

MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA OF THE HAND

KOKAVEC R, FEDELES J, MAKAIKOVA I

MALÍGNY FIBRÓZNY HISTIOCYTÓM RUKY

Abstract

Kokavec R, Fedeleš J, Makaiová I:
Malignant fibrous histiocytoma of the hand
Bratisl Lek Listy 1999; 100 (12): 682–687

Most soft tissue sarcomas are malignant tumors of the mesodermal tissue of the head and neck, trunk, retroperitoneum or extremities, although neurosarcomas and primitive neuroectodermal tumors are of ectodermal origin. Soft-tissue sarcomas of the upper extremity constitute 14 % of all soft-tissue sarcomas, they are one third as common as those of the lower extremity. A case of patient with malignant fibrous histiocytoma of the fourth finger of the left hand is presented. (Tab. 2, Fig. 10, Ref. 15.)

Key words: malignant fibrous histiocytoma.

Abstrakt

Kokavec R., Fedeleš J., Makaiová I.:
Maligny fibrózny histiocytóm ruky
Bratisl. lek. Listy, 100, 1999, č. 12, s. 682–687

Hoci neurosarkómy a primitívne neuroektodermové tumory majú ektodermálny pôvod, väčšina sarkómov mäkkých tkanív (soft tissue sarcomas) predstavujú malígne tumory mezodermálneho tkániva hlavy, krku, hrudníka, retroperitonea a končatín. Zo štatistikálneho hľadiska sa sarkóm mykkých tkanív pletenca hornej končatiny vyskytujú v 14 % zo všetkých soft-tissue sarkómov. Výskyt je o tretinu častejší ako na dolných končatinách. Autori prezentujú raritnú kazuistiku nálezu malígnego fibrózneho histiocytómu IV. prsta ľavej ruky. (Tab. 2, obr. 10, lit. 15.)

Kľúčové slová: malígny fibrózny histiocytóm.

Malígny fibrózny histiocytóm patrí medzi najčastejšie sa vyskytujúce soft-tissue sarkómy u dospelých. Viac ako 40—60 % recidivuje. Metastatický potenciál býva 20 % pri angiomyxóznych formách až 40—60 % pri velkobunkových a pleiomorfných formách (Kulander a Bolen, 1993; Weiss, 1978). Mikroskopický pozostáva z vretenovitých fibroblastov, bizarného tvaru a obrovských buniek s mnohopočetnými jadrami, oddelených extracelulárnym kolagénom a myxoidným materiálom (obr. 1, 2). Z histologického hľadiska poznáme 5 typov: pleiomorfný, myxoidný, obrovskobunkový, zápalový a angiomyxózny (Costa a spol., 1984; Weiss a Enzinger, 1977; Potter a spol., 1986; Kyriakos a Kempson, 1986; Enzinger a spol., 1969) (tab. 1).

Malígny fibrózny histiocytóm sa vyskytuje na hornej končatine vo 9,3 % (tab. 2). Je charakterizovaný tendenciou k rýchlemu akcelerovanému rastu, často sa prejavujúc ako bolestivá tumorózna hmota so sklonom ku krvácaniu, ktorá často spôsobuje patologické fraktúry a infiltráciu okolitých tkanív. Ide o veľmi agresívny tumor, prognóza ktorého predstavuje približne 20 % prežitie počas 5 rokov (v závislosti od veku pacienta, gradiingu a stágiingu). Metastázuje v 80 % hematogénne do plúc, menej často do pečene, kostí a mezentéria, alebo lymfogénne v 30 % (Mazerón

a Suit, 1987). Lokálne rekurencie po chirurgickej resekcií sú zriedkavé (Yeh a Benua, 1994).

Etiológia

Presná príčina vzniku tak ako pri ostatných malignitách nie je presne známa. Možná je účasť chronického dráždenia, radiácie, chemických karcinogénov. Nové cytogenetické štúdie sa zaoberajú možných vplyvom genetických transformácií na funkciu onkogénov a na nádorové supresory.

Predoperačná diagnostika

Možnosť včasnej diagnostiky a následnej úspešnej terapie je založená na precíznych anamnestických údajoch, fyzikálnom vyšetrení a vďaka pomocným vyšetrovaciám metódam (rtg, CT, NMR, usg, biopsia). V súčasnosti i napriek nešpecifite vyšetreniu predstavuje 3-fázová celotelová scintigrafia štandard pri zistovaní rozsahu primárneho tumoru a jeho eventuálnych metastáz (Shiu a Hajdu, 1981).

