

# Ülsere Dermatofibrom mu Dermatofibrosarkoma Protuberans mı?

## ULCERATED DERMATOFIBROMA OR DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS?: DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

Dr. Şule GÜNGÖR,<sup>a</sup> Dr. Nur YÜKSEL,<sup>a</sup> Dr. Müzeyyen ASTARCI,<sup>b</sup>  
Dr. Alev EKEN,<sup>a</sup> Dr. Meral EKŞİOĞLU,<sup>a</sup> Dr. Hüseyin ÜSTÜN<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Dermatoloji Kliniği, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

<sup>b</sup>Patoloji Bölümü, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

### Özet

Dermatofibrom (DF) yavaş büyüyen, sert papül ve nodüllerle karakterize sık görülen, benign kutanöz bir tümördür. Seyrek olarak izlenebilen erozyon ve ülserasyonlar klinik tanıda yanlışlara neden olabilmektedir. Ülsere DF (ÜDF) son zamanlarda tanımlanmış nadir görülen bir DF varyantı olup, epidermis ve süperfisyel dermiste dekstrüksiyon izlenebilmektedir.

Polikliniğimize, yaklaşık 2 senedir varolan ağrısız şişlik yakınması ile başvuran 54 yaşındaki kadın hastanın sağ lateral malleolünde 4 cm çapında, sulantılı ve vejetatif görünümüne tümöral lezyon saptandı. Skuamöz hücreli kanser, piyojenik granülom, malign ektrin poroma, Kaposi sarkomu, dermatofibrosarkoma protuberans ön tanılarıyla total eksize edilen lezyonun histopatolojik değerlendirmesi sonucu ÜDF tanısı konuldu. Nadir görülen ve klinik tanıda zorluk yaratan bu DF varyantını sunmak istedik.

**Anahtar Kelimeler:** Histiyoitom, benign fibroz, ülser, dermatofibrosarkoma

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2007, 27:139-141

### Abstract

Dermatofibroma (DF) is a common benign cutaneous tumor usually appearing as a slowly growing firm papule or nodule. Superficial erosion and ulcerations are infrequently seen and make an accurate clinical diagnosis difficult. Ulcerated DF (UDF) is a rare variant of DF reported recently. Histopathologically, destruction of the epidermis and the superficial dermis is expected.

A 54-year-old woman presented with a painless nodule on the right ankle with 2 years of duration. Dermatologic examination revealed a moist and vegetative tumorous lesion, 4 cm in diameter, on her right lateral malleolus. Squamous cell carcinoma, pyogenic granuloma, malign eccrine poroma, Kaposi's sarcoma, dermatofibrosarcoma protuberans was suspected clinically. The lesion was surgically excised. The histopathologic diagnosis was UDF. We present this case because this uncommon variant of DF may cause diagnostic confusion.

**Key Words:** Histiocytoma, benign fibrous, ulcer, dermatofibrosarcoma

**D**ermatofibrom (DF, benign fibröz histiyoitom), yavaş büyüyen sert papül ve nodülle karakterize, sık görülen benign kutanöz bir tümördür.<sup>1</sup> Çok sayıda varyantı vardır. ÜDF son zamanlarda tanımlanmış nadir görülen bir DF varyantıdır.<sup>2</sup> Klinik ve histopatolojik olarak dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) ile benzerlik göstermesi nedeniyle ayırıcı tanıda sorun oluşturmaktadır.

Sağ ayak bileğinde şişlik şikayeti ile polikliniğimize başvuran 54 yaşındaki kadın hastanın öyküsünden ilk olarak 2 yıl önce ayak bileği dış tarafında sivilce büyüklüğünde başlayıp gittikçe büyüyen ağrısız lezyon ortaya çıktığı ve son 1 ayda sulantılı hale geldiği öğrenildi. Öz ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Sistem sorgulamasında ek yakınması yoktu. Fizik muayenesi doğaldı. Dermatolojik incelemede sağ lateral malleol üzerinde 4 cm çapında üzeri sulantılı ve vejetatif görünümde, sert kıvamlı, tümöral lezyon izlendi (Resim 1). Yapılan laboratuvar incelemesinde; tam kan sayımı, sedimentasyon hızı, rutin biyokimyasal tetkikler, tam idrar tetkiki normal sınırlardaydı. DFSP, skuamöz hücreli kanser, piyojenik granülom, malign ektrin poroma, Kaposi sarkomu ön tanılarıyla lokal anestezi altında total ekzizyon uygulandı. Lezyonun

Geliş Tarihi/Received: 09.08.2005

Kabul Tarihi/Accepted: 20.01.2006

Bu olgu, 7-12 Eylül 2004 tarihleri arasında XX. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Şule GÜNGÖR  
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Dermatoloji Kliniği, ANKARA  
drsulegungor@hotmail.com

