

# Dermatofibrosarcoma protuberans

1. reservelæge Gudjon Leifur Gunnarsson, reservelæge Dorthe Mikkelsen & 1. reservelæge Carsten Sauer Mikkelsen

En 33-årig tidligere rask mand udviklede et subkutant element i panden. Han havde bemærket langsom vækst af elementet gennem ca. to år og valgte at søge vurdering hos praktiserende læge, da læsionen var vokset til to cm i diameter og var blevet kosmetisk generende. Lægen vurderede, at den kliniske forandring var forenelig med et lipom og viderehenviste til en kirurg med henblik på ekscision. Kirurgen bemærkede atypisk hård vævskonsistens af præparatet og videre sendte derfor til haste-mikroskopisk undersøgelse. De histopatologiske forandringer viste overraskende dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP). Patienten blev viderehenvist til Plastikkirurgisk Afdeling, hvor der blev foretaget resektion (en bloc) tre cm omkring den primære defekt ned til periost. Svarende til periost var tumor usædvanlig adherent i det tidligere resektionsområde. Tumorrande og periost svarende til tumorbund blev sendt til frysemikroskopi. Den histopatologiske undersøgelse viste

frie resektionsrande fraset overgangen til periost, hvorfor der blev foretaget yderligere ekscision. Den kirurgiske defekt efter indgrebet målte 8 × 8 cm. Der blev foretaget tidlig rekonstruktion med supraperiostal underminering af den resterende pandehud til begge sider efterfulgt af intraoperativ vævsekspansion med hæmaturikatetre (Figur 1), hvilket kan mindske den kirurgiske defekt med op til 50%. Svarende til den resterende defekt blev der foretaget huddække med fuldhudsgraft på den blottede frontalknogle. Der er planlagt hyppig opfølgende kontrol hver tredje måned i de kommende tre år. Hvis der ikke herefter er tegn på recidiv af tumor, kan der foretages yderligere rekonstruktion med vævsekspansion og lokal *advancement* eller rotationslapper.

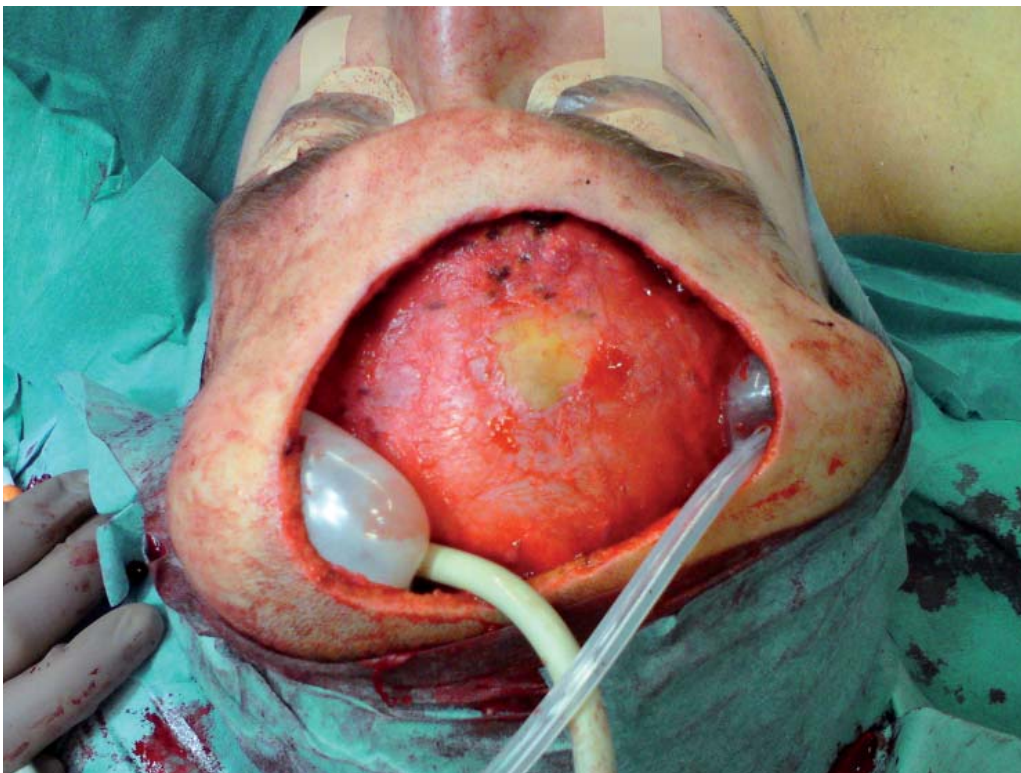
## DISKUSSION

DFSP er et lavmalignt sarkom. Bløddelsarkomer er sjældne med en incidens på omkring en pr. 100.000.

## KASUISTIK

Odense Universitetshospital, Plastikkirurgisk Afdeling og Dermatovenerologisk Afdeling

FIGUR 1



Den kirurgiske defekt på 8 × 8 cm blev reduceret med 50% med intraoperativ vævsekspansion med hæmaturikatetre af den resterende pandehud til begge sider. Den resterende defekt blev dækket med fuldhudsgraft.