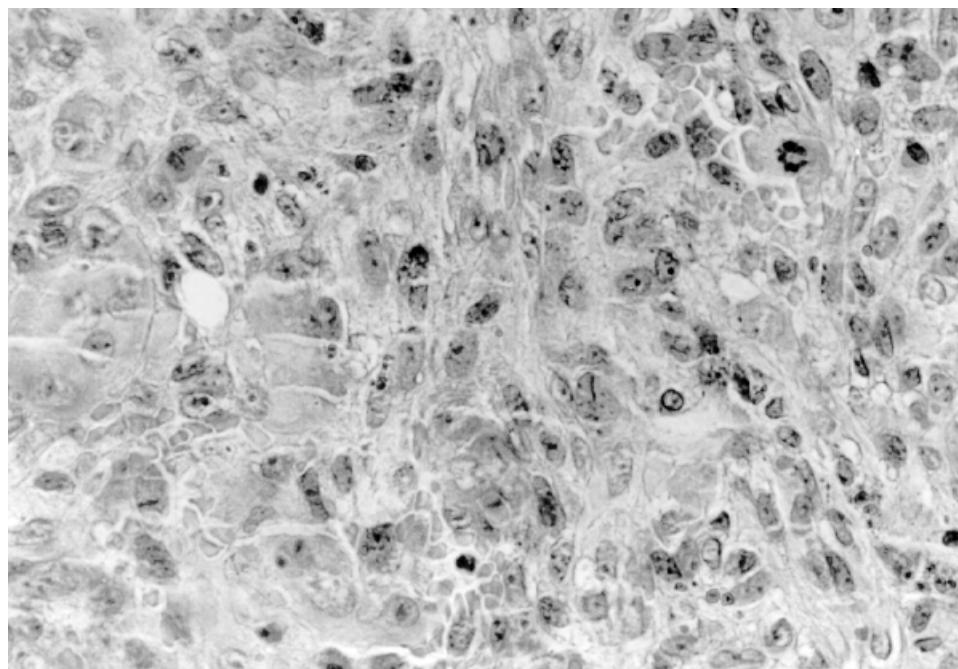
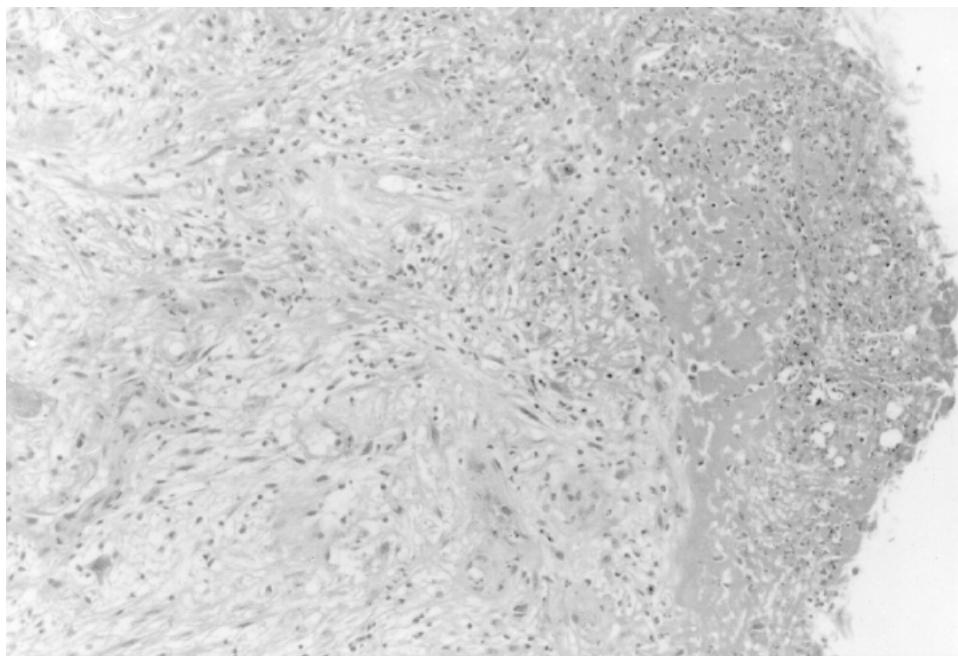


Fig. 1. Exulceration with necrotic material and detritus on the surface (magn. x100).

