



Parotis Bezinde Dermatofibrosarkoma Protuberans Olgusu

Dermatofibrosarcoma Protuberans in the Parotid Gland

Mehmet Akif ERYILMAZ¹, Mehmet Akif ALAN², Sıddıka FINDIK³

¹ Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, KONYA

² Dinar Devlet Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, AFYONKARAHISAR

³ Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, KONYA

ÖZET

Amaç: Dermatofibrosarkoma protuberans, sıklıkla lokal olarak infiltratif büyüme paterni gösteren, nadiren metastatik olan, cilt veya subkutan dokunun nadir görülen bir fibrohistiyositik tümördür. Sıklıkla etkilenen bölgeler gövde, ekstremiteler, kafa derisi ve boyundur. Parotis bölgesinde nadir görülür.

Olgu: 58 yaşında bir kadın hastanın parotis lojunda görülen dev bir dermatofibrosarkoma protuberans olgusu sunuldu.

Sonuç: Olgu ve olası patogenezi tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Dermatofibrosarkoma protuberans, Parotis, Nadir, İmmünohistokimya

ABSTRACT

Aim: Dermatofibrosarcoma Protuberance is a rare fibrohistiocytic tumor of the skin or subcutaneous tissue. It has locally infiltrative growth pattern that is rarely metastatic. Frequently affected areas are the trunk, limbs, head skin and neck. It is rare in the parotid region.

Case: A giant dermatofibrosarcoma protuberance case in the parotid region of a 58-year-old female patient was presented.

Conclusion: The case and the possible pathogenesis are discussed.

Key Words: Dermatofibrosarcoma protuberans, Parotid, Rare, Immunohistochemistry

GİRİŞ

Tükürük bezi kökenli non-lenfoid mezenkimal neoplazmlar nadir görülür ve majör tükürük bezi tümörlerinin %1.9-5'ini oluşturur (1). Tüm mezenkimal tümörlerin %90'ı parotis bezinde ve %10'u submandibular bezde yer alır. Bunların ise %90' ı benign mezenkimal tümörler, %10' u sarkomlardır. İyi huylu tümörlerin %47.5'i anjiyom, %22.5'i lipom, %16'sı nörojenik tümör ve %4'ü benign tümörlerdir. Sarkomlar ise malign fibröz histiyositomalar, malign schwannomlar, embriyonal rabdomiyosarkomlar ve diğer nadir sarkomlar (dermatofibrosarkoma protuberans, miksoid liposarkom, leiomyosarkom, malign hemanjiyendoendotelyoma) olarak sınıflanırlar (2).

Sitogenetik olarak dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP), kromozom 22 üzerindeki PDGFB geni ile kromozom 17 üzerindeki COL1A1 geninin füzyonu ile bir patognomik

translokasyon t (17; 22) (22; q13) ile karakterize edilir (3). Klinik olarak, genellikle genç yetişkinlerde uzun yıllar boyunca yavaş yavaş büyüyen bir şekilde görülür (4). İmmünohistokimyada CD34 için pozitif boyanma da patognomiktir (5). Geniş ve derin lokal eksizyon tercih edilen tedavi şeklidir. Yaygın olarak etkilenen alanlar, gövde, ekstremiteler, kafa derisi ve boyundur (6). DFPS, parotis bölgesinde nadir görülen bir durumdur. Parotis bölgesini tutan dev bir dermatofibrosarkoma protuberans olgusu sunuldu.

OLGU

58 yaşında kadın hasta, sol kulağının altında 4 ay önce fark ettiği, ağrısız şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede parotis lojunda yaklaşık 8x8 cm boyutlarında, solid, fikse kitle izlendi (Şekil 1). Parotis loju derisi normaldi, hiperemi, endürasyon veya ülserasyon görülmedi ve fasiyal sinir fonksiyonları normaldi. Ultrasonografide kitlenin 9x8 cm

