

Persönliche PDF-Datei für

Mit den besten Grüßen vom Georg Thieme Verlag

www.thieme.de

Dieser elektronische Sonderdruck ist nur für die Nutzung zu nicht-kommerziellen, persönlichen Zwecken bestimmt (z. B. im Rahmen des fachlichen Austauschs mit einzelnen Kollegen und zur Verwendung auf der privaten Homepage des Autors). Diese PDF-Datei ist nicht für die Einstellung in Repositorien vorgesehen, dies gilt auch für soziale und wissenschaftliche Netzwerke und Plattformen.

Verlag und Copyright:
© 2015 by
Georg Thieme Verlag KG
Rüdigerstraße 14
70469 Stuttgart
ISSN

Nachdruck nur
mit Genehmigung
des Verlags



Kongenitales Fibrosarkom am linken Zeigefinger – ein ungewöhnlicher Fall

Congenital Fibrosarcoma of the Left Index Finger – An Unusual Case

Autoren

L. Mailänder, H. Piza-Katzer

Institut

Allgemeinchirurgie, Salzkammergutklinikum Vöcklabruck, Vöcklabruck, Österreich

Schlüsselwörter

- infantiles Fibrosarkom
- Weichteiltumor
- Tumorresektion
- PCR
- Spontanregression

Key words

- congenital fibrosarcoma
- soft tissue tumour
- tumour resection
- PCR
- spontaneous regression

Zusammenfassung

Das infantile Fibrosarkom ist ein seltener mesenchymaler Weichteiltumor im Kleinkindalter, der sich am häufigsten an den peripheren Extremitäten entwickelt. Die Diagnostik ist für Kliniker und Pathologen gleichermaßen eine Herausforderung, da die Läsion zu Beginn makroskopisch häufig einem Hämangiom gleicht. Uns wurde ein 4 Monate alter Knabe mit einem stark vaskularisierten Tumor des linken Zeigefingers vorgestellt, der bereits auswärts bioptisch als kapilläres Hämangiom diagnostiziert und sowohl intraläsional als auch systemisch mit Kortison behandelt wurde. Bei Ulzeration und drohender Infektionsgefahr der Läsion erfolgte die zeigefingererhaltende Tumorresektion. Die histologische Aufarbeitung war nicht eindeutig, die PCR ergab ein juveniles Fibrosarkom. 2 Jahre postoperativ ist der Knabe rezidivfrei.

Abstract

Congenital fibrosarcoma is a rare mesenchymal soft tissue tumour, which most commonly develops in the peripheral extremities during infancy. Diagnostic work-up is a challenge for clinicians and pathologists alike, because in many cases the lesion initially resembles a haemangioma on macroscopic inspection. A 4-month-old boy presented with a strongly vascularised tumour of the left index finger, which had been diagnosed as a capillary haemangioma by means of a biopsy performed in another facility. The lesion had been treated with systemic and intralesional cortisone injections. Due to ulceration and the risk of infection, the tumour mass was resected with the index finger being preserved. The histological appearance was inconclusive. PCR revealed a congenital fibrosarcoma. 2 years after surgery, the boy is free from recurrence.

Einleitung

Beim juvenilen oder kongenitalen Fibrosarkom handelt es sich um einen schnell wachsenden ‚low grade‘ Weichteiltumor, der sich im Säuglings- und Kleinkindalter manifestiert [1]. Bei etwa einem Drittel der Patienten besteht er bereits bei der Geburt, bei ungefähr der Hälfte der Kinder wird er bis zum dritten Lebensmonat erkannt [2]. Nahezu alle Tumoren treten bis zum Ende des ersten Lebensjahres auf, sie machen 12% aller Malignome im Kindesalter aus, wobei Knaben etwas häufiger betroffen sind als Mädchen [3]. Die Hauptlokalisation sind die peripheren Extremitäten (Unterarm, Hand, Unterschenkel und Fuß) sowie Kopf und Hals, seltener (ca. 7%) wird eine intaabdominelle oder retroperitoneale Lokalisation oder eine Manifestation in Herz oder Lunge beschrieben [2, 4]. Meist zeigt sich der Tumor als schmerzlose, weiche und gefäßreiche Schwellung, die unscharf

begrenzt und lobuliert ist. Manche Tumoren können in wenigen Wochen ihre Größe verdoppeln, einbluten und zentrale Nekrosen aufweisen oder ganze Extremitäten deformieren [2]. Radiologisch zeigt sich neben der Weichteilschwellung eine kortikale Verdickung des darunterliegenden Knochens, selten auch eine Knochendestruktion [6]. MRI und Ultraschall sind zur Diagnosestellung hilfreich und können auch bereits in der Pränataldiagnostik herangezogen werden [4, 5].

