

Lokale zwelling in kinderbeen niet altijd onschuldig

Jade A.M. van Well, C.H. (Andrica) de Vries, Tadek R. Hendriksz en J. Marco Schnater

- ACHTERGROND** Wekedelenzwellingen komen relatief weinig voor bij kinderen en zijn meestal goedaardig. Bij volwassenen komt 1% van de maligniteiten voort uit de weke delen, bij kinderen is dit 8%. Het onderscheid tussen benigne en maligne wekedelentumoren valt op basis van de anamnese en het lichamenlijk onderzoek niet goed te maken.
- CASUS** Een 15-jarig meisje had een zwelling in het linker bovenbeen, zonder alarmsymptomen. De huisarts vermoedde een benigne afwijking en vroeg haar terug te komen als de zwelling groter werd. Bij excisie 5 maanden later bleek patiënte een granulaire-celtumor te hebben. Een 12-jarige jongen kwam bij de huisarts met een sinds 5 jaar bestaande zwelling van de laterale malleolus, die was ontstaan na een stoot tegen een deur. Hij werd doorgestuurd naar de polikliniek Chirurgie, waar na excisie sprake bleek van dermatofibrosarcoma protuberans.
- CONCLUSIE** Bij een niet-eenduidige diagnose, mogelijke toename van de zwelling, verontrustend lichamenlijk onderzoek of ongebruikelijk langzaam herstel na trauma is waakzaamheid geboden. Beeldvormend onderzoek of zelfs excisie met histopathologisch onderzoek is dan nodig om de juiste diagnose te stellen.

Een zwelling in de onderste extremiteiten van kinderen kan een maligniteit zijn, al is dit zeldzaam. Bij dergelijke wekedelentumoren komen pijn en functieverlies zelden voor vanwege de langzame groei. Bovendien hebben kinderen relatief vaak kleine traumata die een waarschijnlijke oorzaak zijn voor de zwelling dan een maligniteit. Op basis van de anamnese en het lichamenlijk onderzoek is het dan ook soms lastig om onderscheid te maken tussen maligne en benigne afwijkingen. Literatuurgegevens over de incidentie en de verdeling van verschillende tumoren van de onderste extremiteit bij kinderen zijn beperkt beschikbaar. Het Pathologisch-Anatomisch Landelijk Geautomatiseerd Archief (PALGA) registreerde in de periode 1 januari 1999-1 januari 2004 1474 maal een dergelijke tumor of zwelling bij kinderen tot de leeftijd van 19 jaar. De incidentie van tumoren van de onderste extremiteit bij kinderen waarvoor een biopsie noodzakelijk wordt geacht, was 79,3 per 100.000 kinderen.¹ Waakzaamheid blijft dus geboden. Wij bespreken hier 2 patiënten met zeldzame tumoren bij wie in eerste instantie aan een onschuldige benigne afwijking werd gedacht.

ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Patiënt A, een 15-jarig meisje, werd door de huisarts gezien vanwege een sinds 1 week bestaande zwelling in het linker bovenbeen, zonder alarmsymptomen of voorafgaand trauma. Haar medische voorgeschiedenis was

Albert Schweitzer Ziekenhuis, Dordrecht.

Afd. Chirurgie: J.A.M. van Well, coassistent;

dr. J.M. Schnater, chirurg (thans: Sophia Kinderziekenhuis,

afd. Kinderchirurgie, Rotterdam).

Afd. Radiologie: drs. T.R. Hendriksz, radioloog.

Sophia Kinderziekenhuis, Rotterdam.

Afd. Kindergeneeskunde: dr. C.H. de Vries, kinderoncoloog.

Contactpersoon: J.A.M. van Well (jadevanwell@gmail.com).



FIGUUR 1 Echo van het linker bovenbeen van patiënt A, met in de subcutis een scherp afgrensbaar echo-arme afwijking met solide aspect (afgedrukt met toestemming van belanghebbenden).

blanco. Bij lichamelijk onderzoek palpeerde de arts een kleine, solitaire, vast-elastische zwelling in de subcutis. De huisarts dacht aan een fibroom en wilde patiënte terug zien als de zwelling groter werd.

Patiënte meldde zich 5 maanden later opnieuw, omdat de zwelling leek toegenomen en pijn deed bij druk. Bij lichamelijk onderzoek was er nu sprake van een irregulair en vast aanvoelende zwelling, waarop de huisarts patiënte verwees naar de polikliniek Chirurgie.

