

Kasuistik

Ugeskr Læger 2021;183:V1200838

Sarkom med intrakraniel komponent fejltolket som subkutant lipom

Carla Ragnhild Kruse & Michael Prangsgaard Møller

Plastikkirurgisk Afdeling, Københavns Universitetshospital – Herlev Hospital

Ugeskr Læger 2021;183:V11200838

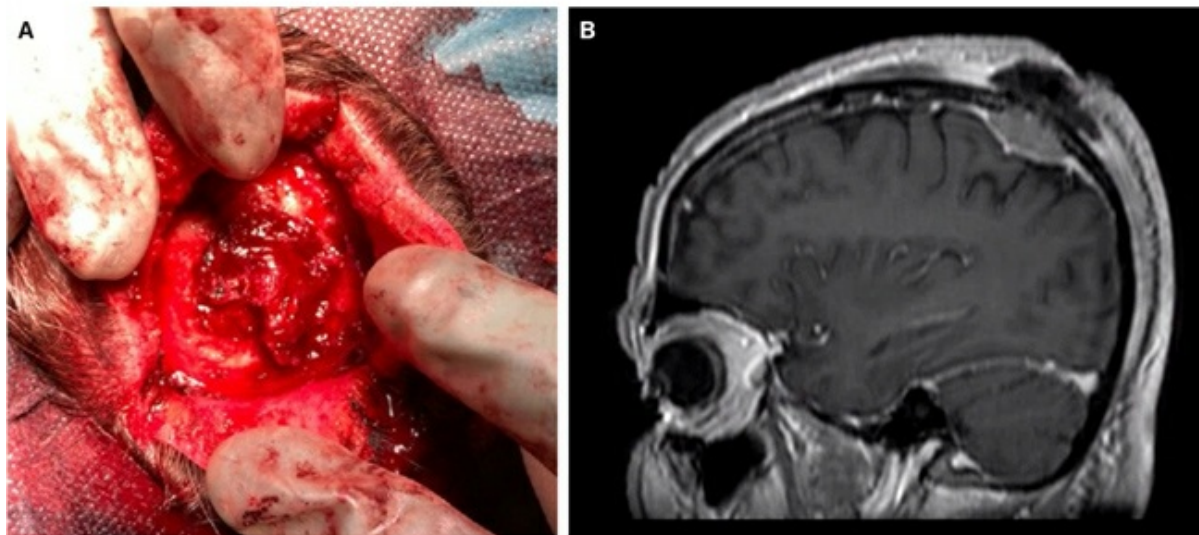
Lipomer er hyppigt forekommende (ca. 1 pr. 1.000 personer pr. år) benigne tumorer, der består af fedtvæv. Ved tvivl om diagnose eller malignitetssuspicio kan man udrede med billeddiagnostik [1]. Diagnosen »lipom« kan ofte stilles korrekt ud fra den kliniske undersøgelse alene, men af og til kan man tage fejl, hvorfor det er vigtigt at have malignitet in mente fra begyndelsen, da det vil udløse en korrekt behandling i pakkeforløb.

Denne sygehistorie omhandler en patient med en tumor i regio parietalis. Tumoren blev forsøgt fjernet i lokalbedøvelse på mistanke om subkutant lipom. Den viste sig at være et højmalignt sarkom, som gennembrød kraniet og havde en større intra- og ekstrakraniel komponent. Da man peroperativt erkendte en kraniedefekt og intrakraniel udbredelse, måtte strategien tilpasses.

Sygehistorie

En 51-årig mand havde en ca. 3 × 2 cm stor tumor i regio parietalis. Tumoren var fremkommet over nogle måneder. Han havde ingen trykgener, neurologiske udfald eller hovedpine og ønskede tumoren fjernet af kosmetiske årsager. Tumoren blev vurderet som et lipom og blev forsøgt fjernet af en privatpraktiserende plastikkirurg. Man afbrød operationen pga. peroperativ blødning og komplikationer vedrørende hæmostasen, men man foretog en biopsi af området inden suturering. Biopsien viste fedtvæv, der var foreneligt med lipom. Patienten blev henvist til en plastikkirurgisk afdeling med henblik på eksstirpation. Da det kliniske billede (blød, uøm tumor uden adhærens til omkringliggende væv) og den peroperativt udtagne vævsprøve understøttede mistanken om et subkutant lipom, planlagde man eksstirpation i lokalbedøvelse uden at foretage præoperativ billeddiagnostik. Peroperativt var tumorens udbredelse større end præoperativt vurderet. Man forsøgte at eksstirper den in toto. Dog var der under tumoren en større knogledefekt og dertil en større intrakraniel tumorkomponent. Tumoren fremstod desuden malignitetssuspekt. Man blev klar over, at den præoperative vurdering var et fejlskøn, og måtte tilpasse strategien. Den ekstrakranielle komponent af tumoren løsrev sig spontant fra den intrakranielle komponent under operationen. Efter kontakt til den neurokirurgisk vagthavende sutureredes defekten, og der blev foretaget akut CT af cerebrum. Patienten var i velbefindende under hele forløbet. Både CT og MR-skanning af cerebrum viste en intrakraniel proces beliggende parietalt på venstre side (Figur 1). Den målte ca. 4,0 × 2,0 cm med en stor osteolytisk knogledefekt på ca. 2,4 × 2,3 cm. En helkrops-fluorodeoxyglukose-PET-CT viste ingen tegn på metastasering. Den patologiske undersøgelse viste, at tumoren var et sjældent high-grade myofibroblastisk sarkom.

