

# Pitfalls bij de diagnostiek en behandeling van weke delen tumoren

Dr. Marc.H.A. Bemelmans

-ESCAM -

European Surgical Center Aachen Maastricht

Maastricht University Medical Center, The Netherlands  
University Hospital RWTH Aachen, Germany



## Disclosure belangen spreker

(potentiële) belangenverstremgeling	Geen

# Diagnostiek wekedelen tumoren

- Vaak komen patienten heel laat
- Afwijking bestond vaak al lang
- Diagnostiek neemt tijd in beslag

# Wat zijn weke delen tumoren

Mesenchymale proliferaties van extraskeletale, niet-epitheliale weefsels:

Niet:

- bloedvormende organen
- lymfeklieren
- centrale zenuwstelsel

Wel :

- perifere zenuwstelsel (MPNST)
- gastro-intestinale stromatumor (GIST)

- Adipocytisch  
Lipoom, liposarcoom
- (Myo)fibroblastisch  
Nodulaire fasciitis,  
fibromatose,  
(myxo) fibrosarcoom
- Fibrohistiocytisch  
Fibreus histiocytoom,  
maligne fibreus  
Histiocytoom
- Gladde spiercel  
Leiomyoom,  
leiomyosarcoom
- Skeletspier  
Rhabdomyoom,  
rhabdomyosarcoom
- (Peri)vasculair  
Hemangioom, lymfangioom,  
angiosarcoom
- Chondro-ossaal  
Chondroom, osteosarcoom
- Onzekere differentiatie  
Myxoom, Ewing tumor,  
maligne mesenchymoom

## Vaak voorkomend??

- Per jaar ongeveer 500 patienten met weke delen tumor
- Per jaar 25 kinderen met deze tumor
- 1% vd maligniteiten bij volwassenen
- 8% vd maligniteiten bij kinderen
- ( HA ziet dus gemiddeld 1x 7 jaar een sarcoom!!)

# Verdeling over lokalisaties

Verdeling:

- ongeveer 30% onderste extremiteit
- ongeveer 15-20% bovenste extremiteit
- ongeveer 10% abdominaal
- ongeveer 10% hoofd/hals

## Verdeling man vrouw

	man	vrouw
15-29 jr	8%	6%
30-44 jr	17%	18%
45-59 jr	32%	25%
60-74 jr	29%	32%
75+	14%	19%



# Diagnostiek

Verdenking algemeen:

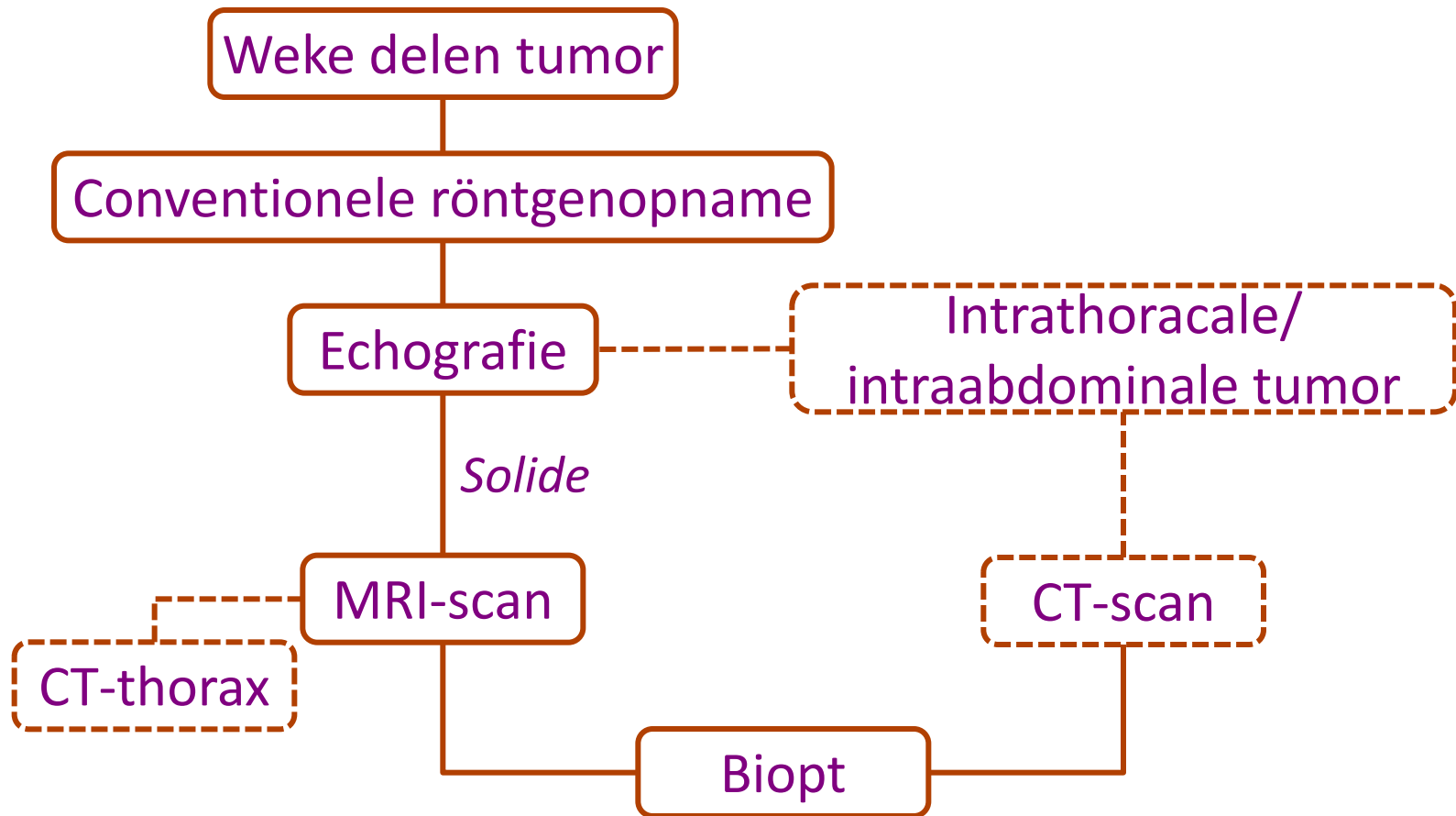
- Zwelling weke delen > 5cm
- Nieuwe massa welke langer dan 1 maand blijft bestaan
- Zwelling niet in overeenstemming met lokalisatie