Wij palpeerden een vast aanvoelende zwelling aan de voorzijde van het linker bovenbeen met een doorsnede van circa 2 cm, die vast leek te zitten aan de fascia lata. In de linker lies bevond zich een iets vergrote lymfeklier. Wij vonden geen andere afwijkingen.

Aanvullende echografie liet een 1,5 bij 2 cm grote, grotendeels scherp afgrensbaar, echoarme en solide afwijking zien, die in eerste instantie benigne oogde (figuur 1). Ten tijde van de echografie was de zwelling van de lymfeklier in de lies verdwenen. De afwijking werd in toto geëxideerd via een lengte-incisie. Histopathologisch onderzoek liet een granulaire-celtumor zien zonder aanwijzingen voor een maligniteit. Wij zagen patiënte nog eenmaal terug na ongeveer 6 maanden en ontsloegen haar van verdere controles.

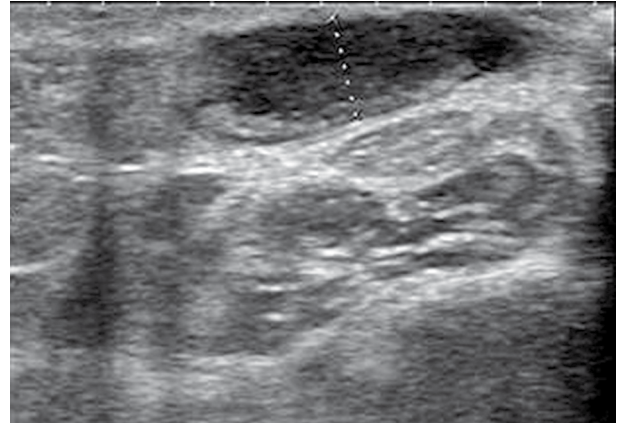
Patiënt B, een 12-jarige jongen met een blanco voorgeschiedenis, werd door de huisarts gezien vanwege een zwelling van de laterale malleolus links. Deze was circa 5 jaar eerder ontstaan nadat hij met zijn enkel tegen de punt van een deur had gestoten. Onder de werkdiagnose 'ganglion' verwees de huisarts patiënt naar de polikliniek

Chirurgie. Aldaar bleek bij aanvullende anamnese dat er destijds geen wond was geweest en dat de zwelling zonder klachten was blijven bestaan. De laatste tijd leek de zwelling in omvang toe te nemen.

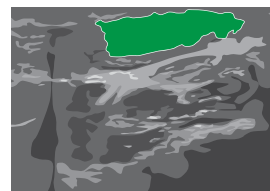
Bij lichamelijk onderzoek stelden wij een vast aanvoelende structuur vast ter plaatse van een huidlitteken proximaal van de laterale malleolus links. Vervolgens werd een echo gemaakt (figuur 2). Hierop zagen wij een subcutane, echoarme afwijking, waarvan niet met zekerheid gezegd kon worden dat hij benigne was. Aanvullend werd een MRI-scan gemaakt (figuur 3). Deze liet een scherp afgrensbaar, subcutaan gelegen afwijking zien die niet los te zien was van de cutis. De radiologische kenmerken pasten bij fasciitis nodularis.

Differentiaaldiagnostisch dachten we aan een schwanoom of – minder waarschijnlijk – een vasculaire afwijking. Er volgde een diagnostische extirpatie via een lengte-incisie. Histopathologisch onderzoek liet een beeld zien dat paste bij dermatofibrosarcoma protuberans met irradicale snijranden.

