

## نتایج جراحی ۱۱ مورد تومور درماتوفیبروسارکوما پروتوبرنس

دکتر ابوالفضل افشارفرد\*، دکتر فاطمه ملک پور قربانی\*\*، دکتر علیرضا زالی\*\*\*

### چکیده:

**زمینه و هدف:** درماتوفیبروسارکوما پروتوبرنس یک سارکوم جلدی و زیر جلدی است که نقاط مختلف بدن را گرفتار می کند. از نظر موضعی مهاجم بوده و متاستاز دوردست غیر معمول است. درمان قطعی بیماری در رزکسیون وسیع و عمق کافی و پوشاندن دیفکت به روش های گوناگون می باشد. رادیوتراپی در موارد پیشرفته که جراحی امکان پذیر نباشد، توصیه شده است و Imatinib هم در موارد خاص توصیه شده است.

**مواد و روش ها:** از سال ۱۳۷۴ تا ۱۳۸۵ تعداد ۱۱ مورد تومور درماتوفیبروسارکوما پروتوبرنس در قسمت های مختلف سطح بدن در بیمارستان شهداء تجریش تحت عمل جراحی به صورت رزکسیون با حاشیه ۳ سانتی متر و عمق کافی شامل فاشیای زیرین و گاهی در موارد عود شده بخشی از بافت زیر فاشیایی و در موارد درگیری تابل خارجی مجمله برداشتن تابل خارجی و داخلی توأماً انجام یافته است. دیفکت حاصله با گرافت پوستی و یا فلپ چرخشی پوشانده شده است و تمامی بیماران ۳ تا ۱۴ سال پیگیری شده اند. اکثر بیماران ما موارد عود شده و دارای یک یا چند بار سابقه عمل جراحی این ضایعه بوده اند.

**یافته ها:** در پیگیری انجام شده (۳ تا ۱۴ سال)، عود در محل رزکسیون نداشتیم و متاستاز دور دست هم یافت نشد.

**نتیجه گیری:** درماتوفیبروسارکوما یک ضایعه بدخیم پوست و زیر جلد می باشد که رشد آهسته ای دارد و درمان اصلی باید به صورت رزکسیون با حاشیه ۳ سانتی متر از حاشیه ماکروسکوپی و عمق کافی که شامل فاشیای عمقی و گاهی بخشی از بافت زیر فاشیایی هم باشد، انجام پذیرد، تا احتمال عود به کمترین میزان برسد. رادیوتراپی را هم در مواردی که باقیمانده میکروسکوپی تومورال گزارش می شود، توصیه کرده اند.

### واژه های کلیدی: درماتوفیبروسارکوما، تومور، جراحی

### زمینه و هدف

تومور ناشایع بوده و معمولاً از نظر موضعی مهاجم می باشد. از نظر بدخیمی جزء تومورهای درجه پائین (Low Grade)

درماتوفیبروسارکوما پروتوبرنس، یک سارکوم پوستی و زیر جلدی است که نقاط مختلف سطح بدن را گرفتار می کند. یک

نویسنده پاسخگو: دکتر ابوالفضل افشارفرد

تلفن: ۲۲۷۲۱۱۴۴

Email: aafsharfard@gmail.com

\* دانشیار گروه جراحی عمومی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان شهدای تجریش

\*\* استادیار گروه جراحی عمومی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان شهدای تجریش

\*\*\* استاد گروه جراحی مغز و اعصاب، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان شهدای تجریش

تاریخ وصول: ۱۳۸۸/۰۶/۲۲

تاریخ پذیرش: ۱۳۸۸/۱۰/۲۹

تقسیم‌بندی می‌شود.<sup>۱</sup> این بیماری اولین بار در سال ۱۹۲۴ توسط Ferrand و Darier شرح داده شد.<sup>۲</sup> شایعترین محل گرفتاری پوست تنه و به ترتیب اندام فوقانی و سر و گردن می‌باشد. رشد خیلی آهسته دارد، عود موضعی از ویژگی‌های آن است و متاستاز غیر معمول است.<sup>۳</sup> بیماری معمولاً بصورت یک توده ندولر بدون درد و قوام نسبتاً سفت بروز می‌کند و در سطح آن برجستگی‌های نامنظم دیده می‌شود.<sup>۴</sup>

