

Арьсны ховор хавдар дерматомиофиброма

Э.Мөнхжиган¹, О.Номин¹, С.Ундрам¹¹Сундара арьсны эмнэлэг

Цахим шуудан undra.sz@gmail.com, Утас: +976-99035678

Түлхүүр үг:

Миофибробласт
Ээрүүл эс
Арьсны эдийн
шинжилгээ
Иммуногистохимийн
шинжилгээ.

Товч утга

Удиртгал: Дерматомиофиброма нь ховор тохиолддог, арьсны фибробласт болон миофибробласт эсийн гаралтай хоргүй хавдар юм. Дэлхий дахинаа нийт 150 гаруй тохиолдол бүртгэгдсэнээс нүүр хэсэгт илэрсэн тохиолдол нэн ховор байна.

Тохиолдлын танилцуулга: Үйлчлүүлэгч Б овогтой Э, 20 настай эмэгтэй. Эрүүний зүүн талд тууралт гараад 2 жил болж байна гэх зовууртай 2025 оны 8-р сард Сундара арьсны эмнэлэгт хандсан. Өмнө нь АӨСҮТ-д үзүүлэн “Батганы сорви” гэж оношлогдон триамцинолон тарилга арьсан дотор 1 удаа тариулсан. Эмчилгээнд үр дүн гараагүй ба тууралт хэмжээгээр томорч байгаа гэнэ. Хэсэг газрын үзлэгт эрүүний зүүн дээд хэсэг, чихний урд байрлалтай зах ирмэг тод бус, арьснаас дээш жигд бус өргөгдсөн, бор хүрэн өнгийн, хатуу тогтоцтой, 2.5*2 см орчим хэмжээтэй, хөрзөнт тууралттай. Тэмтрэхэд өвчин эмзэглэл үгүй.

Оношилгоо: Онош тодруулах зорилгоор арьсны эдийн шинжилгээ хийхэд гистологи өөрчлөлтөөр Дерматомиофиброма болон арьсны хорт хавдар болох Дерматофибросаркома протуберансыг ялган оношлох гэсэн дүгнэлт гарснаар эдэд иммуногистохимийн шинжилгээ хийсэн. CD34 болон SMA маркеруудыг ашиглан эцсийн оношийг Дерматомиофиброма гэж дүгнэсэн. **Эмчилгээ:** Дерматомиофибромагийн стандарт эмчилгээ нь мэс заслын аргаар хавдрыг бүрэн авах ба үйлчлүүлэгчид оношийг тайлбарлан мэс засал эмчилгээнд орохыг зөвлөсний дагуу 2025 оны 11 сард хагалгаанд орж хавдрыг бүхлээр нь мэс заслын аргаар авсан. Одоогоор дахилт илрээгүй. **Дүгнэлт:** Дерматомиофиброма нь ховор тохиолддог арьсны хоргүй хавдар ба зовуур багатай, эмнэлзүйд бусад арьсны өвчний шинж тэмдэгтэй ижил төстэй илэрдэг нь буруу оношлогдох, буруу эмчлэгдэх эрсдэлтэй. Иймд аливаа арьсны өвчний оношилгоо, ялган оношилгоонд арьсны эдийн болон иммуногистохимийн шинжилгээнүүд нь өндөр ач холбогдолтой болохыг харууллаа.

Удиртгал: Дерматомиофиброма нь ховор тохиолддог, фибробласт болон миофибробласт эсийн гаралтай арьсны хоргүй хавдар юм. Энэхүү өвчнийг анх 1991 онд Hugel.H “Хөрзөн хэлбэрийн арьсны фиброматоз” гэж тодорхойлсон бөгөөд хожим нь 1992 онд Kamino.H нар эмнэлзүй болон эдийн шинжилгээний өвөрмөц шинжийг үндэслэн “Дерматомиофиброма” хэмээх одоогийн нэршлийг өгчээ.^{1,2} Дэлхий дахинаа нийт 100 гаруй цөөн тохиолдол бүртгэгдсэн байдаг байна.³ Уг хавдар нь ихэвчлэн залуу насны эмэгтэй хүмүүст илэрдэг бөгөөд бага насны эрэгтэй хүүхдэд цөөн тохиолдол бүртгэгдсэн байна.^{4,6-8} Эмнэлзүйд зах хязгаар тод, зууван дугуй хэлбэрийн, гөлгөр гадаргуутай, улаан бор өнгийн, 1-2 см хэмжээтэй хөрзөнт тууралтаар илэрдэг бөгөөд зонхилон дээд мөчид болон хүзүүгээр илэрдэг.⁵ Зовуур багатай тул оношлогдохгүй өнгөрөх нь элбэг.