FIGUR 1 A. Peroperativt billede af tumoren hos patienten i sygehistorien med en synlig ekstrakraniell komponent. B. MR-skanningsbillede af cerebrum. Det fremgår her tydeligt, hvorledes tumoren har en betydelig intrakraniell komponent.



Behandlingen var ved excision (i 2 cm margin) af hud og knogle samt fjernelse af intrakranielle tumorkomponenter. Huddefekten blev lukket med en rotationslap. Operationen blev udført af neuro- og plastikkirurger. Postoperativt blev der givet protonstrålebehandling. Ved seks måneders followup var patienten recidivfri.

DISKUSSION

Myofibroblastiske sarkomer er beskrevet første gang af *Mentzel et al* i 1998 [2]. Som oftest ses myofibroblastiske sarkomer i hoved-hals-området og inddeles af National Cancer Institute i high-grade, intermediate-grade og low-grade sarkomer baseret på morfologien [3]. High-grade myofibroblastiske sarkomer, også kendt som pleomorfe myofibrosarkomer, er endnu ikke inkluderet i WHO's klassifikation, men beskrives med øget risiko for tilbagefald og metastasering [3]. High-grade myofibroblastiske sarkomer er yderst sjældne, og denne type sarkomer er kun beskrevet i få cases på verdensplan [4, 5].

Immunhistokemisk var tumoren hos patienten i sygehistorien positiv for actin, D2-40 og caldesmon, men negativ for desmin, SOX10, melanA, CK-AECAM, GFA, Olig2 og map2. Tumoren havde højt Ki-67-niveau.

Afhængigt af lokaliseringen kan sarkomer ses som uømme hævelser [1], hvorfor de klinisk let kan forveksles med lipomer. Ved malignitetsmistanke ved subkutane tumorer bør patienten henvises i et pakkeforløb, og sarkom udelukkes eller bekræftes med billeddiagnostisk udredning. Hurtig vækst, størrelse over 5 cm, adhærens til omkringliggende strukturer eller anden atypisk præsentation kan understøtte malignitetsmistanken [1]. Som udgangspunkt kan man ved fravær af malignitetsmistanke eksstirper lipomer uden forudgående billeddiagnostik.

Retrospektivt kunne man overveje, om væksthastigheden af tumoren hos patienten i sygehistorien skulle have givet anledning til malignitetsmistanke, ligeledes burde tumoren på baggrund af peroperative fund være blevet vurderet som adhærent. Man bør altid ved mistanke om malignitet foretage en omhyggelig anamnese, objektiv undersøgelse og præoperativ billeddiagnostik.

Korrespondance *Carla Ragnhild Kruse*. E-mail: carlaragnhild@gmail.com

Antaget 9. september 2021

Publiceret på ugeskriftet.dk 8. november 2021

Interessekonflikter Der er anført potentielle interessekonflikter. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2021;183:V11200838

SUMMARY

Sarcoma with intracranial component misdiagnosed as subcutaneous lipoma

Carla Ragnhild Kruse & Michael Prangsgaard Møller

Ugeskr Læger 2021;183:V11200838

We present a case story of a sarcoma, misdiagnosed as a subcutaneous lipoma, with an intracranial component. The patient developed a painless tumour less than 5 cm in diameter within a few months. An attempt of removing the tumour in local anaesthetic was stopped during the procedure as the intracranial component became evident. At a later stage, the sarcoma was removed surgically with wide local excision, local flap reconstruction and postoperative proton therapy. Six months later, the patient was well, with no clinical signs or evidence on imaging of recurrence of the sarcoma.

REFERENCER

1. <https://www.sundhed.dk/sundhedsfaglig/information-til-praksis/sjaelland/almen-praksis/patientforloeb/henvisningsvejledninger/paraklinisk/lipomdiagnostik/> (11. nov 2020).
2. Mentzel T, Dry S, Katenkamp D, Fletcher CD. Low-grade myofibroblastic sarcoma: analysis of 18 cases in the spectrum of myofibroblastic tumors. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1228-38.
3. Wen J, Zhao W, Li C et al. High-grade myofibroblastic sarcoma in the liver: a case report. *World J Gastroenterol* 2017;23:7054-8.
4. Zhao R, Wang J, Zhang H et al. High-grade myofibroblastic sarcoma of the pleura: a case report and literature review. *Thorac Cancer* 2020;11:3011-4.
5. Anastasiou I, Levis PK, Katafigiotis I et al. High grade myofibroblastic sarcoma of paratesticular soft tissues. *Case Rep Oncol Med* 2014;2014:768379.