# Specifieke anamnese:

Relevant trauma?

- Groei in langer bestaande laesie
- Algemene klachten
- Pos familieanamnese (Recklinghausen, retinoblastoom ed)
- Radiotherapie in voorgeschiedenis
- Aanraking arsenicum, vinylchloride, dioxine

# Diagnostisch traject



# Planning/Logistiek

## Chirurgische planning en behandeling:

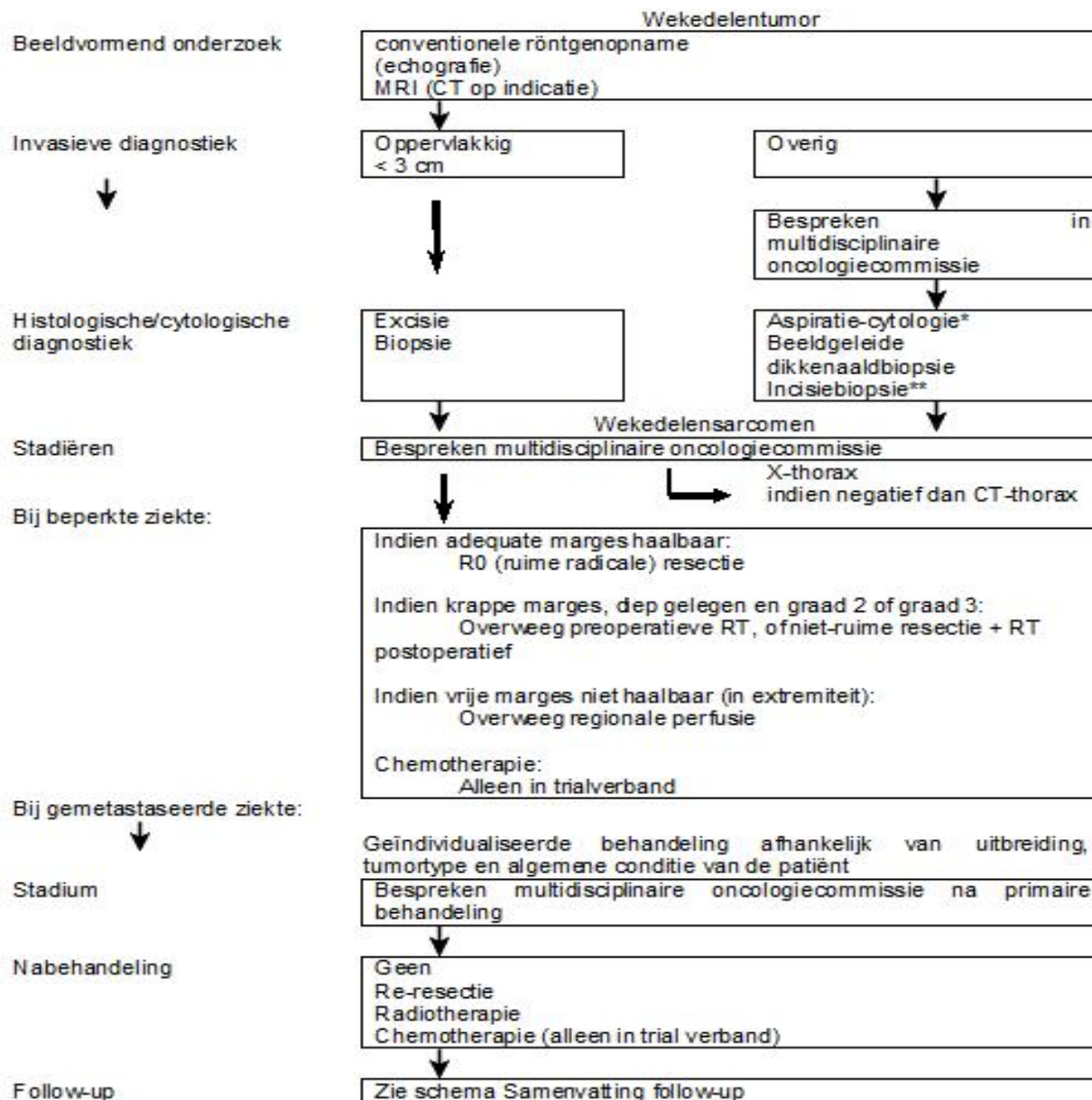
- Ruime resectie!!!
- Dwz en bloc van tumor en biopsietraject met marge van tenminste 2 cm gezond weefsel !!
- Om functioneel sparend te zijn kan de marge in de praktijk krappere zijn (vaten / zenuwen)

