

Ενδιαφέρουσα Περίπτωση**Περίπτωση
δερματοϊνοσαρκώματος αιδοίου**

Γ.Π. Ταμπακούδης
 Λ. Ευαγγελινός
 Β.Χ. Καρτσιούνης
 Β. Παπαδόπουλος
 Π. Σκαφιδά
 Β. Χριστοφορίδου
 Χ. Καρτσιούνης

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το δερματοϊνοσαρκώμα του αιδοίου είναι ένας σπάνιος κακοήθης όγκος δερμοειδούς προέλευσης. Παρόλο που η ευρεία τοπική χειρουργική εκτομή αποτελεί θεραπεία εκλογής, μικροσκοπικές προσεβολές, πέρα από το κύριο τμήμα του όγκου, εξηγούν την τάση αυτού για τοπική υποτροπή. Αναφέρεται σπάνια περίπτωση δερματοϊνοσαρκώματος αιδοίου σε γυναίκα ηλικίας 42 ετών η οποία αντιμετώπιστηκε εγχειρητικά.

Όροι ευρετηρίου: δερματοϊνοσαρκώμα αιδοίου, αιδοιεκτομή.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Το δερματοϊνοσαρκώμα του αιδοίου αναγνωρίζεται ως ένας σπάνιος κακοήθης όγκος, ο οποίος αποτελεί το 0,1% όλων των κακοήθων νεοπλασμάτων^{1,2}. Η προέλευση του όγκου δεν είναι ακόμα συγκεκριμένη.

Είναι ιδιαίτερα επιθετικός κυρίως τοπικά όπου και αυξάνεται ταχέως σε μέγεθος. Τα ποσοστά τοπικής υποτροπής του όγκου κυμαίνονται από 32-76% μετά τη χειρουργική αφαίρεση³. Παρόλα αυτά, σπάνια εμφανίζει μεταστάσεις⁴. Στη διεθνή βιβλιογραφία έχουν ανακοινωθεί 25 περιπτώσεις⁵⁻⁸.

Γυναίκα ηλικίας 42 ετών προσήλθε στη γυναικολογική κλινική του Α.Ν.Θ. «ΘΕΑΓΕΝΕΙΟΥ» προς εκτίμηση μορφώματος στην περιοχή του αιδοίου. Η εν λόγω νεοπλασία ήταν ανώδυνη, χρώματος φαιού προς λευκό, στο αριστερό χείλος του αιδοίου καθώς και στην περιοχή της κλειτορίδας. Η διενέργεια βιοψίας διέγινε την ύπαρξη δερματοϊνοσαρκώματος. Στη συνέχεια, διενεργήθηκε ολική αιδοιεκτομή και αποστολή προς ιστολογική εξέταση. Η γυναίκα προσέρχεται στα τακτικά εξωτερικά ιατρεία κάθε 3 μήνες για ενδελεχή παρακολούθηση.

Η κύρια εξεργασία παρατηρήθηκε σε περιφερική θέση, εντός ακανόνιστου τμήματος δέρματος διαστάσεων 7.5x6x1.4cm, ασαφώς διαγραφόμενη, σχηματίζοντας όζους συνολικών διαστάσεων 3x2.5x1cm με επέκταση μέχρι την επιδερμίδα, εμφανίζοντας ταυτόχρονα διηθητική επέκταση με ασαφή όρια μέσα στον υποδόριο ιστό. Η δεύτερη περιοχή εντόπισης, αυτή της κλειτορίδας, διαστάσεων 1.4x1.3x1cm επίσης εμφάνιζε μικροσκοπική εστία νεοπλασματικής εξεργασίας με χαρακτηριστές δερματοϊνοσαρκώματος.

Αντικαρκινικό Νοσοκομείο
 Θεσσαλονίκης «Θεαγένειο»
 Γυναικολογική Κλινική, Διευθυντής:
 Κος Καρτσιούνης Χρήστος
 Αλεξάνδρου Συμεωνίδη 2, Τ.Κ. 54007,
 Θεσσαλονίκη

Αλληλογραφία:
 Γ. Ταμπακούδης
 Πλατεία Συντριβανίου 4,
 54621, Θεσσαλονίκη
 Τηλ.-Fax: 2310-228497
 E-mail: ptampako@auth.gr
 Κατατέθηκε: 19/8/08
 Εγκρίθηκε: 27/12/08

Ανοσοϊστοχημικά ευρήματα: νεοπλασματικά κύτταρα Vim+, CD34+, SMA-, Desmin-, S-100-, KerLMW-, KerHMW. Πυρηνική ατυπία, πλειομορφισμός και νεκρώσεις δεν διαπιστώνονται, ενώ οι πυρηνοκίνησιες είναι σπάνιες (0-1 ανά 10ΜΟΠ). Η αφαίρεση των μορφωμάτων έγινε επί υγιών ιστών.

