

## Aurikulada dermatofibroma eşlik eden perforan dermatoz: Olgu sunumu

Dermatofibroma accompanied by perforating dermatosis in the auricle: a case report

Dr. Erdiñç AYDIN,<sup>1</sup> Dr. Ö. Süha VARDARELİ,<sup>1</sup> Dr. Banu BİLEZİKÇİ,<sup>2</sup> Dr. O. Nuri ÖZGİRGIN<sup>1</sup>

Dermatofibrom sık karşılaşılan benign yumuşak doku tümörlerinden biri olmasına rağmen yüzde çok nadir görülür. Perforan dermatoz ise ortasında çökük bir alan ve keratotik bir tıkacın olduğu 1-10 mm boyutlarında papül ya da nodüllerdir. Seksen iki yaşında bir kadın hastada sol aurikulanın arka yüzünde, 0.8 cm çapında, üzeri hiperkeratotik, etrafı eritemli, çevreye infiltre olmayan papüler lezyon görüldü. Total eksizyonel biyopsi ile çıkarılan lezyon dermatofibrom ve perforan dermatoz ile uyumlu bulundu. Hastanın izleminde nüks bulgusuna rastlanmadı. Ulaşılabilen Türkçe ve İngilizce literatürde dermatofibrom ile birlikte görülen perforan dermatoz olgusuna rastlanmamıştır.

*Anahtar Sözcükler:* Kollajen hastalıkları; dermatit, atopik; kulak, dış; yüz neoplazileri; histiositom, fibröz/patoloji; deri hastalıkları, papüloskuamöz/patoloji; deri neoplazileri.

Although dermatofibroma is one of the most common soft tissue tumors, it is rarely seen in the face. Perforating dermatosis is characterized by papulonodules measuring 1-10 cm, with a central cup-shaped epidermal depression filled with a keratotic plug. An 82-year-old woman presented with a hyperkeratotic erythematous papular lesion, 0.8 cm in diameter, on the posterior side of the left auricle, showing no infiltration to the peripheral tissues. Total excisional biopsy was performed, which showed dermatofibroma accompanied by perforating dermatosis. No recurrence was detected during her follow-up. Our literature search did not yield any reported case of dermatofibroma accompanied by perforating dermatosis.

*Key Words:* Collagen diseases; dermatitis, atopic; ear, external; facial neoplasms; histiocytoma, fibrous/pathology; skin diseases, papulosquamous/pathology; skin neoplasms.

Dermatofibroma sık karşılaşılan yumuşak doku tümörlerinden biridir. Genellikle iyi huylu bir seyri olan değişik morfolojik varyantları vardır. Ancak sülüler ve anevrizmal varyantları daha yüksek lokal rekürrens oranıyla birlikte dir.<sup>[1,2]</sup> Tipik olarak genç ve orta yaşlı erişkinlerin alt ekstremitelerinde ortaya çıkan küçük, pigmente papül ya da nodüllerle karakterizedirler. Non-destrüktiftirler ve marjinal ya da inkomplet eksizyon sonrası bile %1'den daha az oranda rekürrens gösterirler.<sup>[3]</sup>

Yüz bölgesi dermatofibromlar için atipik bir yerleşimdir. Kulak ise yüzde gelişen dermatofibromlar için belki de en nadir görülen bölgedir. Yüzdeki dermatofibromların tipik olgularla kıyaslandığında sıradışı bir klinikopatolojik görünüm ve daha agresif bir klinik seyir izledikleri görülmüştür. Bu lezyonlarda, lokal rekürrensi önlemek açısından, tümör içermeyen kenarları da dahil edecek şekilde daha geniş/komplet eksizyona ihtiyaç duyulur.

♦ Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Ankara Hastanesi <sup>1</sup>KBB Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Patoloji Anabilim Dalı (Departments of <sup>1</sup>Otolaryngology, <sup>2</sup>Pathology, Medicine Faculty of Başkent University Ankara Hospital), Ankara, Turkey.

♦ Dergiye geliş tarihi - 1 Temmuz 2004 (Received - July 1, 2004). Yayın için kabul tarihi - 22 Ekim 2004 (Accepted for publication - October 22, 2004).