boyutlarında, solid, cilt altında ve parotis bezine infiltre olduğu bildirildi. Kontrastlı MRG' de, parotis bezinin hem yüzeysel hem derin lobunda olduğu raporlandı. İnce iğne aspirasyon biyopsi sonucu malign mezenkimal tümör olarak raporlandı. Hastaya total parotidektomi ameliyatı yapıldı. Ameliyattan sonra fasiyal sinir fonksiyonları normaldi. Patolojide makroskopik olarak tümör multilobüle görünümde olup etrafında yer yer ince fibröz kapsül seçilebilmekte idi. Kesit yüzeysel gri renkli, parlak solid görünümde idi. Mikroskopik olarak cilt altında, subkutan yağ doku ve altındaki tükürük bezi dokularına infiltre tümöral lezyon görüldü. Tümör, miksoid stroma içerisinde spindle hücrelerin demetler yapmasından ve storiform patern oluşturmasından meydana gelmekte idi. Tümör hücreleri arasında multinükleer dev hücreler dikkati çekmekte idi. Nükleer pleomorfizm mevcut olup, hemoraji ve nekroz görülmüdü. 50 büyük büyütme alanında 5 adet mitoz saptandı. Cilt altı iğsi hücreli tümörlerin ayırıcı tanısına yönelik uygulanan immünohistokimyasal boyamalarda vimentin ve CD-34 diffüz pozitif, CD-68 ve SMA fokal alanlarda pozitif olup, S-100, Kaldesmon, Desmin, CD-117, Faktör XIII A ve CD-99 negatif olarak tespit edildi. Ki-67 proliferasyon indeksi yaklaşık %20 tespit edildi (Şekil 2). Olgu dermatofibrosarkom protuberans olarak raporlandı ve cerrahi sınırlar negatif olarak değerlendirildi.

Cerrahi sınırlar negatif olsa da hasta adjuvan radyoterapi için konsülte edildi. Lokal rekürrens riski nedeniyle, postoperatif sık aralıklarla takip edildi. 12 ay sonra nüks görülmüdü.

TARTIŞMA

Klinik olarak, lezyon deride pembe veya menekşe-kırmızı plaklar ile kendini gösterir, çapı yaklaşık 1-5 cm arasında olup tümörü çevreleyen cilt telenjiektazik olabilir. Tümörler genellikle dermiste bulunurlar, ancak ileri evre ve rekürren vakalarda daha derin dokular tutulabilir. DFSP, indolent bir büyüme paterni sergileme eğilimindedir ve genellikle 5 cm'den küçüktür (4).

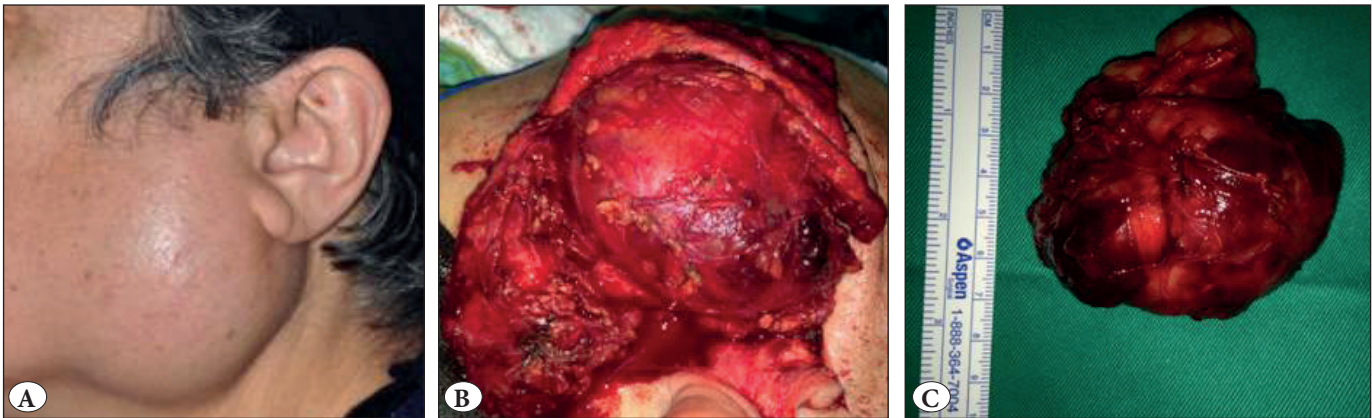
Mentzel ve ark. tarafından yayınlanan bir olgu serisinde, 41 DFSP olgusunun 5 tanesinin baş-boyun bölgesinde lokalize olduğu, tüm olguların %58' inde cerrahi sonrası lokal rekürrens, %14.7' sinde ise uzak metastaz görüldüğü bildirilmiştir (5).

