Ховор тохиолдох арьсны хорт хавдар дерматофибросаркома протуберанс

/ Эмнэлзүйн тохиолдол /

Д.Айнур[1], С.Солонго[1], М.Урлээ[1], С.Ундрам[1]*

[1]АШУҮИС, АУС, Арьс судлалын тэнхим
*Цахим хаяг: *undram.s@mnums.edu.mn, Утас: 99035678*

Түлхүүр үг:
Арьсны холбогч эдийн хавдар
Ээрүүл эсийн хавдар
Арьсны эдийн шинжилгээ
Иммуногистохимийн шинжилгээ
Mohs мэс засал

Товч утга: Дерматофибросаркома протуберанс (DFSP) нь ховор тохиолдох арьсны холбогч эдийн хортой хавдар юм. DFSP нь эмнэлзүйд арьсны өнгөтэй эсвэл улаан хүрэн өнгийн гүвдрүүт тууралтаар илэрдэг ба аажим томрон зангилаа үүсдэг. Хэдий DFSP нь холын эрхтэнд ховор үсэрхийлдэг ч ойрын эрхтний үсэрхийлэл өндөртэй хорт хавдар. Уг хавдар нь эмнэлзүйгээрээ арьсны бусад холбогч эдийн өвчнүүдтэй төстэй илэрдэг тул арьсны эмгэг эдийн болон иммуногистохимийн шинжилгээгээр оношлох шаардлагатай байдаг ба эмчилгээ хийгдэхгүй цаг алдах нь хэсэг газарт үсэрхийлэх хүндрэл үүсгэдэг. Олон улсад DFSP-ын төгс эмчилгээнд Mohs мэс заслын аргыг өргөн ашиглаж байна. Бид арьс судлалын практикт оношлогдож мэс засал эмчилгээ амжилттай хийгдсэн DFSP–ын анхны тохиолдлыг танилцуулж байна.

Үндэслэл: Дерматофибросаркома протуберанс (DFSP) нь ховор тохиолдох арьсны холбогч эдийн хортой хавдар юм. Анх уг өвчнийг 1890 онд Тейлор келойдтой төстэй саркома гэж тодорхойлсон бол 1925 онд Хоффман одоогийн нэршил болох дерматофибросаркома протуберанс гэх нэр томъёог гаргасан байна[1-3]. DFSP нь фибробласт эсийн гаралтай хатуу тогтоцтой гүвдрүүт болон зангилаат тууралтаар илэрдэг хэсэг газарт үсэрхийлэл өгдөг хавдар юм. DFSP нь нийт зөөлөн эдийн хавдрын 6% орчим хувийг эзэлдэг ба ихэвчлэн залуу болон дунд насныханд тохиолддог. Хүйсийн харьцаагаар эрэгтэйчүүд давамгайлдаг[4-6] ба арьсны фото хэв шинжээр цагаан арьстнууд илүү өвчилдөг гэх судалгаа байна[7].

DFSP нь арьсны бусад зангилаат өвчнүүд болон келойд сорви, арьсны зөөлөн эдийн бусад хавдруудтай андуурагдах нь олонтой. Тиймээс нарийн шинжилгээ, ялган оношлогоо шаардлагатай бөгөөд оношлогоонд арьсны эдийн шинжилгээ болон иммуногистохимиийн шинжилгээ хамгийн үр дүнтэй. Бид арьсны практикт ховор тохиолдох дерматофибросаркома протуберансын тохиолдлыг танилцуулж байна.

Тохиолдлын танилцуулга: М.Х. 70 настай эмэгтэй. Зүүн хөлийн дунд хуруу хэсгээр хавдаж, маш их загатнадаг, маажсаны улмаас үрэвсэж арьс болон хумсны өнгө өөрчлөгдсөн гэх зовиуртай .

Өвчлөлийн түүх: 2019 онд зүүн хөлийн дунд хуруу орчим загатнаж, хавагнан, улаан ягаан өнгийн тууралт гарч эхэлсэн. Тухайн үедээ АӨСУТ-ийн амбулаторит үзүүлэн эмчилгээ хийлгэсэн боловч тууралт арилаагүй гэнэ. Тууралтын хэмжээ улам томрон АӨСУТ-д дахин үзүүлж 2020 оны 3 сард эдийн шинжилгээ өгөн дерматофибросаркома протуберанс гэж оношлогдсон.
Биеийн ерөнхий үзлэгт: Эрхтэн тогтолцооны талаас ямар нэгэн өөрчлөлтгүй. Амин үзүүлэлтүүд хэвийн.

Хэсэг газрын үзлэгт: Зүүн хөлийн дунд хурууны дээд хэсэгт арьснаас дээш өргөгдсөн 2*4 см хэмжээтэй хүрэн бор өнгийн, тэгш бус гадаргуутай, нягт хатуувтар тогтоцтой зангилаат тууралттай. Маажсанаас үүссэн шалбархай, тавтай. Тэмтрэхэд эмзэглэлтэй (зураг 1А). Эрхий хурууны хумсны өнгө, бүтэц өөрчлөгдсөн.