Obr. 1. Exulcerácia s nekrózou a detritom na povrchu tumoru (zväčš. 100-krát).

Fig. 2. Distinct cell pleomorphy with atypical mitotic activity, hyperchromasia of the nucleus (magn. x400).

Obr. 2. Výrazná bunková pleiomorfia s atypickou mitotickou aktivitou a hyperchromáziou jadier (zväčš. 400-krát).

Liečba

Celková liečba vyžaduje multimodálny prístup (Fedeleš a spol., 1988; Kraybill a spol., 1991). Perspektívna sa v súčasnosti zdá tzv. končatinu šetriaca chirurgia („limb-sparing surgery“), ktorá umož-

ňuje totálne eradikovať primárny tumor pri zachovaní adekvátej funkcie končatiny (Raaf a Muchmore, 1993). Adjuvantná rádio-terapia a chemoterapia znižuje incidenciu lokálnych recidív a sklon k metastázovaniu (Delaney a spol., 1991; Talbert a spol., 1990). Nový trend predstavuje tzv. brachyterapia využívajúc Iridium 192,

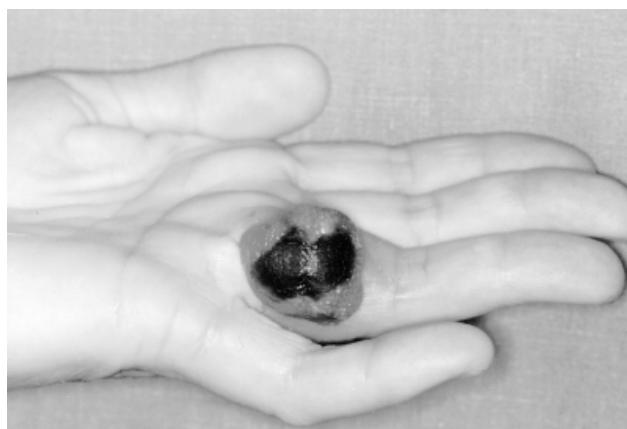


Fig. 3 and 4. Extraordinarily aggressive growth of purple colored tumor, immobile exophytic mass on the ulnar side of the proximal phalanx with it's propagation to the fourth interdigital space.
Obr. 3 a 4. Exofyticky rastúci, oproti spodine nepohyblivý tumor, veľkosť približne 3x2,5 cm purpurového sfarbenia, vyrastajúci z ulnárnej strany proximálneho falangu propagujúc sa do IV. interdigitálneho priestoru.

predoperačnú rádioterapiu a chemoterapiu a intraoperačnú radiotherapiu.

Prezentujeme kazuistiku pacientky veľmi raritného nálezu malígneho fibrózneho histiocytómu v oblasti IV. prsta ľavej ruky.

Kazuistika

59-ročná pacientka prišla na našu kliniku z Národného onkologického ústavu v Bratislave so suponovaním dg „soft-tissue“ sarkómu IV. prsta pravej ruky. Z anamnestických údajov vyplynulo, že bolesti a opuch v IV. interdigitaľnom priestore pretrvávali už 8 mesiacov. Posledné 2 mesiace ju liečil rajónny chirurg s dg clavusu (obr. 3, 4). Na rtg vyšetrení IV. prsta pravej ruky sa vyskytovala slabá periostálna reakcia diafízy proximálneho článku. Punkčnou biopsiou v NOÚ bol pri náleze uniformných obrovskobunkových elementov suponovaný „soft-tissue“ sarkóm. Pri fyzikálnom vyšetrení išlo o exofyticky rastúci, oproti spodine nepohyblivý tumor, veľkosť približne 3x2,5 cm purpurového sfarbenia, vyrasta-

Tab. 1. Location of soft-tissue sarcomas of the upper extremity (adapted from Collin et al., 1987).

Tab. 1. Lokalizácia soft-tissue sarkómov na hornej končatine (podľa Collina a spol., 1987).

Lokalizácia Location	Výskyt v % Percentage at location
lopatka/axilla scapula/axilla	23
rameno upper arm	34
lakť elbow	13
predlaktie forearm	19
zápästie/ruka wrist/hand	9
difúzne postihnutie diffuse involvement	2

Tab. 2. Histological types of upper-extremity soft-tissue sarcomas (adapted from Collin et al., 1987).

Tab. 2. Výskyt soft-tissue sarkómov na hornej končatine podľa histologickej typizácie (podľa Collina a spol., 1987).

