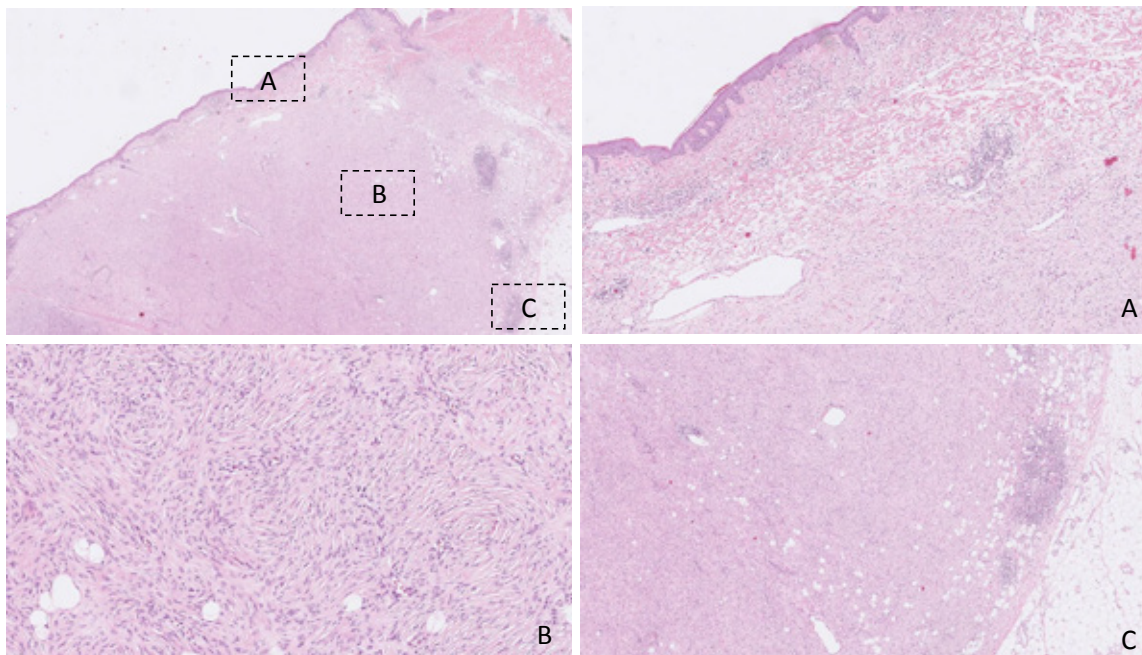




Dermatopathologie

P.K. Dikrama¹, A. Mooyaart², J. Damman², A.M.R. Schrader³, T. Middelburg⁴



CASUS 1 (FIGUUR 1)

- In welke huidlaag/huidlagen is de tumor gelegen?
 - epidermis
 - dermis
 - subcutis
 - dermis en subcutis
- Stelling: Er is sprake van een zogenaamde "Grenz zone".
 - waar
 - niet waar
- Hoe is dit type tumorcellen het beste te omschrijven?
 - spoelcellig
 - heldercellig
 - epitheloid
- Hoe is het groeipatroon het beste te omschrijven?
 - storiform
 - sprieterig
 - micronodulair
 - fasciculair
- Welke immunohistochemische marker(s) is/ zijn het meest relevant voor het stellen van de diagnose?
 - CK20
 - BCL2
 - CD34
 - BerEP4
 - T-celmarkers (zoals CD2, CD3, CD5, CD4 en CD8)
- Wat is de meest waarschijnlijke diagnose?
 - Merkelcelcarcinoom
 - sprieterig groeiend en scleroserend basaalcelcarcinoom
 - dermatofibrosarcoma protuberans
 - microcysteus adnexcarcinoom
 - subcutaan panniculitis-like T-cellymfoom
 - dermatofibroom

Zie voor de antwoorden plus toelichting pagina 47

¹ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Erasmus MC, Rotterdam.

² Patholoog, afdeling Pathologie, Erasmus MC, Rotterdam.

