

گزارش موردی از درماتوفیبرو سارکوم پروتوبرانس به فرم بالینی پایه دار از کرمان

دکتر سیمین سریزدی، دکتر سیمین شمس میمنی
استادیار بخش پوست دانشگاه علوم پزشکی کرمان

دکتر شهریار دبیری
دانشیار گروه آسیب شناسی دانشگاه علوم پزشکی کرمان

چکیده

درماتوفیبروسارکوما تومور نسبتاً نادری است که تمایل به بدخیمی بینابینی آن با رشد موضعی و عود بعد از جراحی مشخص می شود. فرم های بالینی متعددی از آن گزارش شده است. ما یک فرم بالینی گزارش نشده به فرم پایه دار را در خانم ۴۵ ساله ای گزارش می کنیم. بیمار توموری در ناحیه جلوی تنه از ۶ سال قبل داشته که متعاقب زخم شدن و رشد سریع از ۶ ماه قبل به پزشک مراجعه می نماید. آزمایش آسیب شناسی تشخیص درماتوفیبروسارکوم پروتوبرانس را برای بیمار مطرح می نماید. در معاینه و آزمایشات رادیولوژیک و سونوگرافیک علائمی از ضایعه متاستاتیک مشاهده نشد. **واژه های کلیدی:** درماتوفیبروسارکوم پروتوبرانس - پایه دار - کرمان.

مقدمه

درماتوفیبروسارکوم پروتوبرانس تومور نسبتاً نادری است که از لحاظ بدخیمی حالت بینابینی دارد. رشد موضعی و عود بعد از درمان جراحی از اختصاصات این تومور است.^{۱،۲} در مورد منشأ تومور که از سلول های فیبروبلاست^۱، هیستوسیت^۲ و یا نرواکتودرم^۳ است اختلاف نظر وجود دارد.

برای اولین بار در سال ۱۹۲۴ Ferrand, Darier این تومور را به عنوان یک پدیده آسیب شناسی و بالینی مشخص توضیح

دادند^۴ هرچند که قبل از آن در سال ۱۸۹۰ برخی از خصوصیات این تومور توسط Shermell^۵ و Taylor^۶ ذکر شده بود. نام های مختلف از قبیل تومور سارکوماتوز مشابه کلوئید^۷ - هیپرتروفیک مورفه^۸ درماتوفیبرومای عودکننده پیشرونده^۹ فیبروسارکومای پوست^{۱۰} برای آن گفته شده و نام درماتوفیبروسارکوم پروتوبرانس در سال ۱۹۲۵ توسط Hoffman^{۱۱} برای بیماری گذاشته شد.^{۱۲}

درماتوفیبروسارکوم پروتوبرانس تومور نادری است و شیوع آن ۵ تا ۸٪ در هر یک میلیون نفر در سال گزارش شده است.^{۱۳} شیوع بیماری در هر دو جنس یکسان است.^{۱۴} متاستاز نادر و ۱٪ متاستاز به غدد لنفاوی گزارش شده است.^{۱۵}

تومور معمولاً به صورت منفرد ایجاد می شود ولی فرم متعدد هم گزارش شده است.^{۱۶} تومور معمولاً بدون علامت است و سالها باقی می ماند و رشد سریع و ایجاد زخم منجر به مراجعه بیمار می شود. انواع بالینی مختلف به فرم ندول^{۱۷} پلاک فرو رفته^{۱۸} پلاک اسکلو تیک زرد رنگ مشابه مورفه^{۱۹} گزارش شده است. ما یک فرم بالینی گزارش نشده از بیماری را به فرم پایه دار گزارش می کنیم.

معرفی بیمار

بیمار خانم ۴۵ ساله ای که از ۶ سال قبل متوجه تومور روی

پوست بوده که ابتداء هیچگونه علامتی از قبیل درد یا خارش نداشته و از ۶ ماه قبل ضایعه زخمی شده و رشد سریع پیدا کرده و بیمار بواسطه زخمی شدن به درمانگاه پوست بیمارستان شماره ۱ دانشگاه مراجعه نموده است. در معاینه بیمار تومور پایه‌دار به اندازه ۵×۶ سانتی‌متر در قدام تنه به فاصله ده سانتی‌متر زیر پستان راست مشاهده می‌شد (شکل ۱). سطح تومور نکروز و زخمی بود. در لمس قوام تومور سفت و به نسوج زیرین چسبندگی داشت. غدد لنفاوی ناحیه لمس نشد. بیمار با تشخیص احتمالی اسکواموسل کارسینوما در بخش پوست بستری شد. بعد از انجام بیوپسی یافته‌های آسیب‌شناسی ما را به سمت تشخیص درماتوفیبروسارکوما پروتوبرانس راهنمایی کرد (شکل ۲).

