

Pleiomorf dermaal sarcoom; een oncologische zeldzaamheid

M.R. de Groot¹, H.M.H. Hazelbag², L.E. Vos³

¹ Arts-assistent (anios), afdeling Spoedeisende Hulp,
Haga ziekenhuis

² Patholoog, afdeling Pathologie MCH-Bronovo,
Den Haag

³ Dermatoloog, afdeling Dermatologie,
MCH-Bronovo, Den Haag

Correspondentieadres:

Marieke de Groot

E-mail: Mriekdegroot@gmail.com

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Een 91-jarige patiënte presenteerde zich tijdens dermatologische controle met een nieuwe zwelling in het gelaat. Zij was onder controle wegens multiple basaalcelcarcinomen en actinische keratosen. Verder vermeldt de voorgeschiedenis een lentigo maligna melanoom op de linkeronderarm. De zwelling in het gelaat was ontstaan in één maand, was gevoelig en had eenmalig gebloed met pusuitvloed.

Dermatologisch onderzoek

Op de linkerwang bevond zich een roze erythemateuze papel van 2 cm (figuur 1). Dermatoscopie toonde teleangiëctasiën. De lymfeklieren in de hals waren niet vergroot. Tijdens het afnemen van het biopt kwam geen pus vrij.

Pathologisch onderzoek

Het biopt toonde in de dermis een spoelcellige laesie met sterke atypie en hoge delingsactiviteit. Aanvullend immunohistochemisch markeronderzoek toonde sterke positiviteit voor CD10. CD10 is een metallopeptidase. Het antilichaam hier tegen kleurt aan in een variëteit aan tumoren, waaronder ALL en carcinomen. Er was een zwakke positiviteit voor SM-actine (gladdespiercelactine), maar pleitte tegen een intradermale gladdespierceltumor (desmine, caldesmon en HHF35; negatief), tegen een (sarcomatoid)carcinoom (meerdere keratines: negatief), tegen een melanocytair laesie (S100 en Melan-A: negatief), en tegen een vaatlaesie (CD34 en ERG: negatief). De laesie werd geclassificeerd als een AFX. Omdat de laesie tot in de bodem van het biopt reikte maar de subcutis niet in beeld kwam, kon geen uitspraak gedaan worden over de diagnose PDS.

Er vond radicale excisie plaats. Deze toonde zoals in het biopt een sterk atypische spoelcellige laesie met deels bundelige opbouw reikend tot in het subcutane vet (figuur 2). De tumorcellen hadden ruim, soms iets schuimig cytoplasma (figuur 3), en een delingsactiviteit ten minste 13 per 10 high power fields. Er was geen necrose, lymfovasculaire of perineurale invasie. Rondom de tumor werd enig ontstekingsinfiltraat gezien. De afstand tot de zijsnijranden bedroeg 8 mm en naar de bodem 3 mm. Het immunohistochemisch markerpatroon was identiek aan het eerdere biopt.

Diagnose

Pleiomorf dermaal sarcoom.

Beloop

Echo hoofd-hals toonde geen vergrote lymfklieren vlak voor excisie en na een jaar. Periodieke controle tot na twee jaar liet geen aanwijzingen voor recidief zien. Patiënte wordt gecontroleerd volgens het follow-upschema van een goed gedifferentieerd plaveiselcelcarcinoom.

