of distant metastasis is about 3%. Furthermore, it rarely metastasizes without local recurrence. Here we present a case with dermatofibrosarcoma protuberans with distant metastasis occurring seven years after the local excision of the primary tumor and without any local recurrence.

Key words: • dermatofibrosarcoma • skin neoplasms • shoulder • magnetic resonance imaging

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2003; 9:195-198

DFSP olgusu bildirip tümörün biyolojik davranışının öngörülmesine ait güçlüğe dikkat çekmişler ve fibrosarkomatöz değişiklik gösteren alanların tümörün agresif karakteriyle ilişkili olabileceğini vurgulamışlardır (11). Benzer şekilde Kahn ve ark. primer tümörün agresif karakteriyle ilişkili yerleşim gösterdiği ve lokal rekürens göstermeksizin sağ servikal lenf nodlarına ve daha sonrasında da akciğere metastaz yapan bir DFSP olgusu bildirmişlerdir (12).

Nadir görülen ve uzak metastaz yapma potansiyeli düşük bir yumuşak doku tümörü olan DFSP olgusunun genel literatür bulgularından farklı olarak lokal rekürens göstermeksizin akciğere metastaz yapması ve bu metastazın primer tümörün cerrahi eksiz-

yonundan 7 yıl gibi uzun bir süre sonra meydana gelmiş olması kayda değer bulunmuştur. Literatür incelemesinde lokal rekürens görülmezsizin uzak metastazın izlendiği durum olarak sadece yukarıda belirtilen iki olguya rastlanmıştır. İncelenen olguda metastaz Eisen ve ark tarafından bildirilen olguya benzer şekilde geç dönemde meydana gelmiş ancak farklı olarak tümörde agresif biyolojik davranışı açıklayabilecek fibrosarkomatöz değişiklikler saptanmamıştır. Radyolojik görünümü karakteristik olmamakla birlikte DFSP'nin yüzeysel yerleşimli, (multi)nodüler yumuşak doku kitlelerinin ve olası metastaz nedeniyle soliter pulmoner nodülün ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulması gerektiği düşünülmüştür.

Kaynaklar

1. Kransdorf MJ, Meis-Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: Radiologic appearance. AJR 1994; 163:391-394.
2. Miyakawa E, Fujimoto H, Miyakawa K, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: CT findings with pathologic correlation in 6 cases. Acta Radiologica 1996; 37:362-365.
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; 17:247-252.
4. Murphy SJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: early recognition and treatment. American Family Physician 2000; 62:1257-1258.
5. Patil PK, Patel SG, Krishnamurthy S, Mistry RC, Deshpande RK, Desai PB. Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to lung. A case report. Tumori 1992; 78:49-51.
6. Kahn LB, Saxe N, Gordon W. Dermatofibrosarcoma protuberans with lymph node and pulmonary metastasis. Arch Dermatol 1978; 114:559-601.
7. Daly BD, Currie AR, Choi PCL. Case report: Computed tomographic and scintigraphic appearances of dermatofibrosarcoma protuberans. Clin Radiol 1993; 48:63-65.
8. Torreggiani WC, Al-İsmail K, Munk PL, Nicolaou, O'Connell JX, Knowling MA. Dermatofibrosarcoma protuberans: MR imaging features. AJR 2002; 178:989-993.
9. Kransdorf MJ, Meis-Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance. AJR 1994; 163:391-394.
10. Zorlu F, Yıldız F, Ertoy D, Atahan İL, Erden E. Dermatofibrosarcoma protuberans metastasizing to cavernous sinuses and lungs: a case report. Jpn J Clin Oncol 2001; 31:557-561.
11. Eisen RN, Tallini G. Metastatic Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous change in the absence of local recurrence. Cancer 1993; 72:462-468.
12. Kahn L, Saxe N, Gordon W. Dermatofibrosarcoma protuberans with lymph node and pulmonary metastases. Arch Dermatol 1978; 114:599-601.