



Storiform collagenoom, een ongewone tumor

W. van der Wal¹, E. Maas², W. Touwslager³, C. Huysentruyt⁴

Een 66-jarige patiënte presenteerde zich met een spontaan ontstane asymptomatische huidskleurige tot licht erythemateuze papel op het dijbeen links. Histologie toonde een storiform collagenoom. Bij totale huidinspectie werden geen andere fibreuze papels of aanwijzingen voor het Cowden syndroom gezien. Een case report.

CASUS

Een 66-jarige vrouw met uitgebreide dermato-oncologische voorgeschiedenis maar verder goede algemene gezondheid, zagen wij voor een periodieke oncologische controle van de huid. Bij totale huidinspectie zagen we op de laterale zijde van het dijbeen links een solitaire 5mm grote huidskleurige tot licht erythemateuze, vaste en mild drukpijnlijke papel (figuur 1a). Dermatoscopie toonde een homogene witte achtergrond, zonder aanwezigheid van vaatstructuren of melanocytaire

kenmerken (figuur 1c). De laesie gaf geen klachten. Bij navraag bestond de laesie circa één jaar en was in loop der tijd niet gegroeid of veranderd. Differentiaal diagnostisch werd gedacht aan een dermatofibroom, neurofibroom en sclerotisch lipoom. Een diagnostische excisie werd verricht en histopathologie toonde in de superficiële dermis een ovaalvormige uitpuilende laesie (figuur 2a). Op de detailopname werden kronkelende dikke collageenvezels gezien, van elkaar gescheiden door spleetvormige ruimten en verspreid enkele spoelvormige cellen



Figuur 1a. Overzichtsfoto solitair storiform collagenoom laterale dijbeen links.

Figuur 1b. Detailfoto solitair storiform collagenoom laterale dijbeen links.

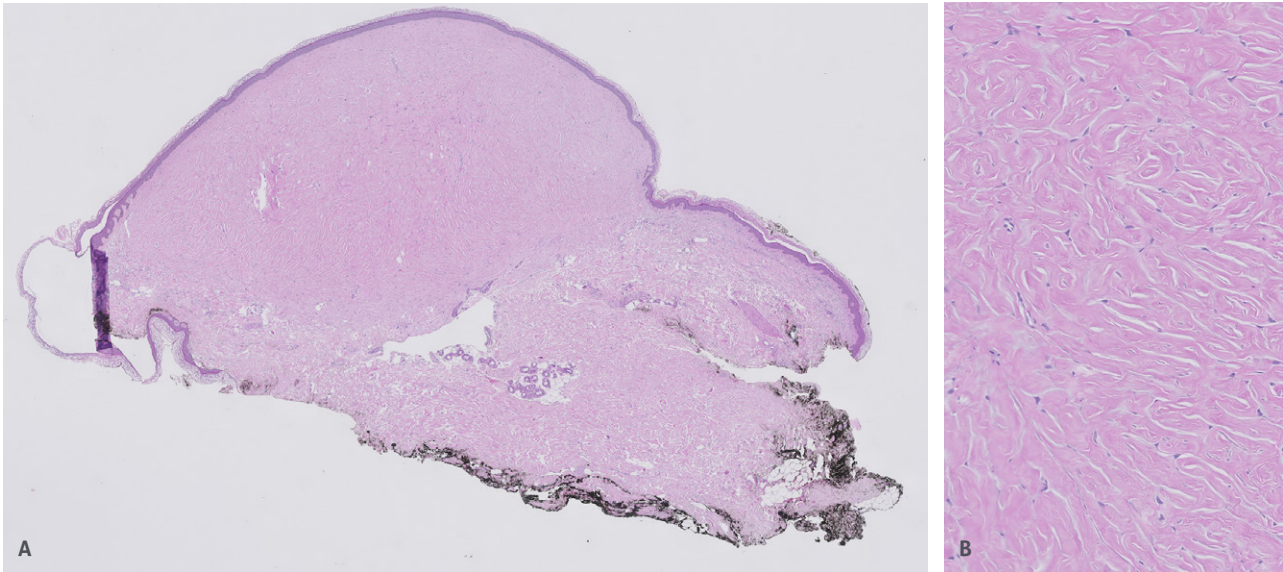
Figuur 1c. Dermatoscopie storiform collagenoom.