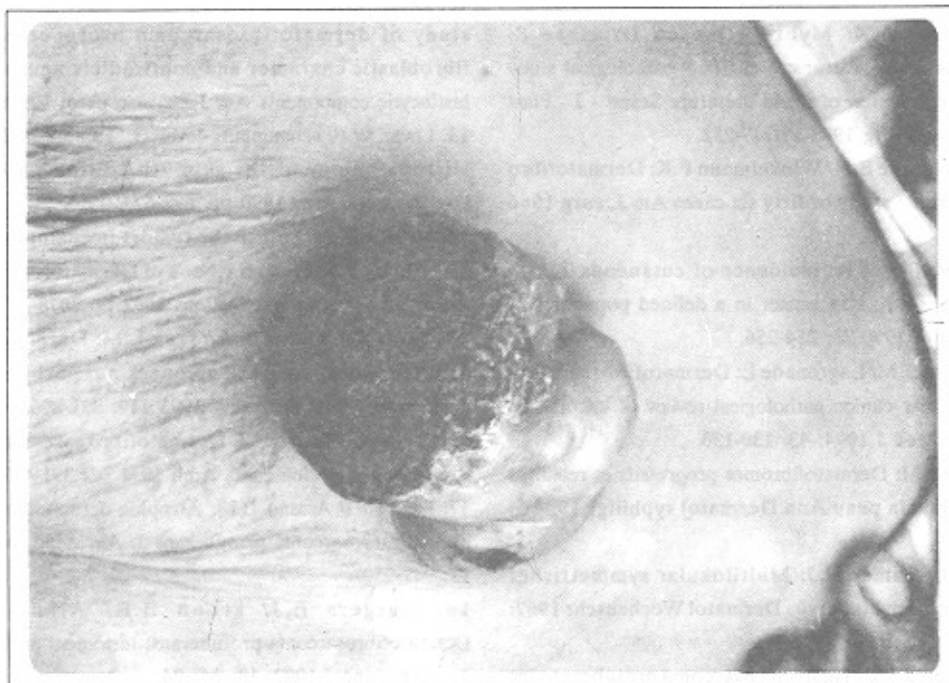
معاینه کامل بیمار و آزمایشات سونوگرافی و رادیوگرافی هیچگونه ضایعه متاستاتیک را نشان نداد.

بحث

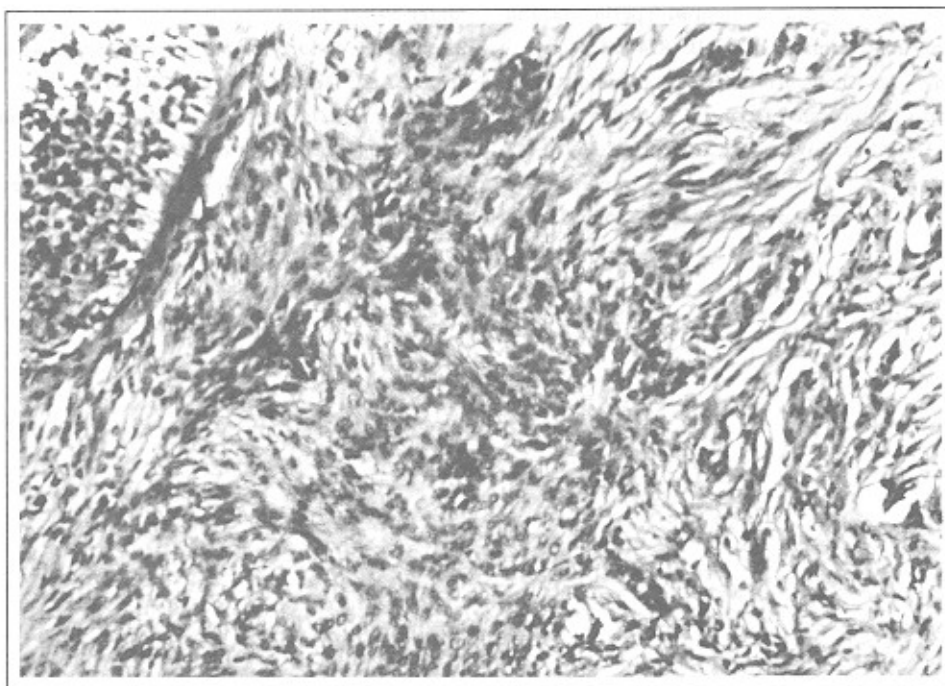
درماتوفیبروسارکوما پروتوبرانس تومور نادری است که معمولاً بصورت ندولی که به سطح پوست چسبندگی دارد بروز می‌کند. از بدو تولد تا ۸۰ سالگی می‌تواند ایجاد شود ولی سن شایع بروز بیماری ۵۰-۲۰ سالگی است.^۸ سن بیمار ما نیز در محدوده سن شایع بروز بیماری بود. شایع‌ترین محل بروز بیماری تنه می‌باشد که ۶۰-۵۰٪ تومورها در این ناحیه ایجاد می‌شود.^{۲، ۱۶، ۲۳} که محل بروز تومور ما نیز در تنه بود. در ۲۵-۱۰٪ موارد بعد از زخمی شدن ضایعه دردناک است که در بیمار ما درد وجود نداشت.^{۲۰، ۲۱، ۲۵} انواع مختلف بالینی تومور گزارش شده است^{۱۷، ۱۸، ۱۹، ۲۰} و تاکنون فرم پایه‌دار بیماری که

