DOI: 10.4274/tjo.galenos.2022.46383
Turk J Ophthalmol 2022;52:436-439

Olgu Sunumu / Case Report

Orbitada Nadir Bir Patoloji: Büyük Bir Dermatofibrosarkom Protuberans

A Rare Orbital Pathology: A Large Orbital Dermatofibrosarcoma Protuberans

Adar Aslan Kaya*, Zeynep Gürsel Özkurt**, Aylin Gül***, Mustafa Nacir****

*Sultanbeyli Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye
**Princess Margaret Kanser Hastanesi Oküler Onkoloji Kliniği, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Toronto, Kanada
***Medical Park Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Gaziantep, Türkiye
****Muş Devlet Hastanesi, Tıbbi Patoloji Kliniği, Muş, Türkiye

Öz

Dermatofibrosarkom protuberans (DFSP); dermis takasından kaynaklanan nadir görülen bir sarkomdur. Nüks oranı oldukça sık olan malign, lokal agresif, infiltratif bir tümördür. Bizim olgumuz sağ gözde yaşarmaya neden olan ve medial kantusta 15 yıldır şişliği olan 44 yaşında kadın hastaydı. Yapılan farklı görüntülemelerde kitlenin yumuşak doku dansiteli ve septalı olduğu, orbita mediyal duvarda kemiği destrükte ettiği izlendi. Numunenin makroskopik incelemesinde 45x35x22 mm boyutlarında elastik, gri-kahverengi, kapsüllenmiş, yüzeyi düzensiz kitle izlendi. Cerrahi sınır pozitif olduğu için adjuvan radyoterapi başlandı. Hasta 2 yıl nüks olmadan takip edildi. Bu kitle literatüre göre glob korunarak primer çıkarılmış en büyük orbital DFSP'dir.
Anahtar Kelimeler: Dermatofibrosarkom protuberans, orbita tümörü, orbital radyoterapi, mediyal kantus tümörü, göz yaşarması

Abstract

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare sarcoma of the dermis. It is a malignant, locally aggressive, and infiltrative tumor with frequent recurrence. In this case, a 44-year-old woman presented with a 15-year history of a swelling in the medial canthus of the right eye that caused tearing. Imaging revealed a septated mass isodense to soft tissue that had eroded the medial wall of the orbit. Macroscopic examination showed an elastic, gray-brown, encapsulated, irregular mass measuring 45x35x22 mm. The surgical margins were positive, so adjuvant radiotherapy was started. The patient was followed for 2 years without recurrence. According to the literature, this mass is the largest orbital DFSP treated by globe-sparing primary resection.
Keywords: Dermatofibrosarcoma protuberans, orbital tumor, orbital radiotherapy, medial canthus tumor, eye tearing

Giriş

Dermatofibrosarkom protuberans (DFSP) dermisin primer, iyi diferansiye mezenkimal bir tümörüdür ve insidansı bir milyonda 0,8-5'tir. Baş boyun bölgesindeki malignitelerin %0,1'ini, yumuşak doku sarkomlarının ise %1'ini oluşturmaktadır.[1] Lokal agresif, lokal nüks oranı yüksek, metastaz oranı düşük bir tümördür.[2] Tedavisi geniş güvenlik marjı ile eksizyondur. Nüks ve metastaz varlığında veya cerrahi tedavi yapılamayan olgularda radyoterapi ve kemoterapi alternatif yöntemlerdir. Literatürde 14 orbital DFSP olgusu bildirilmiştir ve burada sunulan kitle glob koruyucu primer rezeksiyon ile tedavi edilen en büyük DFSP'dir. Aynı zamanda Türkiye'de bildirilen ilk orbital DFSP olgusudur.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Zeynep Gürsel Özkurt, Princess Margaret Kanser Hastanesi Oküler Onkoloji Kliniği, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Toronto, Kanada
E-posta: drzeynepgursel@gmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0001-5711-4736
Geliş Tarihi/Received: 21.09.2021 **Kabul Tarihi/Accepted:** 27.07.2022

Cite this article as: Aslan Kaya A, Gürsel Özkurt Z, Gül A, Nacir M. A Rare Orbital Pathology: A Large Orbital Dermatofibrosarcoma Protuberans. Turk J Ophthalmol 2022;52:436-439

©Telif Hakkı 2022 Türk Oftalmoloji Derneği
Türk Oftalmoloji Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.