Hedge ve ark. tarafından sunulan bir olguda 42 yaşında kadın hasta sağ parotis lojunda 2x2 cm boyutunda bir DFSP nedeniyle geniş cerrahi eksizyonla tedavi edilmiş, postoperatif 9. ayda ise rekürrens nedeniyle tekrar opere edilmiş ve hastaya adjuvan radyoterapi verildiği bildirilmiştir (7).

Bizim olgumuzda 90x80x55 mm boyutlarındaki kitle ileri evre ve derin yerleşimlidir. Buna rağmen geniş total eksizyon ve sık takip ile 12 ay sonunda rekürrens izlenmemiştir.

DFSP; histolojik olarak storiform patern sergileyen monomorfik iğsi hücrelerden oluşur. Fibröz histiyositoma, miksoid liposarkom, miksofibrosarkom, desmoplastik melanom ve miksoid sinir kılıfı tümörleri ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Dermatofibromlar; nadiren subkutan yağ doku ve etraf dokuya invazyon gösterirler, Faktör XIII A pozitif olup CD-34 negatiftirler. Miksoid sinir kılıfı tümörlerinde tipik storiform patern yoktur. İmmünohistokimyasal S-100 pozitifler, CD-34 dendritik hücrelerde pozitif olabilmekte fakat lezyon genelinde negatiftir. Miksoid liposarkomlar da derin dokulara invaze olabilir fakat histolojik olarak lipoblast varlığı tanı koydurucudur. Bu tümörlerde de CD-34 dendritik hücrelerde pozitif olabilmekte fakat lezyon genelinde negatiftir. Ayrıca bu tümörler S-100 pozitifler. Pleksiform fibrohistiyotik tümörler; nadiren yağ doku invazyonu gösterirler. Kollajenez stromaya sahip histiyotik nodülleri mevcut olup bu tümörler de CD-34 negatiftirler. Desmoplastik melanoma da iğsi hücre nodüllerinden oluşabilir, melanin pigment görülebilirse tanıda değerlidir. Storiform patern göstermezler, S-100 ve vimentin pozitifler. Fibrosarkom ve miksofibrosarkomlar fasiküler patern gösterir ve CD-34 negatiftirler. Fakat