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2007, 27

139



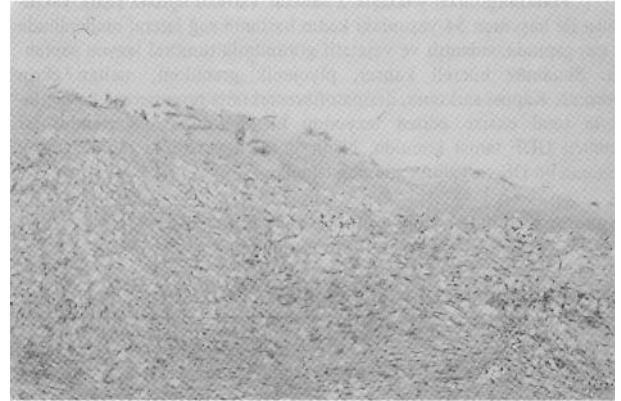
**Resim 1.** Üzeri sulantılı ve vejetatif görünümde tümöral lezyon.

histopatolojik incelemesinde, kesitlerde epidermin bütünlüğünün kaybolduğu, fibrin eksudasyonu bulunan ülser alanı izlendi. Epitel altından başlayarak yüzeysel subkutan yağ dokuya uzanan, yer yer girdap benzeri (storiform) yapılar oluşturan fibroblast benzeri uzantılı (spindle) hücreler ile histiyositlerin bulunduğu hücresel proliferasyon ve arada sıkışmış olarak izlenen kan damarları saptandı. Lezyon çevresinde bazofilik ve eozinofilik kollajen demetlerinin yer aldığı dikkati çekti. Bu bulgularla lezyon DF'nin ülser varyantı olarak değerlendirildi (Resim 2). Atipik hücre ve mitoz izlenmedi. CD34 antikoru ile yapılan immünohistokimyasal çalışma negatif sonuçlandı (Resim 3). Bir yıldır izlenen hastada herhangi bir rekürrens gelişmedi.

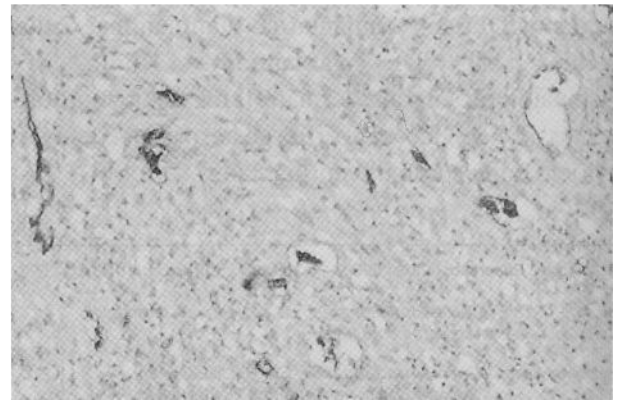
DF dermis ve subkutan dokuda fibrohistiyositik proliferasyon ile karakterize, sık görülen mezenşimal bir tümördür.<sup>3</sup> Klasik tipi kırmızı-kahverengi, sert, kubbe şeklinde, deriden hafif kabarık, birkaç mm ile 2 cm arasında değişen

boyutlarda papüler bir lezyondur.<sup>4</sup> Genellikle erişkin kadınlarda alt ekstremitelerde yerleşir.<sup>4</sup> Neoplastik bir süreç olduğu düşünülmeyle birlikte; travma, böcek ısırması, rüptüre epidermal kist gibi inflamatuvar olaylara sekonder ortaya çıkması, fibröz inflamatuvar bir reaksiyon olarak yorumlanmasına neden olmuştur.<sup>1</sup>

Histopatolojisinde iğ şeklinde fibroblastlar, miyofibroblastların kısa çaprazlaşan demetler şeklinde dizilim gösterdiği nodüler dermal proliferasyon, köpüksü sitoplazmalı histiyositler ve periferde kalın hiyalinize kollajen demetleri görülür. Ayrıca kan damarları sayısında artış, eritrosit ekstravazasyonu ya da hemosiderin, lenfosit ve plazma hücrelerinin perivasküler infiltrasyonu ve mitoz görülebilir. Epidermiste genellikle hiperplazi, rete uçlarında birleşme, bazal tabakada hiperpigmentasyon vardır.<sup>4</sup>