Olgu Sunumu

Kırk dört yaşında kadın hasta, 15 yıldır sağ mediyal kantus bölgesi üzerinde gözde sulanmaya neden olan ilerleyici şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yirmi yıl önce aynı alandan daha önce eksize edilmiş bir kitle öyküsü vardı ancak buna ait patoloji raporu mevcut değildi. Yapılan göz muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinlikleri sağ gözde 20/25, sol gözde 20/20 idi. Sağ mediyal kantusta hassas olmayan, kauçuk kıvamlı, hareketsiz bir kitle palpe edildi (Şekil 1A). Sağ bulbus, motilitede herhangi bir kısıtlama olmaksızın lateral olarak yer değiştirmişti. Sağda belirgin sulanma dışında ön ve arka segment muayenesi olağandı.

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile kitle preoperatif olarak görüntülendi. T1 ağırlıklı MRG'de hipodens kitle (yumuşak dokuya izodens) tespit edildi (Şekil 2A). MRG'de T2 ağırlıklı ve STIR ("short tau inversion recovery") sekanslarında heterojen kontrast artışı izlendi. Kitlenin içinde septalar olduğu ve kemiklerde erozyon ve yeniden şekillenmeye neden olduğu görüldü. Kitlenin ekstrakonal boşluktan geliştiği (Şekil 2B), etmoidal sinüslere ulaştığı ve mediyal orbita duvarını geçtiği izlendi (Şekil 2C). Lamina papirasea ve etmoidal septada hasar, fovea etmoidaliste 3,5 mm defekt ve kribriform plak lateral laminasında milimetrik defekt mevcuttu. Kitlenin nazolakrimal oluğu ortadan kaldırdığı, bulbusun laterale kaymasına neden olduğu ve posterior olarak büyüyerek, neredeyse beyne kadar ulaştığı görüldü (Şekil 2D).

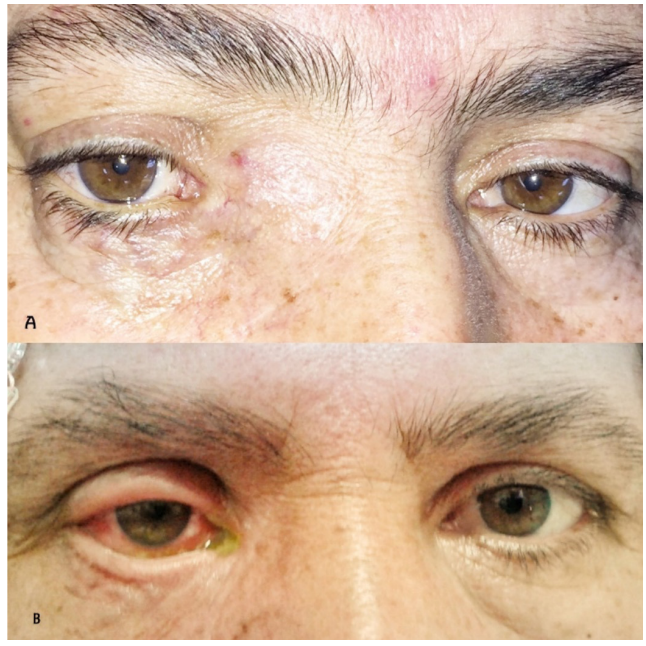
Genel anestezi altında eksizyonel biyopsi planlandı. Sağ Lynch insizyonu (Şekil 3A) ve orbikülaris diseksiyonu ile kitle görüldü, dikkatli bir şekilde diseke edildi (Şekil 3B) ve en-blok çıkarıldı (Şekil 3C). İntraoperatif olarak lamina papiraseada 3x2 mm boyutlarında küçük orbital duvar defekti görüldü ancak altındaki mukoza sağlamdı. Orbitada lakrimal keseyi oluşturan doku saptanamadı. Kitle çıkarıldıktan sonra beyin omurilik sıvısı sızıntısı olup olmadığını değerlendirildi ancak ek bir test yapılmadı.