# Neoadjuvante radiotherapie

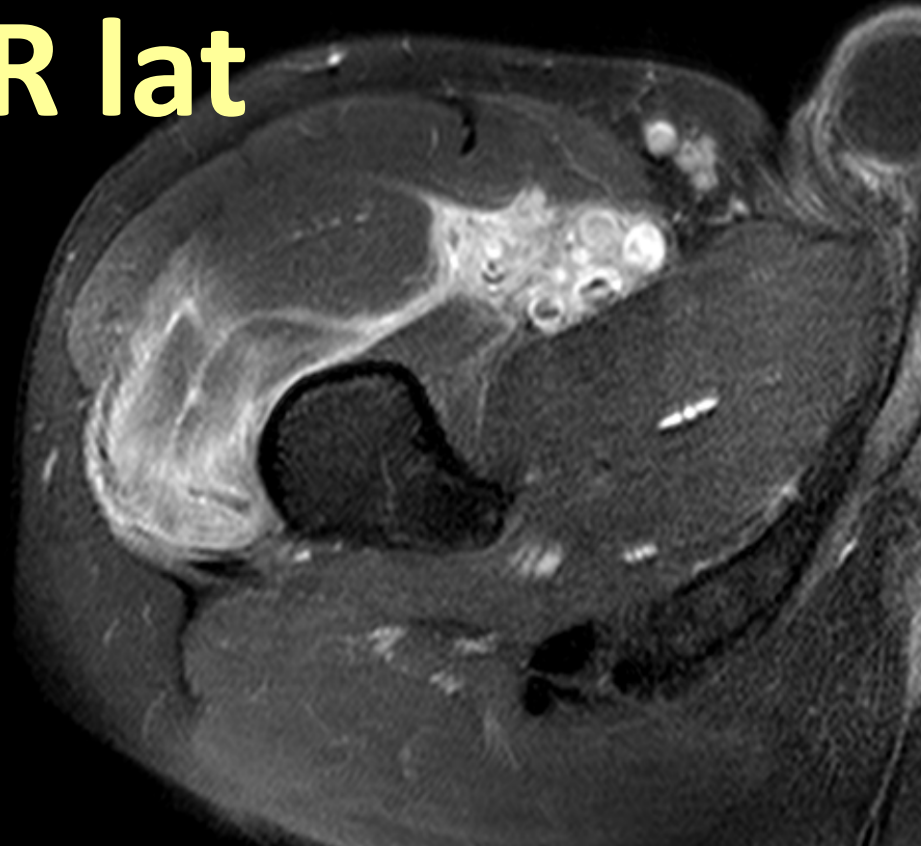
Bij twijfel over haalbaarheid van ruime tumorvrije marge:

Overweeg radiotherapie preoperatief

Overweeg dit ook bij grote tumoren met krappe marges in extremiteiten



**R lat**

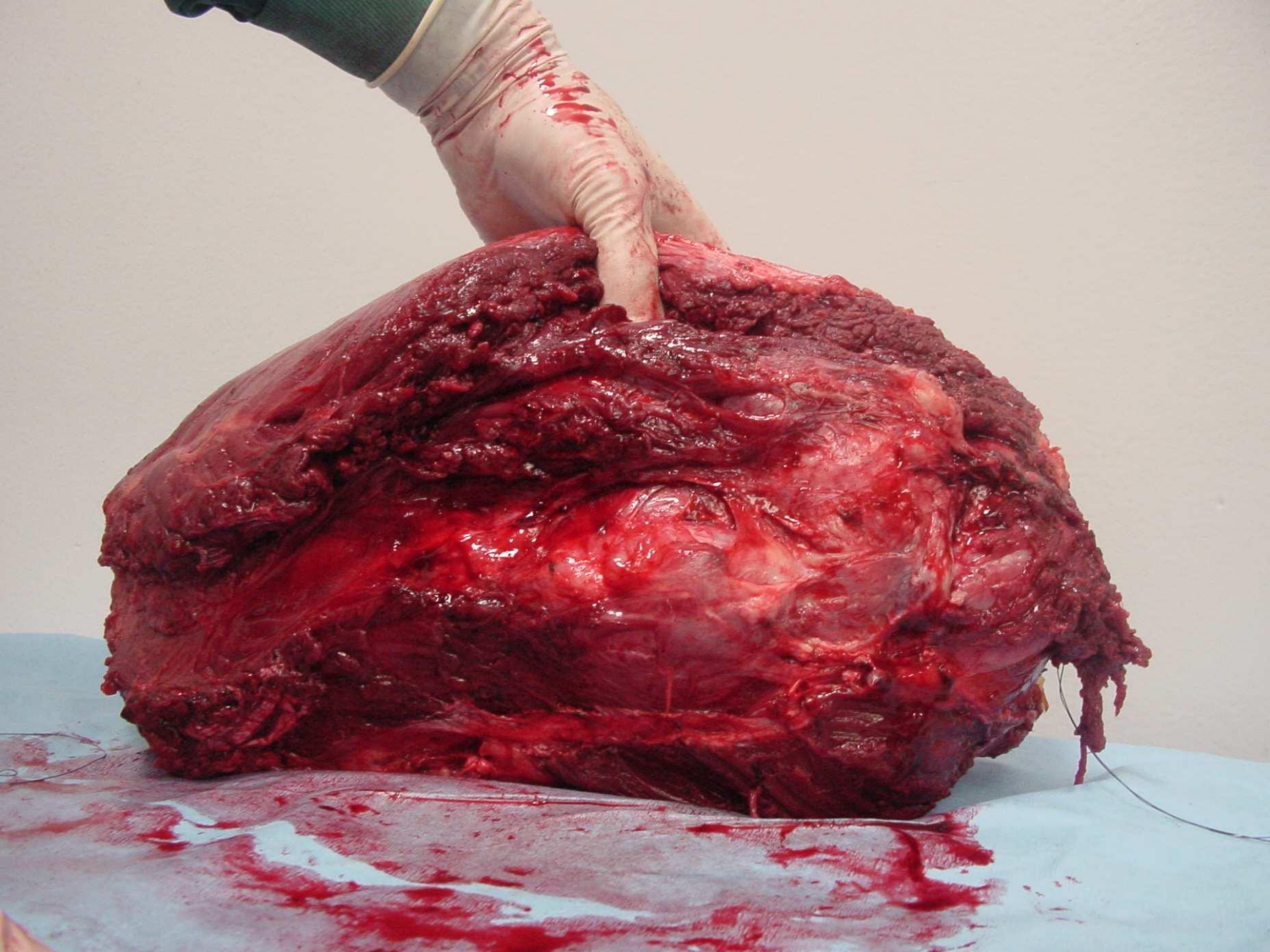


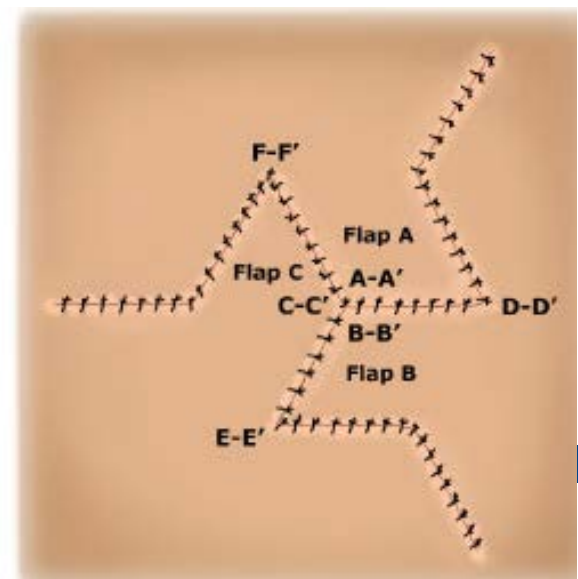