از نظر میکروسکوپی تومور از سلول‌های دوکی شکل که به صورت شعاعی قرار گرفته و نمای چرخ درشگه را ایجاد می‌کنند، تشکیل می‌شود. بافت پر سلول و نمای همشکل با فعالیت میتوزی فراوان دیده می‌شود.<sup>۵</sup> تومور بطور منتشر در جلد در امتداد بافت پیوندی گسترش می‌یابد.<sup>۶</sup>

در بررسی ایمونوهیستوشیمی آنتی CD34 در آن مثبت و پروتئین S100 منفی است و روش خوبی برای تأیید تشخیص قطعی می‌باشد.<sup>۷</sup>

## مواد و روش‌ها

۱۱ مورد درماتوفیبروسارکوم پروتوبرنس از سال ۱۳۷۵ تا ۱۳۸۵ در بیمارستان شهداء تجریش تحت عمل جراحی قرار گرفتند. از این تعداد ۵ مورد مرد و ۶ مورد زن بودند. سن بیماران از ۲۶ سال تا ۵۵ سال متغییر بود. نقاط گرفتاری در جدول یک نشان داده شده است.

جدول ۱- نقاط گرفتاری

محل گرفتاری	تعداد بیمار	جنس بیمار
سر	۴	۳ مرد - ۱ زن
کتف	۱	زن
شانه	۱	زن
پوست شکم	۲	۱ مرد - ۱ زن
ساعد	۱	مرد
پشت قفسه سینه	۱	زن
ران	۱	زن

۸ مورد از بیماران سابقه عمل جراحی قبلی ۱ تا ۳ بار داشته‌اند و ۳ مورد برای اولین بار تحت عمل جراحی قرار گرفتند، هیچیک از بیماران سابقه درمان تکمیلی نداشتند. در تمام بیماران ضایعه ابتدا به صورت یک ندول زیرجلدی بدون درد شروع شده و به تدریج در عرض ۲ تا ۳ سال بزرگتر شده بود.

در تمام ضایعات بیوپسی انسیزبونی و یا پانچ بیوپسی انجام شد و پس از تأیید قطعی فیبروسارکوم پروتوبرنس اقدام به رزکسیون ضایعه شد. در رزکسیون تمام ضایعات، حاشیه ۳ سانتی‌متر از لبه ماکروسکوپی تومور رعایت شد و عمق با توجه به دفعات عود و ارزیابی حین عمل متغییر برداشته شد که در جدول ۲ نشان داده شده است.

در هیچیک از بیماران رادیوتراپی یا شیمی درمانی انجام نشد.

تمام بیماران از ۳ سال تا ۱۴ سال به صورت هر ۶ ماه یک بار در سه سال اول و سپس هر سال یکبار ویزیت و پیگیری شدند، در این مدت در هیچ کدام عود دیده نشد.

## یافته‌ها

از ۱۱ مورد درماتوفیبروسارکوم پروتوبرنس عمل شده که ۵ مورد مرد و ۶ مورد زن بودند.

در تمامی بیماران حاشیه ۳ سانتی‌متر از لبه ماکروسکوپی رعایت شد و عمق ضایعه با توجه به معاینه بالینی همراه با فاشیای زیرین و روی عضله و در بعضی بیماران بخشی از عضله و در مورد ضایعه پوست سر حتی پیوست هم برداشته شد و در دو مورد که درگیری تابل خارجی وجود داشت، تمام تابل خارجی و داخلی در محدوده ناحیه رزکسیون یکجا برداشته شد و با توجه به محل ضایعه و بافت نرم باقیمانده در کف دیفکت از فلپ چرخشی یا گرافت پوستی برای پوشاندن دیفکت‌ها استفاده شد.<sup>۳-۱</sup> در مدت پیگیری بیماران نشانه‌ای از عود یافت نشد و از نظر کارکرد عضوی هم مشکلی پیش نیامد و از نظر ظاهری هم شکایت خاصی نداشتند (تصاویر ۱ و ۲).