İletişim adresi (Correspondence): Dr. Erdiñç Aydın. Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Ankara Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, 06490 Bahçelievler, Ankara, Turkey. Tel: +90 312 - 223 85 34 Faks (Fax): +90 312 - 215 75 97 e-posta (e-mail): erdinca@baskent-ank.edu.tr

Edinsel Perforan Dermatoz (EPD) merkezinde keratotik bir tıkaçın olduğu 1-10 mm boyutlarında papül nodüllerle karakterizedir.

Tipik olarak ellerin dorsumunda, kolda ve diz üzerinde yer alırlar. Özellikle Diabetes Mellitus veya renal yetmezlik gibi sistemik hastalıklara eşlik ederler. Faver ve ark.<sup>[4]</sup> EPD için üç diagnostik kriter ileri sürmüşlerdir:

1. Bir epidermal depresyon alanına doğru nekrotik bazofilik kollağın dokusunun eliminasyonuna ait histopatolojik bulgular,
2. Merkezinde keratotik bir tıkaçın bulunduğu, ortası çökük papül ya da nodüllerin varlığı,
3. Deri lezyonlarının 18 yaşından sonra başlaması.

### OLGU SUNUMU

Kliniğimize Dermatoloji Kliniği tarafından sol kulak kepçesinde hiperkeratotik bir lezyon tanısı ile sevk edilen 82 yaşındaki kadın olguda hipertansiyon ve Alzheimer hastalığı da bulunmakta idi. Sol aurikulanın arka yüzünün süperioruna yerleşik 0.8 cm çapında üzeri hiperkeratotik, ortası fissürlü, etrafı eritemli papüler lezyonun çevre dokulara infiltrasyonu gözlenmiyordu (Şekil 1). Hasta ve yakınlarından öğrenilebildiği kadarıyla yaklaşık bir aydır lezyonun mevcut olduğu ve bilinen bir travma öyküsü olmadığı anlaşıldı. Dermatoloji kliniği tarafından önce enfeksiyöz olduğu düşünülüp antibiyoterapi verilmiş ancak lezyonda gerileme olmamıştı. Keratoakantom, skuamöz hücreli karsinom öntanuları ile kliniğimize sevk edildi. Lezyon, 4-5 mm'lik emniyet marjıyla, altındaki kıkırdak dokusu ile bir-

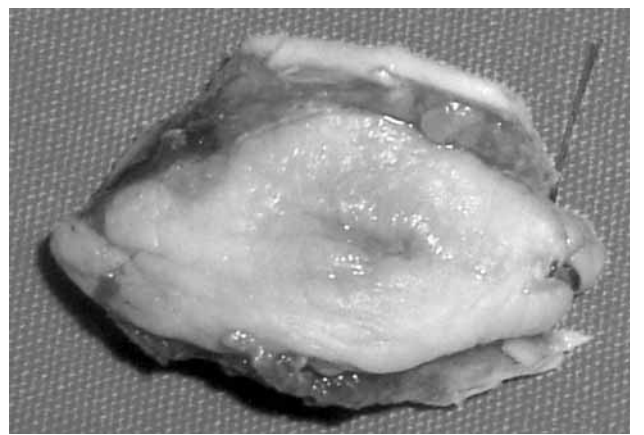


Şekil 1 - Sol aurikula arkasındaki lezyonun görünümü.

likte karşı tarafın perikondriumu korunacak biçimde total olarak çıkarıldı (Şekil 2). Patoloji raporu Dermatofibrom, Perforan Dermatoz olarak geldi. Mikroskopik incelemesinde dermiste düzgün sınırlı fibrohistiyositik hücreler, damar yapıları ve kollajenden oluşan lezyon saptandı. Lezyon üzerindeki epidermis hiperplazik nitelikteydi. Bir alanda epidermin dermise doğru invajine olduğu dikkati çekiyordu. İnvajinasyon tabanında dermoepidermal bileşkede fibrin birikimi, ayrılma mevcuttu ve bu alanda dermis granülasyon dokusu niteliğinde idi. İnvajine olan epidermis lümeninde kurut, keratin ve hücre kırıntıları saptandı (Şekil 3a-c). Hastanın takibinde sorun olmadı, rekürrens gelişmedi.

