

Een groeiende zwelling op de hand

N.A.M. Ramakers¹, C. Wetzels-van der Velden², M.R.T.M. Thissen³

¹ *Anios Dermatologie, afdeling Dermatologie, Catharina Ziekenhuis, Eindhoven*

² *Patholoog, afdeling Pathologie, Catharina Ziekenhuis, Eindhoven*

³ *Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Catharina Ziekenhuis, Eindhoven*

Correspondentieadres:

N.A.M. Ramakers

E-mail: namramakers@gmail.com

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Een 56-jarige vrouw bezocht de polikliniek Dermatologie van het Catharina Ziekenhuis te Eindhoven in verband met een spontaan ontstane afwijking op de linkerhandrug (figuur 1). Zij had deze vijf weken geleden als een kleine zwelling bemerkt en sindsdien was er sprake van progressieve groei. Patiënte had geen pijnklachten van de zwelling. Er was geen sprake van luxerende facto-

ren zoals contact met dieren of een aquarium. De voorgeschiedenis van deze vrouw was blanco, zij gebruikte geen medicijnen. Klinisch zagen wij op de linkerhandrug in het verloop van de straal van digitus 4/5 een solitaire erythemateuze bolronde nodus van 15 mm doorsnede met centraal een gedeeltelijk erosief oppervlak.

Differentiële diagnose

Er werd klinisch gedacht aan een plaveiselcelcarcinoom, keratoacanthoom, lymfoom en granuloma pyogenicum.

Aanvullend onderzoek

Histopathologisch onderzoek van een huidbiopt toont hyper-, ortho- en parakeratose van de epidermis (figuur 2). In de onderliggende dermis een tumoraal proces. Het betreft een dermale spoelcellige proliferatie rond bloedvaten. De bloedvaten vertonen hierbij een vertakkend patroon. In de spoelcellen plaatselijk een enkele mitose. De spoelcellen tonen gedeeltelijke zwakke tot matige aankleuring voor *smooth muscle actine* (SMA). CD34-kleuring, kleuringen voor pan-Cytokeratines, p63, melanocyttaire en mesenchymale markers zijn negatief. Derhalve werden andere tumoren (synoviosaroom, glomustumor, spoelcellig melanoom, dermatofibrosarcoma protuberans) minder waarschijnlijk geacht. Een translocatieanalyse ter uitsluiting van een solitaire fibreuse tumor (SFT) toonde geen specifiek fusiegen voor een solitaire fibreuse tumor. Bij externe consultatie was een aanvullende Stat6-kleuring negatief wat een SFT eveneens minder waarschijnlijk maakte. HHF35-kleurde daarentegen positief.

Diagnose

Myopericytoom

Beleid

Het myopericytoom werd tot net boven het niveau van de extensorpezen met 4 mm histologische marge geëxcideerd. Het ontstane defect werd gesloten met een full-thickness graft van de binnenzijde

van de bovenarm. Histopathologisch onderzoek van het excisiepreparaat toont een vergelijkbaar tumoraal proces echter met ulceratie van de epidermis en meerdere mitosen. Er waren onvoldoende kenmerken voor een maligne proces.