Fallbericht

Es wurde ein 4 Monate alter Säugling mit einem nahezu den gesamten linken Zeigefinger von der Grundgliedbasis bis zum Nagelfalz einnehmenden gefäßreichen Tumor mit beginnender zentraler Nekrose vorgestellt (○ **Abb. 1**).

eingereicht 2.8.2015
akzeptiert 20.8.2015

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1564157>
Handchir Mikrochir Plast Chir
2016; 48: 53–55
© Georg Thieme Verlag KG
Stuttgart · New York
ISSN 0722-1819

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. H. Piza-Katzer
Kalmanstrasse 43
1130 Wien
Österreich
piza@aon.at



Abb. 1 Erstvorstellung nach 2-maliger Gabe von Cortison intraläsional – linke Hand mit einem großen Tumor fast zirkulär den ganzen Zeigefinger einnehmend **a** von der Streckseite, beginnende Nekrose nach Infiltration mit Triamcinolon, der Zeigefinger ist durch die Tumormasse in Beugestellung fixiert **b** präoperatives Röntgenbild.

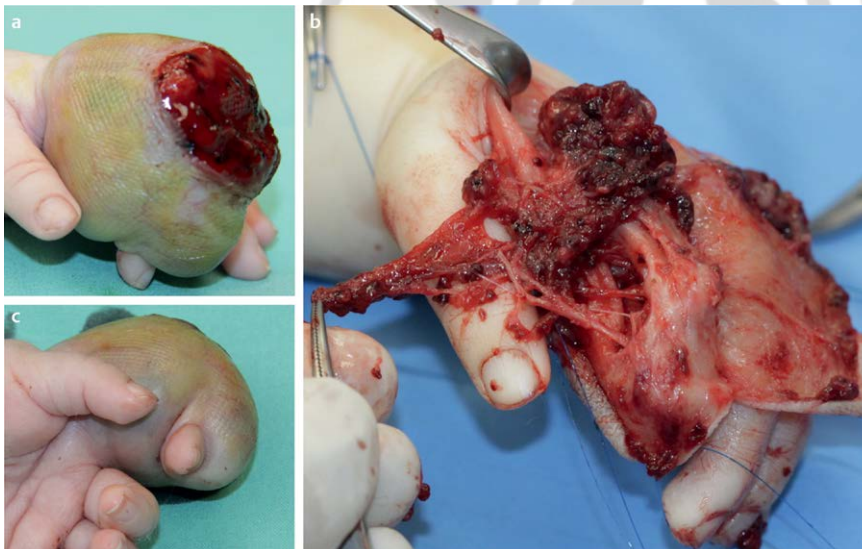


Abb. 2 intraoperativer Situs **a** exulzierter, blutender Tumor am linken Zeigefinger **b** fixierte Beugstellung des Zeigefingers **c** Präparation des Tumors sowie aller Gefäß- und Nervenbündel unter Annahme eines auswärts histologisch diagnostizierten Hämangioms.

Der Knabe wurde als zweites Kind einer gesunden Familie in Tschetschenien nach unauffälliger Schwangerschaft reif geboren. Es fanden sich keine Erkrankungen oder Fehlbildungen. Der Mutter fiel am ersten postpartalen Tag eine Schwellung des linken Zeigefingers auf. Der im Heimatkrankenhaus hinzugezogene Chirurg überwies den Säugling im Alter von 6 Wochen an eine größere russische Klinik, an der Triamcinolon intraläsional appliziert wurde. Bei fehlendem Therapieerfolg wurde er 4 Wochen später an einer onkologischen Abteilung vorgestellt. Dort erfolgte die 2-malige Tumorbiopsie mit dem mündlich überlieferten Ergebnis eines kapillären Hämangioms. Der Knabe erhielt für 10 Tage Prednisolon per os. Die Familie migrierte nach Österreich. Zum Zeitpunkt der Erstvorstellung des Kindes zeigte es sich in gutem Allgemeinzustand und altersentsprechend entwickelt. Der linke Zeigefinger befand sich durch die livide weiche Tumormasse in Beugestellung, Mittel- Ring und Kleinfinger wurden nach ulnar verdrängt; es bestand bereits streckseitig eine zentrale Nekrose (◻ **Abb. 1a**). Das Röntgenbild der linken Hand zeigte ein auffällig konfiguriertes Zeigefingergrundglied und den vermehrten Weichteilschatten (◻ **Abb. 1b**).
Operation: In Oberarmblutleere wurde ein streckseitiger längsgerichteter Hautschnitt von proximal des MCP-Gelenks bis zum Nagelwall unter Einbeziehung der Nekrosezone durchgeführt,

