

Nadir Bir Lokalizasyonda Nadir Bir Tümör: Ayak Parmağında Bednar Tümör

A Rare Tumor with a Rare Localization: Bednar Tumor on the Foot
Plastik,Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi

Başvuru: 03.08.2014
Kabul: 17.09.2014
Yayın: 30.09.2014

Kadri Özer¹, Koray Gürsoy¹, Hande Akdeniz¹, Adile Turan¹, Uğur Koçer¹

¹ Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP), nadir görülen, mezenkimal kökenli, dermisten kaynaklanan ve agresif seyreden, yumuşak dokunun düşük dereceli bir tümörüdür. Bu yazımızda, 47 yaşında sol ayak ikinci parmağında Bednar tümörü (pigmente tip DFSP) olan bir erkek hasta tartışılmıştır. Olgu sunumumuzdaki amaç, literatürde nadir raporlanan bir lokalizasyona sahip, nadir bir mezenkimal tümörü paylaşmaktır.

Anahtar kelimeler: *Bednar tümörü, Ayak Dermatofibrosarkoma protuberans*

Abstract

Dermatofibrosarcomaprotuberans, which is a rarely seen low grade mesenchymal origin-soft tissue tumor, arises from the dermis and progresses aggressively. A 47 year-old male case who had Bednar Tumor on his left second toe has been reported. The purpose of our case report is to share a rare mesenchymal tumor with a rarely reported localization in the literature.

Keywords: *Bednar tumor, Foot Dermatofibrosarcoma protuberans*

Giriş

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP), nadir görülen, mezenkimal kökenli, dermisten kaynaklanan ve agresif seyreden, yumuşak dokunun düşük dereceli bir tümörüdür. DFSP genellikle 20-50 yaş arasında görülmekte ve tüm malignensilerin %0,1'ini, tüm yumuşak doku tümörlerinin ise %1,8'ini oluşturmaktadır. Genellikle gövdeyi (%50-60), üst ekstremitiyi (%25) ve daha nadir olmak üzere baş-boyun bölgesini (%10-15) tutmaktadır. Alt ekstremitite tutulumu ise literatürde nadir olarak raporlanmıştır³.

Lenf nodları ve akciğerler gibi uzak metastazları nadir olup genellikle tekrarlayan nöksler ile karakterize olan DFSP'de erken tanı ve etkili tedavi büyük önem taşımaktadır⁸. Olgu sunumumuzdaki amaç; literatür ışığında, az görülen bir lokalizasyona sahip nadir mezenkimal bir tümöre olan yaklaşımı tartışmaktır.

Olgu Sunumu

Kırk yedi yaşında erkek hasta polikliniğimize sol ayak 2. parmak dorsalinde yerleşik, yaklaşık 6x5 cm boyutlarında kırmızı- pembe renkte ağrısız sert kitle ile başvurdu (Şekil 1, 2).



Şekil 1 : Ayakta keloid benzeri bir lezyon olarak Bednar Tümörün yandan görünümü



Şekil 2 : Bednar tümörü ayak ikinci parmağında görülmekte

Hastanın alınan hikayesinde, 14 yıl önce aynı yerleşimde daha küçük boyutlarda bir kitlesinin mevcut olduğu ve cerrahi eksizyon yapıldığı öğrenildi. Hasta daha sonra takiplere gitmediği için patoloji sonucu mevcut değildi. 7 yıl sonra lezyonun tekrarlaması üzerine gittiği merkezde keloid düşünülerek steroid enjeksiyonları yapılmış ve tedaviye cevap alınamamış. Daha sonra polikliniğimize başvuran hastaya eksizyonel biyopsi yapıldı. Uygulanan immünohistokimyasal çalışmada; yüzeyde geniş ülserasyon gösteren, keratinize, hiperplastik çok katlı yassı epitel ve epitel altından başlayarak subkutan yağ dokuya kadar infiltrasyon gösteren ve pigment içeren lezyon gözlemlendi. Histopatolojik boyama CD68 ve CD31 ile pozitif, CD34, S100, HMB45, Melan -A ve CK ile negatif olarak izlendi. Sonuç olarak, DFSP - Bednar tümörü olarak raporlanan hasta 1,5 ay sonra geniş cerrahi eksizyon amacıyla tekrar opere edildi ve 3 cm güvenli cerrahi sınır bırakılarak, sol ayak 2. parmağının amputasyonunu gerektirecek şekilde lezyonun eksizyonu ve fillet flep ile onarımı yapıldı.