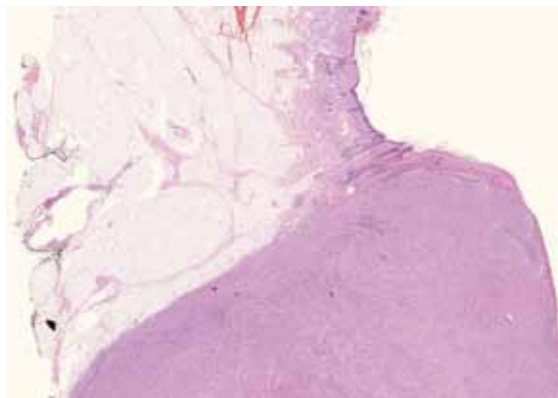
BESPREKING

Het PDS is een zeldzame tumor van de huid die zich vaak presenteert op door zon beschadigde huid, met name op het hoofd. Het komt meer voor bij mannen (M:V=7:1) en de mediane leeftijd van presentatie is 80 jaar.^{3,4} De tumoren presenteren zich over het algemeen als een grote nodus tot 6 cm (mediaan 2,5 cm), met snelle groei. Ulceratie en bloeden komen veel voor. Oudere naamgevingen die in de literatuur voorkomen zijn ongedifferentieerd pleiomorf sarcoom van de huid, oppervlakkig maligne fibreus histiocytoom en dermaal sarcoom NOS.³

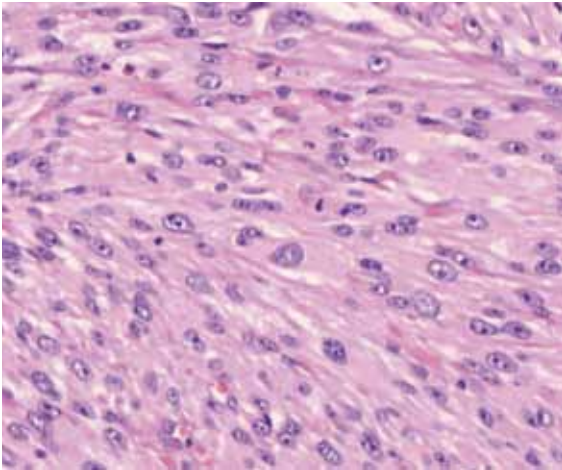
Voor de differentiële diagnose kan met name worden gedacht aan een AFX, melanoom, plaveiselcelcarcinoom en zeldzame tumoren (metaplastisch carcinoom, slecht gedifferentieerd cutaan angiosarcoom, cutaan leiomyosarcoom). Het PDS valt onder de mesenchymale neoplasiën en heeft veel overeenkomsten met het meer voorkomende benigne AFX. Het PDS is gemiddeld groter dan het AFX. Histologisch gaat het in beide gevallen om nodulair groeiende tumoren met vaak ulceratie, en meestal spoelcellige differentiatie met ruim, soms schuimig cytoplasma (hier komt de term 'xantho'-vandaan), sterke nucleaire atypie met monsterkernen, en hoge mitotische activiteit inclusief atypische mitosen.⁴ Immunohistochemisch zijn de tumoren identiek en tonen expressie voor met name p53, CD68 en CD10, soms enige expressie voor SM-actine en EMA. Ze zijn in het algemeen negatief voor overige spiercellenmarkers (desmine, caldesmon, MS-actine), epitheelmarkers, melanocyten of neurogene markers (S100, MelanA, HMB45, MITF) en vaatmarkers (CD31, CD34, ERG). Het PDS onderscheidt zich van het AFX doordat er bij het PDS ook sprake is van invasie in de diepe subcutane weefsels, tumornecrose en lymfovasculaire of perineurale infiltratie.²⁻⁴



Figuur 1. Een roze erythemateuze papel van 2 cm op de linkerwang. De crust centraal is ontstaan na biopsie.



Figuur 2. HE-kleuring, vergroting 20x; overzicht van de tumor die direct tegen de epidermis aanligt, vrij scherp begrensd is, en zich uitbreidt in het subcutane vet.



Figuur 3. HE-kleuring, vergroting 400x; sterk atypische cellen met schuimig cytoplasma en meerdere mitosen, waarvan één centraal op de foto.