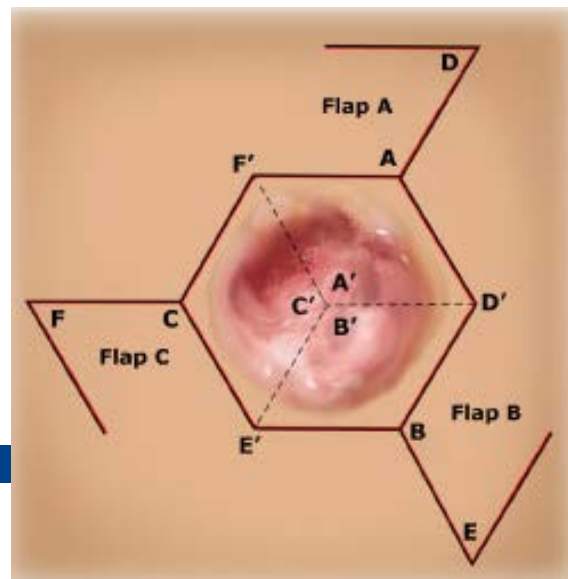
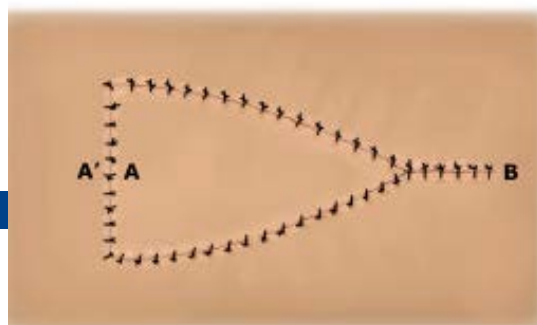
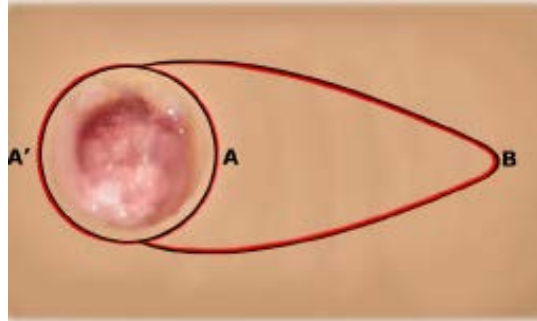
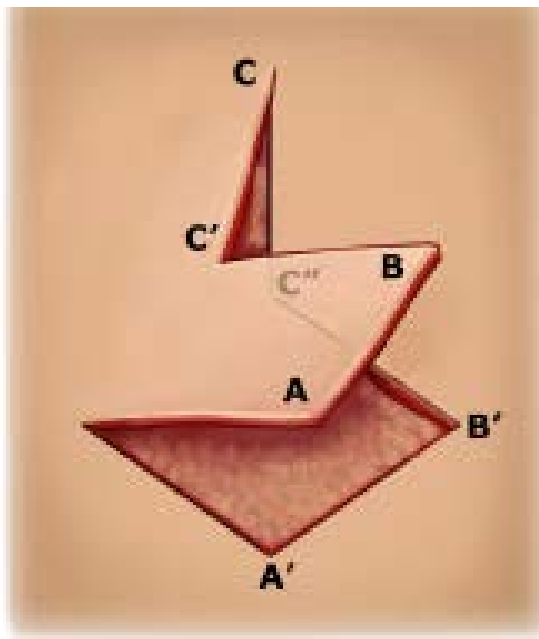
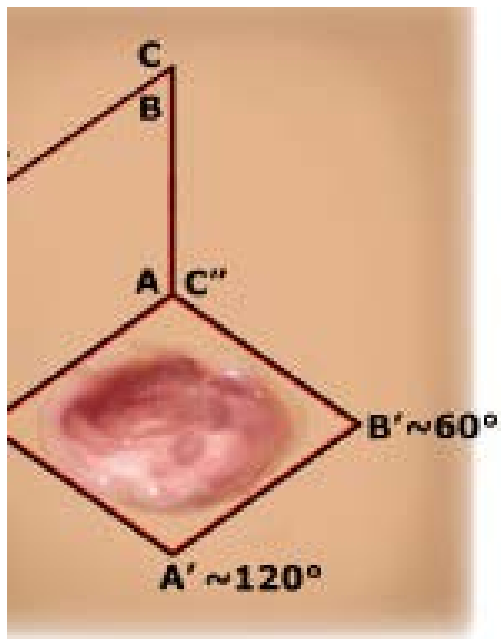
**R lat**