Örneğin makroskopik muayenesinde 4,5x3,5x2,2 cm boyutlarında elastik, gri-kahverengi renkli, kapsüllü, düzensiz yüzeyli kitle izlendi (Şekil 3D). Kesitlerde iç dokular daha yumuşak kıvamda ve taba-pembe renkteydi. Tümör hücreleri vimentin (Şekil 4A) ve CD34 (Şekil 4B) için pozitif, CD31, Faktör 8, EMA, CD68, desmin ve S-100 için negatifti. Proliferasyon indeksi %5 (Ki-67) idi (Şekil 4C). Tümörün beyin ve bulbusa yakın olması geniş kenarlı eksizyonu imkansız hale getirdiği için doku kenarları birden fazla yerde pozitifti.

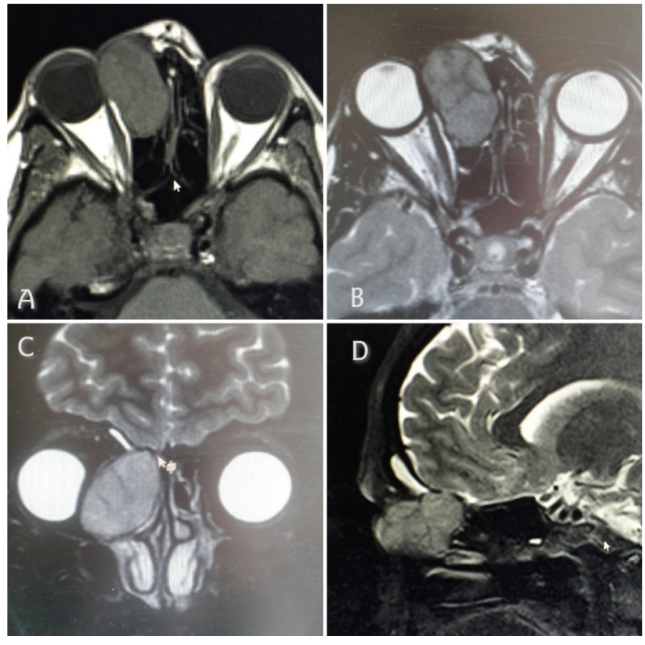
Pozitif cerrahi sınırlar nedeniyle, ameliyattan sonra hastaya helikal tomoterapi kullanılarak 5.400 Gy (180 Gy/fraksiyon/gün) yoğunluk ayarlı radyasyon tedavisi verildi. Hasta 2 yıl boyunca nüks ve uzak metastaz olmadan takip edildi (Şekil 1B). Ancak, ikinci yıldan sonra hasta kontrole gelmedi.

Tartışma

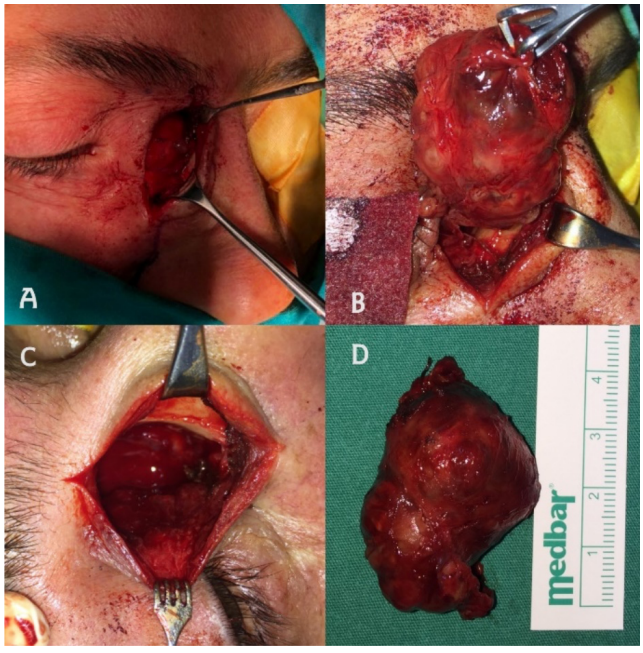
DFSP en sık 20-50 yaş arasında ve çoğunlukla erkeklerde görülmektedir. DFSP en sık olarak gövdede ve en nadir olarak da baş ve boyun bölgesinde görülür. Baş ve boyun bölgesindeki