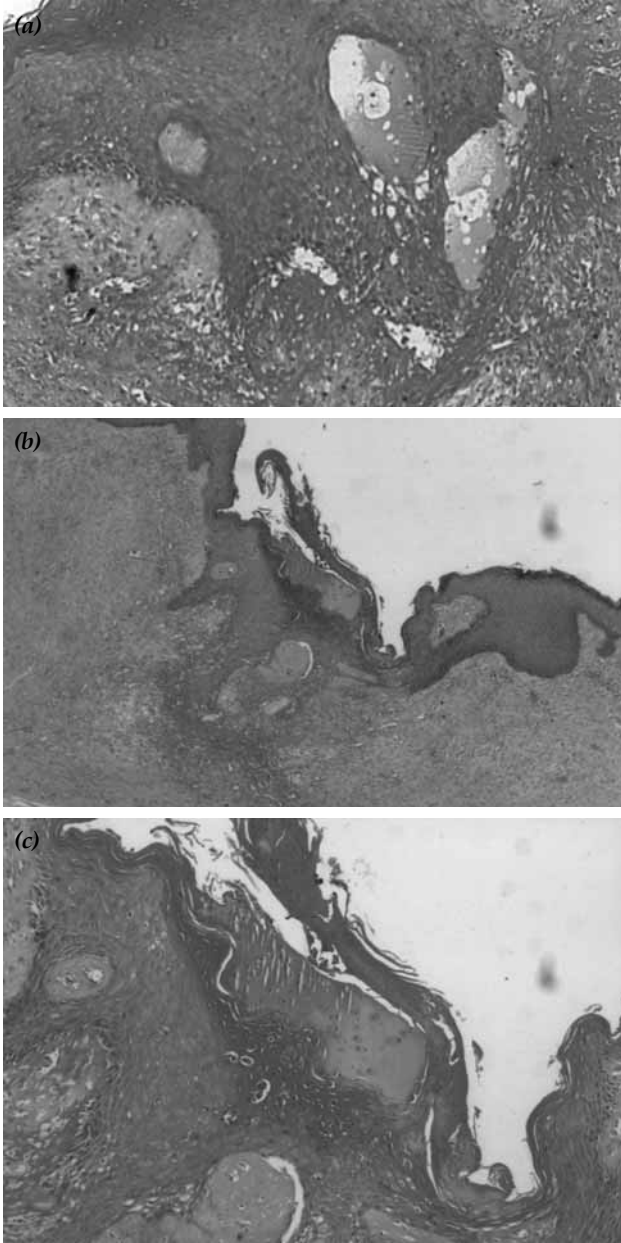
### TARTIŞMA

Kutanöz Fibröz Histiyositoma (Dermatofibroma) oldukça sık görülen mezenşimal bir lezyon olmasına rağmen, geçmişte reaktif enflamatuvar bir proses mi yoksa gerçek bir neoplazm mı olduğu tartışılmıştır. Bugün gerçek bir neoplastik proses olduğunu destekleyen görüşler ağırlık kazanmıştır.<sup>[5]</sup> Literatürde yüzde yerleşimli olduğu bildirilen olgu sayısı çok nadirdir. Mentzel ve ark.<sup>[6]</sup> 12 yılı kapsayan retrospektif bir çalışmada kendi kliniklerine başvuran 33.000 dermatofibrom olgusunun sadece 34'ünün (%0.1) yüzde yerleşimli olduğunu bildirmişlerdir. Bu 34 olgu içerisinde de sadece birinin kulakta olduğu belirtilmiştir. Olguların 16'sı tümör içermeyen sınırlar da dahil edilecek şekilde geniş lokal eksizyonla, 18'i de marjinal eksizyonla tedavi edilmiştir. Takip edilebilen 27 hastanın beşinde (%18.5) lokal rekürrens saptanmıştır. Bu hastaların tümü de marjinal eksizyon ile tedavi edilen hastalardır. Bu oran ti-



Şekil 2 - Eksizyon materyalinin görünümü.