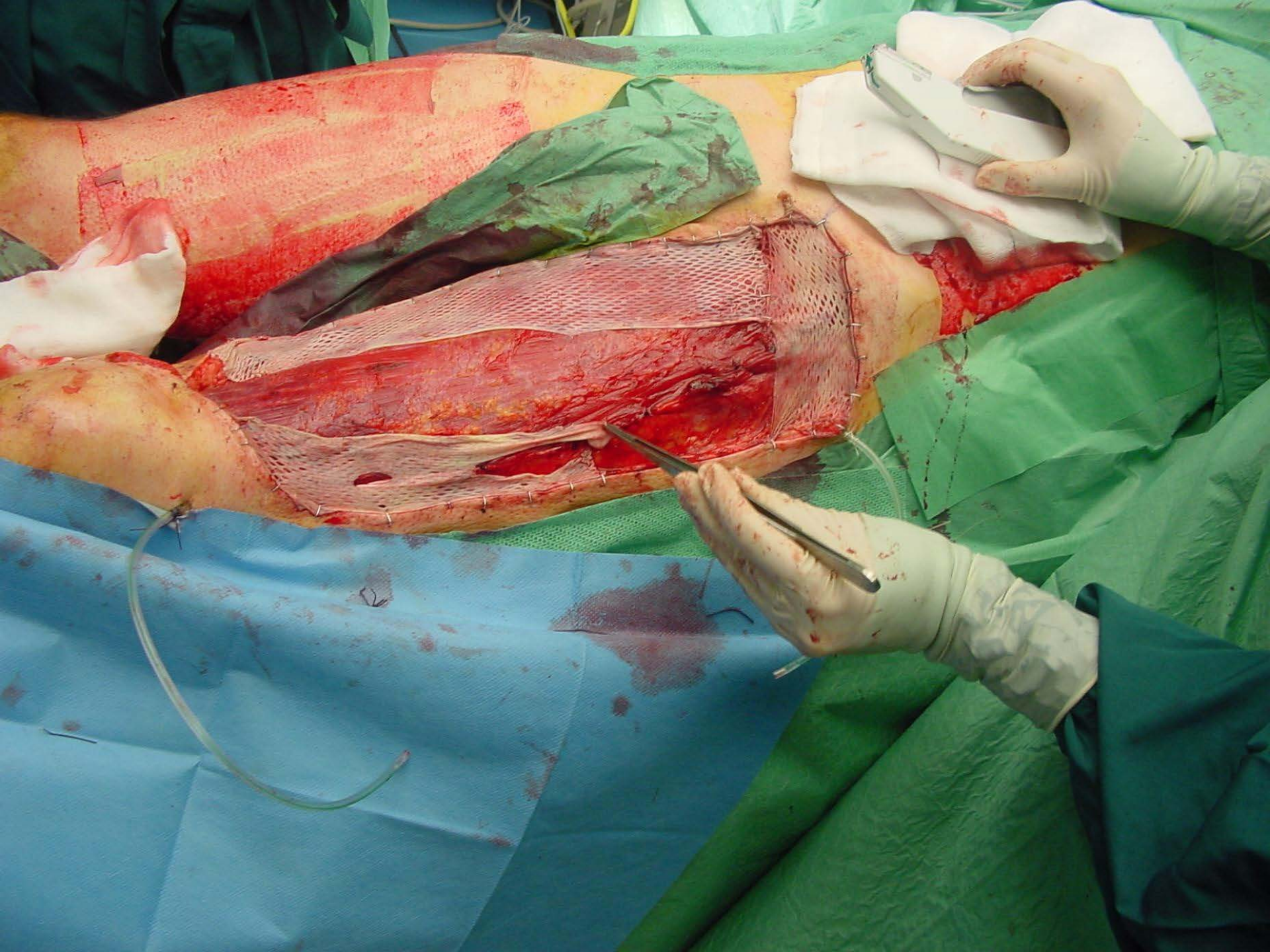






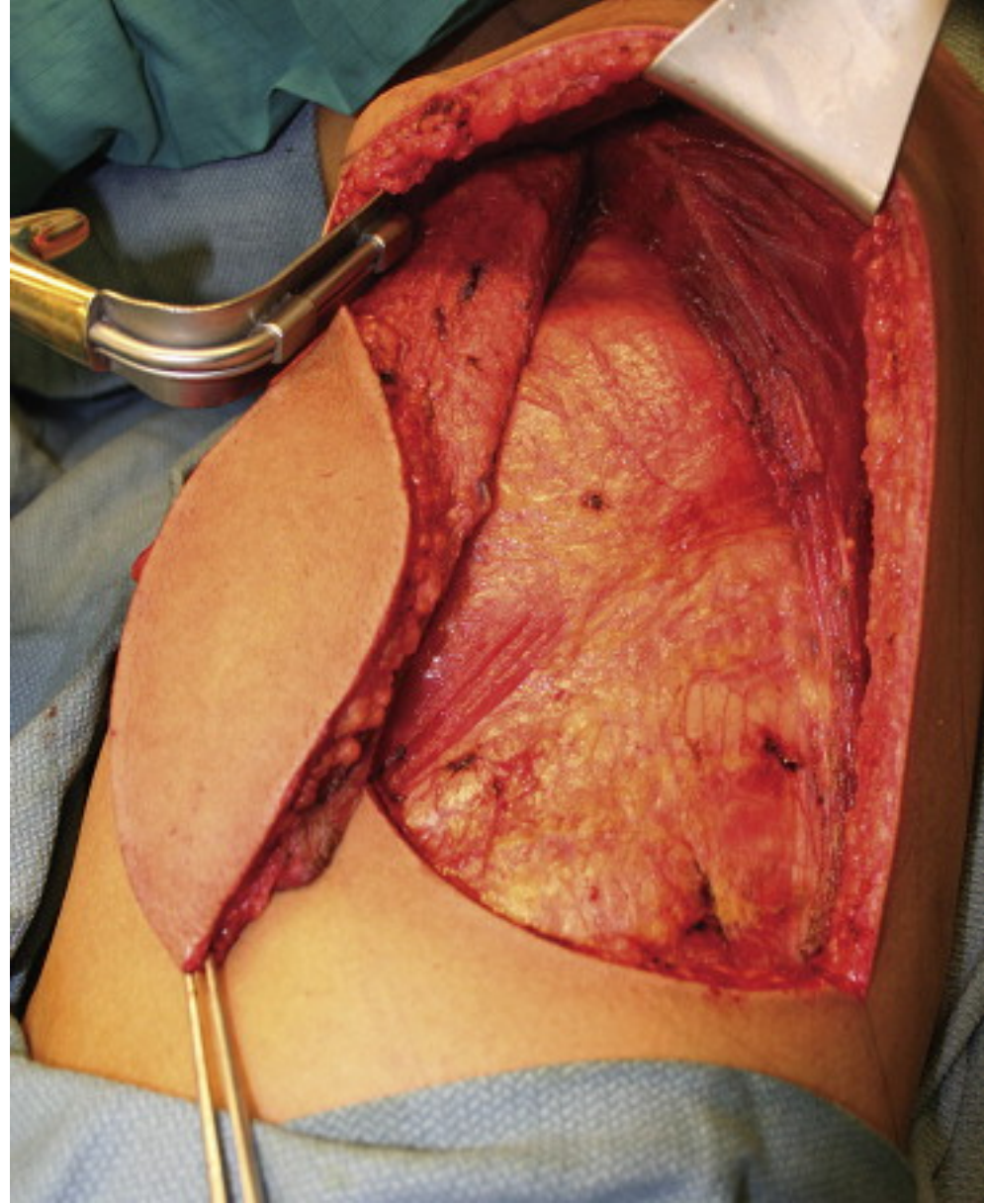
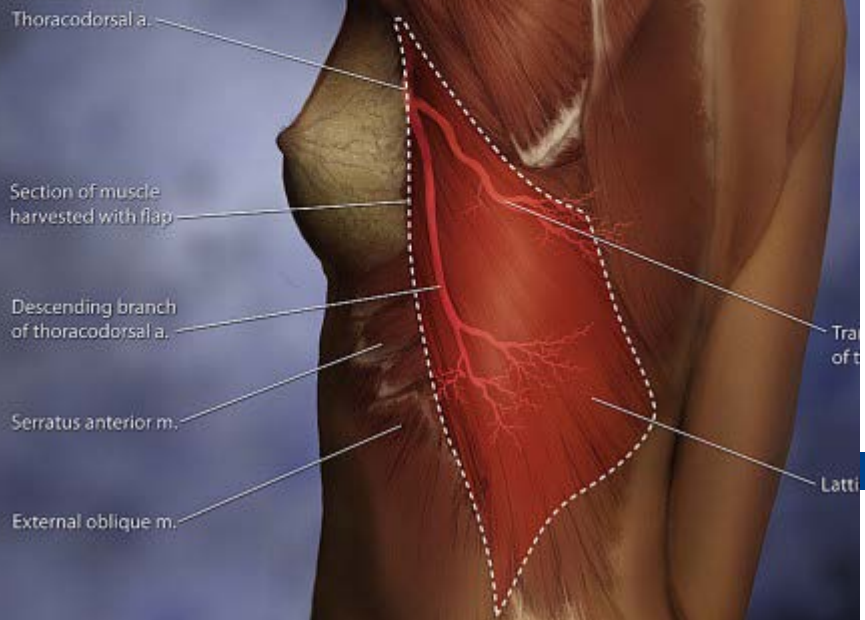