Бид арьс судлалын практикт ховор тохиолдох дерматомиофиброма хавдрын тохиолдлыг танилцуулж байна.

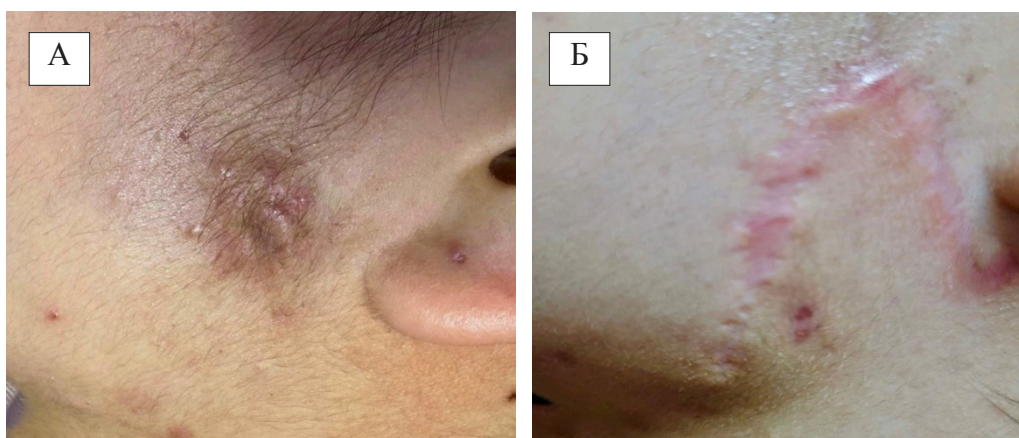
Тохиолдлын танилцуулга: Үйлчлүүлэгч Б овогтой Э, 20 настай эмэгтэй. Эрүүний зүүн дээд хэсэгт тууралт гараад 2 жил болж байна гэх зовууртай 2025 оны 8-р сард Сундара арьсны эмнэлэгт хандсан.

Өвчний түүх: Тууралт анх 2 жилийн өмнө илэрсэн ба АӨСҮТ-д үзүүлэхэд “Батганы сорви” гэж оношлон триамцинолон тарилга арьсан дотор 1 удаа тарьсан. Эмчилгээнд үр дүн гараагүй. Тууралт хэмжээгээр томорч хааяа хатгаж өвдөх, загатнах зовуур илэрч байсан тул ХСҮТөвд хандахад Сундара арьсны эмнэлэгт үзүүлэхийг зөвлөсөн.

Амьдралын түүх: Харьцангуй эрүүл, хорт зуршил үгүй. Удамд ижил төрлийн өвчин оношлогдсон хүн үгүй.

Ерөнхий үзлэгт: Бусад эрхтэн тогтолцооны талаас өөрчлөлтгүй, амин үзүүлэлтүүд хэвийн.

Хэсэг газрын үзлэгт: Эрүүний зүүн дээд хэсэгт, чихний урд байрлалтай зах ирмэг тод бус, арьснаас дээш жигд бус өргөгдсөн, бор хүрэн өнгийн, хатуу тогтоцтой, 2.5*2 см орчим хэмжээтэй хөрзөнт тууралттай. Тэмтрэхэд өвчин эмзэглэл үгүй (зураг 1А).



Зураг 1. А - Эмнэлзүйн зураг (Зүүн чихний урд, эрүү хэсэгт байрлалтай хөрзөнт голомт).

