



Dermatomyofibroom bij een kind

R.W.A. Janssens¹, E. Eijken²



Figuur 1. Huidkleurige nodus.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Een 8-jarig gezond meisje werd gezien op het dermatologie-spreekuur in verband met een plek in haar nek die sinds maanden aanwezig was en langzaam groeide. Het gebied voelde vast aan en soms had ze er jeuk aan. De afwijking was spontaan ontstaan.

Lichamelijk onderzoek

Ter plaatse van de nek bestond een solitaire ongeveer 1 centimeter grote huidkleurige vrij vaste nodus met een discrete erythemateuze kleur met name aan de rand (figuur 1).

Histologisch onderzoek

Het huidbiopt van de laesie toonde in de reticulair dermis door elkaar waaierende bundeltjes spoelvormige cellen met het aspect van gladde spiercellen of fibroblasten. Er was geen

storiform patroon herkenbaar en geen toename van andere elementen zoals vetweefsel of bindweefsel. Elastine was normaal aanwezig. De laesionele cellen toonden geen atypie of mitotische activiteit. De architectuur van de huid was verder normaal met normaal gepositioneerde huidadnexen. Immuunhistochemisch onderzoek: de spoelvormige cellen toonden een zwak positieve reactie met alpha-SMA en calponine. Negatief waren: SMA-HHF, desmine, CD34, melan-A, S100 en SOX10. Negativiteit voor S100, SOX10 en melan-a sluit een neurale of melanocytaire afwijking uit. Negativiteit voor desmine past niet bij de differentiële diagnose leiomyoom. De bundelige bouw van de laesie past niet bij een dermatofibroom en de relatieve oppervlakkige ligging, de compacte bouw van de celbundels en de negatieve reactie met CD34 pleiten tegen een dermatofibrosarcoma protuberans. In combinatie met het histologisch beeld past het immunohistochemische profiel bij een dermatomyofibroom (figuur 2).

¹ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Ziekenhuisgroep Twente, Almelo

² Patholoog, Laboratorium Pathologie Oost-Nederland, Hengelo

Diagnose

Dermatomyofibroom

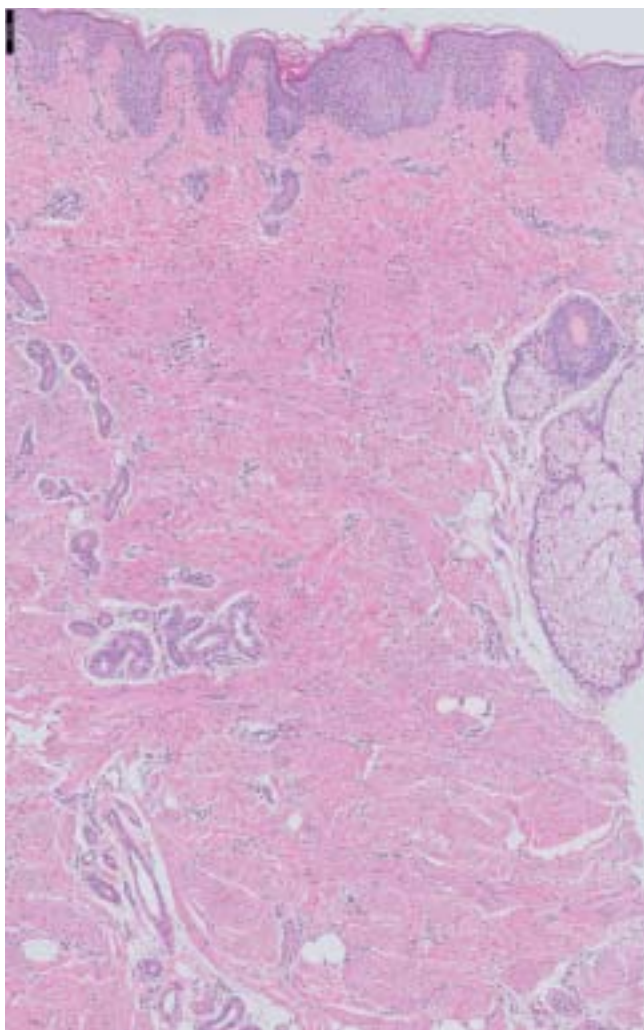
Therapie en beloop

Aangezien patiëntje weinig last had van de afwijking werd aanvankelijk gekozen voor een expectatief beleid.