¹ Anios, afdeling dermatologie Catharina Ziekenhuis, Eindhoven

² Anios, afdeling dermatologie Catharina Ziekenhuis, Eindhoven

³ Dermatoloog, Catharina Ziekenhuis, Eindhoven

⁴ Patholoog, Stichting PAMM, Eindhoven



Figuur 2a. Histologie toont in de superfiële dermis een ovaalvormige uitpuilende laesie (20x vergroot, H&E kleuring).

Figuur 2b. Detailopname van histologie toont kronkelende dikke collageenvezels, van elkaar gescheiden door spleetvormige ruimten en verspreid enkele spoelvormige cellen (200x vergroot, H&E kleuring).

(figuur 2b). Histopathologisch onderzoek in combinatie met het klinisch beeld, wees op de diagnose 'storiform collagenoom'.

BESPREKING

Storiform collagenoom (ook wel sclerotisch fibroom genoemd) is een benigne huidlaesie die wordt geclassificeerd als een hamartomateuze proliferatie van fibroblasten die een verhoogde productie van type I collageen vertonen. De term 'storiform' is afkomstig van het Latijnse storea (vertaald: geweven), aangezien storiform weefsel microscopisch de neiging heeft om op gewezen stof te lijken. Histopathologisch kenmerkt een storiform collagenoom zich door een goed omschreven, niet ingekapselde, hypocellulaire dermale proliferatie, samengesteld uit gehyaliniseerde collageenbundels die kransvormig zijn gerangschikt en worden gescheiden door spleten. Immunohistochemie laat zien dat een storiform collagenoom meestal positief is voor CD34 en vimentine, maar negatief voor onder andere s-100 en neurofilamenten. Dit onderscheidt het storiform collagenoom van andere huidtumoren zoals neurofibromen. [1]

Een storiform collagenoom presenteert zich als een klein goed omschreven, vaste papel. De laesie is roze, witachtig of huidskleurig. Het presenteert zich doorgaans als een asymptomatische/ pijnloze, solide nodulaire tumor die langzaam groeit. De tumor wordt meestal aangetroffen in het gezicht, de nek en de ledematen, maar het kan ook voorkomen op de romp, de hoofdhuid en (minder vaak) in het mondslijmvlies, het nagelbed en het nasolacrimale kanaal. [2] Ebadina, et al. (2018) maakte de eerste dermatoscopische beschrijving en constateerde een homogene witte achtergrond, mild erythemateuze halo en perifere arboriserende vaten. [3]

De prevalentie van storiform collagenoom is laag en wordt geschat op 1:200.000 individuen. De incidentie is onbekend.

Het treft individuen van middelbare leeftijd, met een lichte voorkeur voor vrouwen. Het kan solitair of meervoudig voorkomen, waarbij de aanwezigheid van multipale storiforme collagenomae wordt beschouwd als een cutane marker van het syndroom van Cowden, de belangrijkste vertegenwoordiger van het PTEN hamartoma syndroom (PHTS). Deze erfelijke aangeboren aandoening wordt gekenmerkt door de ontwikkeling van meerdere hamartomen op verschillende locaties in het lichaam, waaronder de huid en een levenslang toegenomen risico op schildklier-, borst-, endometrium-, colorectaal en niercarcinoom. [4,5] De aanwezigheid van multipale storiforme collagenomae wordt ook beschreven bij patiënten met het syndroom van Bannayan-Ruvalcaba-Riley (gekenmerkt door o.a. de groei van benigne en maligne tumoren, vaak gepaard met macrocephalie, ontwikkelingsachterstand en inwendige poliepen) en het syndroom van Rubinstein-Taybi (gekenmerkt door o.a. de aanwezigheid van brede tenen en duimen, korte lengte en intellectuele beperking). [6] Multipale storiforme collagenomae worden tot slot ook gezien bij de ziekte van Lhermitte-Duclos; een hamartomateuze aandoening die gepaard gaat met abnormale vergroting en ontwikkeling van het cerebellum. [6]

De exacte pathogenese van het storiform collagenoom is nog niet geheel opgehelderd, maar studies naar de laesies vonden aanwijzingen voor een verhoogde proliferatie van fibroblasten met een verminderde productie van collageenase vergeleken met normale huid. [7,8] Een theorie is dat het verband kan houden met onderliggend trauma, aangezien de laesies vaker voorkomen in gebieden die worden blootgesteld aan frictie. [8,9]

CONCLUSIE

Een solitair storiform collagenoom is een weinig voorkomende benigne aandoening en behoeft indien histopathologisch bewezen, geen behandeling. Bij de aanwezigheid van multipale

storiforme collagenomae is verdere diagnostiek naar syndromale aandoeningen bij patiënt en aanverwanten aangewezen. We rapporteren dit geval vanwege de zeldzaamheid. Publicatie van dergelijke gevallen moet worden aangemoedigd omdat dit een ondergediagnosticeerde entiteit kan zijn en bewustzijn

hiervan de herkenning van deze aandoening potentieel zou kunnen verbeteren.