بیمار ما این شکل بالینی را داشت گزارش نشده است. نمای آسیب‌شناسی در درماتوفیبروسارکوم پروتوبرانس مشابه فیبروسارکوم ول دیفرانسیه (well differentiated) می‌باشد. تومور از سلولهای دوکی شکل با هسته‌های بزرگ که در مقادیر متفاوتی از کلاژن قرار گرفته تشکیل شده است و منظره یکنواختی ایجاد می‌کند. سلولها ممکن است بطور نامنظم قرار گرفته منظره حصیری mat-like و یا بصورت اشعه‌وار قرار گرفته و گردبادی و منظره چرخ‌گاری cartwheel را ایجاد کند^{۱۳} که نمای آسیب‌شناسی در بیمار ما کاملاً مطابق با تشخیص درماتوفیبروسارکوم پروتوبرانس بود.

درمان تومور جراحی است و عود بعد از جراحی ۶۰٪^{۱۵} گزارش شده است. ولی با جراحی با حاشیه وسیع با لبه چهار سانتی‌متر از پوست سالم اطراف تومور این عود به ۲۳٪ تقلیل یافته است.^{۲۴} بیشترین میزان عود تا ۳ سال بعد از جراحی گزارش شده است.^{۱۵، ۲۳} برای بیمار جراحی وسیع انجام شد و در مدت سه سال که پیشگیری شد عود نداشت. هر چند که عود بعد از ده سال هم گزارش شده است.^{۱۶، ۲۳} درماتوفیبروسارکوما پروتوبرانس تومور نادری است و از لحاظ بدخیمی حالت بینابینی دارد و فرم شایع تومور بصورت پلاک چسبیده به پوست می‌باشد و در ابتدا رشد آرام دارد و می‌تواند ماهها تا سالها با رشد آرام باقی بماند^{۲۱، ۲۵، ۲۶} و بعد تدریجاً ندولهای برجسته روی پلاک ایجاد شده و با ایجاد ندول رشد تومور سریع شده و زخم و خونریزی از تومور ایجاد می‌شود. در بیمار ما نمای بالینی کاملاً با فرم شایع بیماری متفاوت بود و باید این شکل بالینی از بیماری را نیز در نظر داشت.



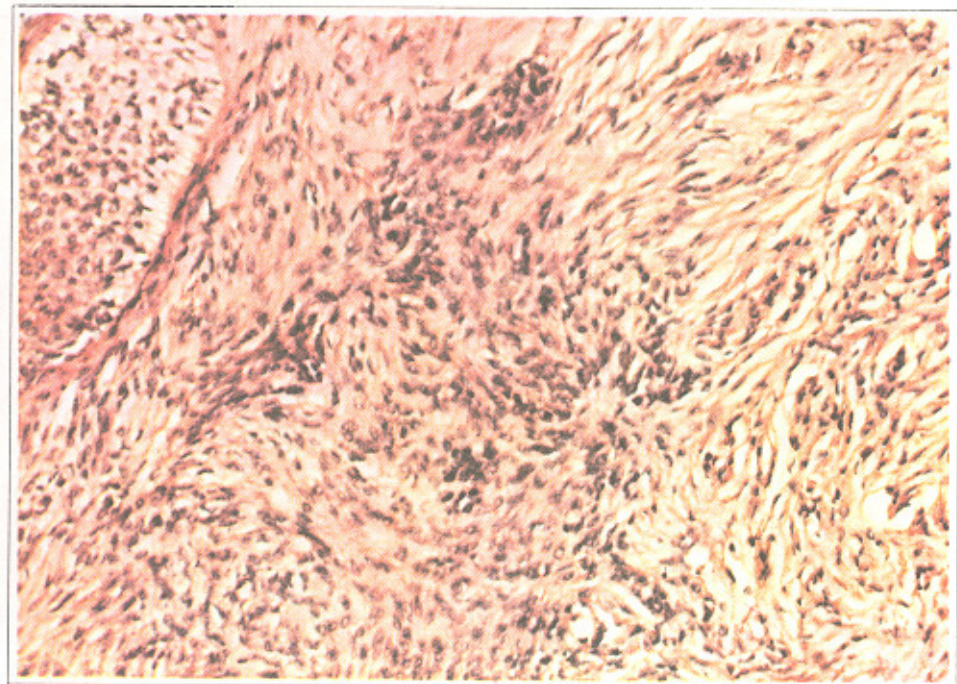
شکل - ۱: درماتوفیبروسارکوما پروتویرانس در ناحیه تنه