Er is nog steeds enige discussie over de vraag of een AFX en PDS moeten worden gezien als twee verschillende entiteiten of als twee delen van een ziektespectrum.⁵ Er zijn geen casus bekend waarbij progressie van AFX naar PDS wordt gezien, echter het is wel aannemelijk dat dit zou kunnen gebeuren. In de literatuur worden gevallen beschreven van gemastaseerd AFX, maar vaak zijn er verouderde of verkeerde diagnostische criteria gebruikt, waardoor het waarschijnlijk niet werkelijk om een AFX ging.^{2,3} Bij de diagnostiek van PDS is een echo van de lymfeklieren aan te raden. De behandeling bestaat uit radicale excisie, bij voorkeur met een marge van minimaal 1cm, bij PA wordt een krappe marge als voldoende beschouwd.³ Er werd een risico op lokaal recidief gezien van 20-28% bij irradicale excisie. Bij deze patiënten ontwikkelt 10-20% metastasen op

afstand, met name in de huid (satelliet en afstand) en lymfeklieren en/of longen, met soms sterfte tot gevolg.^{3,6} Na radicale excisie is de mortaliteit door deze tumor zeer laag, ook gezien de hoge leeftijd van presentatie en daardoor niet-tumorgerelateerde sterfte.³ Follow-up is aan te raden. De behandeling van het AFX komt overeen. De prognose van het AFX is gunstiger, omdat het in dit geval om een benigne tumor gaat.²

Van deze casus kunnen wij leren dat de dermatoloog bij (vooral nodulaire en polypöide) tumoren op de zonbeschadigde huid van het hoofd altijd moet denken aan de mogelijkheid van een AFX/PDS; en dat een histologisch biopt hierbij de eerste diagnostische keuze is.

LITERATUUR

1. Fletcher CDM. WHO classification of tumours of soft tissue and bone - NLM Catalog - NCBI. World Health Organization classification of tumours. 4th ed. (2013). at <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/nlmcatalog/101622555>>
2. McCalmont TH. Correction and clarification regarding AFX and pleomorphic dermal sarcoma. *J Cutan Pathol* 2012;39:8.
3. Miller K, Goodlad JR, Brenn T. Pleomorphic dermal sarcoma: adverse histologic features predict aggressive behavior and allow distinction from atypical fibroxanthoma. *Am J Surg Pathol* 2012;6:1317-26.
4. Brenn T. Pleomorphic dermal neoplasms: a review. *Adv Anat Pathol* 2014;21:108-30.
5. Zschoche C, et al. Analysis of the lymphatic vessel architecture of atypical fibroxanthoma and pleomorphic dermal sarcoma. *J Am Acad Dermatol* 2014;71:842-5.
6. Tardío JC, et al. Pleomorphic dermal sarcoma: a more aggressive neoplasm than previously estimated. *J Cutan Pathol* 2015, doi:10.1111/cup.12603

SAMENVATTING

Sinds 2013 wordt er onderscheid gemaakt tussen het atypisch fibroxanthoom (AFX) en het pleiomorf dermaal sarcoom (PDS).¹ Het AFX is een cutaan mesenchymaal neoplasma dat zich beperkt tot de dermis. Door middel van immunohistochemische markers moeten onder andere een plaveiselcelcarcinoom, melanoom, cutane gladde spierceltumor en PDS worden uitgesloten. Het PDS onderscheidt zich van het AFX door uitbreiding in de subcutis, tumornecrose en/of lymfovasculaire of perineurale infiltratie. Onderscheid is belangrijk om de prognose te bepalen.²

TREFWOORDEN

pleiomorf dermaal sarcoom – atypisch fibroxanthoom

SUMMARY

Atypical fibrosarcoma (AFX) and pleiomorphic dermal sarcoma (PDS) have been considered separate entities since 2013. AFX is a cutaneous mesenchymal neoplasm and is limited to the dermis. Immunohistochemical staining must exclude, amongst others, squamous cell carcinoma, melanoma, cutaneous smooth muscle cell tumor and PDS. PDS is distinguished from AFX by invasion into the subcutis, tumor necrosis and/or lymphovascular or perineural infiltration. A correct diagnosis is important to predict the prognosis.

KEYWORDS

pleomorphic dermal sarcoma – atypical fibrosarcoma