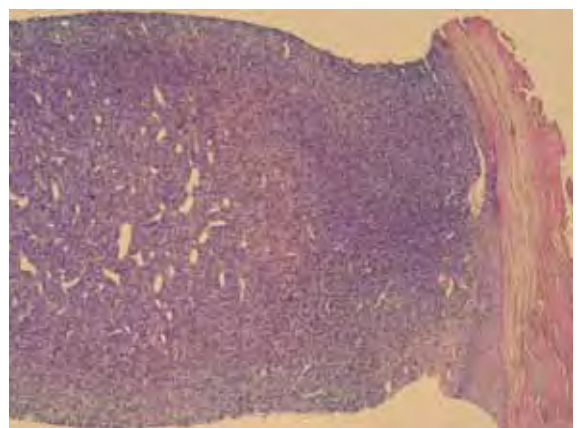
BESPREKING

Voor de differentiële diagnose werd er bij onze patiënte gedacht aan een cutane maligniteit waaronder een plaveiselcelcarcinoom en lymfoom of een keratoacanthoom of granuloma pyogenicum. Het histopathologisch beeld past echter niet bij een keratoacanthoom of een plaveiselcelcarcinoom omdat de proliferatie niet uitgaat van de epidermis. Daarbij past het celtypen niet bij een keratoacanthoom. Hoewel een plaveiselcelcarcinoom spoelcellig kan zijn pleit het ontbreken van cytonucleaire atypie en geringe mitotische activiteit tegen een maligniteit. In het histologisch beeld was er geen lymfocyteninfiltraat zichtbaar, hetgeen men zou verwachten bij een lymfoom. Bij een granuloma pyogenicum zou men een meer lobulaire rangschikking van cellen verwachten. Vanwege de proliferatie van spoelvormige cellen die niet uitgaat van de epidermis, het ontbreken van cytonucleaire atypie, immunohistochemisch enkel aankleuring voor SMA en HHF35 én de perivasculaire rangschikking van cellen is de histopathologie het meest passend bij een myopericytoom.¹ Het toegenomen aantal mitosen kan te maken hebben met de aanwezige ulceratie.

Myopericytoom is een benigne tumor uitgaande van pericyten. Het is een entiteit die een spectrum omvat van tumoren, bestaande uit spoelcellen die een karakteristieke concentrische perivasculaire ligging tonen. Onder deze noemer vallen laesies die vroeger als pericytoom, myofibroom en infantiel hemangiopericytoom werden geduid.^{2,3} Angioleiomyomen worden soms onder het spectrum van myopericytomen genoemd. Echter bestaan deze uit meer uniforme gladde spoelcellen zonder een concentrische perivasculaire rangschikking. Glomustumoren zijn opgebouwd uit afgeronde cellen. Een glomustumor met opvallende vasculaire component wordt glomangioom genoemd. Als de



Figuur 1. Klinische presentatie nodus linkerhandrug.



Figuur 2. Histopathologisch beeld van biopt.

vaten hiervan een vorm krijgen met kenmerken van het hemangiopericytoom worden ze glomangiopericytoom genoemd en vallen ze in één morfologisch continuüm met het myopericytoom.

De term myopericyt werd als eerste beschreven door Dictor et al.⁴ waarbij de myopericyt een overgangsvorm betreft tussen een pericyt en een vasculaire gladde spiercel.⁵ Pericyten zijn contractiele cellen die zich rond capillairen en venulen bevinden in verschillende typen weefsel. Pericyten zorgen samen met endotheelcellen voor de vorming van het basale membraan van vasculaire structuren. De pericyt wordt gezien als een pluripotente stamcel die in staat is te differentiëren tot gladde spiercel, fibroblast, osteoblast en adipocyt.^{6,7}

Histopathologisch zijn myopericytomen scherp begrensde dermale tumoren. Ze bestaan uit solide celrijke gebieden met daarin een wisselend aantal prominent vertakkende bloedvaten. De cellulaire component is afgerond tot spoelvormig zonder cytonucleaire atypie. Er zijn nauwelijks mitosen. Karakteristiek is de concentrische perivasculaire ligging van de cellen.^{2,4,6} Immunohistochemisch kleuren myofibroblasten positief voor HHF35 en de tumorcellen diffuus positief voor SMA. Focaal kan er CD34-positiviteit gezien worden. Desmine kan tevens zwak positief zijn.

Klinisch ontwikkelt het myopericytoom zich als een solitaire langzaam groeiende pijnloze nodus. Het myopericytoom komt met name voor in de dermis, subcutis en oppervlakkige weke delen van volwassenen van middelbare leeftijd. De distale extremiteiten zijn het vaakst betrokken gevolgd door de hoofd- en halsregio en de romp.^{6,8,9} De kliniek zoals deze in de literatuur beschreven wordt komt overeen met de wijze waarop de tumor zich bij onze patiënte heeft gepresenteerd wat betreft leeftijd, locatie en symptomatologie. Bij onze patiënte groeide de nodus echter sneller dan men zou verwachten en was er centraal een erosieve component aanwezig.