جدول ۲- نوع و وسعت رزکسیون جراحی با توجه به محل و وسعت ضایعه

محل گرفتاری	اولیه یا عود	نوع رزکسیون	نحوه پوشاندن دیفکت	تعداد
	اولیه	حاشیه ۳ سانتی متر و عمق تا استخوان	فلپ چرخشی از پوست سر و گرفت محلی	۲
سر	عود	حاشیه ۳ سانتی متر و عمق توأم با برداشت تابیل استخوانی	دهنده فلپ	۲
کتف	عود دوم	حاشیه ۳ سانتی متر عمق توأم با فاشیا و عضله در محدوده برش پوستی	فلپ لاتیسموس	۱
قدام شانه	عود اول	حاشیه ۳ سانتی متر، عمق شامل فاشیا و بخش سطحی عضله	فلپ چرخشی	۱
پوست شکم RLQ	عود دوم	حاشیه ۳ سانتی متر فاشیای قدامی	فلپ چرخشی	۱
پوست شکم روی رکتوس	عود سوم	حاشیه ۳ سانتی متر برداشتن عضله. زیر تومور تا روی پریتون	مش پروازن + فلپ چرخشی	۱
پشت قفسه سینه	عود اول	حاشیه ۳ سانت توأم با فاشیا و عضله در محدوده برش	فلپ چرخشی	۱
ساعد	عود دوم	رزکسیون وسیع با حاشیه ۳ سانت و دو تا عضله اکستانسور	گرافت پوستی ضخیم	۱
ران	اولیه	توأم با فاشیای روی عضله	گرافت پوستی	۱



تصویر ۲- برداشتن تابیل استخوانی که در گیر است



تصویر ۱- نمونه دیگر در ماتیوفیروسارکوم پوست سر

## بحث

درماتوفیبروسارکوما پروتوبرنس، یک تومور پوستی زیر جلدی است که رشد آهسته و تهاجم موضعی از ویژگی‌های شناخته شده آن می‌باشد. بیشتر موارد تنه و بخش پروکسیمال اندام و در درجه بعدی سر و گردن را گرفتار می‌کند. فراوانی آن در مردان چهار برابر زنان گزارش شده است.<sup>۱</sup>

در مقالات بروز این تومور، در دهه چهارم و پنجم عمر ذکر شده است. گرفتاری سر و گردن در ۱۰٪ بیماران گزارش شده است.<sup>۲</sup> این تومور بیشتر با تهاجم موضعی و عود موضعی آن شناخته می‌شود و متاستاز در آن خیلی نادر گزارش شده است. در چند مورد گرفتاری پوست جمجمه با گرفتاری استخوانی و پیدایش متاستاز چند سال بعد از رزکسیون تومور اولیه گزارش شده است.<sup>۸</sup> سه مورد از بیماران ما گرفتاری در پوست سر داشتند، که در معاینه با علائم توده قرمز ارغوانی با قوام نسبتاً سفت و سطحی ناصاف مراجعه کرده بودند. در یک مورد تومور اولیه بود و دو مورد دیگر که عود تومور و توأم با گرفتاری استخوان بود، استخوان هم برداشته شد و دیفکت‌های حاصله با فلپ چرخشی پوشانده شد. در مدت ۸ سال پیگیری عارضه‌ای وجود نداشت. در تمام بیماران ما که با ویژگی توده غیر از ضایعات خوش خیم پوست و زیر پوست مراجعه کرده‌اند، بیوپسی تشخیصی اولین اقدام بوده است.

درمان انتخابی درماتوفیبروسارکوما پروتوبرنس رزکسیون وسیع و عمیق جراحی است.<sup>۹</sup> مهمترین فاکتور تعیین کننده پیش‌آگهی، وسعت رزکسیون می‌باشد. هرچه ضایعه عمیق‌تر باشد، احتمال باقی ماندن میکروسکوپی تومور در بافت عمقی بیشتر خواهد بود. در مواردی که حاشیه رزکسیون از نظر میکروسکوپی مثبت بوده یا میتوز بافتی فراوان باشد یا اعمال جراحی متعدد به علت عود موضعی انجام شده باشد، احتمال پیدایش متاستاز دوردست بیشتر خواهد شد.<sup>۱۰</sup> در مواردی که به علت ترس و نگرانی از پوشاندن دیفکت باقیمانده، ضایعه با حاشیه کمتر برداشته شده عود بیماری را تا ۶۰٪ هم گزارش کرده‌اند. علت عود موضعی را ناشی از باقی ماندن زائده‌های غیر قابل تشخیص در ماکروسکوپی حین عمل اولیه می‌دانند. بعضی از مؤلفین رزکسیون ضایعه را با جراحی Mohs مناسب‌تر دانسته‌اند.<sup>۱۱</sup> این موضوع با یافته‌های مؤلفین قبلی که گویای

