

DESMOPLASTİK SPITZ NEVÜS: BİR OLGU SUNUMU

Dr. Fatma AKTEPE*, Dr. Yavuz DEMİR**, Dr. Pınar FIRAT***

ÖZET: Desmoplastik Spitz nevüs, Spitz nevüsün nadir görülen bir varyantıdır. Bu yazıda, sol el üzerinden eksize edilerek dermatofibrom ön tanısı ile gönderilen ve histopatolojik inceleme sonucunda desmoplastik Spitz nevüs tanısı alan bir olgu sunulmuştur. Olgunun klinikopatolojik özellikleri ve ayırıcı tanısı literatür bilgileri eşliğinde tartışılmıştır.

ANAHTAR KELİMELE: Spitz nevüs, desmoplastik Spitz nevüs

SUMMARY: DESMOPLASTIC SPITZ NEVUS: A CASE REPORT. Desmoplastic Spitz nevus is a rare variant of Spitz nevus. In this report a case of Spitz nevus on the dorsum of the left hand is presented. The lesion has been excised with suspicion of dermatofibroma. The clinicopathologic features and differential diagnosis are discussed with the literature.

KEY WORDS: Spitz nevus, desmoplastic Spitz nevus

GİRİŞ

Spitz nevüs, fuziform, epiteloïd veya her iki hücre popülasyonunun neoplastik proliferasyonu ile karakterize benign melanositik bir lezyondur. Mikroskopik olarak intradermal veya dermo-epidermal bileşkede (junctional) olabileceği gibi, çoğunluğunu bileşik (compound) nevüsler oluşturur. Küçük, simetrik ve iyi sınırlıdır. Desmoplastik (1,2), hyalinize (3,4), paletoid (3), pigmente fuziform (5), ve anjiomatoid (6) gibi yeni tanımlanmış histopatolojik varyantları vardır.

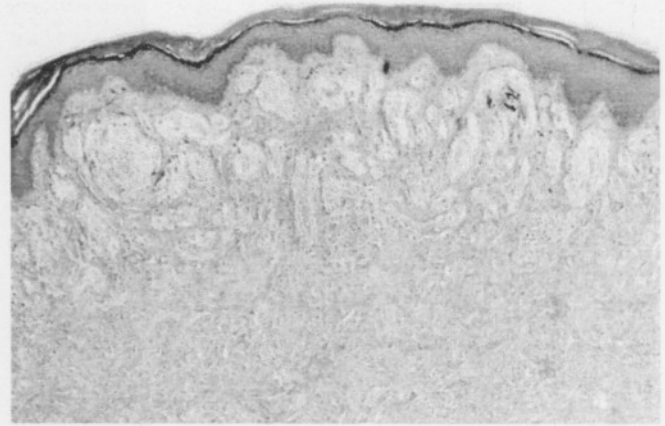
Bir Spitz nevüs varyantı olan desmoplastik Spitz nevüs, kalın kollajen bantlar içeren fibröz stroma içerisinde fuziform ve/veya epiteloïd hücrelerden oluşur. Hücreler küçük gruplar oluşturabildikleri gibi, çoğunluğu fibröz stroma içerisinde sıkışmış görünümdedir. Epiteloïd hücrelerde sitoplazmik invazyonlardan oluşan intranükleer inklüzyonlar bulunabilir ve epiteloïd hücrelerden bazıları geniş eozinofilik sitoplazmaları ve belirgin iri nükleolleri ile ganglion hücrelerine benzer. Melanin pigmenti yok veya azdır (1,2,7).

Bu yazıda, nadir görülmesi ve ayırıcı tanısındaki güçlükler nedeniyle desmoplastik Spitz nevüs tanısı alan bir olgunun literatür bilgileri eşliğinde klinikopatolojik özelliklerinin tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

İki aydır el sırtında var olan şişlik nedeniyle kliniğe başvuran 27 yaşında erkek hastanın fizik muayenesinde sol el sırtında yaklaşık 1 cm çapında deriden hafif kabarık, iyi sınırlı ve kırmızı-kahverenkli papüler bir lezyon saptanmıştır. Eksize edilerek dermatofibrom ön tanısı ile patoloji bölümüne gönderilen materyal makroskopik olarak bir yüzü deri ile örtülü 1.2x1x0.5 cm. ölçülerinde doku parçası olup, deri üzerinde 1 cm çapında, deriden hafif kabarık açık kahverenkli iyi sınırlı bir lezyonun varlığı dikkati çekmiştir.