De behandeling van eerste keus van een benigne myopericytoom is chirurgische excisie waarbij er in de literatuur geen eenduidigheid bestaat over een marginale excisie danwel een complete excisie met (tumor)vrije marges.²

Hoewel de meeste myopericytomen van benigne aard zijn, zijn er ook enkele casus beschreven van myopericytomen met een maligne ontaarding. McMenamin en Fletcher beschrijven vijf casus van maligne myopericytomen die zich respectievelijk presenteerden op de extremiteiten, nek en het mediastinum bij drie vrouwen en twee mannen met een mediane leeftijd van 67 jaar. Het histopathologisch beeld toonde hierbij naast de typische concentrische perivasculaire ligging van de cellen een hoge mitoseactiviteit en centrale vorming van necrose. Het maligne myopericytoom heeft klinisch een agressief gedrag met doorgroei in weke delen waarbij patiën-

ten in vier van de beschreven casus metastasen ontwikkelden en drie patiënten overleden binnen een jaar na diagnose. Dit ondanks een lokale marginale excisie bij allen en een aanvullende ruimere excisie bij drie van de casus.¹⁰

Bij onze patiënte werd een lokale excisie verricht met histologisch vrije marges. Vanwege de klinische presentatie met snelle groei en ulceratie bleef patiënte onder periodieke controle. Gedurende een periode van achttien maanden follow-up was er tot op heden geen sprake van nieuwe manifestatie van ziekte.

LITERATUUR

1. Mentzel T, Dei Tos AP, Sapi Z, Kutzner H. Myopericytoma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 54 cases. *Am J Surg Pathol* 2006;30:104-13. PubMed PMID: 16330949.
2. Jung YI, Chung YK, Chung S. Multiple myopericytoma of the face and parotid gland. *Archives of plastic surgery*. 2012;39:158-61. PubMed PMID: 22783517. Pubmed Central PMCID: 3385312.
3. Dictor M, Elner A, Andersson T, Ferno M. Myofibromatosis-like hemangiopericytoma metastasizing as differentiated vascular smooth-muscle and myosarcoma. Myopericytes as a subset of "myofibroblasts". *Am J Surg Pathol* 1992;16:1239-47. PubMed PMID: 1463097.
4. Park HJ, Lee DR, Park MY, Choi YS, Lee DB. A case of intravascular myopericytoma. *J Clin Pathol* 2010;63:847-8. PubMed PMID: 20671043.
5. Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CD. Myofibromatosis in adults, glomangiopericytoma, and myopericytoma: a spectrum of tumors showing perivasculature myoid differentiation. *Am J Surg Pathol* 1998;22:513-25. PubMed PMID: 9591720.
6. Requena L, Kutzner H, Hugel H, Rutten A, Furio V. Cutaneous adult myofibroma: a vascular neoplasm. *J Cutan Pathol* 1996;23:445-57. PubMed PMID: 8915853.
7. Rapini RP. *Practic Dermatopathol 2nd ed* 2012.
8. Paek JO, Kang HS, Yeo KY, Yu HJ, Kim JS. A case of myopericytoma on the lower leg. *Ann Dermatol* 2011;23:201-4. PubMed PMID: 21747620. Pubmed Central PMCID: 3130864.
9. McMenamin ME, Calonje E. Intravascular myopericytoma. *J Cutan Pathol* 2002;29:557-61. PubMed PMID: 12358814.
10. McMenamin ME, Fletcher CDM. Malignant myopericytoma: expanding the spectrum of tumours with myopericytic differentiation. *Histopathol* 2002;41:450-60. PubMed PMID: 12405913.

SAMENVATTING

Een 56-jarige dame presenteert zich met een myopericytoom op de linkerhandrug. Het myopericytoom is een solitair groeiende pijnloze benigne tumor die klinisch doet denken aan een plaveiselcelcarcinoom, keratoacanthoom, lymfoom en granuloma pyogenicum. Volledige chirurgische excisie heeft de voorkeur. Vanwege de incidenteel beschreven maligne ontaarding kan follow-up overwogen worden.

TREFWOORDEN

myopericytoom – benigne – tumor – huid

SUMMARY

A 56-year old woman presents with a myopericytoma on the dorsal aspect of the left hand, a solitary growing painless benign tumor which clinically resembles a squamous cell carcinoma, kerato-acanthoma, lymphoma and pyogenic granuloma. Complete surgical excision is preferred because of it's potential malignant degeneration for which follow-up could be considered.

KEYWORDS

myopericytoma – benign – tumor – skin