

BÖLÜM 24

DESMOİD TÜMÖRLER VE DERMATOFİBROSARKOMA PROTUBERANS

Anıl YILDIZ¹

GİRİŞ

Desmoid tümörler metastaz yapmadığı düşünülen lokal agresif tümörlerdir. Ope-re edildikten sonra dahi yüksek rekürrens oranlarına sahiptir. Aynı zamanda ag-resif fibromatozis olarak da bilinirler.

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) nadir görülen bir lokal agresif kü-tanöz tümördür. Bu tümörlerin büyük çoğunluğu düşük gradlı olmakla birlikte az bir kısmı agresif seyredebilir. (1)

DESMOİD TÜMÖR

Desmoid tümörler nadiren metastaz yapan ve lokal agresif seyri sebebiyle geniş cerrahi müdahaleler gerektirdiğinden ciddi morbiditeye yol açan tümörlerdir. (2) Etyolojisi tam bilinmemekle beraber kadınlarda daha sık görülmektedir. Metas-taz yapma ihtimali düşük olduğundan genellikle düşük gradlı sarkomlar olarak sınıflandırılırlar. Tabiatı gereği bu tümörlerin büyüme paternini tahmin etmek zordur. Yapılan bir Faz III çalışmada bu vakaların %33'ünün kendiliğinden regre-se olduğu saptanmıştır (2)

Desmoid tümör için tanımlanan risk faktörleri; ailede desmoid tümör öyküsü, gebelik ve APC genindeki spesifik (3' of codon 1444) bir mutasyondur. (3)

Familiyal Adenomatöz Polipozis (FAP) vakalarının %7.5-%16'sında desmoid tümör geliştiği bildirilmiştir. FAP'a sebep olduğu bilinen APC genindeki mutas-yonun desmoid tümör ile ilişkili olduğu saptanmıştır. (4)

Desmoid tümörler yüksek östrojen seviyeleriyle ilişkilidir. Bu sebeple gebe-lik sırasında ve gebeliği takiben görülme sıklığı artmıştır. Fiore ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada desmoid tümörlerin progresyon ihtimalinin gebelik sıra-sında ve sonrasında arttığı fakat gebelikle ilgili kötü sonlanım noktalarına sebep

¹ Uzm. Dr., İstanbul Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, anilyildiz@live.com

Sarkom tedavisinde de kullanılan ifosfamid ve doksorubisin tedavi için kullanılabilir konvansiyonel kemoterapilerdir. (20)

SONUÇ

Desmoid tümör ve Dermatofibrosarkoma Protuberans nadir bulunan tümörlerdir. Fakat lokal rekürrens ihtimalinin yüksek olması sebebiyle ciddi morbiditeye yol açma ihtimalleri vardır. Öncelikli tedavisi cerrahi olan bu malignitelerin tedavisinde ayrıca hedefe yönelik tedaviler, radyoterapi ve konvansiyonel kemoterapi ajanları kullanılabilir. (20)

KAYNAKLAR

1. Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. *Eur J Cancer*. 2020 Mar;127:96-107. doi: 10.1016/j.ejca.2019.11.013. Epub 2020 Jan 28. PMID: 32004793.
2. Gounder MM, Mahoney MR, Van Tine BA, Ravi V, Attia S, Deshpande HA, Gupta AA, Milhem MM, Conry RM, Movva S, Pishvaian MJ, Riedel RE, Sabagh T, Tap WD, Horvat N, Basch E, Schwartz LH, Maki RG, Agaram NP, Lefkowitz RA, Mazaheri Y, Yamashita R, Wright JJ, Dueck AC, Schwartz GK. Sorafenib for Advanced and Refractory Desmoid Tumors. *N Engl J Med*. 2018 Dec 20;379(25):2417-2428. doi: 10.1056/NEJMoa1805052. PMID: 30575484; PMCID: PMC6447029.
3. Sinha A, Tekkis PP, Gibbons DC, Phillips RK, Clark SK. Risk factors predicting desmoid occurrence in patients with familial adenomatous polyposis: a meta-analysis. *Colorectal Dis*. 2011 Nov;13(11):1222-9. doi: 10.1111/j.1463-1318.2010.02345.x. Epub 2010 Jun 2. PMID: 20528895.
4. Nieuwenhuis MH, Lefevre JH, Bülow S, Järvinen H, Bertario L, Kernéis S, Parc Y, Vasen HF. Family history, surgery, and APC mutation are risk factors for desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: an international cohort study. *Dis Colon Rectum*. 2011 Oct;54(10):1229-34. doi: 10.1097/DCR.0b013e318227e4e8. PMID: 21904137.
5. Fiore M, Coppola S, Cannell AJ, Colombo C, Bertagnolli MM, George S, Le Cesne A, Gladdy RA, Casali PG, Swallow CJ, Gronchi A, Bonvalot S, Raut CP. Desmoid-type fibromatosis and pregnancy: a multi-institutional analysis of recurrence and obstetric risk. *Ann Surg*. 2014 May;259(5):973-8. doi: 10.1097/SLA.000.000.0000000224. PMID: 24477160.
6. Lazar AJ, Hajibashi S, Lev D. Desmoid tumor: from surgical extirpation to molecular dissection. *Curr Opin Oncol*. 2009 Jul;21(4):352-9. doi: 10.1097/CCO.0b013e32832c9502. PMID: 19436199.
7. Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols FC 3rd, Allen MS, Schleck CD, Pairoleiro PC. Chest-wall desmoid tumors: results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg*. 2004 Oct;78(4):1219-23; discussion 1219-23. doi: 10.1016/j.athoracsur.2004.03.015. PMID: 15464474.
8. Toulmonde M, Pulido M, Ray-Coquard I, Andre T, Isambert N, Chevreau C, Penel N, Bompas E, Saada E, Bertucci F, Lebbe C, Le Cesne A, Soulie P, Piperno-Neumann S, Sweet S, Cecchi F, Hembrough T, Bellera C, Kind M, Crombe A, Lucchesi C, Le Loarer F, Blay JY, Italiano A. Pazopanib or methotrexate-vinblastine combination chemotherapy in adult patients with progressive desmoid tumours (DESMOPAZ): a non-comparative, randomised, open-label, multicentre, phase 2 study. *Lancet Oncol*. 2019 Sep;20(9):1263-1272. doi: 10.1016/S1470-2045(19)30276-1. Epub 2019 Jul 19. PMID: 31331699.
9. Deyrup AT, Tretiakova M, Montag AG. Estrogen receptor-beta expression in extraabdominal fibromatoses: an analysis of 40 cases. *Cancer*. 2006 Jan 1;106(1):208-13. doi: 10.1002/cncr.21553. PMID: 16333857.