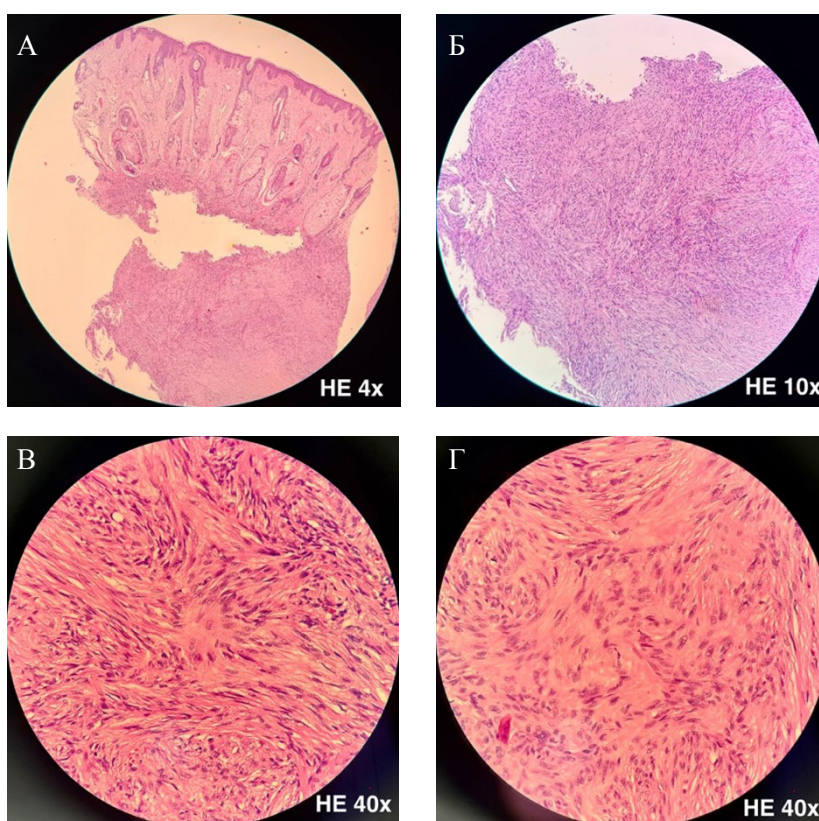
Б – Мэс засал эмчилгээ хийгдсэний дараах байдал - сорви.

Онош тодруулах зорилгоор голомтоос 4 мм панч хутгаар зүсэлт хийж арьсны эдийн шинжилгээнд хамруулав.

Арьсны эдийн шинжилгээнд: Өнгөн хөрсөнд өөрчлөлтгүй. Жинхэнэ арьсан давхаргын дунд болон доод хэсгээр урт зууван бөөмтэй (сигар-төст бөөм)

ээрүүл эсийн тархмал сториформ буюу “тэрэгний дугуй” хэлбэрт нэвчдэстэй. Миофибробласт эсийн сүлжигдсэн багцуудтай. Склерозжсон строма (зураг 2).

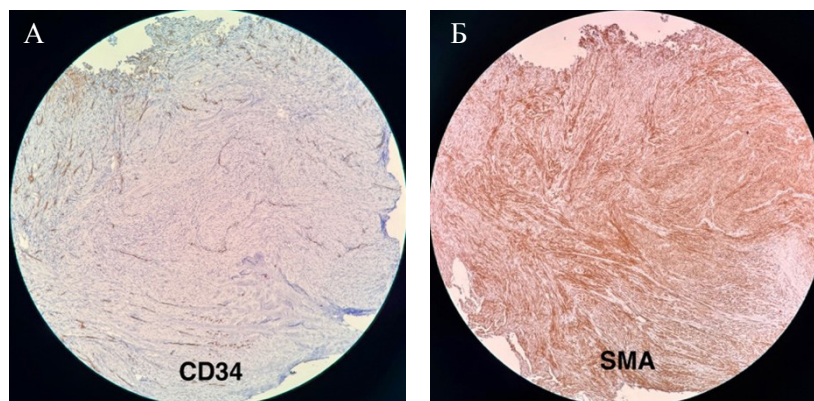
Дүгнэлт: Дерматомиофиброма эсвэл Дерматофибросаркома протуберанс - ялган оношлох.