افزایش احتمال متاستاز دور دست متناسب با دفعات اعمال جراحی می‌دانند، مطابقت نمی‌کند. از طرف دیگر در ضایعات بزرگتر که سطح وسیعی برداشته می‌شود، تهیه فروزن از همه قسمت‌های سطوح برداشته شده و جواب آن در حین عمل جراحی لااقل با شرایط و امکانات ما امکان پذیر نمی‌باشد. ما در تمام بیماران عمق کافی که شامل فاشیای زیرین و بخشی از بافت زیرفاشیایی هم باشد، برداشتیم و علاوه بر آن در بخش مرکزی دیفکت ایجاد شده از بافت سالم باقیمانده عمقی هم نمونه‌ای جهت پاتولوژی برداشتیم، تا از سلامت عمق هم اطمینان کامل بدست آوریم و حاشیه‌ها را در هر ۱۱ مورد با ۳ سانتی‌متر از لبه ماکروسکوپی برداشتیم، در هیچیک گرفتاری نداشتیم.

رادیوتراپی به عنوان درمان کمکی هم قبل از عمل و بعد از عمل در مواردی انجام شده است<sup>۱۲</sup> و به عنوان درمان تکمیلی در مواردی که حاشیه رزکسیون آلوده و یا نزدیک به تومور بوده، توصیه شده است. دوز پیشنهادی 50-60GY بوده است.<sup>۱۳</sup>

مطالعات سیتولوژیک اخیراً وابستگی سلول‌های درماتوفیبروسارکوما را با فعالیت نابجای PDGFRB (Platlet Derived Growth Factor B chain) مطرح می‌کند. از آنجائی که Imatinib فعالیت اتوکترین PDGFRB را مهار می‌کند، در درمان بیمارانی که ضایعه پیشرفته بوده و قابل جراحی نباشد و رادیوتراپی هم نتیجه مؤثر نداشته باشد، توصیه شده است.<sup>۱۴</sup>

## نتیجه‌گیری

درماتوفیبروسارکوما، یک ضایعه بدخیم پوستی با تهاجم موضعی و عود زیاد می‌باشد و نقاط مختلف بدن را گرفتار می‌کند. ضایعه با ویژگی‌های توده برجسته به رنگ قرمز ارغوانی بروز می‌کند. درمان اصلی باید به صورت رزکسیون با حاشیه ۳ سانتیمتر از حاشیه ماکروسکوپی و عمق کافی که شامل فاشیای عمقی و گاهی بخشی از بافت زیر فاشیای هم باشد، انجام پذیرد. رادیوتراپی را هم در مواردی که باقیمانده ماکروسکوپیکی تومورال گزارش می‌شود، توصیه کرده‌اند.

**Abstract:****Surgical Results of 11 Cases of Dermatofibrosarcoma Protuberans**

*Afsharfard A. MD<sup>\*</sup>, Malekpour Gorbani F. MD<sup>\*\*</sup>, Zali A. R. MD<sup>\*\*\*</sup>*

(Received: 13 Sep 2009

Accepted: 19 Jan 2010)

**Introduction & Objective:** Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a dermal and subdermal sarcoma which involves different parts of body surface. DFSP is a locally invasive tumor and distant metastasis are rare. Wide local resection and coverage of the defects with flaps or grafts is the conclusive treatment of choice. Radiotherapy is recommended when the surgical margins are involved or the tumor is unresectable. In some special cases, imatinib is advised.

**Materials & Methods:** From 1994 till 2005, 11 cases of dermatofibrosarcoma protuberans of different parts of body surface were operated on in Shohada Hospital.

Most of our patients had experienced one or more operations before. All the tumors were resected with 3cm of safe margin; Deep margin included deep fascia, and in some cases parts of the underlying muscle.