10. 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 Jun 15;88(12):2711-20. PMID: 10870053.
11. Martin L, Piette F, Blanc P, Mortier L, Avril MF, Delaunay MM, Dréno B, Granel F, Mantoux F, Aubin F, Sassolas B, Adamski H, Dalac S, Pauwels C, Dompmmartin A, Lok C, Estève E, Guillot B; French Group for Cutaneous Oncology. Clinical variants of the preprotuberant stage of dermatofibrosarcoma protuberans. *Br J Dermatol*. 2005 Nov;153(5):932-6. doi: 10.1111/j.1365-2133.2005.06823.x. PMID: 16225602.
12. Yagi Y, Ueda K, Maruyama S, Noborio R. Bednar tumor: a report of two cases. *J Dermatol*. 2004 Jun;31(6):484-7. doi: 10.1111/j.1346-8138.2004.tb00538.x. PMID: 15235190.
13. Abenoza P, Lillemoe T. CD34 and factor XIIIa in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Dermatopathol*. 1993 Oct;15(5):429-34. doi: 10.1097/00000.372.199310000-00003. PMID: 7694515.
14. Kreicher KL, Kurlander DE, Gittleman HR, Barnholtz-Sloan JS, Bordeaux JS. Incidence and Survival of Primary Dermatofibrosarcoma Protuberans in the United States. *Dermatol Surg*. 2016 Jan;42 Suppl 1:S24-31. doi: 10.1097/DSS.000.000.0000000300. PMID: 26730971.
15. Bogucki B, Neuhaus I, Hurst EA. Dermatofibrosarcoma protuberans: a review of the literature. *Dermatol Surg*. 2012 Apr;38(4):537-51. doi: 10.1111/j.1524-4725.2011.02292.x. Epub 2012 Jan 30. PMID: 22288484.
16. Chen YT, Tu WT, Lee WR, Huang YC. The efficacy of adjuvant radiotherapy in dermatofibrosarcoma protuberans: a systemic review and meta-analysis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2016 Jul;30(7):1107-14. doi: 10.1111/jdv.13601. Epub 2016 Feb 16. PMID: 26879523.
17. McArthur GA, Demetri GD, van Oosterom A, Heinrich MC, Debiec-Rychter M, Corless CL, Nikolova Z, Dimitrijevic S, Fletcher JA. Molecular and clinical analysis of locally advanced dermatofibrosarcoma protuberans treated with imatinib: Imatinib Target Exploration Consortium Study B2225. *J Clin Oncol*. 2005 Feb 1;23(4):866-73. doi: 10.1200/JCO.2005.07.088. PMID: 15681532.
18. Kamar FG, Kairouz VF, Sabri AN. Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) successfully treated with sorafenib: case report. *Clin Sarcoma Res*. 2013 Apr 4;3(1):5. doi: 10.1186/2045-3329-3-5. PMID: 23557478; PMCID: PMC3637545.
19. Delyon J, Porcher R, Battistella M, Meyer N, Adamski H, Bertucci F, Guillot B, Jouary T, Leccia MT, Dalac S, Mortier L, Ghrieb Z, Da Meda L, Vicaut E, Pedoutour F, Mourah S, Lebbe C. A Multicenter Phase II Study of Pazopanib in Patients with Unresectable Dermatofibrosarcoma Protuberans. *J Invest Dermatol*. 2021 Apr;141(4):761-769.e2. doi: 10.1016/j.jid.2020.06.039. Epub 2020 Sep 18. PMID: 32956651.
20. Ng A, Nishikawa H, Lander A, Grundy R. Chemosensitivity in pediatric dermatofibrosarcoma protuberans. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2005 Feb;27(2):100-2. doi: 10.1097/01.mph.000.015.2861.05622.99. PMID: 15701986.