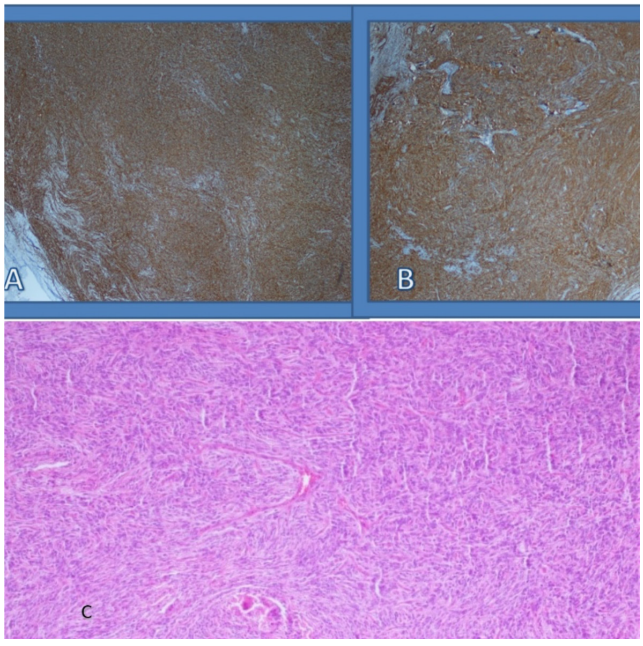
Şekil 1. A) Ameliyat öncesi mediyal kantus bölgesinde tamamen deri altındaki kitleye bağlı şişlik görülmektedir. B) Postoperatif fotoğrafta radyasyon tedavisine bağlı kirpik kaybı, göz kapağı ödemi ve konjonktiva hiperemisi izlenmektedir. Hem cerrahi hem de radyoterapinin sonucu olan persistan sulanma dikkati çekmektedir



Şekil 2. A) T1 ağırlıklı manyetik rezonans görüntülemede (MRG) hipodens kitle (yumuşak dokuya izodens) görülmektedir. B) MRG'nin aksiyel kesitinde ekstrakonal boşluktan kaynaklanan ve kemik yıkımına neden olan septalı kitle izlenmektedir. C) MRG'nin koronal kesitinde kitlenin etmoid sinüslere ulaştığı ve mediyal orbital duvarı ittiği görülmektedir. D) MRG'nin sagital kesitinde fovea ethmoidalis ve posteriora uzanan ve beyne yaklaşan kitlede 3,5 mm'lik defekt izlenmektedir



Şekil 3. Sağ Lynch insizyonu (A), diseksiyon (B), kitlenin en-blok (C) eksizyonunu gösteren intraoperatif fotoğraflar ve 4,5x3,5x2,2 cm boyutlarındaki düzensiz yüzeyli kitle (D)



Şekil 4: Yaygın güçlü vimentin (A) ve CD34 (B) boyaması (x40) ve vorteks benzeri monoton iğsi tümör hücreleri dizisi (C) (hematoksilen ve eozin, x100)

DFSP'lerin sadece %3,5'i perioküler bölgeyi tutmaktadır.[1] Orbital olguların yarısı 60 yaşın üzerinde olup cinsiyet oranı eşittir. Orbital tutulumu en sık mediyal kantus bölgesinde görülür ve bunu alt ve üst göz kapağı tutulumu izler.[3]

Tümör genellikle başlangıçta tek odakta, derin dokuları içermeyen hareketli, pembe, fibrotik bir deri nodülü şeklinde ortaya çıkar. Soliter nodül dışında düz sklerotik ve atrofik plak formları da mevcuttur.[4] Dışa çıkıntılı yapısından dolayı protuberans olarak adlandırılmıştır. Travma veya aşılamaya sekonder skar alanlarında, iyonlaştırıcı radyasyona maruz kalan alanlarda veya kendiliğinden oluşabilir.

Çevresindeki deri, deri altı, kas ve kemik dokuları infiltre ederek büyüme eğilimindedir. Bu nedenle MRG ve bilgisayarlı tomografi tanı, takip ve tedavi sırasında lokal tutulumu göstermede oldukça faydalıdır.