pik yerleşimli dermatofibromların %1'den az olan lokal rekürrens oranından bir hayli farklıdır. Olguların %50'sinde ciltaltında çizgili kası da içeren derin yumuşak doku yayılımı gözlenmiştir. Literatürde de yüze yerleşimli dermatofibromların klinik olarak daha agresif varyantlar olduğu belirtilmektedir. Fasial çizgili kasların diğer iskelet kaslarına oranla



Şekil 3 - (a) Epidermiste akantoz ve dermal papillada kollajen birikimi. (b) Parakeratotik keratin, kollajen ve enflamatuvar debris ile dolu epidermis depresyon alanı. (c) İnvazyon tabanında, dermoepidermal bileşkede fibrin birikimi ve dermoepidermal ayrılma.

daha yüzeysel yerleşmesi ve mimik kaslarının pek çok bölümünde perimusküler fasyanın bulunmaması yüzdeki dermatofibromların daha derin yerleşimli olmaya eğilimlerini açıklayabilir.<sup>[6]</sup> Diffüz infiltrasyon, derin yapıların tutulumu ve artmış lokal rekürrens oranı nedeniyle yüzdeki dermatofibromların total, tümör içermeyen kenarlarla birlikte geniş ekzisyonu rekürrensi önlemek için gereklidir. Biz de hastamızda yeterli bir emniyet marjini ile total ekzisyon uyguladık.

Edinsel perforan dermatoz sıklıkla diabetes mellitus ve renal yetmezlikle birlikte görülmesine rağmen, değişik sistemik hastalıklar bu fenomene eşlik edebilir. Literatürde hepatopati, hiperparatiroidizm, atopik dermatit ile birlikte görüldüğü bildirilmiştir.<sup>[4,7]</sup> İki olguda hepatopatiye eşlik eden diabetes mellitus iken, diğer bir olguda hiperparatiroidiye eşlik eden nefropati ve karaciğer disfonksiyonu birlikte bildirilmiştir. Yine intravenöz ilaç bağımlısı bir AIDS'lide, scabiesin tetiklenmesine bağlı olarak ve iyileşen Herpes Zoster lezyonu alanlarında görüldüğü de literatürde yer almaktadır.<sup>[8-13]</sup>

Edinsel perforan dermatozunun periampuller karsinoma, safra kanalı karsinoması ve Hodgkin hastalığı ile birlikteliğini bildiren yazılar da bulunmaktadır.<sup>[14-16]</sup> Periampuller karsinomali ve safra kanalı adenokarsinomali iki hastanın da kolestatik sarılığın yol açtığı kaşıntısının olduğu, periampuller karsinomanın ameliyatla alınmasından sonra cilt erupsiyonlarının birdenbire kaybolduğu belirtilmektedir.

Edinsel Perforan Dermatozunun etyolojisi halen netlik kazanmamıştır. Süperfisyal travmaya kutanöz bir yanıt olduğu düşünülmektedir. Travmaya maruz kalan bölgelerde, özellikle de ekstremitelerin ekstansör yüzlerinde ortaya çıkar.<sup>[17]</sup> Kaşıntı, altda yatan hastalığın sıkça rastlanan bir bulgusudur. Tekrar tekrar kaşınan bölge yüzeysel travmaya maruz kalır. Bazı yazarlar kaşıma durdurulduğunda lezyonların iyileştiğini gözlemlemişlerdir. Faver ve ark.<sup>[4]</sup> EPD'li 22 hastanın 21'inde farklı şiddetlerde kaşıntı şikayeti olduğunu bildirmişlerdir. Kaşıntı, diyabet, renal yetmezlik, Hodgkin hastalığı ve diğer malign neoplazilerde sık görülen bir semptomdur. Atopik dermatitte ve scabieste temel semptomdur, hiperparatiroidizm ve AIDS'te de klinik bir görünüm olarak karşımıza çıkabilir. Bizim olgumuzda kendisinin ya da yakınlarının belirttiği bir travma öyküsü yoktu. Ancak 82 yaşında Alzheimer hastalığı olan, sürekli

kulağındaki yaradan şikayet eden bir hastanın bu yarayı kaşımamış ya da oynamamış olması düşük bir olasılık gibi görünmektedir. Hastanın altta yatan hipertansiyon ve Alzheimer dışında bilinen bir sistemik metabolik rahatsızlığı bulunmamaktadır.