Incidensen af DFSP er estimeret til 0,8-5 pr. 1.000.000. Omkring 50% af DFSP er lokaliseret til thorax, 40% er lokaliseret til ekstremiteterne, mens hoved- og halsområdet kun udgør 10% [1].

Typisk vil de kutane manifestationer ved DFSP ses som en rødlig til sort nodulus, mens en subkutan nodulus er meget mere sjælden, som det var tilfældet hos denne patient [2]. Den atypiske, asymptomatiske kliniske præsentation betød, at tumor i dette tilfælde kun blev opdaget og fjernet, fordi patienten selv bad om ekscision på kosmetisk indikation. DFSP vokser lokalt aggressivt og har en høj recidivfrekvens på 50-75% [1,3]. Der ses kun sjældent metastasering (1-4%) [1] og oftest med hæmatogen spredning til lunger og knogler [2]. Ved metastasering er mortaliteten høj, og de fleste vil være døde inden for to år [1].

Da lymfeknudeinvolvering ses i under 1% af tilfældene, er det ikke anbefalet at lave *sentinel node*-biopsi. Prognosen er god for DFSP, såfremt der er udført tilstrækkelig kirurgisk fjernelse [1-4]. Der er en femårs overlevelseshastighed på 93-100%. Mortalitet ved DFSP er oftest beskrevet efter gentagne lokale recidiver, hvor metastasering er hyppigere, eller efter aggressiv invasiv vækst gennem knogle og hjerne [4]. De fleste tilfælde af recidiv af DFSP sker inden for tre år, selv om der foreligger kasuistisk meddelelse om recidiv efter 36 år [3]. Der skal foretages stor resektionsafstand fra den primære tumor (3-4 cm er anbefalet [1-4]). Adjuverende strålebehandling tilbydes sædvanligvis ikke, selv om der er rapporteret mulig effekt i tilfælde, hvor resektionsranden ikke er tumorfri eller ikke er kirurgisk tilgængelig. Der kan opstå aggressivt fibrosarkom i et tidligere bestrålet område, hvorfor strålebehandling almindeligvis ikke anbefales som standardbehandling [1].

Denne kasuistiks forløb viser vigtigheden af solid kirurgisk vurdering samt understreger, at alt væv, der fjernes kirurgisk, bør videresendes til histopatologisk vurdering.

**KORRESPONDANCE:** Gudjon Leifur Gunnarsson, Plastikkirurgisk Afdeling, Odense Universitetshospital, DK-5000 Odense. E-mail: gudjonleifur@yahoo.com

**ANTAGET:** 26. februar 2009

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

#### LITTERATUR

1. Gloster HM Jr. Dermatofibrosarcoma protuberance. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:355-76.
2. Bague S, Folpe AL. Dermatofibrosarcoma protuberance presenting as a subcutaneous mass: A clinicopathological study of 15 cases with exclusive or near exclusive subcutaneous involvement. *Am J Dermatopathol* 2008;30:327-32.
3. Barnes L, Coleman JA, Johnson JT. Dermatofibrosarcoma protuberance of the head and neck. *Arch Otolaryngol* 1984;110:398-404.
4. Rockley PF, Robinson JK, Magid M et al. Dermatofibrosarcoma protuberance of the scalp: a series of cases. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:278-83.
5. Huber GF, Matthews TW, Dort JC. Radiation-induced soft tissue sarcomas of the head and neck. *J Otolaryngol* 2007;36:93-7.

## Illustrationer til videnskabelige artikler

Alle manuskripter skal indeholde mindst et foto.

Derudover må du gerne indsende billeder med, som kan egne sig til indholdsfortegnelsen og forsiden.

Har du problemer med at finde et foto, så kontakt os gerne på ufl@dahl.dk, og vi vil forsøge at hjælpe.

Foto må ikke indsættes direkte i manuskriptet/word-filen, for det gør kvaliteten så ringe, at billedet ikke kan bruges til tryk.

I stedet skal alle billeder/figurer uploades separat under trin 6 i Manuscript Central.

#### Billedkvalitet

Fotos skal fremsendes i tiff- eller jpg-format.

Generelt er billeder fundet på internettet af for dårlig kvalitet. Du skal selv tjekke, om billedkvaliteten er god nok. Det gør du ved at klikke på HTML i Manuscript Central, når du har uploadet dit foto.



Herefter kommer dette skærmbillede frem:



Du skal kigge på tallene fra dit foto i venstre side (ikke højre side; disse tal er ikke korrekte).

Sæt tallene ind i følgende ligning:

$$\frac{\text{Bredde (mm)} \times \text{opløsning (dpi)}}{300} = X \text{ mm}$$

Hvis X er over 80 mm, er billedet godt nok til tryk. Til forsiden skal X være over 180 mm.