**Resim 2.** Ülser epidermis altında demetler oluşturan fibroblastlar, arada kollajen ve histiyositler (HE x 40).



**Resim 3.** Damar endoteli pozitif boyandığı halde tümör hücrelerinin boyanmadığı izlenmekte (CD34 x 100).

**Tablo 1.** Derine penetrasyon gösteren DF ile DFSP arasındaki farklı diagnostik özellikler.<sup>6</sup>

	Derine penetrasyon gösteren DF*	DFSP**
Klinik özellikler		
Yer	Ekstremiteler-alt bacaklar	Gövde-omuz
Çap	Yaklaşık 2 cm	>5 cm
Kadın/Erkek oranı	3/1	1/1
Görünüm	Homojen nodül	Multinodüler plak
Yaş	20-40 yaş	40-60
Histolojik görünüm		
Siluet	Düzenli	Düzensiz
Epidermal hiperplazi	Var	Yok
Derin sınır	Radyal ya da nodüler	Dantela ya da çok katmanlı
Sklerotik kollajen	Periferde	Yok
İnflamatuvar cevap	Perifer>merkez	Yok
İmmünohistokimyasal çalışmalar		
CD34	Negatif	Pozitif
Faktör XIIIa	Genellikle pozitif	Negatif
Metallotiyonein	Genellikle pozitif	Negatif
Düz kas aktini	Genellikle pozitif	Negatif

\*DF: Dermatofibrom, \*\*DFSP: Dermatofibrosarkom protuberans.

İmmünohistokimyasal çalışmalarda Faktör XIIIa antikoruna ile pozitif, CD34 antikoruna ile negatif reaksiyon verir.<sup>4</sup>

1994'te LeBoit ve Barr DF'lerin çok sayıda klinikopatolojik varyantının bulunduğuna dikkati çekerek bunları bir grup altında toplamışlardır.<sup>5</sup> Yus ve ark.nın 2000 yılında 484 DF'yi değerlendirdikleri çalışmada, epiderminin bir kısmının ya da tamamının kaybolduğu 'erode' ve daha derin yıkımın olduğu 'ülser' varyantları tanımlayarak bu grupta yer almaları gerektiğini vurgulamışlardır.<sup>3</sup> DF'lerde erozyon ve ülserasyon gibi süperfisyel değişiklikler seyrek izlendiğinden literatür verisi azdır. Bu değişikliklerin oluşumunda travmanın rol oynayabileceği ileri sürülmüştür.<sup>2</sup> Bu varyantların değerlendirilmesinde klinik ön tanıda DF düşünülmemesi de dikkat çekicidir.

ÜDF'de, lezyon boyutunun klasik DF'den büyük olması, alt ekstremitede dışındaki bölgelerde yerleşim göstermesi; histopatolojik olarak süperfisyel destrüksiyon bulunması, yoğun hücresel görünüm, girdap benzeri (storiform) dağılım, derin dermis ve subkutan dokuya penetrasyon izlenmesi DFSP ile ayırımının yapılmasını zorlaştırır (Tablo 1).<sup>2,3,6</sup> Böyle olgularda Faktör XIIIa ve CD34 antikorları kullanılarak yapılan immünohistokimyasal çalışmalar yardımcı olabilir.<sup>4</sup> DFSP'de CD34

pozitif, Faktör XIIIa negatif; DF'de CD34 negatif, Faktör XIIIa pozitif boyanma izlenir.<sup>3,4</sup>

Dört cm çapında, vejetatif görümlü tümöral lezyonu bulunan bu olgu, klinik olarak DFSP benzeri özellikler gösterse de histopatolojik görünümü, atipik hücre ve mitotik aktivitenin olmaması, CD34 ile negatif boyanması, tipik ayak bileği yerleşimi göstermesi nedeniyle ÜDF olarak kabul edilmiştir.

Sonuç olarak, klinik ve histopatolojik tanıda zorluk yaratan ve nadir görülen ÜDF'nin DFSP'nin ayırıcı tanısında akla gelmesi gerekmektedir.

#### KAYNAKLAR

1. Sogabe Y, Takahashi A, Tamura A, Ryuzaki K, Ishikawa O. A case of polypoid dermatofibroma. *J Dermatol* 2002;29:786-9.
2. Sanchez Yus E, Soria L, de Eusebio E, Requena L. Lichenoid, erosive and ulcerated dermatofibromas. Three additional clinico-pathologic variants. *J Cutan Pathol* 2000;27:112-7.
3. Horenstein MG, Prieto VG, Nuckols JD, Burchette JL, Shea CR. Indeterminate fibrohistiocytic lesions of the skin: Is there a spectrum between dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans? *Am J Surg Pathol* 2000;24:996-1003.
4. Kamino H, Pui J. Fibrous and fibrohistiocytic proliferations of the skin and tendons. In: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R, Horn T, Mascaró JM, et al, eds. *Dermatology*. 1<sup>st</sup> ed. Edinburgh: Mosby Co; 2003. p.1863-7.
5. LeBoit PE, Barr RJ. Smooth-muscle proliferation in dermatofibromas. *Am J Dermatopathol* 1994;16:155-60.
6. Rainer C, Schwabegger A, Anderl H, Zelger B. An unusual case of deep penetrating dermatofibroma of the lower leg. Case report. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 1998;32:429-32.