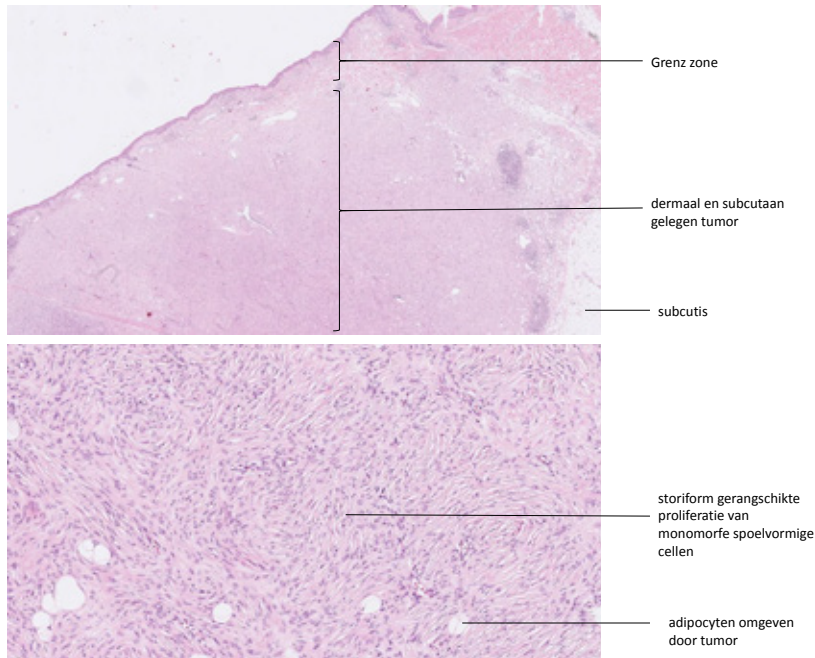
³ Patholoog, afdeling Pathologie, Leids Universitair Medisch Centrum, Leiden.

⁴ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, KM Surgical, Christchurch, Nieuw-Zeeland.



Dermatopathologie

Zie pagina 16 voor de vraag.



ANTWOORDEN

De antwoorden op de vragen luiden:
1d, 2a, 3a, 4a, 5c, 6c

HISTOPATHOLOGISCHE BESCHRIJVING (FIGUUR 2)

Het betreft een excisie tot in de subcutis. De gehele dermis, met uitzondering van de papillaire dermis (Grenz zone), wordt ingenomen door een proliferatie van storiform gerangschikte, monomorfe spoelvormige cellen. Er is invasie van de tumor in het subcutane vet.

Diagnose: dermatofibrosarcoma protuberans

BESPREKING

Het dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is het meest voorkomende sarcoom van de huid. Het is een langzaam groeiende, lokaal agressieve tumor met hoge recidiefkans, die zelden metastaseert. De voorkeursplaatsen zijn de romp en de proximale extremiteiten en het komt het meest voor bij mensen tussen de 20 en 60 jaar oud. Het DFSP begint meestal als een pijnloze huidkleurige tot livide plaque, die kan uitgroeien tot een grote tumor en kan ulcereren. Histopathologisch wordt een monomorfe spoelcelproliferatie gezien met een storiforme groeiwijze. De tumor infiltreert in de meerderheid van de gevallen in het subcutane vet en kan dan de vetcellen omgeven waardoor een beeld lijkend op een honingraat ontstaat. Er kunnen ook gebieden binnen de tumor ontstaan die celrijker en atypischer zijn en er uitzien als een fibrosarcoom met een karakteristieke architectuur gelijkend aan een vissen-

graat. Dit wordt ook wel een 'fibrosarcomateuze component' genoemd en deze heeft een slechtere prognose. Differentiaal diagnostisch wordt meestal overwogen: een (celrijk) dermatofibroom, plaque-like CD34+ dermaal fibroom [1] en met name bij een fibrosarcomateuze component, een hooggradig sarcoom van de huid. Met een CD34 kleuring kan relatief makkelijk het onderscheid worden gemaakt met het celrijk dermatofibroom, aangezien deze CD34 negatief is en het DFSP juist positief is. Onderscheid met het plaque-like CD34+ dermaal fibroom, een relatief recent beschreven entiteit, is lastiger. Het feit dat eerstgenoemde zich vaker beperkt tot de dermis is behulpzaam, maar vaak is aanvullende moleculaire diagnostiek essentieel voor het onderscheid. Alleen bij het DFSP is een specifieke translocatie aantoonbaar (fusie COL1A1 en PDGFB). Behandeling met Mohs micrografische chirurgie of excisie volgens Breuninger heeft de voorkeur, aangezien dit een beduidend lagere recidiefkans geeft ten opzichte van een wide local excision.

LITERATUUR

1. Flohil SC, van Lee CB, Beisenherz J, Mureau MAM, Overbeek LIH, Nijsten T, van den Bos RR. Mohs micrographic surgery of rare cutaneous tumours. *Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017 Aug;31(8):1285-1288. doi: 10.1111/jdv.14079. Epub 2017 Jan 24.

CORRESPONDENTIEADRES

Petra Dikrama
E-mail: p.dikrama@erasmusmc.nl