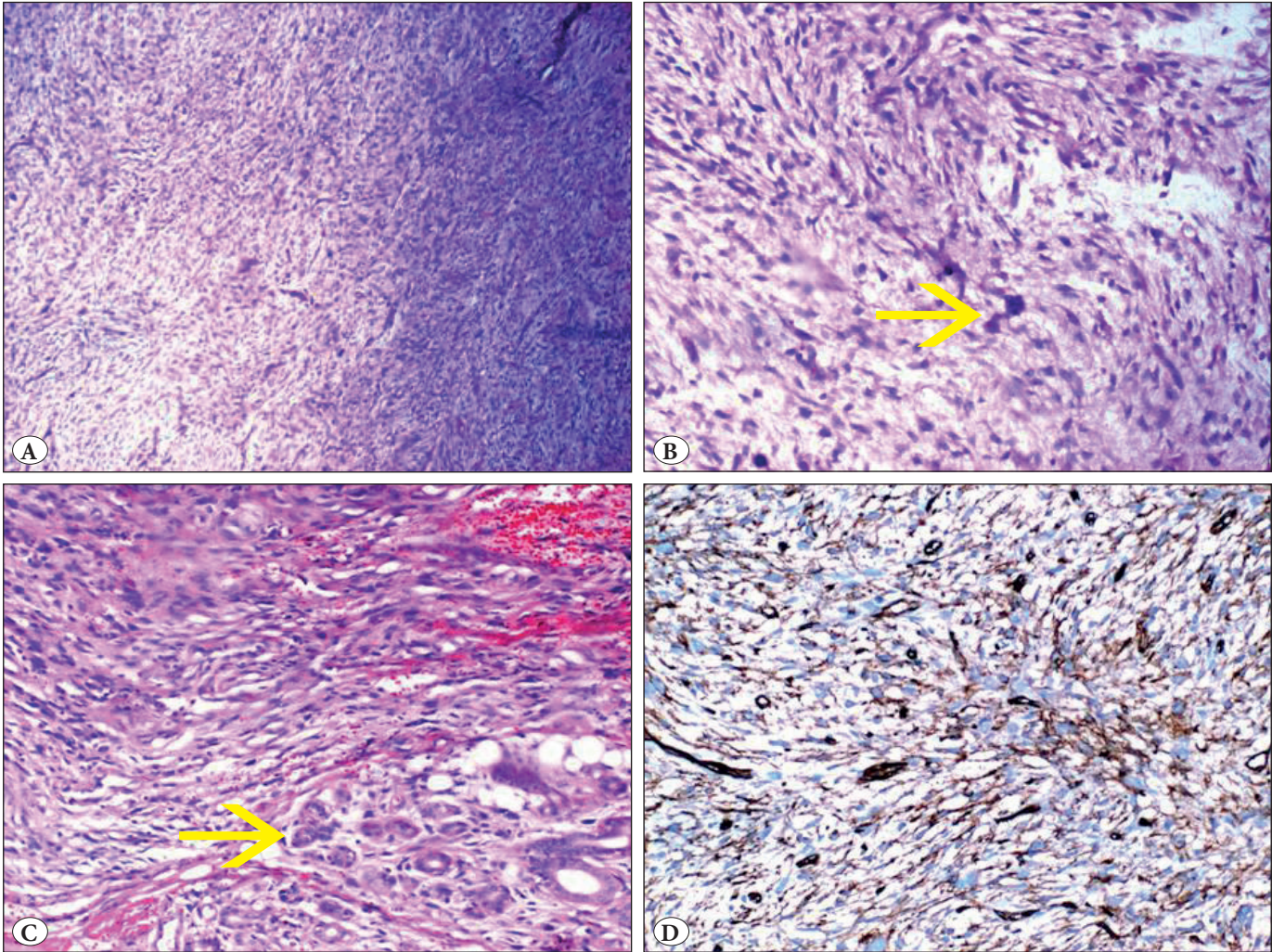
Şekil 1: A) Parotis lojunda kitle, B) Pes anserinus ve sol parotis derin loba invaze tümörün intraoperatif görüntüsü, C) Yaklaşık 9x8 cm' lik total eksize edilmiş gros tümör.

yaygın infiltrasyon gösteren DFSP olguları ileri dönemlerde fibrosarkom ya da pleomorfik sarkoma transformasyon gösterebilirler (7,8). Olgumuzda S-100 negatifliği miksoid liposarkom, desmoplastik melanom ve miksoid sinir kılıf tümörlerini dışlamamızı sağlamıştır. Ayrıca storiform patern varlığı da desmoplastik melanom ve miksoid sinir kılıfı tümörlerini dışlamamızı sağlamıştır. Olgumuzun difüz CD34 (+) boyanmasıyla fibröz histiyositoma ve miksofibrosarkom tanıları dışlanmıştır. Histopatolojik ve immünohistokimyasal olarak tüm ayırıcı tanıları gözden geçirilmiş ve DFSP tanısı konulmuştur.