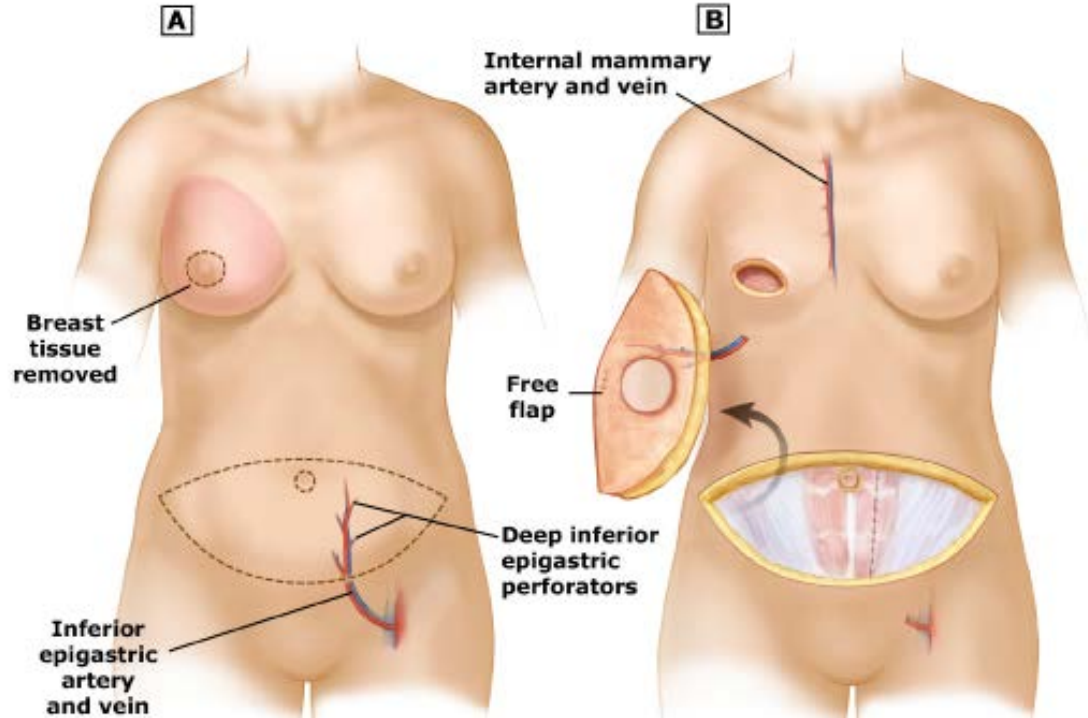






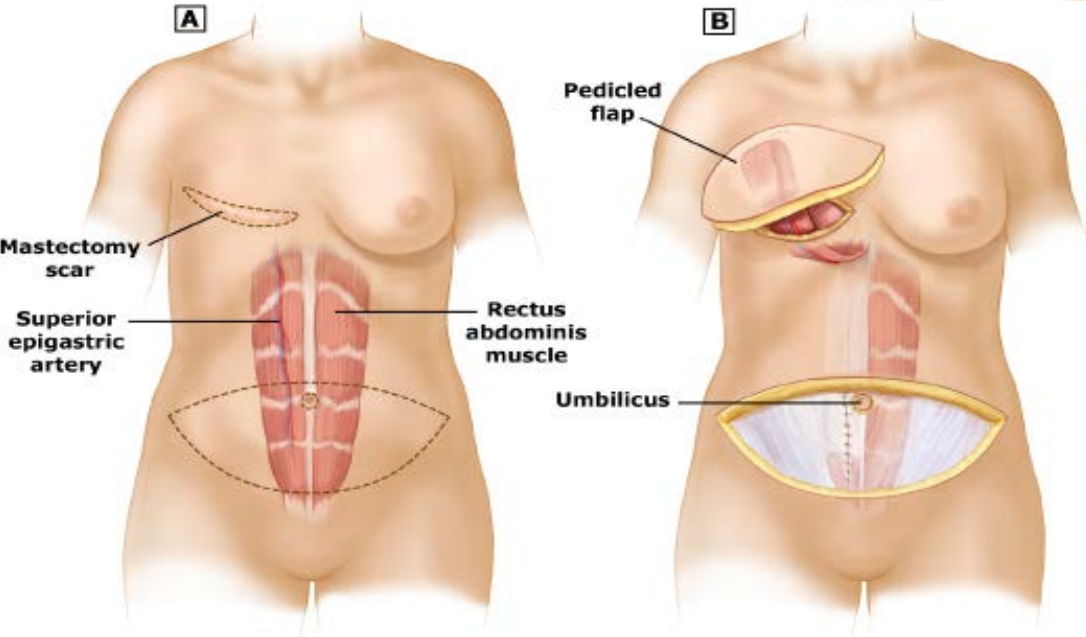
# FULL LD FLAP





**DIEP**

**TRAM**





# RECTUS FEMORIS



# “Whoops procedure”

Excisie maligne tumor zonder rekening te houden met oncologische principes:

“uitpellen”



Verwezen naar gespecialiseerd centrum:  
33-77% niet-radical primaire excisie

Gibbs et al.  
Journal of Bone & Joint Surgery.