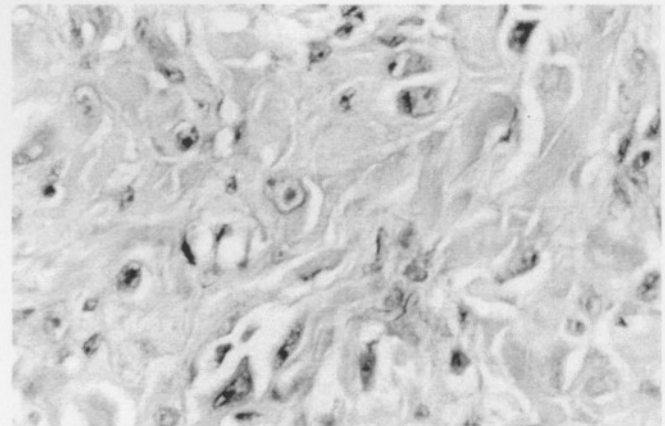
Mikroskopik incelemede dermis lokalizasyonlu, fuziform ve geniş epiteloïd hücre proliferasyonu görülmüştür. Bir kısmı melanin pigmenti içeren çoğu fuziform özellikteki hücrelerin dermis üst kısmında küçük gruplar oluşturduğu, epiteloïd hücrelerin ise kollajen bantlardan zengin desmoplastik stroma içerisinde sıkışmış dağınık bir yerleşim gösterdiği dikkati çekti (Resim 1). Bazı epiteloïd hücreler iri nükleolleri ve geniş eozinofilik sitoplazmaları ile ganglion hücrelerine benze-



Resim 1: Dermisteki desmoplastik stroma içerisinde sıkışmış nevüs hücreleri (HE x40).

mekteydi ve bu hücrelerin bir kısmında nükleuslar intranükleer inklüzyonlar içermekteydi (Resim 2). Dermo-epidermal bileşkede melanosit aktivasyonuna ve klasik Spitz nevüslere özgü Kamino cisimciklerine rastlanmadı. Mitoz üst dermiste yer alan tek bir hücrede görüldü.

İmmunohistokimyasal boyamada S-100 proteini ile tüm hücrelerde pozitif boyanma saptanırken (Resim 3), HMB 45 ile yalnızca dermis üst kısmındaki hücrelerde boyanma görülmüş ve dermis derinliklerine doğru pozitivitede bir azalma dikkati çekmiştir.

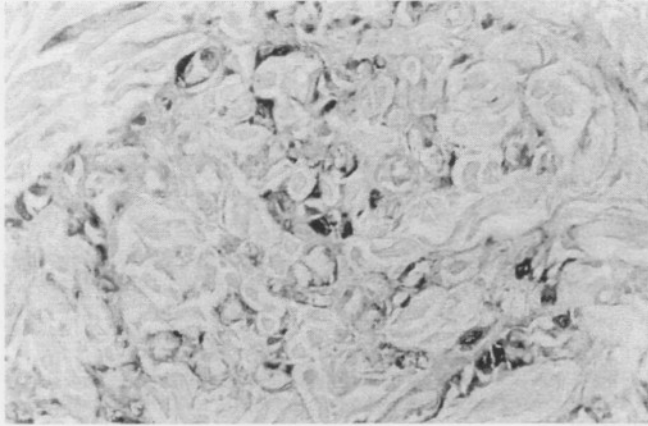


Resim 2: Papiller dermiste bazılarında intranükleer inklüzyonların seçilebildiği geniş sitoplazmalı ganglion hücrelerine benzer nevüs hücreleri (HE x400).

* Afyon Kocatepe Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı

** Afyon Kocatepe Üniversitesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı

*** Hacettepe Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı



Resim 3: Nevüs hücrelerinde S-100 antikoruna pozitif boyanma (S-100 x200).

TARTIŞMA

Spitz nevüsün bir varyantı olarak bilinen desmoplastik Spitz nevüs genellikle intradermal yerleşimli olup, dermiste belirgin kollajen üretimi ile karakterizedir (5,8). Dermisin yüzeysel kısımlarında küçük gruplar oluşturabilen nevüs hücreleri, dermisen derin kısımlarında desmoplastik stroma içerisinde tek tek yerleşim gösterirler. Hücreler fuziform ve epiteloid görünümde olabilir. Epiteloid hücrelerin bir kısmı ganglion hücresine benzer görünümündedir. Belirgin iri nükleoları ve geniş eozinofilik sitoplazmalarının yanı sıra bu hücrelerin bir kısmında intranükleer inklüzyonlar bulunur. Bazı olgularda multinükleer hücrelere rastlanabilir. Hücrelerin melanin içerikleri az veya yoktur. Melanin olan olgularda melaninin varlığı bizim olgumuzda da olduğu gibi genellikle dermis üst kısımlarında yer alan hücrelerde yoğunlaşır. Mitoz son derece azdır (5,7).