DFSP' nin iyi tanımlanmış histolojik varyantları vardır. En yaygın olarak, geleneksel DFSP, deri altı yağ dokusuna infiltre olan dermal iç hücrelerinin proliferasyonunu gösterir. Bu proliferasyonlar küçük pleomorfizm ve düşük mitotik indeksli monoton hücrelerden oluşur. Dermisteki iç hücreler storiform düzeninde düzenlenir. DFSP-FS, klasik düşük-

dereceli DFSP alanlarının, belirgin hücresel atipi ve artmış mitoz odakları içeren başka bir varyantıdır ve tümörlerin %7 ila %16'sının fibrosarkomatöz değişim alanlarına sahip olduğu tahmin edilmektedir.

Onkolojideki NCCN Klinik Uygulama Kılavuzlarına göre, altın standart tedavi uygun rekonstrüksiyon ile tam cerrahi eksizyondur. Tedavi için en az 2 ila 3 cm'lik bir güvenlik marjı ile cerrahi eksizyon önerilmektedir, çünkü tamamlanmamış rezeksiyonlarda lokal nüks oranı %20 ila %50'dir (9). Ancak bu, fasyal sinir pozisyonundan dolayı parotis bezinde gerçekçi değildir. Bu nedenle, olgumuzda cerrahi sınır negatif olmasına rağmen adjuvan radyoterapi verildi. Adjuvan radyoterapi, lokal nüks oranını güvenilir bir şekilde azaltır ve tekrarlayan cerrahinin neden olduğu fasyal sinir disfonksiyonlarını önleyebilir. Son çalışmalarda metastatik ve lokal ileri hastalıkta imatinib' e iyi yanıt alınmıştır.



Şekil 2: A) Işık mikroskopunda dermatofibrosarkoma protuberansın genel görünümü (H&E boyama, x40), B) Sarı ok touton dev hücrelerini gösteriyor (H&E boyama, x100), C) Sarı ok tümör hücreleriyle infiltre olmuş normal parotis dokusunu gösteriyor, D) Immünohistokimyasal incelemede difüz CD34 ekspresyonu görülmektedir.

Sonuç olarak tümörün yeri ve büyüklüğü nedeniyle nadir görülen parotis lojundaki dermatofibrosarkoma protuberans olgusu yüksek lokal rekürrens riski nedeniyle geniş eksizyon ve adjuvan radyoterapi ile tedavi edildi. 12 aylık takipte lokal rekürrens izlenmedi. Lokal rekürrensi önlemede ve fasiyal sinir fonksiyonlarını korumada adjuvan radyoterapinin önemli rolünün olduğunu düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Cho KJ, Ro JY, Choi J, Choi SH, Nam SY, Kim SY. Mesenchymal neoplasms of the major salivary glands: Clinicopathological features of 18 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2008;265 Suppl 1:S47-56.
2. Gnepp DR. Soft tissue tumors. In: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. *Pathology and genetics of head and neck tumours.* Lyon: IARC Pres; 2005. 275-6.
3. McArthur GA. Dermatofibrosarcoma protuberans: A surgical disease with a molecular savior. *Curr Opin Oncol.* 2006;18:341-6.
4. Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, Katz SC, Hawkins WG, Woodruff JM, Brennan MF, Lewis JJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. *Cancer.* 2000;88:2711-20.
5. Mentzel T, Beham A, Katenkamp D, Dei Tos AP, Fletcher CD. Fibrosarcomatous ("high grade") dermatofibrosarcoma protuberans: Clinicopathologic and immunohistochemical study of a series of 41 cases with emphasis on prognostic significance. *Am J Surg Pathol.* 1998;22:576-87.
6. Sardesai VR, Patil RM, Agarwal TD. Dermatofibrosarcoma protuberans at an uncommon site. *Indian J Dermatol.* 2014;59:635.
7. Hegde U, Shetty SK, Sreeshyla HS, Doddawada VG. Dermatofibrosarcoma protuberans - a recurrent lesion with unusual presentation in the parotid region. *J Clin Diagn Res.* 2014;8:130-1.
8. http://surgpathercriteria.stanford.edu/softfib/dermatofibrosarcoma_protuberans/differentialdiagnosis.html
9. Miller SJ, Alam M, Andersen JS, Berg D, Bichakjian CK, Bowen GM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Natl Compr Canc Netw.* 2012;10:312-8.