

Kongenitální dermatofibrosarkom

Dermatovenerologická klinika VFN a 1. LF UK

MUDr. Zuzana Plzáková

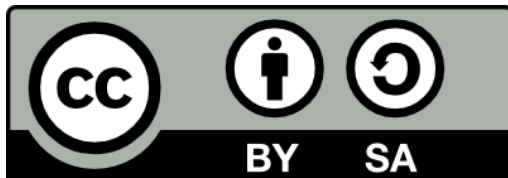
MD, PhD



EVROPSKÁ UNIE
Evropské strukturální a investiční fondy
Operační program Výzkum, vývoj a vzdělávání



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



Dílo autora 1.LF UK je vydáno pod licencí Creative Commons BY-SA 4.0.

Anamnéza

- Žena, 32 let
- Zdravá, s ničím se neléčí

- Od narození ložisko hnědorůžové pod P prsem- růst proporcionální s růstem těla
- Asi 4 roky v tomto ložisku pozvolna se zvětšující tuhý růžověhnědý nebolestivý nodulus

Klinický obraz



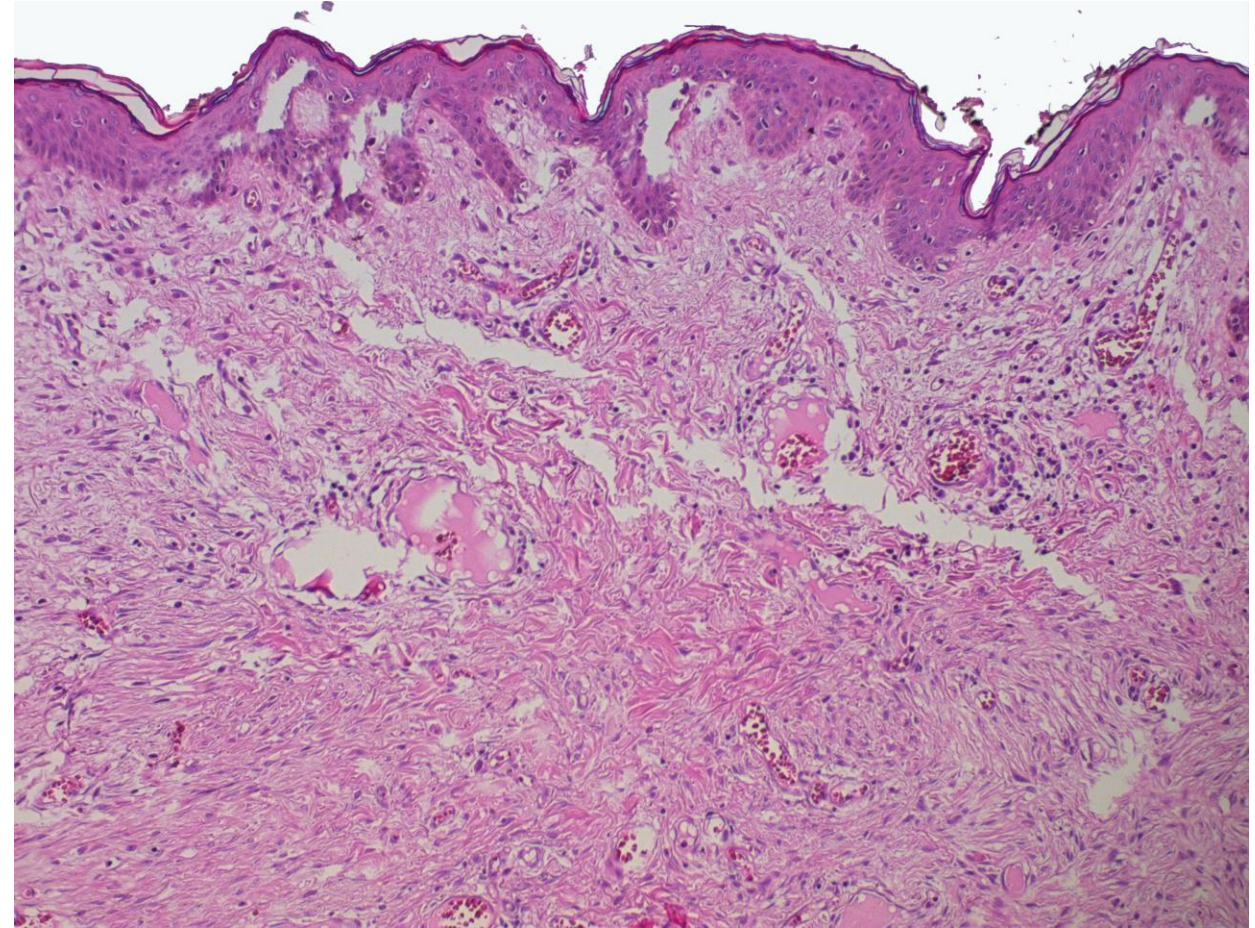
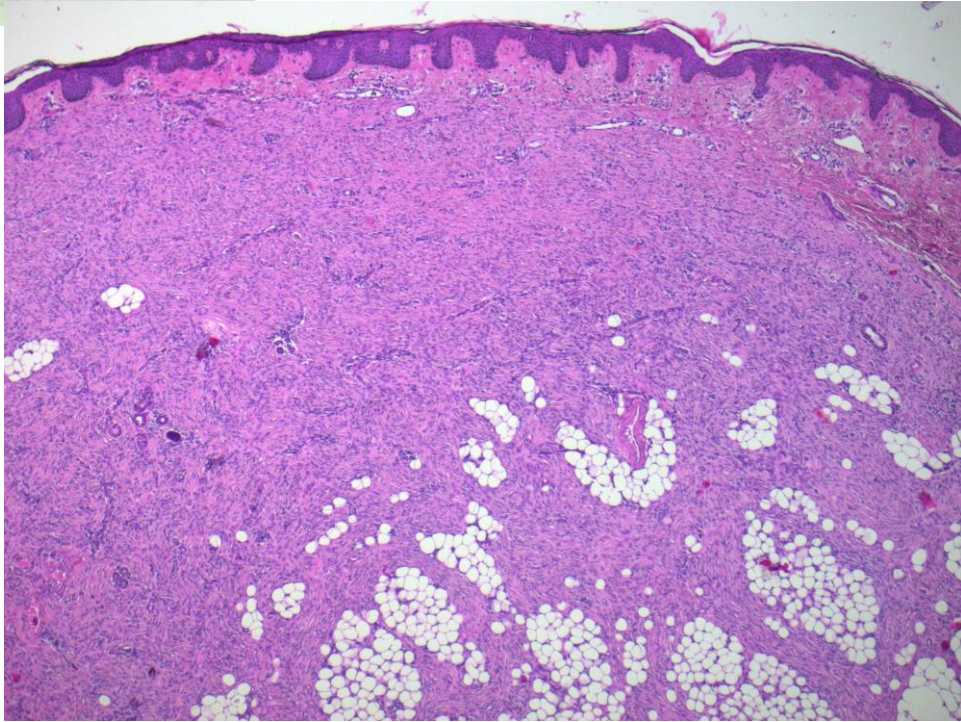
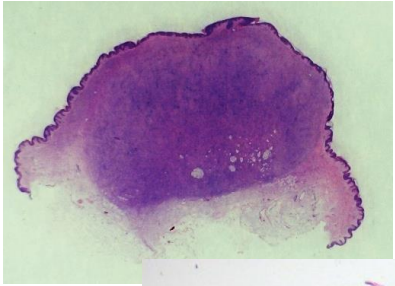
Diagnóza

- Vyslovena suspekce na dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)
- Excize nodurního útvaru potvrdila klinickou diagnózu
- Doporučena excize celého útvaru na klinice plastické chirurgie: histologicky struktury DFSP nenalezeny
- Preparát doporučen ke druhému čtení –revize –potvrzena dg. DFSP

Definitivní diagnóza:

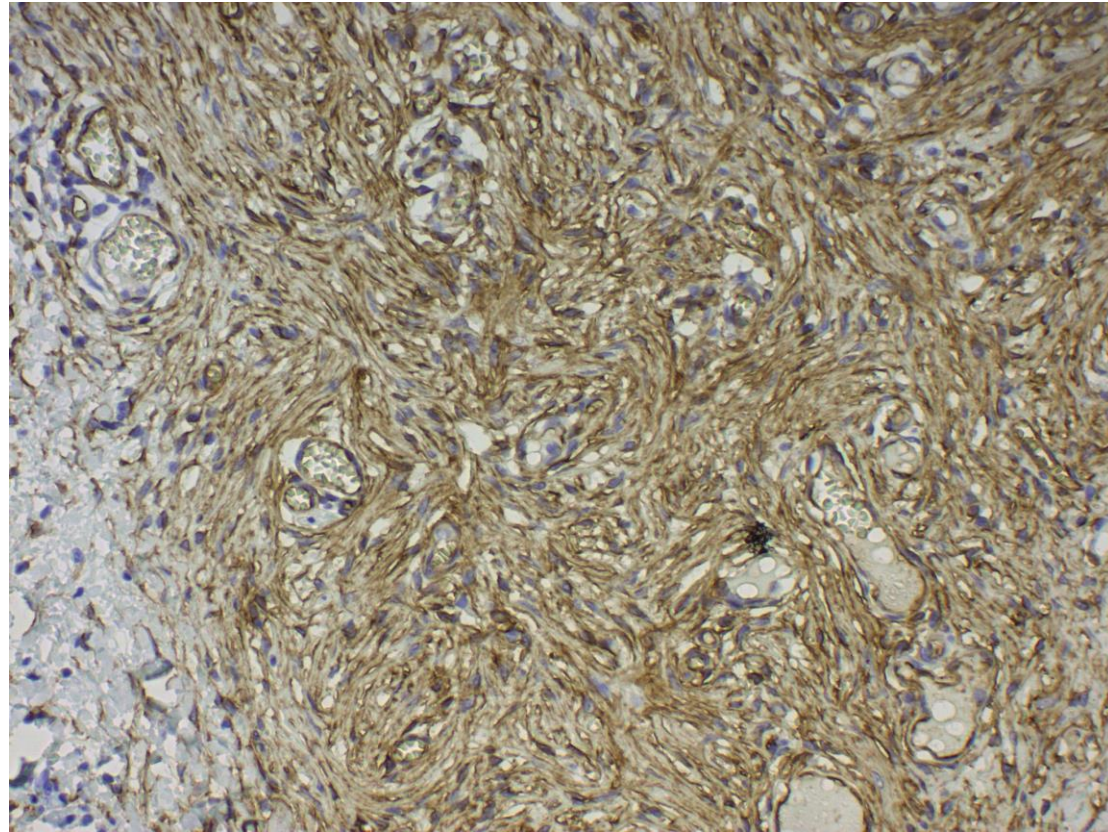
KONGENITÁLNÍ FORMA DFSP

Histologický obraz



celé korium a část podkožní tukové tkáně byla prostoupena svazky hustě nakupených vřetenitých buněk místy vírovitě uspořádaných, které prostupovaly mezi adipocyty v širokých pruzích
Nález v některých řezech dosahoval do blízkosti jednoho

Typická CD34 pozitivita buněk nádoru, 200x



Další postup

- Vzhledem k vysokému riziku lokálních recidiv a nízkému riziku metastáz (do 5%) zejména v prvních 3 letech po excizi je doporučeno:
- Pravidelné sledování klinické : jizva, lymfatické uzliny
- Pravidelný restaging : RTG S+P a sono vyšetření spádových uzlin
- Pacientka je bez recidivu nádoru



Zdroje

- Fotografie archiv dermatovenerologické kliniky 1.LF UK a VFN
- Bologna JL., Schaffer JV., Cerroni L.:Dermatology, Elsevier, 4thEdition, 2017
- Plzáková et al. Kongenitální forma dematofibrosarcoma protuberans. ČesSlovDerm, 31, 2016, 1, s. 18-21.