Лабораторийн шинжилгээнд: Цусны дэлгэрэнгүй шинжилгээнд СОЭ-16мм/цаг, шээсний дэлгэрэнгүй шинжилгээ болон биохимийн шинжилгээнд өөрчлөлтгүй.

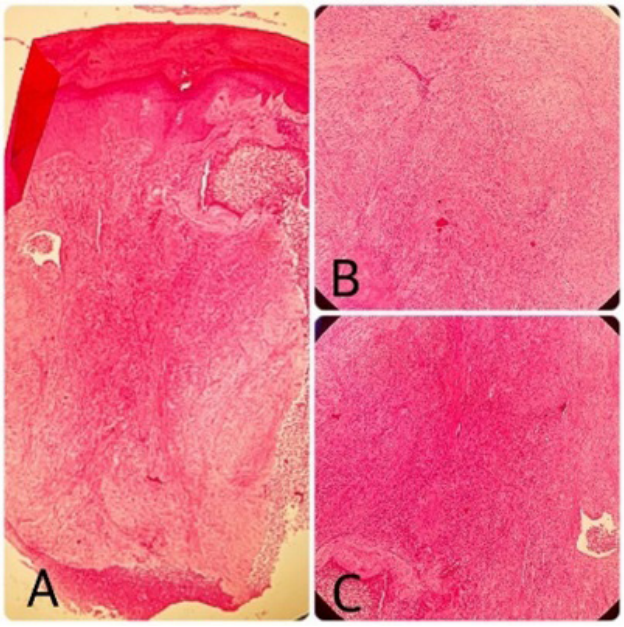
Арьсны эмгэг эдийн шинжилгээнд: Diffuse dermal infiltrate of spindle cells in storiform arrangement with sclerotic stroma (зураг 2).

Иммуногистохимийн шинжилгээнд: CD34 антиген-эерэг (+++), D2-40 антиген-сул сөрөг (+/-), S100 антиген- сөрөг (-) (зураг 3) .

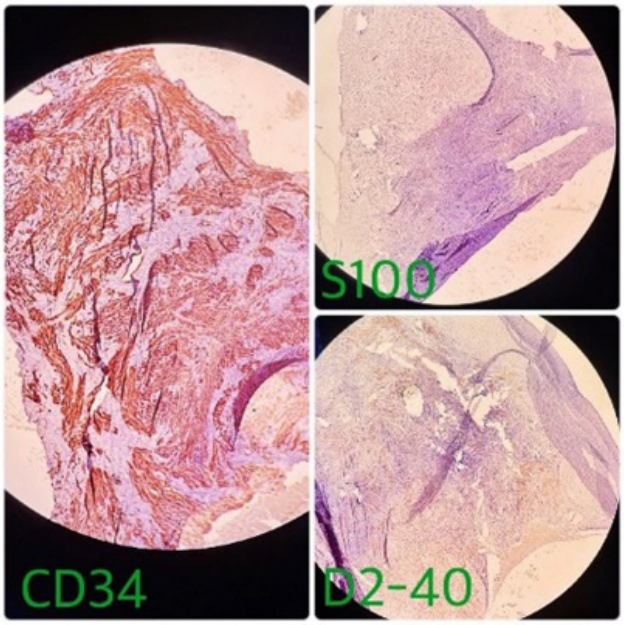
Эмнэл зүйн шинж, арьсны эмгэг эдийн шинжилгээ болон иммуногистохимийн шинжилгээнд тулгуурлан Dermatofibrosarcoma protuberans гэж оношлон өвчтөнд мэс засал эмчилгээ зөвлөн ХСҮТөврүү илгээсэн. ХСҮТ-д хийгдсэн MRI шинжилгээнд ойр орчмын зөөлөн эд болон ясанд үсэрхийлэл үгүй тул хавдрыг мэс заслын аргаар бүрэн авах эмчилгээ амжилттай хийгдсэн (зураг 1В). Одоогоор өвчтөний биеийн байдал сайн, дахилт, үсэрхийлэл үгүй.