In cases of scalp DFSP with involvement of external table, full bony layer of the scalp was resected with the tumor and in cases with no involved external table, only soft tissue with periosteum was resected. In all scalp involvements, rotation flaps were performed to cover defects. The patients had follow up for 3-14 years.

**Results:** With 3-14 years follow-up, we had neither local recurrence nor distant metastasis.

**Conclusions:** DFSP is a malignant dermal and subdermal lesion which grows slowly and is locally invasive. It can be best treated with wide surgical excision with a macroscopic margin of 3cm and deep margin including deep fascia and/or underlying muscles. Radiotherapy is recommended when a residual microscopic tumoral effect is reported.

***Key Words: Dermatofibrosarcoma Tumor, Surgery***

\* Associate Professor of General Surgery, Shahid Beheshti University of Medical Sciences and Health Services, Shohadaye Tajrish Hospital, Tehran, Iran

\*\* Assistant Professor of General Surgery, Shahid Beheshti University of Medical Sciences and Health Services, Shohadaye Tajrish Hospital, Tehran, Iran

\*\*\* Professor of Neurosurgery Surgery, Shahid Beheshti University of Medical Sciences and Health Services, Shohadaye Tajrish Hospital, Tehran, Iran

## References:

1. Marco Fiore, Rosalba Miceli, Chiara Mussi: Dermatofibrosarcoma protuberans at a single institution a surgical disease with a high cure rate *Journal of clinical oncology* vol 23 no30, 2005: 7669-7675.
2. Darier J, Ferrand M. Dermatofibroms et recidivants ou Fibrosarcomes de la Peau. *Ann Dermatol Syphilger.* 1924; 5: 545-62.
3. Oliveria - Soares R, viana I, vale E, Soares- Almedia LM, Picoto A. Dermatofibrosarcoma Protuberans: a clinico pathological study of 20 case. *J Eur Acad Dermatol venered* 2002; 16: 441-6.
4. Bowne WB, Antonesw CR, Leung DH, Katz SC, Hawkins WG, Woodruff JM, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans: a Clinicopathologic analysis of Patients treated and followed at a single institution. *Cancer* 2000; 88: 2711-20.
5. Domanski HA, Gustafson P. Cytologic features of primary, recurrent, and metastatic dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 2002; 96: 351-61.
6. Jesse L Kampshof. dermatofibrosarcoma protuberans; surgical clinics of North America volume 89 issue 3, 2009: 727-737.
7. Sasaki M, Ishida T, Horicuchi H, Machinami R. Dermatofibrosarcoma Protuberans: an analysis of proliferative activity, DNA flow cytometry and p53 overexpression with emphasis on its progression. *Pathol Int* 1999; 49: 799-806.
8. Das L, Groves B, Chand K, Dawson L. Intracranial extension of a dermatofibrosarcoma Protuberans of the Scalp: a case report with Brief Review of Literature *Surg Neurol* 2000; 54: 452-4.
9. Vematsu Y, Fukasi J, Tamura M, Owai Y, Obayashi S, Nakai K, et al. Distant Metastasis of dermatofibrosarcoma Protuberans of the Scalp- case report. *Neurol Med chir (Tokyo)* 2003; 43(10): 493-6.
10. Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, Shah JP, Singh B, Spiro RH, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the head and Neck. *Ann surg oncol* 2000; 7: 696-704.
11. Gloster Jr. HM, Harris KR, Roenigk RK, a comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma Protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 82-7.
12. Sun LM, Wang CJ, Huang CC, Leung SW, Chen HC, Fang FM, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Treatment Results of 35 cases *Radiother. oncol* 2000; 57: 175-81.
13. Ballo MT, Zagars GX, Pister SP, Pollack A, the role of radiation therapy in the management of dermatofibrosarcoma Protuberans. *In TJ Radiat oncol Biol Phys* 1998; 40: 825-7.
14. McArthur GA, Demetri GD, Van Oosterom A, Heinrich MC, Dierckx R, Corless CL, et al. Molecular and clinical analysis of locally advanced dermatofibrosarcoma Protuberans Treated with imatinib: imatinib Target Exploration consortium study B2225. *J Clin oncol* 2005; 23: 866-73.