Typ Type	Výskyt (%) Percentage
Tendosynoviálny sarkóm Tendosynovial sarcoma	21,3
Liposarkóm Liposarcoma	19,4
Fibrosarkóm Fibrosarcoma	19,4
Malígyny periférny neuróm Malignant peripheral nerve tumor	13,9
Malígyny fibrózny histiocytóm Malignant fibrous histiocytoma	9,3
Pleiomorfný rhabdomyosarkóm Pleomorphic rhabdomyosarcoma	4,6
Angiosarkóm Angiosarcoma	3,7
Leiomyosarkóm Leiomyosarcoma	3,7
Extraskoletálny osteogénny sarkóm Extraskoletal osteogenic sarcoma	2,8
Embryonalny rhabdomyosarkóm Embryonal rhabdomyosarcoma	1,9



Fig. 5 and 6. Small periostal reaction of the diaphysis of the proximal phalanx.
Obr. 5 a 6. Slabá periostálna reakcia na diafýze proximálneho falangu.

júci z ulnárnej strany proximálneho falangu propagujúc sa do IV. interdigitálneho priestoru. Motorická funkcia ruky a prstov nebola obmedzená, nebol prítomný ani neurologický deficit. Laboratórne parametre a rtg hrudníka neukazovali známky malignity (obr. 5, 6).

Peroperačne „rýchlym rezom“ bol histologizovaný obrovskobunkový tumor, bez bližšieho určenia jeho biologických charakteristik. Vzhľadom na rozsah a infiltráciu kostných štruktúr sme sa rozhodli vykonať radikálnu operáciu — amputáciu prsta v úrovni diafýzy IV. metakarpu s rozsiahlohou excíziou inflamovanej kože dorza ruky. Definitívna histológia potvrdila správnosť rozhodnutia verifikáciou exofytickeho obrovskobunkového malígného fibrózneho histiocytómu s nálezom cystických zmien, početných hemorágii a hemopigmentácie, s depozitmi kostnej metaplázie. 6 mesiacov po operácii pacientka podstúpila adjuvantnú chemoterapiu adriblastinom v NOÚ v Bratislave. Rádioterapia nebola indikovaná.

Počas ročnej dispenzarizácie bola pacientka bez akýchkoľvek subjektívnych ťažkostí (bolest, opuch) a známkov lokálnej recidívy (obr. 7A,B, 8A,B).

Diskusia

Hoci predoperačne a pooperačne sa nevyskytovali známky lokálnej recidívy a metastázovania, agresívny charakter tumoru vyžaduje dlhodobé sledovanie. Progresívny lokálny nález nám umožnil realizovať „šetriacu operáciu“, na druhej strane funkčný výsledok ruky po amputácii je uspokojivý (obr. 9, 10). Menšia pochybnosť nastala po prvom gamagrafickom vyšetrení. I keď ide o nešpecifické vyšetrenie, nález zvýšenej osteogenézy v kýpti IV. metakarpu a v PIP malíčka, mohli spôsobiť nielen postoperačné reaktívne zmeny, ale aj pretrvávajúca aktivita primárneho procesu. Z týchto diferenciálnodiagnostických dôvodov sa u pacientky indikovala kontrolná 3-fázová celotelová scintigrafia. Normálne nálezy v prvých dvoch fázach pri miernom poklesе osteogenetickej aktivity dokázali reaktívny pôvod zmien opísaných pri prvom vyšetrení.

Pacientka je v súčasnosti bez akýchkoľvek klinických príznakov progresie primárneho tumoru (negatívne nálezy na CT axily,