In een latere fase was het de wens van de ouders om de afwijking alsnog te laten excideren. Histologisch onderzoek toonde eenzelfde beeld als het biopt.

BESPREKING

Het dermatomyofibroom is een zeldzame goedaardige wekedelentumor van de huid, bestaande uit fibroblasten en myofibroblasten, in 1991 voor het eerst beschreven door Hugel. [1] De aandoening heeft een voorkeur voor de schoudergordel, de axilla en het abdomen bij jong volwassenen. Bij kinderen komt de aandoening niet vaak voor. [2] DMF wordt op de kinderleeftijd vaker bij jongetjes gezien dan bij meisjes en kan een enkele keer spontaan in regressie gaan. Bij meisjes wordt soms groei gezien tot na de puberteit, mogelijk onder invloed van oestrogenen. [2,3]



Figuur 2. Histologie toont huid met in de dermis door elkaar waaierende bundels langgerekte cellen, deels tussen de adnexen gelegen, zonder atypie of mitotische activiteit. HE 100 x.

De afwijking presenteert zich meestal als een huidkleurige tot roodbruine plaque of nodus van 1-2 cm. Vaak is de afwijking beter palpabel dan zichtbaar. Er bestaat een lineaire variant. De laesie kent een initiële groeifase en blijft daarna stabiel. Er is geen ulceratie of destructie van omliggend weefsel. Wanneer de diagnose middels een huidbiopt is gesteld, is een expectatief beleid gerechtvaardigd. [2] Na excisie zijn geen recidieven of maligne transformatie beschreven. De aandoening kan verward worden met een maligne aandoening wat tot onnodige behandeling kan leiden. De diagnose wordt histologisch gesteld en immunohistochemisch onderzoek is daarbij behulpzaam. Afwijkingen waar het dermatomyofibroom klinisch op kan lijken zijn onder andere: keloïd, dermatofibroom, leiomyoom, pilomatrixoom, granuloma annulare, atrophodermia en dermatofibrosarcoma protuberans.

LITERATUUR

1. Hugel H. Die plaqueförmige dermal Fibromatose. *Hautarzt* 1991;42:223-6.
2. Tardío JC, Azorín D, Hernández-Núñez A, et al. Dermatomyofibromas presenting in pediatric patients: clinicopathologic characteristics and differential diagnosis. *J Cutan Pathol* 2011;38:967-72.
3. Rose C, Bröcker EB. Dermatomyofibroma: case report and review. *Pediatr Dermatol* 1999;16:456-9.

SAMENVATTING

Op de polikliniek Dermatologie zagen we een 8-jarig meisje met sinds maanden een langzaam groeiende nodus in de nek. Soms heeft ze er jeuk aan. Het betrof een dermatomyofibroom (DMF), een bijzondere, goedaardige wekedelentumor van de huid. Na biopteren om de diagnose te stellen is een expectatief beleid gerechtvaardigd. Lang bestaande afwijkingen blijven stabiel. Na excisie zijn geen recidieven beschreven.

TREFWOORDEN

kinderleeftijd – dermatomyofibroom – benigne – expectatief

SUMMARY

An eight year old girl was seen at the dermatology outpatient clinic with a slowly growing nodule in her neck. The histopathological diagnosis was a dermatomyofibroma, a peculiar benign soft tissue tumor of the skin. Longstanding dermatomyofibromas remain stable, and 'wait and see' may be the best option. No recurrences have been described following surgical excision.

KEYWORDS

childhood – dermatomyofibroma – benign – wait and see

CORRESPONDENTIEADRES

René Janssens

E-mail: r.janssens@zgt.nl