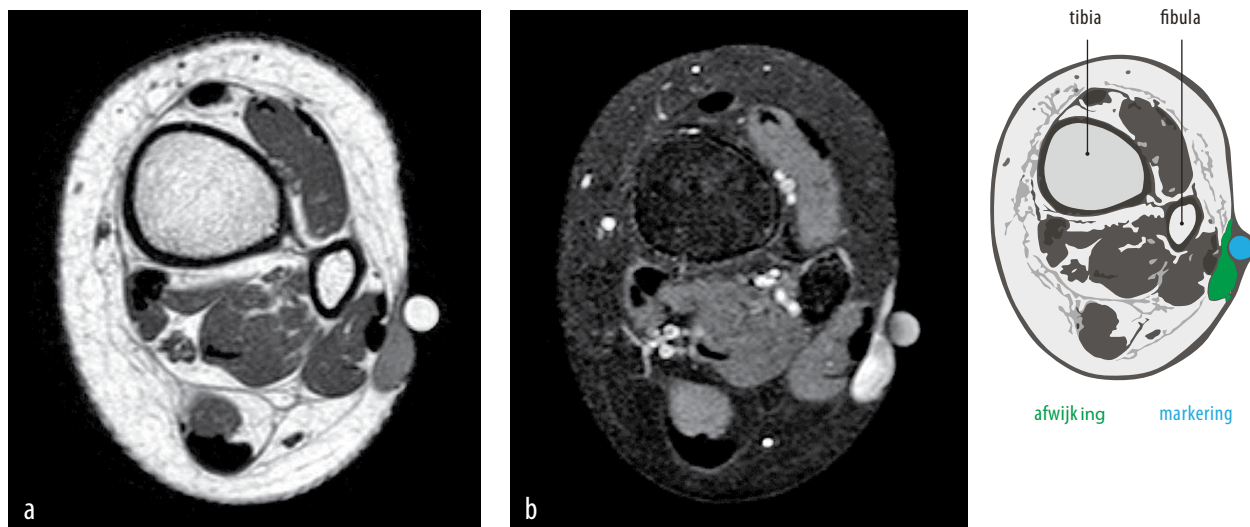
Wij verwezen patiënt naar een kinderoncologisch centrum, waar opnieuw een MRI-scan werd gemaakt. Daarop was ter plaatse van het operatiegebied aankleuring te zien, wat paste bij een recidief dan wel een restaf-



solide afwijking



FIGUUR 2 Echo van het linker onderbeen van patiënt B met in de subcutis een scherp afgrensbaar echo-arme afwijking met solide aspect (afgedrukt met toestemming van belanghebbenden).



FIGUUR 3 MRI-scan van het linker onderbeen van patiënt B (a) op de transversale blanco T1-gewogen opname is er in de subcutis een glad begrensde afwijking zichtbaar die niet los te zien is van de cutis. De afwijking heeft een intermediaire signaalintensiteit. Het witte bolletje is een markering die vooraf op de huid is aangebracht ter hoogte van de zwelling (b) op de transversale T1-gewogen opname met vetsuppressie is te zien dat de afwijking na toediening van gadoliumhoudend contrast sterk aankleurt en dus solide van aard is; (afgedrukt met toestemming van belanghebbenden).

wijking of littekenweefsel. Er volgde een re-excisie, waarna bij histopathologisch onderzoek in de snijranden geen aanwijzingen werden gevonden voor dermatofibrosarcoma protuberans. Vervolgens werd ieder half jaar een controle-MRI-scan gemaakt. Anderhalf jaar na re-operatie zijn er geen aanwijzingen voor een recidief.

BESCHOUWING

Bij een wekedelenzwelling in het been van een kind is vaak sprake van een onschuldige oorzaak, zoals een gering trauma. Soms is er echter geen duidelijke oorzaak. In dat geval dienen een chondroom of osteochondroom, een cyste, fibreuze dysplasie en maligne oorzaken zoals een osteosarcoom in de differentiaaldiagnose te staan. Aandoeningen die op de volwassen leeftijd veel voorkomen, zoals een lipoom, atheroom of fibroom, zijn op de kinderleeftijd minder waarschijnlijk, maar deze moeten zeker bij adolescenten ook in de differentiaaldiagnose voorkomen. De tabel geeft een overzicht van bot- en wekedelentumoren bij kinderen, met hun incidentie.¹

Bij patiënt A was bij nadere diagnostiek sprake van een granulaire-celtumor, een zeldzame wekedelentumor die uitgaat van neurale cellen of schwanncellen. De voorkerslocaties van granulaire-celtumoren zijn de hoofdhalsregio en de tong. Bij de meeste patiënten is de tumor benigne. Maligne ontaarding met kans op metastasering komt voor bij 2% van de patiënten; deze tumoren zijn

TABEL Incidentie van bot- en wekedelentumoren bij kinderen van 0-19 jaar, en leeftijd met de hoogste incidentie in de periode 1 januari 1999-1 januari 2004^{1*}

tumor	incidentie per 1.000.000; n	leeftijd met hoogste incidentie; jaar
aneurysmatische beencyste	5,5	15
adamantinoom†	0,7	14
chondroblastoom	1,2	13
chondromyxoid fibroom	0,5	15
chondroom	7,4	11
chondrosarcoom†	0,4	16
Ewing-sarcoom†	4,3	12
fibreuze dysplasie	4,6	15
fibreus histiocytoom†	0,1	16
niet-ossificerend fibroom	2,0	12
osteoblastoom	1,3	14
osteochondroom	35,9	14
osteosarcoom†	6,9	16
reusceltumor	2,0	14
solitaire beencyste	3,0	15
osteoid osteoom	4,8	15

* Tabel met kleine aanpassingen overgenomen uit Ned Tijdschr Oncol. 2012;9:5-10.