sodass der Tumor unter Schonung der beiden palmaren Gefäßnervenbündel und des dorsalen ulnaren Gefäßnervenbündels entfernt werden konnte (◻ **Abb. 2a–c**). Der dorsale radiale Fingernerv war in der Tumormasse eingeschneidet und musste reseziert werden. Der Tumor breitete sich radial am Grundglied unter die Strecksehne und die Streckerhaube am MCP-Gelenk aus und reichte distal am Grundglied nach intraossär. Der überschüssige Hautmantel wurde entfernt und ein primärer Wundverschluss erzielt.
 Die Nachbehandlung erfolgte mit festem Stützverband bis zum Unterarm, die Nahtentfernung konnte am 14. postoperativen Tag durchgeführt werden. Histologisch konnte die Diagnose eines infantilen Fibrosarkoms gestellt und die Translokation t(12;15) molekularpathologisch gesichert werden.
 Im weiteren Verlauf durfte der Knabe den Finger spontan bewegen. Die Mutter wurde in Narbenmassage und kontrollierter passiver Bewegungsübung unterwiesen. Bis auf ein anfänglich geringes aktives Streckdefizit zeigte sich ein völlig unkomplizierter postoperativer Verlauf. Die Funktion des linken Zeigefingers ist vollständig wiederhergestellt (◻ **Abb. 3a–d**).
 Die weiteren 3-monatlich durchgeführten Kontrolluntersuchungen ergaben bis 24 Monate postoperativ keinen Hinweis auf ein Rezidiv oder eine Metastasierung.

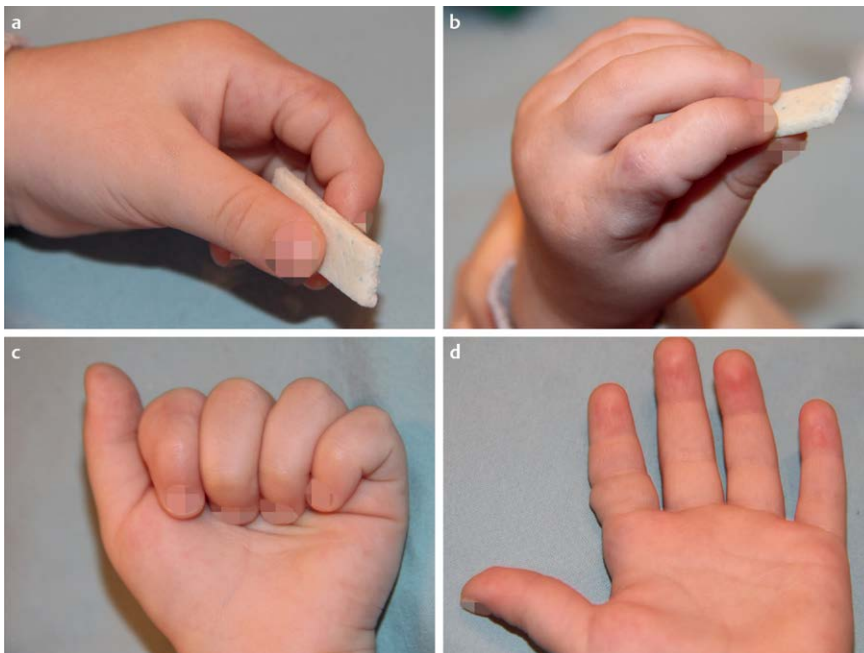


Abb. 3 Funktionelles Ergebnis 2 Jahre postoperativ **a, b** Spitz- und Schlüsselgriff sind möglich, die Narbe ist kaum sichtbar **c, d** Fingerbeugung-FKHA 0,5 cm, Fingerstreckung kann uneingeschränkt durchgeführt werden.

Diskussion

Durch sein gefäßreiches Erscheinungsbild und die Manifestation im frühen Kleinkindalter kann das kongenitale Fibrosarkom zu Beginn klinisch mit einem Hämangiom verwechselt werden [4]. Dies war auch bei unserem Patienten der Fall. Der Therapieversuch mit Kortison in seinem Heimatland zeigte keinen positiven Effekt, die histologische Untersuchung der Tumorbiopsie wurde als Hämangiom fehlinterpretiert.