Зураг 2. Гистологи өөрчлөлтийн зураг. Гематоксиллин-Эозин 4х, 10х, 40х өсгөлтөөр. А,Б – Дермийн дунд болон доод хэсгээр ээрүүл эсийн тархмал нэвчдэс ажиглагдана. В – Уртассан бөөм бүхий (сигар-төст бөөм) ээрүүл эсүүд “тэрэгний дугуй” хэлбэртэй харагдана. Г – Миофибробласт эсийн багцууд.

Ялган оношилгоо хийх зорилгоор эдэд иммуногистохимийн шинжилгээ хийхэд Дерматофибросаркома протуберансын маркер болох

CD34 сөрөг, гөлгөр булчин болон миофибробласт эсийн маркер SMA тод эерэг будагдав (зураг 3).



Зураг 3. Иммуногистохимийн шинжилгээ. А – Дерматофибросаркома протуберансын өвөрмөц маркер болох CD34 сөрөг. Б – Гөлгөр булчин болон миофибробласт эсийн маркер болох SMA эерэг.

Арьсны эдийн шинжилгээ болон иммуногистохимийн шинжилгээний дүгнэлтэд тулгуурлан эцсийн оношийг Дерматомиофиброма гэж дүгнэв.

Үйлчлүүлэгчид оношийг тайлбарлан мэс засал эмчилгээнд орохыг зөвлөсний дагуу 2025 оны 11 сард Интермэд эмнэлгийн ТХМЗ-ын тасагт хагалгаанд орж хавдрыг бүхлээр нь мэс заслын аргаар авсан. Одоогоор дахилт илрээгүй байна (зураг 1Б).

Хэлцэмж: Дерматомиофиброма нь арьсны холбогч эд болон булчингийн эдийн ховор тохиолддог хоргүй хавдар бөгөөд эмнэлзүйд өвөрмөц шинжгүй, удаан явцтай, улаан бор өнгийн хөрзөнт тууралтаар илэрдэг. 2009 оны Mentzel.T нарын судалгаагаар дерматомиофиброма нь зонхилон залуу насны эмэгтэйчүүдэд болон цөөн тоогоор бага насны эрэгтэй хүүхдүүдэд тохиолдож буйг харуулжээ.⁴ Үүн дээр үндэслэн Rose.C нар эмгэг жамд эм бэлгийн даавар нөлөөлж болзошгүй гэж таамаглан судалсан ч уг хамаарал нь одоогоор бүрэн нотлогдоогүй байна.⁹ 2025 оны Uta.F нарын судалгаагаар дерматомиофибромагийн 7 тохиолдлыг судлахад PDGFRB генийн мутаци илэрч байгаа нь ажиглагдсан бөгөөд тирозин киназа уургийн өөрчлөлтөөр илэрдэг хоргүй хавдар гэж тодорхойлсон байна.¹⁰

Дерматомиофиброма нь эмнэлзүйд ихэвчлэн мөр, хүзүү орчмоор илэрдэг ба цөөн тохиолдолд суга, их бие, гуяар илэрнэ. Харин нүүр хэсэгт илрэх

нь ховор бөгөөд олон улсад нүүрээр илэрсэн анхны тохиолдлыг 2018 онд Fu.S нар мэдээлсэн байна.¹¹ Манай тохиолдол нь 20 настай эмэгтэйн нүүр хэсэгт илэрсэн нь дерматомиофибромагийн ховор тохиолдолд тооцогдож байна.