LEERPUNTEN

- Solitair storiforme collagenoom is een zeldzame benigne tumor met een geschatte incidentie van 1 op 200.000.
- Histopathologisch is het te onderscheiden door de kransvormig gerangschikte, gehyaliniseerde collageenbundels gescheiden door spleten.
- Bij de histologische uitslag storiforme collagenoom moeten de huid en het mondslijmvlies van de patient nogmaals goed onderzocht worden op multipel voorkomen en/of andere afwijkingen.
- Multipel storiforme collagenomae kunnen duiden op het syndroom van Cowden; in dat geval is aanvullende diagnostiek aangewezen aangezien patienten met het syndroom van Cowden een levenslang verhoogd risico hebben op het ontwikkelen van verschillende extracutane benigne en, belangrijker nog, maligne tumoren.

SAMENVATTING

Storiforme collagenoom is een zeldzame goedaardige tumor die wordt geclassificeerd als een hamartomateuze proliferatie van fibroblasten. Het presenteert zich als een pijnloze, solide nodulaire tumor die langzaam groeit. De pathogenese is nog

niet geheel opgehelderd. Het verschijnt als een solitaire huidlaesie of - bij multipel voorkomen - als onderdeel van het klinische spectrum van het Cowden-syndroom.

TREFWOORDEN

Storiforme collagenoom - sclerotisch fibroom - syndroom van Cowden

SUMMARY

Storiform collagenoma is a rare benign tumor classified as a hamartomatous proliferation of fibroblasts. It presents as a painless, solid nodular tumor that is slow-growing. The pathogenesis is still controversial. It appears as a solitary skin lesion or - in multiple form - as part of the clinical spectrum of Cowden syndrome.

KEYWORDS

Storiform collagenoma - solitary sclerotic fibroma - Cowden Syndrome

BELANGENVERSTRENGELING

Geen financiële belangenverstremgeling.

LITERATUUR

1. Bhambri A, Del Rosso JQ. Solitary sclerotic fibroma. *The Journal of clinical and aesthetic dermatology*. 2009 [cited 2023 Nov 27];2(6). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20729948/>.
2. Stocchero GF. Storiform collagenoma: case report. *Einstein (Sao Paulo)*. 2015;13(1):103–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1590/s1679-45082015rc2907>.
3. Ebadian M, Lewisham and Greenwich NHS Trust, Citarella L, Collins D, et al. Dermoscopy of a solitary storiform collagenoma. *Dermatol Pract Concept*. 2018;8(2):120–2. Available from: <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0802a09>.
4. Gentry WC. Multiple hamartoma syndrome (Cowden disease). *Arch Dermatol*. 1974;109(4):521. Available from: <http://dx.doi.org/10.1001/archderm.1974.01630040031006>.
5. Kieselova K, Santiago F, Henrique M, Cunha MF. Multiple sclerotic fibromas of the skin: an important clue for the diagnosis of Cowden syndrome. *BMJ Case Rep*. 2017;bcr-2017-221695. Available from: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2017-221695>.
6. Zavras N, Mennonna R, Maris S, Vaos G. Circumscribed storiform collagenoma associated with Rubinstein-Taybi syndrome in a young adolescent. *Case Rep Dermatol*. 2016;8(1):59–63. Available from: <http://dx.doi.org/10.1159/000444630>.
7. Saki N, Dorostkar A, Heiran A, Aslani F. Satisfactory treatment of a large connective tissue nevus with intralesional steroid injection. *Dermatol Pract Concept*. 2018;12–4. Available from: <http://dx.doi.org/10.5826/dpc.0801a03>.
8. Uitto J, Bauer EA, Santa Cruz DJ, Holtmann B, Eisen AZ. Decreased collagenase production by regional fibroblasts cultured from skin of a patient with connective tissue nevi of the collagen type. *J Invest Dermatol*. 1982;78(2):136–40. Available from: <http://dx.doi.org/10.1111/1523-1747.ep12506265>.
9. Uchiyama M, Tsuboi R, Mitsuhashi Y. Athlete's nodule. *J Dermatol*. 2009;36(11):608–11. Available from: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1346-8138.2009.00718.x>.

CORRESPONDENTIEADRES

Emmy Maas

E-mail: emmymaas@outlook.com