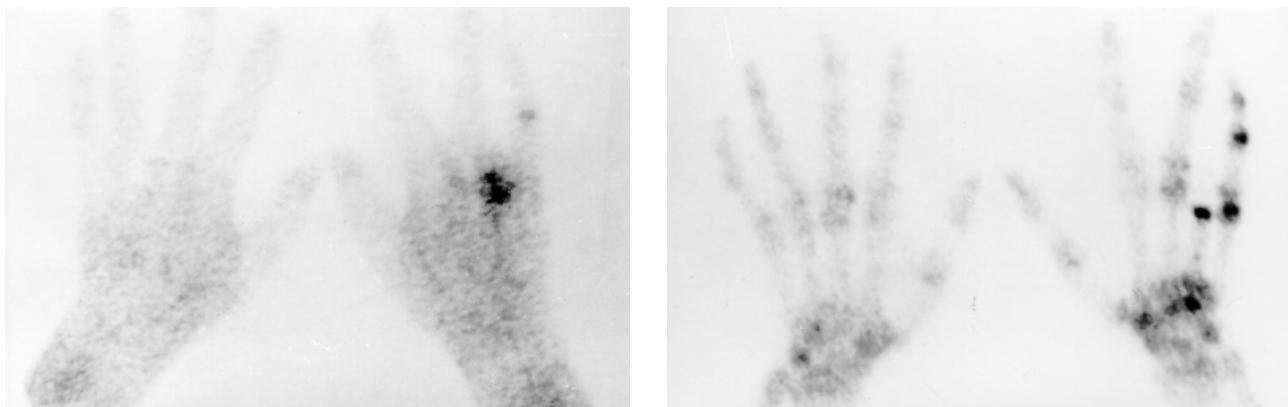


Fig. 7A,B. Gamagraphy: April, 17th 1998 raised bone rebuilding of the IV. metacarpus stump with discrete raising of the blood flow and blood pool (A). Raised osteogenesis in IV. MCP and PIP joints of the V finger, which may be caused by postoperative reactive changes or by remaining of the activity of the primary disease (B).

Obr. 7A,B. Celotelová 3-fázová scintigrafia: 17.4.1998: zvýšenie kostnej prestavby v pahýli IV. metakarpu s diskrétnym zvýšením prekrvenia v I. a II. fáze (A). Zvýšená osteogenéza v IV. metakarpe a PIP malíčka nejasnej etiológie spôsobená možnými postoperačnými reaktívnymi zmenami, alebo pretrvávajúcou aktivity základného ochorenia (B).

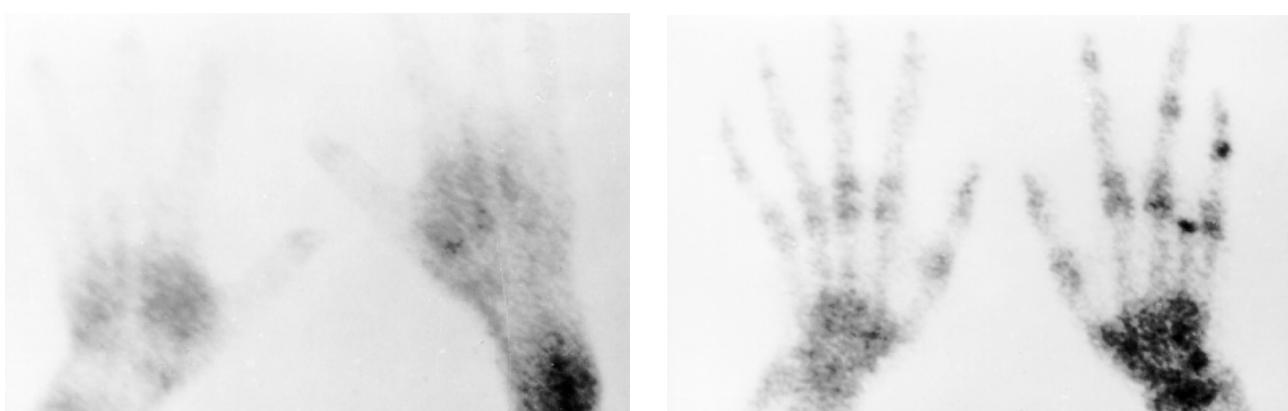


Fig. 8A,B. Gamagraphy: September, 14th 1998: comparing with previous investigation there is a little lowering of osteogenesis phase (B), with normal findings in blood-flow phase in the IV. metacarpus stump (A), (3-phase 99m Tc-MDP gamagraphy).

Obr. 8A,B. Celotelová 3-fázová scintigrafia: 14.9.1998: v porovnaní s predchádzajúcim vyšetrením zníženie miery osteogenézy (B), s normálnymi nálezmi na kýpti IV. metakarpu vo fáze prekrvenia (A), (3-fázová celotelová 99m Tc-MDP scintigrafia).