Literatürde dermatofibrom ile birlikte görülen bir perforan dermatoza rastlanmamıştır. Dermatofibromun da yüzde ve özellikle kulaklarda görülmesi çok nadirdir. Hastanın sistemik muayenesinde de vücudunun başka bir yerinde benzeri bir lezyonun olmayışı olguyu ilginç kılmaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. Calonje E, Mentzel T, Fletcher CD. Cellular benign fibrous histiocytoma. Clinicopathologic analysis of 74 cases of a distinctive variant of cutaneous fibrous histiocytoma with frequent recurrence. *Am J Surg Pathol* 1994;18:668-76.
2. Calonje E, Fletcher CD. Aneurysmal benign fibrous histiocytoma: clinicopathological analysis of 40 cases of a tumour frequently misdiagnosed as a vascular neoplasm. *Histopathology* 1995;26:323-31.
3. Calonje E, Fletcher CD. Cutaneous fibrohistiocytic tumors: An update. *Adv Anat Pathol* 1994;1:2-15.
4. Faver IR, Daoud MS, Su WP. Acquired reactive perforating collagenosis. Report of six cases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:575-80.
5. Calonje E. Is cutaneous benign fibrous histiocytoma (dermatofibroma) a reactive inflammatory process or a neoplasm? *Histopathology* 2000;37:278-80.
6. Mentzel T, Kutzner H, Rutten A, Hugel H. Benign fibrous histiocytoma (dermatofibroma) of the face: clinicopathologic and immunohistochemical study of 34 cases associated with an aggressive clinical course. *Am J Dermatopathol* 2001;23:419-26.
7. Thiele-Ochel S, Schneider LA, Reinhold K, Hunzelmann N, Krieg T, Scharffetter-Kochanek K, et al. Acquired perforating collagenosis: is it due to damage by scratching? *Br J Dermatol* 2001;145:173-4.
8. Bank DE, Cohen PR, Kohn SR. Reactive perforating collagenosis in a setting of double disaster: acquired immunodeficiency syndrome and end-stage renal disease. *J Am Acad Dermatol* 1989;21(2 Pt 2):371-4.
9. Kurschat P, Kroger A, Scharffetter-Kochanek K, Hunzelmann N. Acquired reactive perforating collagenosis triggered by scabies infection. *Acta Derm Venereol* 2000;80:384-5.
10. Nakanishi G, Tsunemitsu R, Akagi O. Reactive perforating collagenosis occurring in a zosteriform distribution. *Br J Dermatol* 1999;141:367-9.
11. Bang SW, Kim YK, Whang KU. Acquired reactive perforating collagenosis: unilateral umbilicated papules along the lesions of herpes zoster. *J Am Acad Dermatol* 1997;36(5 Pt 1):778-9.
12. Zanardo L, Stolz W, Landthaler M, Vogt T. Reactive perforating collagenosis after disseminated zoster. *Dermatology* 2001;203:273-5.
13. Lee HN, Lee DW, Lee JY, Cho BK. Two cases of reactive perforating collagenosis arising at the site of healed herpes zoster. *Int J Dermatol* 2001;40:191-2.
14. Chae KS, Park YM, Cho SH, Cho BK. Reactive perforating collagenosis associated with periampullary carcinoma. *Br J Dermatol* 1998;139:548-50.
15. Kato N. Acquired perforating dermatosis: comparison of an acquired perforating dermatosis and perforation as an incidental histologic finding. *J Dermatol* 1990;17:493-9.
16. Pedragosa R, Knobel HJ, Huguet P, Oristrell J, Valdes M, Bosch JA. Reactive perforating collagenosis in Hodgkin's disease. *Am J Dermatopathol* 1987;9:41-4.
17. Fistarol SK, Itin PH. Acquired perforating dermatosis in a patient with Poland syndrome. *Dermatology* 2003;207:390-4.