

Fallbericht eines etwas anderen Atheroms

Dermatofibrosarcoma protuberans

Manuel Jakob^a, Beat Galliker^a, Philippe M. Glauser^b, Christoph Kettelhack^b, Carsten T. Viehl^a

^aKlinik für Chirurgie, Spitalzentrum Biel/Bienne, Biel

^bKnochen- und Weichteiltumorzentrum der Universität Basel (KWUB), Universitätsspital, Basel

Schlüsselwörter

Dermatofibrosarcoma protuberans – Atherom – Sarkom

Zusammenfassung

Wir präsentieren den ungewohnten Fall einer Schwellung nuchal, die initial als Atherom missinterpretiert wurde. Bei der geplanten Atherom-Exzision war der Befund makroskopisch solide und tiefere Strukturen infiltrierend, wobei rasch der Verdacht bestand, es könnte sich um einen malignen Prozess handeln. Somit beschränkte man sich auf eine Inzisionsbiopsie. Die Histologie zeigte ein Dermatofibrosarcoma protuberans. Die endgültige Resektion im Gesunden erfolgte an einem Knochen- und Weichteiltumorzentrum, wobei in der definitiven Histologie die tumorfreien Schnittländer bestätigt werden konnten. Der Fall zeigt auf, wie sich ein vom klinischen Aspekt her gutartiger Weichteiltumor als Sarkom demaskieren kann und wie man in der Beurteilung auch trivialer Befunde stets wachsam sein muss.

Einleitung

Das Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) ist ein seltener, lokal aggressiver, kutaner Tumor, der durch hohe Raten an Lokalrezidiven und seltenem Auftreten von Lymphknoten- bzw. Fernmetastasen charakterisiert ist [1]. Diagnostische Verwechslungen dieses Weichteiltumors sind aufgrund des sehr variablen Wachstums häufig [2].

Wir präsentieren den Fall eines nuchalen DFSP, wobei die Läsion initial als Atherom missinterpretiert wurde.

Fallbeschreibung

Hausärztliche Zuweisung eines bis anhin gesunden 24-jährigen Patienten in die chirurgische Sprechstunde wegen einer seit circa einem halben Jahr an Grösse zunehmenden, indolenten Schwellung nuchal. Klinisch äusserten wir den Verdacht auf ein Atherom ohne Hinweise für eine akute Entzündung, und die Indikation zur Exzision in Lokalanästhesie wurde gestellt. Intraoperativ wurde eine 4 cm lange Längsinzision über der Raumforderung getätigt. Bereits bei der Präparation fiel eine diffuse kutane/subkutane Infiltration auf, verdächtig auf einen malignen Prozess. Gleichzeitig war rasch

klar, dass aufgrund der Ausdehnung des Befundes in der Tiefe sowie lateral die notwendige Resektion in toto in Lokalanästhesie nicht möglich war. Somit haben wir uns bewusst auf eine Inzisionsbiopsie beschränkt. Die Histologie zeigte ein Dermatofibrosarcoma protuberans. Postoperativ Vorstellung mit einer Rötung und Überwärmung über der Inzision, die sich mit Antibiotika problemlos therapieren liessen. Anschliessend wurde eine Magnetresonanz-Untersuchung der Halsweichteile durchgeführt, die einen glatt begrenzten, subkutan gelegenen Tumor ohne weitere Tiefeninfiltration oder Lymphadenopathie zeigte (Abb. 1 ). Wir entschieden uns zur weiteren Therapie für eine Überweisung an ein Zentrum für Weichteiltumore. Dort wurde eine grosszügige Tumorexzision mit einem allseitigen Sicherheitsabstand von 3 cm zum Tumor (Abb. 2 und 3 ) und temporärer Defektdeckung durchgeführt. Nach Erhalt der definitiven Histologie, die die tumorfreien Schnittländer und einen genügenden Sicherheitsabstand bestätigte, erfolgte die sekundäre Weichteildeckung durch die Kollegen der plastischen und rekonstruktiven Chirurgie.

Kommentar

Das DFSP ist ein seltener, lokal aggressiver Hauttumor, welcher 1% aller Weichteilsarkome ausmacht [1]. Am häufigsten tritt das DFSP im Alter von 20 bis 50 Jahren



Abbildung 1

MRI der Halsweichteile. Nachweis einer glatt berandeten, kugelförmigen 5 cm (cc) × 4,6 cm (rechts–links) × 3 cm (a.p.) grossen Raumforderung subkutan im Nacken gelegen.

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

mit einer ausgeglichenen Geschlechterverteilung auf. Das klinische Erscheinungsbild des DFSP ist sehr variabel, da der Tumor langsam über Jahre wächst [2]. Initial präsentiert sich der Befund normalerweise als asymptomatische, indurierte Plaque/Schwellung von harter Konsistenz. Typischerweise ist er in der Ober-