† Maligne tumor.

LEERPUNTEN

- Wekedelenzwellingen komen op de kinderleeftijd relatief veel voor, en zijn vaak benigne.
- Het onderscheid tussen maligne en benigne afwijkingen is soms lastig te maken.
- Omdat maligne wekedelentumoren zelden voorkomen en zich op verschillende manieren uiten, zijn ze moeilijk tijdig te diagnosticeren.
- Als de diagnose niet eenduidig is, is beeldvormend onderzoek of excisie met histopathologie nodig.

meestal gelokaliseerd in de extremiteiten. Een MRI-scan kan een goed beeld geven over de diepte en doorgroei van de tumor. De behandeling bestaat uit chirurgische lokale resectie; de kans op een recidief is 2-8% bij radicale excisie en 21-50% bij irradicale excisie.²

Patiënt B had dermatofibrosarcoma protuberans, een zeldzame en lokaal agressieve wekedelentumor. De tumor zaait zelden uit, maar kan lokaal zeer groot worden. De tumor kan zich op verschillende manieren uiten; een pijnloze nodus met lokale ulceratie komt het meest voor. De behandeling bestaat uit chirurgische excisie met een resectiemarge van 3 cm. De kans op een lokaal recidief na alleen radicale excisie is 20%.^{3,4} Bij kinderen kan aanvullende radiotherapie of behandeling met de tyrosinekinaseremmer imatinib worden overwogen.⁵⁻⁷ Maligne wekedelentumoren zijn relatief zeldzaam. Bij

volwassenen komt 1% van de maligniteiten voort uit de weke delen, bij kinderen is dit 8%.⁸ Het onderscheid tussen benigne en maligne wekedelentumoren valt op basis van de anamnese en het lichamelijk onderzoek niet goed te maken. Bij een niet-eenduidige diagnose, mogelijke groei van de zwelling, verontrustend lichamelijk onderzoek of ongebruikelijk langzaam herstel na trauma is aanvullend onderzoek of zelfs excisie nodig voor het stellen van de juiste diagnose.

CONCLUSIE

Bij kinderen met een wekedelenzwelling in de onderste extremiteit en ongebruikelijk langzaam herstel na trauma, een onzekere diagnose of mogelijke groei van de zwelling is waakzaamheid geboden. Als de diagnose niet eenduidig is, is beeldvormend onderzoek noodzakelijk of excisie met histopathologisch onderzoek.

Pieter Westenend, patholoog in het Albert Schweitzer Ziekenhuis vervaardigde de histopathologische afbeeldingen en bijbehorende beschrijvingen.

Belangenconflict en financiële ondersteuning: geen gemeld.

Aanvaard op 25 januari 2016

Citeer als: Ned Tijdschr Geneeskd. 2016;160:A9285

 **KIJK OOK OP WWW.NTVG.NL/A9285**

LITERATUUR

- 1 Van den Berg H, Slaar A, Kroon HM, et al. Beentumoren op de kinderleeftijd. Ned Tijdschr Oncol. 2012;9:5-10.
- 2 Abraham T, Jackson B, Davis L, Yu J, Peterson C. Mohs surgical treatment of a granular cell tumor on the toe of a child. Pediatr Dermatol. 2007;24:235-7.
- 3 McKee PH, Fletcher CD. Dermatofibrosarcoma protuberans presenting in infancy and childhood. J Cutan Pathol. 1991;18:241-6.
- 4 Kontzoglou K, Stamatakos M, Polyzou E, Levidou G, Iannescu R, Safioleas M. Dermatofibrosarcoma: a rare form of soft tissue. Management and review of the literature. Chirurgia (Bucur). 2011;106:653-6.
- 5 Gooskens SL, Oranje AP, van Adrichem LN, et al. Imatinib mesylate for children with dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP). Pediatr Blood Cancer. 2010;55:369-73.
- 6 Iqbal CW, ST Peter S, Ishitani MB. Pediatric dermatofibrosarcoma protuberans: multi-institutional outcomes. J Surg Res. 2011;170:69-72.
- 7 Price VE, Fletcher JA, Zielenska M, et al. Imatinib mesylate: an attractive alternative in young children with large, surgically challenging dermatofibrosarcoma protuberans. Pediatr Blood Cancer. 2005;44:511-5.
- 8 Richtlijn Wekedelentumoren. Amsterdam: Nederlandse Werkgroep Weke Delen Tumoren; 2010.