Η ιστολογική διάγνωση είναι δύσκολο να γίνει, καθώς μοιάζει αρκετά με ένα σημαντικό αριθμό ατροκυτταρικών όγκων⁹. Με την οριστική ιστολογική διάγνωση του δερματοϊνোসαρκώματος, συστήνονται δύο τρόποι αντιμετώπισης. Η σωστή και έγκαιρη διάγνωση σε πρώιμο στάδιο μικρού μεγέθους όγκων είναι σημαντική ώστε να καταστεί δυνατή η αποτελεσματική αντιμετώπιση της βλάβης με τη συνεργασία γυναικολόγων, παθολογοανατόμων, πλαστικών χειρουργών και δερματολόγων. Συστήνεται ευρεία χειρουργική αφαίρεση του όγκου, 3-5cm από τη βλάβη σε υγιή όρια εκτομής¹⁰, καθώς και η χαρτογράφηση των ορίων του με τη χρήση της κατά Mohs χειρουργικής μικρογραφίας, όπως περιγράφεται από τους Ratner et al¹¹. Ο λεμφαδενικός καθαρισμός δεν θεωρείται απαραίτητος, καθότι η μετάσταση στους βουβωνικούς λεμφαδένες είναι σπάνια. Η χημειοθεραπεία επίσης δεν έχει ένδειξη διότι ο όγκος έχει πολύ μικρές πιθανότητες για την εμφάνιση απομακρυσμένων μεταστάσεων. Συνδυασμένη συντηρητική χειρουργική εκτομή και μετεγχειρητική ακτινοθεραπεία συστήνονται σε περιπτώσεις που η επαρκής ευρεία περιοχική εκτομή από μόνη της είναι ικανή να συμβιβάσει καλαισθησία και λειτουργικό αποτέλεσμα¹². Η επιβίωση κυμαίνεται στο 91-100%¹³. Επιπλέον, συστήνεται η περιοδική και επισταμένη παρακολούθηση της ασθενούς κάθε 3 με 6 μήνες για τα πρώτα 3 χρόνια μετά τη χειρουργική εκτομή και στη συνέχεια, επανέλεγχος κάθε χρόνο καθότι οι περισσότερες υποτροπές συμβαίνουν μέσα στα 3 πρώτα χρόνια από τον χρόνο της επέμβασης. Τέλος, απαραίτητες στην παρακολούθηση της ασθενούς είναι η χρήση απεικονιστικών μεθόδων, όπως η μαγνητική τομογραφία και η ακτινογραφία θώρακος, διότι οι πολλαπλές τοπικές εστίες στην περιοχή του αιδού αυξάνουν τον κίνδυνο εμφάνισης πνευμονικών μεταστάσεων^{3,14}.

Summary

Tampakoudis G.P, Evaggelinos D, Kartsionis V. Ch, Papadopoulou V, Skafida P, Christoforidou V, Kartsionis Ch.

Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva
Helen Obstet Gynecol 21(1): ???-???, 2009

Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva is an uncommon intermediate grade hystiocellular tumor of dermal origin. Although wide local excision is the treatment of choice, microscopic tumor

projections beyond the central tumor nodule explain the tumors' propensity for local recurrence. Rare case of dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva of 42-year-old woman which was treated with surgical excision.

Key words: *dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva, vulvectomy.*

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S. Dermatofibrosarcoma protuberans. A clinicopathological study of nineteen cases and review of the world literature. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1983; 17: 247-52.
2. Pack GT, Tabah EJ. Dermatofibrosarcoma protuberans. A report of thirty-nine cases. *Arch Surg* 1951; 62: 391-411.
3. Rutgers EJT, Kroon BBR, Albus-Lutter CE, Gortzak E. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol* 1992; 18: 241-8.
4. Stadler FJ, Scott GA, Brown MD: Malignant fibrous tumours. *Semin Cutan Med Surg* 1998; 2: 141-152.
5. Ghorbani RP, Malpica A, Ayala AG. Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of four cases, onewith fibrosarcomatous change, and reviewof the literature. *Int JGynecol Pathol* 1999; 18: 366-73.
6. Moodley M, Moodley J. Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva: a case report and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2000; 78: 74-5.
7. Vanni R, Fan G, Dettori T, Melis GB, Dumanski JP, O'Brien KP. A case of dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva with a COL1A1/PDGFB fusion identical to a case of giant cell fibroblastoma. *Virchows Arch* 2000; 437: 95-100.
8. Kholova I, Ryska A, Dedic K. Composite tumor consisting of dermatofibrosarcoma protuberans and giant cell fibroblastoma associated with intratumoral endometriosis. Report of a case. *Pathol Res Pract* 2001; 197: 263-7.
9. Kutzner H. Expression of the human progenitor cell antigen CD34 (HPCA-1) distinguishes dermatofibrosarcoma protuberans from fibrous histiocytoma in formalin-fixed, paraffinembedded tissue. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28: 613-17.
10. Gloster HM Jr, 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: 82-87.
11. Ratner D, Thomas CO, Johnson TM, Sondak VK, Hamilton TA, Nelson BR et al. Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 600-13.
 12. Ballo MT, Zagars GK, Pisters P, Pollack A: The role of radiation in the management of dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998; 40: 823-827.
 13. Karlen JR, Johnson K, Kashkari S: Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva: A case report. *J Reprod Med* 1996; 41: 267-269.
 14. Soergel TM, Doering DL, O' Connor D: Metastatic dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva. *Gynecol Oncol* 1998; 71: 320-324.