haut fixiert, jedoch gegenüber tieferen Schichten verschieblich [1]. Nach einer Wachstumsperiode von Monaten bis Jahren bilden sich innerhalb der Plaque mehrere Knoten aus, von wo auch der Begriff «protuberans» herkommt. Frühe Formen des DFSP werden typischerweise als Narbe, Lipom, Atherom, Basaliom usw. missinterpretiert, wie auch in unserem Fall. Bei klinischem Verdacht auf ein DFSP empfiehlt sich als Untersuchung der Wahl eine Magnetresonanztomographie (bei Verdacht auf ossäre Beteiligung auch eine Computertomographie). Die komplette chirurgische Resektion mit einem Tumor-Mindestabstand von 2–3 cm ist die Standardtherapie. Trotzdem sind Lokalrezidive nach konventioneller chirurgischer Exzision in bis zu 30% der Fälle in der Literatur beschrieben. Je grösser der Abstand der Resektion im Gesunden, desto geringer die Rezidivrate, was aber je nach Tumorkonlokalisierung nicht immer praktikabel ist [2]. Die hohe Rezidivrate nach konventioneller Chirurgie kann mit dem exzentrischen Tumorwachstum im subkutanen Fett erklärt werden, das, wenn histologisch nicht ausführlich aufgearbeitet, undiagnostiziert bleiben kann [1, 3]. Die lückenlose histologische Schnitttrandbeurteilung kann dieses Phänomen vermindern [2, 3]. Hierbei werden Tumorausläufer am exzidierten Präparat aufgesucht und die Exzisionsstelle kartographiert (vgl. Abb. 2 und 3), damit Tumoresiduen wenn nötig gezielt nachreseziert werden können. Durch dieses Vorgehen wird in der Literatur eine Rezidivrate im Median von <1% angegeben [2, 3]. Im Anschluss an die Chirurgie ist eine halbjährliche klinische und bei Bedarf radiologische Nachkontrolle für die ersten drei Jahre empfohlen, anschliessend wegen der auch häufig erst spät auftretenden Rezidive jährlich [2].

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass sich gutartige Weichteiltumore selten als Sarkome demaskieren können. Dies muss in die Indikationsstellung auch trivialer chirurgischer Interventionen in Betracht gezogen werden. Unglücklicherweise können auch typische Anamnesen und klinische Befunde seltenen, malignen Weichteiltumoren entsprechen – in diesen Fällen gilt es, sich auf Inzisionsbiopsien zu beschränken und den Spezialisten beizuziehen.

Danksagung

Wir danken Dr. med. I. Höller, Radiologie Spitalzentrum Biel/Bienne für die MRI-Bilder.

Korrespondenz:

Dr. med. Manuel Jakob
Spitalzentrum Biel/Bienne
Vogelsang 84
CH-2501 Biel
[manuel.jakob\[at\]ymail.com](mailto:manuel.jakob[at]ymail.com)

Literatur

- 1 Gloster HM Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:355–74.
- 2 Lombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, Lopez Guerrero JA, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management. *Semin Diagn Pathol.* 2013;30:13–28.
- 3 Gloster HM Jr, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:82–7.

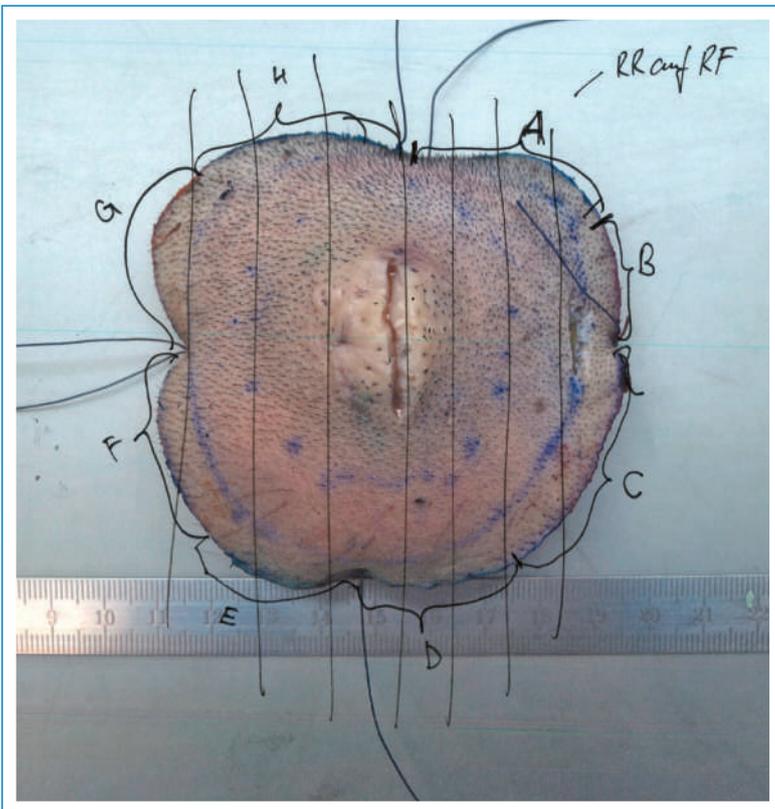


Abbildung 2

Makroskopisches Präparat der Tumorektomie nachal im Bereich der behaarten Kopfhaut mit Sicherheitsabstand von 3 cm um den Tumor. Der lange Faden markiert die linke Seite, A und H liegen kranial. Die Beschriftung A–H dient der exakten anatomischen Orientierung.



Abbildung 3

Schnittbilder des Präparates. Reihenfolge: Beginn oben rechts im Bild und rechts am Präparat (vgl. eingezeichnete Schnittführung in Abb. 2). Cran liegt kranial, kaud liegt kaudal. Die Beschriftung I–N dient der exakten anatomischen Orientierung.