Tartışma ve Sonuç

DFSP, progresif olarak ilerleyen ve lokal infiltratif bir büyüme paternine sahip düşük dereceli malign fibroblastik bir tümör olarak tanımlanabilir. İlk olarak 1890 yılında Sherwell ve Taylor tarafından bağımsız bir şekilde keloid benzeri sarkom olarak tanımlanmış, 1925 yılında ise Hoffman tarafından DFSP terimi ortaya konmuştur. DFSP, ilk tanımlandığı dönemlerden itibaren keloid ile karışabilmekte ve iki lezyonu birbirinden ayırt etmede histopatolojik inceleme kullanılmaktadır⁸. Bizim olgumuzda da; lezyon, görünümü nedeniyle dış merkezde keloid olarak değerlendirilmiş ve buna yönelik tedavi almıştır.

DFSP özellikle genç erişkinleri etkilemekte fakat her yaşta – konjenital vaka raporları da mevcuttur –

görülebilmektedir¹. Amerika Birleşik Devletleri'nde yapılan bir epidemiyolojik çalışmada, siyah ırkta insidansının beyaz ırka göre iki kat olduğu ve yıllık insidansının da milyonda 4,2 olduğu belirtilmiştir². Tüm malignensiler arasında nadir görülmekte olup (<%0,1) tüm yumuşak doku sarkomları arasındaki oranı %1'dir³.

DFSP sıklıkla vücudun gövde bölgesinde (%50-60) görülmekle beraber sırasıyla ekstremitelerin proksimal kısımları (%30-40) ve baş-boyun bölgesinde (%10-15) izlenmektedir³. Klinik özelliği ise sıklıkla kırmızı-mavi veya kahverengi görünümde, cilde fikse ve sert kıvamda endüre plaklar şeklinde olmasıdır. Zamanla bu plağın içinde çok sayıda nodül gelişir ve adını da aldığı protüberans görünümü oluşur. DFSP'nin karakteristik özelliklerinden biri de yavaş büyüme paternine sahip olmasıdır ve bu durum nedeniyle de bu tür lezyonlar benign olarak algılanıp sağlık merkezine başvuru ve erken teşhisi geciktirebilmektedir. Genel olarak boyutları 2-5 cm arasında değişmekle birlikte daha büyük boyutlarda da rapor edilmiştir. Çoğunlukla cilt ile sınırlı olup daha derin yapılara geçmemesine rağmen tekrarlayan veya uzun süreli var olan tümörlerde altta yer alan fasya, kas, periost ve kemiğe doğru invazyon görülebilmektedir³.

Histopatolojisinde ise, tüm dermisi bozan ve sübkütan dokuya yayılım gösteren zayıf şekilde sınırlanmış, iğsi hücre proliferasyonundan oluşan bir tümör izlenir. Bu hücreler monoton hücreler olup az pleomorfizm ve düşük mitoz özelliklerine sahiptir. İmmünohistokimyasal boyamada ise DFSP'nin kuvvetli göstergesi olan CD34 ve dermatofibromadan ayrımı için Faktör XIIIa kullanılmaktadır⁴. CD34 boyaması DFSP tanısında yeterli olmasına rağmen sensitivitesi %84 ile %100 arasında değişmekte⁵ olup spesifitesi ise %83 olarak raporlanmıştır⁶. CD34 her ne kadar sensitivite ve spesifite yönünden yüksek bir değer taşısa da negatif olabileceği de akılda tutulmalıdır.

Histolojik olarak pigmente, miksoid, granüler hücreli, atrofik, sklerozan DFSP, fibrosarkomatöz (FS) varyant, dev hücreli fibroblastoma (DHF) varyantı gibi çok çeşitli alt tipler tanımlanmıştır⁴. Pigmente varyant veya Bednar tümör, daha çok siyah insanlarda görülür, alışılmadık lokalizasyonlu metastazlara sahiptir ve tüm DFSP vakalarının sadece %1 kadarını oluşturur⁴. Bednar tümöründe, pigmentasyonu sağlayan melanin içeren dendritik hücrelerin çeşitli konsantrasyonlarda iğsi hücre proliferasyonunun arasında bulunmasıdır. Bu yönüyle, DFSP'nin prototipik vakalarından ayrılır. Raporlanan vakamızda da histopatolojik çalışmada Bednar tümörü olarak izlenmiştir.