Зураг 1. Эмнэлзүй
(А- Зүүн хөлийн дунд хуруун дээрх зангилаат тууралт; В- мэс засал эмчилгээний дараах эдгэрсэн байдал)



Зураг 2. Арьсны эмгэг эдийн шинжилгээ
(A,B,C 10x, 40x,40x өсгөлтөөр тус тус)



Зураг 3. Иммуногистохимийн шинжилгээ

Хэлцэмж: DFSP нь эмнэлзүйд арьсны өнгөтэй эсвэл улаан хүрэн өнгийн гүвдрүүт тууралтаар илэрдэг ба аажим томрон зангилаа үүсдэг. Эмнэлзүйд келойд сорви болон хатингаршил, арьсны хатуурал төстэй харагддаг тул эдийн шинжилгээгээр онош тодруулах шаардлагатай байдаг[8,9]. Эхэн үеийн тууралт нь хавтгай гадаргуутай байх ба эдэд цөөн тооны арьсны гадаргуутай параллел байрлах урт нарийн ээрүүл хэлбэрийн эсээс бүрддэг. Эдгээр эсүүд нь коллагены багцуудын завсраар тархаж байрлана. Зангилаат хэлбэрийн үед хавдар илүү эсээр баялаг болж эсүүд шуурга-мэт “storiform” хэлбэрт ордог. Хавдрын энэ үед ээрүүл хэлбэрийн эсүүд нь CD34 антигенийг илүү хүчтэй илэрхийлдэг. Иммуногистохимийн шинжилгээнд CD34 эерэг, XIIIa фактор, S100 сөрөг байдгаар нь бусад дерматофибромын хэлбэрүүдээс ялгадаг.

DFSP нь эмнэлзүйгээрээ өөр олон төрлийн арьсны өвчнүүдтэй төстэй илэрдэг тул ялган оношилгоог дутуу хийсэнтэй холбоотойгоор өвчин хүндрэх, зөв эмчилгээ хийгдэхгүй цаг алдаж хавдар нь эдийн гүнд тархан цаашид булчин, ясыг хамрах эрсдэлтэй. Хэдий DFSP нь холын эрхтэнд ховор үсэрхийлдэг ч ойрын эрхтний үсэрхийлэл өндөртэй хорт хавдар. Уг хавдрын эмчилгээ нь мэс засал хэдийч мэс засал эмчилгээний дараагаар хавдар дахих хандлага 60% байдаг байна. Тиймээс олон улсад DFSP-ын төгс эмчилгээнд Mohs мэс заслын аргыг өргөн ашиглаж байна[10]. Иймд цаашид арьс судлал болон хавдар судлалын практикт Mohs мэс заслын аргыг эмчилгээ оношлогоонд нэвтрүүлэх шаардлагатай бөгөөд эмнэлзүйгээр ялган оношлоход төвөгтэй тохиолдлуудад арьсны эмгэг эдийн болон иммуногистохимийн шинжилгээнүүд нь өндөр ач холбогдолтой болохыг уг тохиолдлоор харууллаа.

Ном зүй:

1. *Shah KK, McHugh JB, Folpe AL, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of distal extremities and acral sites. Am J Surg Pathol 2018; 42(3):413–9.*
2. *Pack GT, Tabah EJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: a report of thirty-nine cases. JAMA Surg 1951;62:391–411.*
3. *Kransdorf MJ, Meis-Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance. Am J Roentgenol 1994;163:391–4.*
4. *Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. Cancer 2004; 101:2503–8.*
5. *Llombart B, Serra-Guillen C, Monteagudo C, et al. Dermato fibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management. Semin Diagnost Pathol 2013; 30:13–28.*
6. *Lee S-J, Mahoney MC, Shaughnessy E. Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast: imaging features and review of the literature. Am J Roentgenol 2009; 193. W64-W69.*
7. *Toro JR, Travis LB, Wu HJ, et al. Incidence patterns of soft tissue sarcomas, regardless of primary site, in the surveillance, epidemiology and end results program, 19782001: An analysis of 26,758 cases. Int J Cancer 2006;119:2922–30*
8. *Kraemer BA, Fremling M. Dermatofibrosarcoma protuberans of the toe. Ann Plast Surg. 1990;25:295–298.*
9. *Martin L, Combemale P, Dupin M, et al. The atrophic variant of dermatofibrosarcoma protuberans in childhood: a report of six cases. Br J Dermatol. 1998;139:719–725.*
10. *Hugh Morris Gloster, Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans. J. Am Acad Dermatol 1996; 35:355-74.*

Clinical case report: Rare skin cancer Dermatofibrosarcoma protuberance

Ainur D[1], Solongo S[1], Urlee M[1], Undram S[1]*

[1]MNUMS, School of Medicine, Department of Dermatology
*Email: *undram.s@mnums.edu.mn, Tel: 99035678*

Dermatofibrosarcoma protuberans is a rare cutaneous connective tissue tumor. DFSP is characterized by skin colored or reddish brown papules that gradually enlarge into nodule. Clinically it resembles other cutaneous soft tissue disorders, which requires meticulous physical, histopathologic and immunohistochemical examinations. However, DFSP rarely spreads to distant organs, it has a high rate of local metastasis to the bones and muscles. Mohs surgery is widely used for the ideal treatment of DFSP. We are introducing the first diagnosed case of DFSP in dermatology practice which was successfully removed surgically.

Keywords: Cutaneous connective tissue tumor, spindle cell tumor, histopathology, immunohistochemistry, Mohs surgery