DFSP'nin tümörigenezinde t(17;22)(q22:13) resiprokal translokasyon rol oynamaktadır.[5] CD34 ve vimentin ekspresyonu DFSP tanısını güçlü bir şekilde desteklemektedir. Bazı tümörler fokal alanlarda SMA pozitif olabilir ancak S100 pozitifliği gözlenmez. Bizim olgumuzda CD34 ve vimentin pozitifken SMA ve S100 negatifti.

DFSP tedavisinde temel prensip geniş güvenlik marjı ile eksizyondur. Frozen kesit analizi ve Mohs cerrahisi, lokal nüks olasılığının yüksek olması nedeniyle tartışmalıdır.[6] Tümörün periferinde bulunan yoğun bağ dokusu, çevre dokuları tutan düzensiz parmak benzeri hücresel çıkıntılara sahip bir psödokapsül olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu tümör çoğunlukla gövde ve ekstremitelerde görüldüğünden, nüksleri önlemek için tutulan bölgenin 3-5 cm normal doku ile birlikte çıkarılması önerilir. Ancak, bu orbita bölgesinde imkansızdır. Lokal nüks %20-50 civarındadır ve çoğunlukla üç yıl içinde ortaya çıkar. Orbital DFSP'ler için bildirilen en erken lokal nüks eksizyondan 1 hafta sonra gözlenmiştir.[7] Daha önce bildirilen bir orbital DFSP olgusunda cerrahi sınırların pozitif bulunması nedeniyle tümör eksizyonuna ek olarak ekzenterasyon yapılmıştır.[8] Yeterli güvenlik payı ile yapılan eksizyonlarda 5 yıllık sağkalım oranının %93-100 olduğu bildirilmiştir.[2]

Radyoterapi ve dönüştürücü büyüme faktörü-beta (TGF-Beta) inhibitörleri, DFSP için umut verici diğer tedavi seçenekleridir, ancak rutin kullanımları hala tartışmalıdır.[9] Adjuvan radyoterapinin cerrahi sınırı pozitif olan, lokal invazyon görülen veya nüks gelişen olgularda 10 yıllık lokal kontrol ve sağkalım oranlarını iyileştirdiği bildirilmiştir.[9] Bu nedenle, ekzenterasyondan kaçınmak için adjuvan radyoterapi ve kemoterapi akılda bulundurulmalıdır. Uzun yıllar sonra lokal nüks görülebildiği için bu hastalar ömür boyu takip edilmelidir.

Etik

Hasta Onayı: Alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: A.A.K., Z.G.Ö., A.G., M.N., Konsept: Z.G.Ö., Dizayn: Z.G.Ö., Veri Toplama veya İşleme: A.A.K., Z.G.Ö., A.G., M.N., Analiz veya Yorumlama: Z.G.Ö., A.G., Literatür Arama: A.A.K., M.N., Yazan: A.A.K., Z.G.Ö.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

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;31:492-496.
2. Sinha VD, Dharker SR, Kalra GS. Dermatofibrosarcoma protuberans of scalp: a case report. Neurol India. 2001;49:81-83.
3. Eshraghi B, Jahanbani-Ardakani HR, Abtahi SM, Abtahi SH. Ophthalmologic aspects of Dermatofibrosarcoma Protuberans: A systematic review in the context of a rare case of primary orbital involvement. J Fr Ophtalmol. 2019;42:913-924.
4. Gloster HM Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol. 1996;35:355-374; quiz 375-376. Erratum in: J Am Acad Dermatol. 1997;36:526.
5. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. Cancer. 2004;101:2503-2508.
6. Fiore M, Miceli R, Mussi C, Lo Vullo S, Mariani L, Lozza L, Collini P, Olmi P, Casali PG, Gronchi A. Dermatofibrosarcoma protuberans treated at a single institution: a surgical disease with a high cure rate. J Clin Oncol. 2005;23:7669-7675.
7. Brazzo BG, Saffra N. Dermatofibrosarcoma protuberans of the brow and eyelid. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2004;20:332-334.
8. Goshe JM, Lewis CD, Meine JG, Schoenfield L, Perry JD. Primary dermatofibrosarcoma protuberans invading the orbit. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2012;28:e65-e67.
9. Erickson BP, Henry C, Alabiad CR. Recurrent Dermatofibrosarcoma Protuberans Masquerading as a Lacrimal Sac Neoplasm: A Case Report and Review. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2015;31:e135-e138.