Уг хавдар нь эмнэлзүйд түгээмэл тохиолдох холбогч эдийн хоргүй хавдар болох дерматофиброма, морфеа, сорви, келойд сорви болон арьсны хорт хавдар болох дерматофибросаркома протуберанс зэрэг өвчнүүдтэй ижил төстэй шинж тэмдгээр илэрдэг нь андуурагдаж оношлогдох эрсдэлтэй.²⁻¹² Хэдий эмнэлзүйн шинжтэмдэг төстэй ч дээрх өвчнүүдийн эмчилгээ эрс ялгаатай. Иймд аливаа эмчилгээг эхлэхээс өмнө оношийг бүрэн батлах шаардлагатай бөгөөд арьсны эдийн шинжилгээ хийх нь чухал. Учир нь арьсны холбогч эдийн хортой хавдар дерматофибросаркома протуберанс нь хэсэг газартаа хоруу явц өндөртэй, дахилт ихтэй, оношлогдохгүй удвал үсэрхийлэл өгдөг хавдар юм.

Ихэнх тохиолдолд дерматофиброма, дерматомиофиброма болон дерматофибросаркома протуберанс нь гистологи өөрчлөлт төстэй илэрдэг тул энгийн гематоксилин-эозин будалтаар дүгнэн ялган оношлоход төвөгтэй байдаг. Ийм учраас ялган оношилгоонд иммуногистохимийн шинжилгээ өндөр ач холбогдолтой.¹²

Дерматофиброма, дерматомиофиброма, дерматофибросаркома протуберансын иммуногистохимийн шинжилгээний ялгааг хүснэгтээр харуулав.

Хүснэгт 1. Иммуногистохимийн шинжилгээний ялган оношилгооны өөрчлөлтүүд

Маркер	Дермато-миофиброма	Дерматофиброма	Дерматофибро-саркома протуберанс
Smooth muscle actin*	+	-	-
Factor XIIIa**	-	+	-
CD34***	-	-	+

Тайлбар: *Smooth muscle actin - гөлгөр булчин болон миофибробласт эсийн маркер, **Factor XIIIa – фиброгистиоцит эсийн маркер, ***CD34 - дерматофибросаркома протуберансын өвөрмөц маркер

Манай тохиолдлын хувьд арьсны эдийн шинжилгээний өөрчлөлтөөр холбогч эдийн хавдрын хоргүй болон хортой хэлбэрүүдийг ялган оношлох боломжгүй байсан тул нэмэлтээр иммуногистохимийн шинжилгээ хийж оношийг баталгаажуулсан.

Дерматомиофибромагийн стандарт эмчилгээ нь

мэс заслын аргаар хавдрыг бүрэн авах ба судалгаагаар хэсэг газарт дахилт өгдөггүй байна.²⁻¹² Хэдийгээр хоргүй хавдар ч гэсэн эрт оношлох нь хавдрын талбай, хэмжээ томрохоос сэргийлэх, мөн мэс засал эмчилгээний дараах сорвины хэмжээ болон гоозүйд эерэг нөлөөтэй.

Дүгнэлт: Дээрх тохиолдлоор бид арьсны хоргүй хавдар дерматомиофибромагийн тохиолдлыг танилцууллаа. Уг өвчин нь ховор тохиолддог ба зовуурь багатай, эмнэлзүйд бусад арьсны өвчний шинж тэмдэгтэй ижил төстэй илэрдэг нь буруу оношлогдох, буруу эмчлэгдэх эрсдэлтэйг харууллаа. Иймд аливаа арьсны өвчний оношилгоо, ялган оношилгоонд арьсны эдийн болон иммуногистохимийн шинжилгээнүүд нь өндөр ач холбогдолтой байна.

Ашиг сонирхлын зөрчил: Зохиогчдод ашиг сонирхлын зөрчил үгүй. Тохиолдол бэлдэхэд өвчтөнөөс ёс зүйн зөвшөөрөл авсан болно.