شکل - ۲: در نمای میکروسکوپی تکثیر سلولهای دوکی بالغ فیبروبلاستی رشته‌ای قرار گرفته‌اند مشاهده می‌گردد. (درشت نمایی ۱۰×۱۰)



(تصویر صفحہ ۴۹ - بالا)



(تصویر صفحہ ۴۹ - پایین)

References:

1. Bendix - Hansen K/ Myhre - jensen D/ Haae S: Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinico - pathological study of nineteen cases and review of world literature Scand - J - Plast - Reconstr surg Hand surg 1983 17:247-252.
2. Burkhardt B. R/ soule E.H/ Winkelmann P.K: Dermatofibro sarcoma protuberans: study of fifty six cases Am J. surg 1966 111: 638-644.
3. Chuang T.y/ Muller. S.A: incidence of cutaneous T. cell lymphoma and other rare skin cancer in a defined population J. Am Acad - Dermatol 1990 23: 254-256.
4. Coard K/ Branday J.M/ Lagrenade L: Dermatofibro sarcoma protuberans: a 10 year clinico pathological review of uncommon tumor west Indian Med J 1994: 43: 130-133.
5. Darier. J/ farrand M: Dermatofibromes progressifs et recidivat ou fibrosarcomes de la peau Ann Dermatol syphiligr 1924 5: 545-562.
6. Groetschel. H/ cramer H.J: Multilokular symmetrishes dermatofibrosarcoma protuberans Dermatol Wochenschr 1967: 153: 574-582.
7. Gutierrez G/ ospina J: Dermatofibrosarcoma protuberans int J- dermatol 1984 23: 396-401.
8. Hugh M/ Gloster JR: Dermatofibrosarcoma protuberans J.Am Acad. Dermatol 1996 (35) 355-374.
9. Hashimoto K/ Brownstein M./H/ Jakobiec F.A: Dermatofibrosarcoma protuberans: a tumor with perineural and endoneural features Arch Dermatol 1974 110: 874-885.
10. Hoffman E: ueber das Knollentribende fibrosarkam der Haut (dermatofibrosarcoma protuberans) Dermatol Z 1925 43: 1-28.
11. Lambert W.C/ Abramovits W/ Gonzalez sevra A: Dermatofibrosarcoma protuberans: description and report of five cases of morpheaform variant of dermatofibrosarcoma J. surg oncol 1985: 28: 7-11.
12. Lautier. R/ Wolf H.H/ Jones R.E: An immunohistochemical study of dermatofibrosarcoma protuberans supports is fibroblastic character and contrtradicts neuroectodermal or histiocytic components Am J Dermatopatol 1990: 12: 25-30.
13. Lever W.F/ schaumburg-lever G: Tumors of fibrous tissue in Histopathology of the skin 7th edition philadelphia J.B. lippincott company 1990 pp. 672-674.
14. Mackie R.M: soft tissue tumors in champion R.H/ Burton J.L/ Ebling F.J.G (ed) textbook of Dermatology fifth ed london Blackwell scientific publications 1992 pp 2078-2079.
15. Mark R.J/ Bailet J.W/ Tran L.M: Dermatofibrosarcoma Protuberans of the head and neck a report of 16 cases Arch otolaryngol Head neck surg 1993 119: 891-896.
16. Pack G.T/ Tabah E.J: Dermatofibro sarcoma protuberans a report of thirty nine cases Arch 1951 62: 391-411.
17. Page E.H/ Assaad D.M: Atrophic dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans J. Am Acad Dermatol 1987: 17: 947-950.
18. Rutgers E.J/ kroon B.R/ Albus-Lutter C.E: Dermatofibrosarcoma protuberans: teratment and prognosis Eur- J - surg - oncol 1992: 18: 241-248.
19. sherwell S: Morphea Arch Dermatol 1890 8: 72-73.
20. shindo Y/ Akiyama, g/ Takase Y: tissue culture of dermatofibro sarcoma protube rans g dermatol 1988 15: 220-223.
21. stout A.P: fibrosarcoma the malignant tumor of fibroblasts cancer 1948/1 30-67.
22. taylor R.W: sarcomatous tumors resembling in some respects keloids Arch Dermatol 1890 8: 384-387.
23. Taylor H.B/ Helwin E.B: Dermatofibrosarcoma protuberans a study of 115 cases cancer 1962 15: 717-725.
24. Waldermann F/ Hagedorn M: clinical Picture and pathology of dermatofibrosarcoma protuberans Z-Hautkr 1986 8: 891-894.