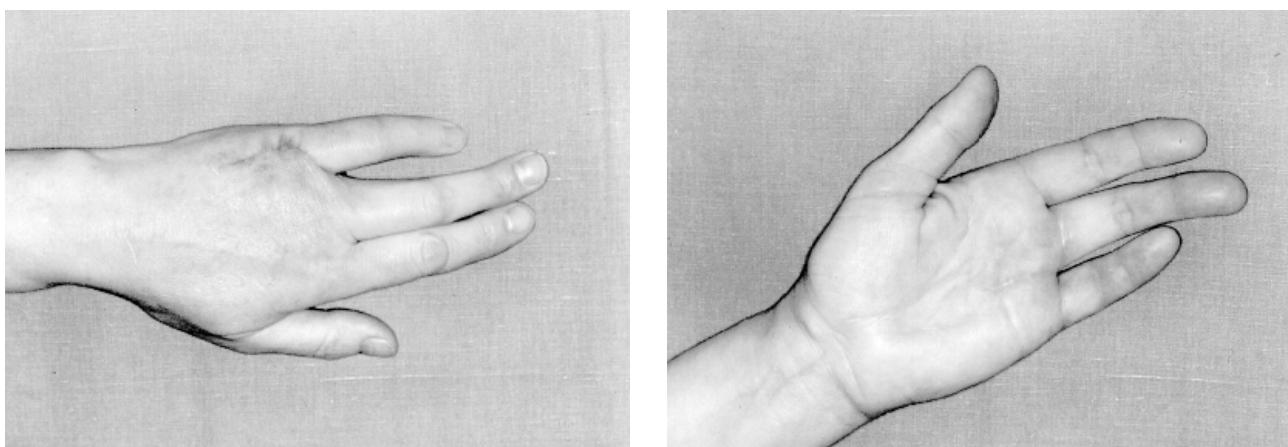


Fig. 9 and 10. Postoperative esthetic and functional results.
Obr. 9 a 10. Postoperačné estetické a funkčné výsledky.

hrudníka, heparu), s rovnakým pracovným zaraďením, bez funkčného obmezenia ruky.

Literatúra

- Collin C., Hajdu S.I., Godbold J. a spol.:** Localized operable soft tissue sarcoma of the upper extremity: Preservation, management, and factors affecting local recurrence in 108 patients. *Ann. Surg.*, 205, 1987, s. 331—339.
- Costa J., Wesley R.A., Glatstein E. a spol.:** The grading of soft tissue sarcomas. Results of a clinicohistopathologic correlation in a series of 163 cases. *Cancer*, 53, 1984, s. 530—541.
- Delaney T.F., Yang J.C., Glatstein E.:** Adjuvant therapy for adult patients with soft tissue sarcomas. *Oncology*, 5, 1991, s. 105—118.
- Enzinger F.M., Lattes R., Torloni R.:** Histological typing of soft tissue tumors. International Classification of Tumors, No. 3. Geneva, World Health Organization 1969.
- Fedeleš J., Koštál L., Zboja Š., Janovič J.:** One stage reconstruction of the thumb. *Wissenschaft. Z. Fridrich-Schiller-Universität*, 37, 1988, č. 3—4, s. 489—492.
- Hajdu S.I.:** History and classification of soft tissue tumors. *Pathology of Soft Tissue Tumors*. Philadelphia, Lea & Febiger 1979, s. 45—47.
- Kraybill W.G., Emami B., Lyss A.P.:** Management of soft tissue sarcomas of the extremities. *Surgery*, 109, 1991, s. 233—235.
- Kyriakos M., Kempson R.L.:** Inflammatory fibrous histiocytoma. *Cancer*, 37, 1976, s. 1584—1606.
- Mazeron J.J., Suit H.D.:** Lymph nodes as sites of metastases from sarcomas of soft tissue. *Cancer*, 60, 1987, s. 1800—1808.
- Potter D.A., Kinsella T., Glatstein E. a spol.:** High-grade soft tissue sarcomas of the extremities. *Cancer*, 58, 1986, s. 190—205.
- Raaf J.H., Muchmore J.H.:** Sarcomas of the Upper extremity; Lymphangiosarcoma. *Soft tissue sarcomas-Diagnosis and treatment*, Mosby, 1993, s. 85—100.
- Shiu M.H., Hajdu S.I.:** Management of soft tissue sarcoma of the extremity. *Semin. Oncol.*, 1981, č. 8, s. 172—179.
- Talbert M.L., Zagars G.K., Sherman N.E. a spol.:** Conservative surgery and radiation therapy for soft tissue sarcoma of the wrist, hand, ankle, and foot. *Cancer*, 66, 1990, s. 2482—2491.
- Weiss S.W., Enzinger F.M.:** Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer*, 41, 1978, s. 2250—2266.
- Weiss S.W., Enzinger F.M.:** Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*, 39, 1977, s. 1672—1685.

Received February 11, 1999.

Accepted October 22, 1999.