

Kirurško zdravljenje dermatofibrosarkoma

M Špiler, J Novak

Onkološki inštitut Ljubljana

Uvod: Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) je redka kožna oblika mehko tkivnega zločestega mezenhimskega tumorja z lokalnim ponavljanjem bolezni po neustrezni kirurški resekciji. V retrospektivni študiji smo analizirali izid kirurškega zdravljenja naših bolnic in bolnikov s to boleznijo.

Bolniki in metode: Od 1980 do 2002 leta smo na Onkološkem inštitutu v Ljubljani kirurško zdravili 33 bolnikov z DFSP. Primarno je bilo zdravljenih v naši ustanovi 9 bolnikov, 24 pa drugje. Pri 24 bolnikih, ki so bili zdravljeni v drugih zdravstvenih ustanovah nismo imeli podatka o kirurških robovih ampak le histološko diagnozo. 12 jih je prišlo z lokalnim recidivom, drugih 12 pa takoj po kirurškem posegu z rezidualnim tumorjem v sedmih primerih. Pri vseh 33 bolnikih je bil srednji opazovalni čas 83 mesecev (od 14 do 261 mesecev). Starost bolnikov je bila od 19 do 80 let (srednja vrednost 42 let). 16 je bilo žensk in 17 moških. Anatomska razporeditev tumorjev je bila: glava in vrat pri 5, trup pri 15 in okončine pri 13 bolnikih. Široke resekcije je bilo pri nas deležnih 29 bolnikov, pri štirih smo dosegli v prvo le marginalno resekcijo. Med temi štirimi bolniki smo dva operirali radikalno takoj, ko smo izvedeli za histološki izvid in dva šele potem, ko sta doživela lokalni recidiv. Radioterapije ni bil deležen noben od bolnikov s to diagnozo.

Rezultati: Devetindvajset bolnikov je še živih brez bolezni. Štirje so umrli zaradi drugih neonkoloških bolezni. Noben bolnik z DFSP in histološko izkazanimi ustreznimi kirurškimi robovi ni doživel lokalnega recidiva bolezni. Dva bolnika z neustreznimi robovi (1-3 mm) pa sta doživela lokalno ponovitev bolezni (6%). Oba bolnika sta bila nato adekvatno kirurško operirana in sta brez bolezni. Noben bolnik ni imel bolezensko prizadete področne bezgavke ali oddaljenih zasevkov.

Zaključek: Po naših izkušnjah je protuberantni dermatofibrosarkom nizko maligni tumor, ki je ozdravljiv ob ustreznem kirurškem zdravljenju.