Ном зүй

1. Hügel H. Die plaqueförmige dermal Fibromatose. *Hautarzt*. 1991;42:223-6.
2. Kamino H, Reddy VB, Gero M, Greco MA. Dermatofibroma. A benign cutaneous, plaque-like proliferation of fibroblasts and myofibroblasts in young adults. *J Cutan Pathol*. 1992;19(2):85-93
3. ML Derbyshire, AL Brady, RS Farah. Multiple Dermatofibromas in a patient with Ehlers-Danlos Syndrome. *Case Rep Dermatol* (2023);15(1):162-166
4. Mentzel T, Kutzner H. Dermatofibroma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 56 cases and reappraisal of a rare and distinct cutaneous neoplasm. *Am J Dermatopathol*. 2009;31(1):44-9.
5. Bologna J, et al. *Bologna textbook of dermatology*. Philadelphia, PA: Elsevier;2018. P.1967
6. Mentzel T, Calonje E, Fletcher CD. Dermatofibroma: additional observations on a distinctive cutaneous myofibroblastic tumour with emphasis on differential diagnosis. *Br J Dermatol*. 1993;129:69-73
7. Gilaberte Y, Coscojuela C, Doste D, et al. Dermatofibroma in a male child. *Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;10:257-259
8. Montimore RJ, Whitehead KJ. Dermatofibroma: a report of two cases, one occurring in child. *Australas J Dermatol*. 2001;42:22-25
9. Rose C, Brocker EB. Dermatofibroma: Case report and review. *Pediatr Dermatol*. 1999;16:456-459
10. Flucke U, Hiemcke-Jiwa L.S, van Gorp J.M et al. Dermatofibromas harbor PDGDRB mutations – another tyrosine kinase-derived neoplasm. *Virchows Arch* 2025;487,1083-1089
11. Fu S, Zhang J, Zhan Y, Zhang H, Herman EI, Lu Q, Zhou Y, Zhang G. A rare case report for dermatofibroma in nasion. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 2018;43(9):1037-1040
12. Tani, M., Komura, A. and Ichihashi, M. (1997), Dermatofibroma (Plaqueförmige Dermale Fibromatose). *The Journal of Dermatology*, 1997;24:793-79

A rare cutaneous neoplasm - Dermatofibroma

Munkhjin E¹, Nomin O¹, Undram S¹

¹Sundara Dermatology Clinic

E-mail: undra.sz@gmail.com, Tel: +976-99035678

Abstract

Background: Dermatofibroma (DMF) represents a rare and distinct benign cutaneous mesenchymal neoplasm of fibroblastic/myofibroblastic differentiation. Approximately 150 cases of DMF have been documented in the literature. Nevertheless, the occurrence of DMF on the face is exceptionally rare. Clinically, DMF is often misdiagnosed as a scar, keloid or dermatofibrosarcoma protuberans. Thus, histopathological and immunohistochemical analyses are instrumental in establishing a differential diagnosis. We present a rare case of dermatofibroma that occurred in the facial region.

Case presentation: A 20-year-old female patient presented to Sundara Dermatology Clinic in August 2025, with a lesion that had persisted for two years on her left masseteric region. Previously, she had consulted at the National Dermatology Center, where she was diagnosed with “acne scar” and underwent an intradermal triamcinolone injection once. However, the treatment proved ineffective, and the lesion gradually increased in size. Upon physical examination, a poorly circumscribed, irregularly elevated, firm, brown plaque measuring 2.5 x 2 cm in size was observed on the left upper chin, extending to the preauricular region.

Diagnosis: A skin biopsy was performed to establish the diagnosis. Histopathological examination suggested differentiating Dermatofibroma from Dermatofibrosarcoma protuberans. Therefore, immunohistochemical analysis utilizing CD34 and SMA markers was conducted. Based on the histological and immunohistochemical findings, the final diagnosis was confirmed as Dermatofibroma.

Treatment: The standard treatment for DMF is complete surgical excision of the tumor. After providing the patient with an accurate diagnosis and recommending surgical excision, she underwent a surgery and the tumor was completely excised. To date, no instances of recurrence have been noted.

Conclusion: Dermatofibroma is a rare benign cutaneous neoplasm characterized by clinical features that overlap with other dermatological conditions, which increases the risk of misdiagnosis and inappropriate treatment. We emphasize the critical role of skin biopsy and immunohistochemical analysis in cases with similar clinical manifestations, thereby mitigating the risk of further misconduct.

Keywords: Myofibroblast, Fibroblast, Skin biopsy, Immunohistochemistry.