Bei unserer Erstbegutachtung lag bereits eine zentrale Tumornekrose mit rasch fortschreitender Ulzeration und Blutung vor, sodass bei drohender Infektionsgefahr auf eine neuerliche Biopsie präoperativ verzichtet werden musste und die zeigefingererhaltende Tumorresektion durchgeführt wurde. Der Tumor hatte die Gefäß-Nerven-Bündel umwachsen und durchbrach die Kortikalis radial am Grundglied.

Die histologische Diagnostik des Tumorpräparates war nicht eindeutig, wohl bedingt durch die vorherige intraläsionale Applikation von Triamcinolon. Immunhistochemisch konnte in den Tumorzellen Vimentin und muskelspezifisches Aktin nachgewiesen werden, nicht aber EMA (epithelial membrane antigen), CD34 und S100-Protein. Durch eine zweite Befundung einer Referenzpathologie konnte in der spezifischen PCR die Diagnose durch die typische Translokation ETV6-NTRK3 t(12;15) gestellt werden [3]. Obwohl das Zellbild des kongenitalen Fibrosarkoms dem des adulten Fibrosarkoms – mit bündelförmigen Faszikeln aus solid geordneten Spindelzellen in fischgrätfförmiger Anordnung – sehr ähnlich ist, verhält es sich klinisch deutlich weniger aggressiv [5]. Die 5-Jahres-Überlebensrate wird mit bis ca. 90% angegeben, die Entwicklung von Metastasen in 8% und die Rezidivrate mit etwa 10–20% [1]. Fälle von Spontanregression sind ebenso beschrieben wie Regression nach inkompletter Resektion [3].

Die R0-Resektion sollte in jedem Fall angestrebt werden. Eine neoadjuvante Chemotherapie ist zur Verkleinerung sehr großer Tumormassen indiziert [7]. Die Chemotherapie alleine wird bei inoperablen, eine gesamte Extremität einnehmenden Tumormassen angewandt. Die Amputation ist nur bei ausbleibendem Erfolg der Chemotherapie oder extensiver Einscheidung der neurovaskulären Strukturen indiziert [4,5].



Dr. med. Lisa Mailänder, geb. 11.12.1973. Promotion an der Karl-Franzens-Universität Graz 1999. Absolvierung der Turnusausbildung zur Ärztin für Allgemeinmedizin, Ausbildung zur Fachärztin für Kinder- und Jugendchirurgie 2003–2007 Kinderklinik Linz (Doz. Dr. med. W. Pumberger), 2005 UKH Lorenz Böhler Wien, 2007–2009 LKH Vöcklabruck (Doz. Dr. med. P. Wamser), 2009–2012

Ausbildung zur Fachärztin für Allgemein Chirurgie KH Vöcklabruck (Doz. Dr. med. P. Wamser, Prof. Dr. R. Rieger), 2013 Oberärztin für Allgemein Chirurgie Salzkammergutklinikum Vöcklabruck, seit 2005 als Hospitantin an der Klinik für Plastische und Wiederherstellungschirurgie, ehem. Vorstand Prof. Dr. H. Piza-Katzer, seit 2011 Mitarbeiterin von em. Prof. Dr. H. Piza – Katzer bei Operationen vor allem von Hand fehlgebildeten Kindern an der Unfallabteilung (Prim. Dr. Johnna Berger) am Salzkammergutklinikum Bad Ischl.

Literatur

- 1 Marino-Enriquez A, Li P, Samuelson J et al. Congenital fibrosarcoma with a novel complex 3-way translocation (12;15;19) and unusual histologic features. *Hum Pathol* 2008; 39: 1844–1848
- 2 Goldblum JR, Weiss S., (Hrsg.). *Enzinger and Weiss's Soft tissue tumors*. 6 Aufl. Elsevier Saunders; 2013
- 3 Dominkus M, Breitenseher M, Amann G. *Bildgebende Diagnostik und Therapie der Weichteiltumoren*. Georg Thieme Verlag; 2008
- 4 Eddiba T, Rouas I, Amrani A et al. Unusual case of congenital/infantile fibrosarcoma in a new born. *Afr J Paediatr Surg* 2013; 10: 185–187
- 5 Pousti TJ, Upton J, Loh M et al. Congenital fibrosarcoma of the upper extremity. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102: 1158–1162
- 6 Hu Z, Chou PM, Jennings LJ et al. Infantile Fibrosarcoma-A clinical and histologic mimicker of vascular malformations: case report and review of literature. *Pediatr Dev Pathol* 2013; 6: 357–363
- 7 Stein-Wexler R. MR Imaging of soft tissue mass in children. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2009; 17: 489–507