Lezyonların yayılımını ortaya koymada magnetik rezonans (MR) görüntüleme yardımcıdır. Ayrıca cerrahi öncesi MR görüntüleme yapılması, eksizyonun boyutunun planlamasında yardımcı olmaktadır. Fakat bizim vakamızda olduğu gibi kemiğin yumuşak dokuya yakın olduğu parmak ve uç uzuv gibi bölgeler için faydası kısıtlıdır.

DFSP, her ne kadar düşük malignensi ve düşük metastaz oranlarına sahip olsa da lenf bezlerine, akciğerlere ve nadir olarak beyin, kemik ve kalbe yayılabilir hatta ölümlü sonuçlanabilir^{3,7}. Bununla birlikte lokal rekürrens oranları %24 ile %90 arasında değişmekte ve rekürrenslerin çoğu ilk 3 yıl içinde görülmektedir⁸. Tümör rekürrensi, tümör boyutundan çok yetersiz cerrahi eksizyon ile ilişkilendirilmektedir⁸.

DFSP öntanısı konulmadan yapılan eksizyonlar sonrası konzervatif tedavilerde lokal rekürrens oranı %26-60 arasında raporlanmıştır³. Bu oranlar da insizyonel veya eksizyonel biyopsi sonrası güvenli cerrahi sınır konularak eksizyonun yapılmasının önemini göstermektedir. Lokal rekürrens oranlarını düşürmek için DFSP tedavisinde birçok yazar 2 cm ve 4 cm arası genişlikteki cerrahi güvenlik sınırı ile eksizyonunu önermektedir⁴. DFSP'nin literatürde en çok kabul görmüş tedavisi ise 3 cm temiz cerrahi sınır bırakılarak yüzeysel fasyanın da dahil edildiği geniş cerrahi eksizyondur⁷. Tümörün bulunduğu lokalizasyona göre geniş cerrahi eksizyon gibi agresif bir tedavi uygulamak, fonksiyonel ve kozmetik sonuçlar nedeniyle zor olabilmektedir. Bu vakada 3 cm güvenli cerrahi sınır ile eksizyon yapılması ikinci ayak parmağı amputasyonunu gerekli kılmıştır. Literatür taramamıza göre, mevcut vaka bu lokalizasyonda yerleşim gösteren en büyük boyuttaki Bednar tümörüdür. Bu tür vakalarda dikkat edilmesi gereken tümör cerrahisinin, sonraki rekonstrüksiyon basamağı düşünülmeden yapılmasıdır⁷. Cerrahi sınır pozitifliği durumunda lokal rekürrens oranlarının çok yüksek olduğu düşünülünce, temiz cerrahi sınırlar ile eksizyonun yapılması çok daha önemlidir.

Teşekkür

Hemşiremiz Emel Anayurt'a vakanın takibinde gösterdiği özenden dolayı teşekkür ederiz.

Kaynaklar

1. Porcaro-Salles JM, et al. Giant dermatofibrosarcoma protuberans: a case report of a surgical reconstruction and patient rehabilitation challenge. J Oral Maxillofac Surg. 2012;70(8):2013-6.
2. Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. J Am Acad Dermatol. 2007;56(6):968-73.
3. Llombart B, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management. Semin Diagn Pathol. 2013;30(1):13-28.
4. Bogucki B, Neuhaus I, Hurst EA. Dermatofibrosarcoma protuberans: a review of the literature. Dermatol Surg. 2012;38(4):537-51.
5. Lemm D, et al. Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans. J Cancer Res Clin Oncol. 2009;135(5):653-65.
6. Kim HJ, et al. Stromelysin-3 expression in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans: comparison with factor XIIIa and CD34. Br J Dermatol. 2007;157(2):319-24.
7. Kubiak R, et al. Surgical decision criteria: Bednar tumour of the foot in a child. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2011;64(12):1697-701.
8. Chan IL, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a case report. Case Rep Dermatol. 2014;6(2):134-9.