Klasik Spitz nevüslerden dermo-epidermal bileşkedeki aktivitenin olmaması veya son derece hafif olması, Kamino cisimciklerinin bulunmaması, papiller dermal kollajendeki artış ve ganglion hücresine benzer epiteloid hücrelerin varlığı ile ayrılırlar (2). Son yıllarda hücre özellikleri benzer, ancak stromadaki kollajen artışı daha belirgin olgular hyalinize Spitz nevüs başlığı altında toplanmışlardır (3,4). Hem bu olgulardaki hem de desmoplastik Spitz nevüslerdeki artmış stromal fibrozis bazı yazarlar tarafından involusyonun bir bulgusu olarak değerlendirilmiş ve fibrozisin yaşlı hastalarda daha belirgin olduğu ileri sürülmüştür (4,9). Diğer bir görüş travmanın fibroze yol açmış olabileceğidir (1). On beş olgulu bir seride Mackie ve ark.'ları (2) 8 yaşındaki iki çocukta da 30 yaş üzerindeki yedi hasta ile benzer stromal değişiklikler saptamışlar ve stromal değişikliklerin yaş ile ilişkisi olmadığını savunmuşlardır. Ancak bu çalışmada lezyonların süreleri ve travmaya maruz kalıp kalmadıkları konusunda bilgi

verilmemiştir. Olgumuz ise 27 yaşında olup, lezyonu fark edişinden hemen öncesine rastlayan ve çarpan bir cisim ile oluşan bir travma öyküsü vermiştir. Lezyonun farkedilişinden eksizyona kadar geçen süre 2 aydır.

Desmoplastik Spitz nevüsün mikroskopik ayırıcı tanısının başlıca lezyonlar dermatofibrom ve desmoplastik malign melanomdur. Dermatofibromlarda hemosiderin yüklü makrofajların varlığı rutin kesitlerde melanofajlarla karışabilir. Melanositlerin varlığı ve immunohistokimyasal olarak hücrelerin S-100 protein ve HMB-45 antikoruna pozitif boyanmaları ile kesin ayırım yapılabilir (2). Desmoplastik malign melanom iğsi hücreli malign melanomun bir varyantıdır. Desmoplastik nevüslerin ekstremiteler yerleşimlerinin aksine desmoplastik melanomlar güneş gören yerlerde baş ve boyun bölgesinde görülürler. Yine yaş grubu 3. dekatta pik yapan desmoplastik nevüslerden farklı olarak, desmoplastik melanom daha yaşlı hastalarda görülür (7,10). Histopatolojik olarak desmoplastik Spitz nevüslerde hücresel atipinin ve belirgin inflamatuvar yanıtın olmaması ayırıcı tanıda yardımcıdır (5,10). Ayrıca Harris ve ark.'ları (10) desmoplastik malign melanomlardaki Ki-67 pozitif hücre sayısının desmoplastik Spitz nevüslerden çok daha fazla olduğuna dikkat çekmişler ve bunun ayırıcı tanıda önemli bir bulgu olduğuna işaret etmişlerdir.

Olgumuzun genç bir hasta olup lezyonun ekstremiteler yerleşimli olması, histopatolojik olarak atipinin ve lezyon çevresi belirgin inflamatuvar yanıtın olmaması, desmoplastik malign melanomdan ayırımını kolaylaştırmıştır. Ayrıca dermatofibrom ön tanısı ile gönderilen olguda hücrelerin immunohistokimyasal olarak S-100 protein ve HMB-45 antikoruna pozitifliği melanositik kökenli bir lezyon olduğu yönünde kanıtlayıcıdır.

KAYNAKLAR

1. Barr RJ, Morales RV, Graham JH. Desmoplastic nevus. A distinct variant of mixed spindle cell and epitheloid cell nevus. *Cancer* 1980; 46: 557-564.
2. Mackie RM, Dorey VR. The desmoplastic naevus: a distinct histological entity. *Histopathol* 1992; 20: 207-211.
3. Lee M, Choi J, Sung K, Moon K, Koh J. Hyalinizing Spitz Nevus. *J Dermatol* 2000; 27: 273-275.
4. Suster S. Hyalinizing spindle and epitheloid cell nevus; a study of five cases of a distinctive histologic variant of Spitz's nevus. *Am J Dermatopathol* 1994; 16(6): 593-598.
5. Mooi WJ, Krausz T, Azzopardi JG. *Biopsy Pathology of Melanocytic Disorders*. 1st ed. London: Chapman & Hall 1992; 175-178.
6. Diaz-Cascajo C, Borghi S, Weyers W. Angiomatoid Spitz Nevus; a distinct variant of desmoplastic Spitz nevus with prominent vasculature. *Am J Dermatopathol* 2000; 22(2): 135-139.
7. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. *Lever's Histopathology of the Skin*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven 1997; 640-643.
8. Ackerman AB. Spitz Nevus. *Am J Dermatopathol* 1997; 19(4): 419-421.
9. Paniago-Pereira C, Maize KC, Ackerman AB. Nevus of large spindle and/or epitheloid cells (Spitz's nevus). *Arch Dermatol* 1978; 114: 1811-1823.
10. Harris GR, Shea CR, Horestein MG, Reed JA, Burchette JL and P.VG. Desmoplastic (sclerotic) nevus; an unrecognized entity that resembles dermatofibroma and desmoplastic melanoma. *Am J Surg Pathol* 1999; 23(7): 786-794.