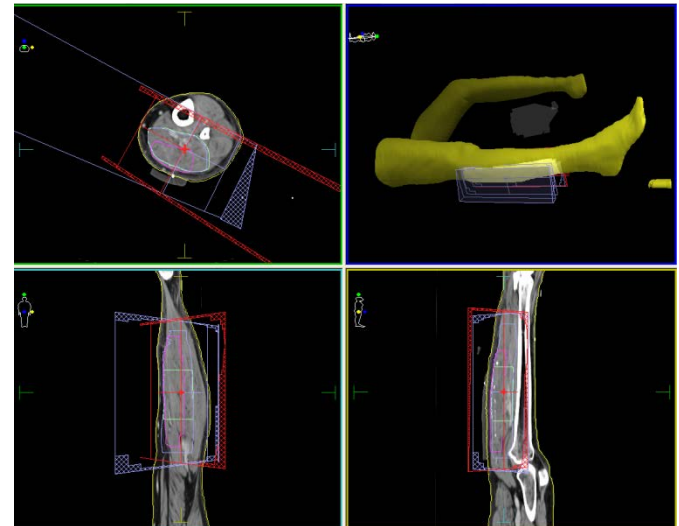


" Whoops ! Get my lawyer on the phone ! "



# Indicaties adjuvante radiotherapie

- Na resectie met marge van  $<2$  cm
- geplande niet-ruime resectie
- Na incomplete (re-)resectie



# Voordelen adjuvante radiotherapie

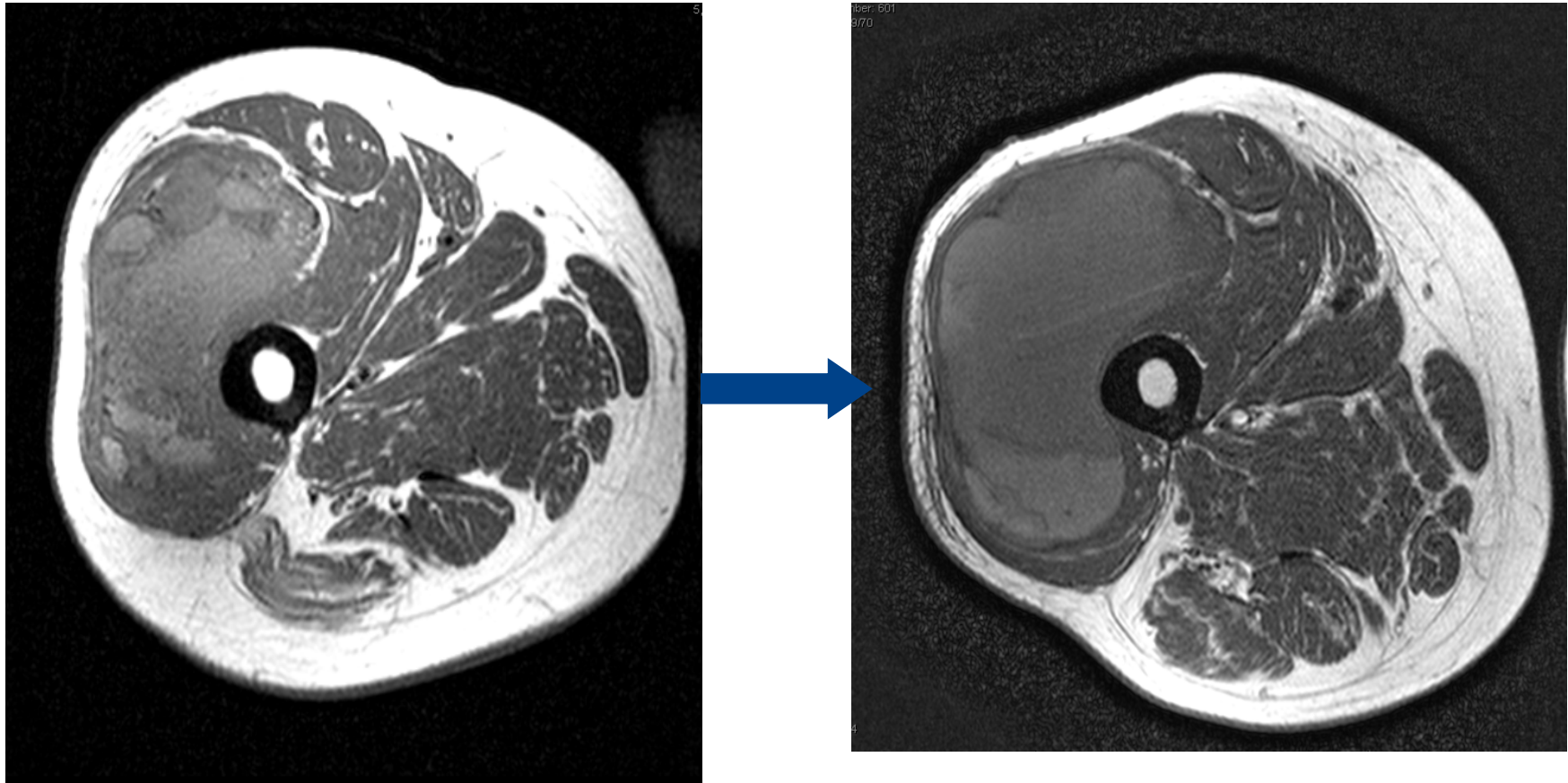
- Optimale informatie over:
  - Lokale uitbreiding van de tumor
  - Resectie marges
  - Histologische kenmerken bekend



## Voordelen neo-adjuvante radiotherapie

- Lagere dosis mogelijk
- Doelvolumen is beter af te bakenen
- Doelvolumen is kleiner
- Geen wachttijd i.v.m. postoperatief herstel
- Tumor reductie / regressie

# Neo-adjuvante radiotherapie

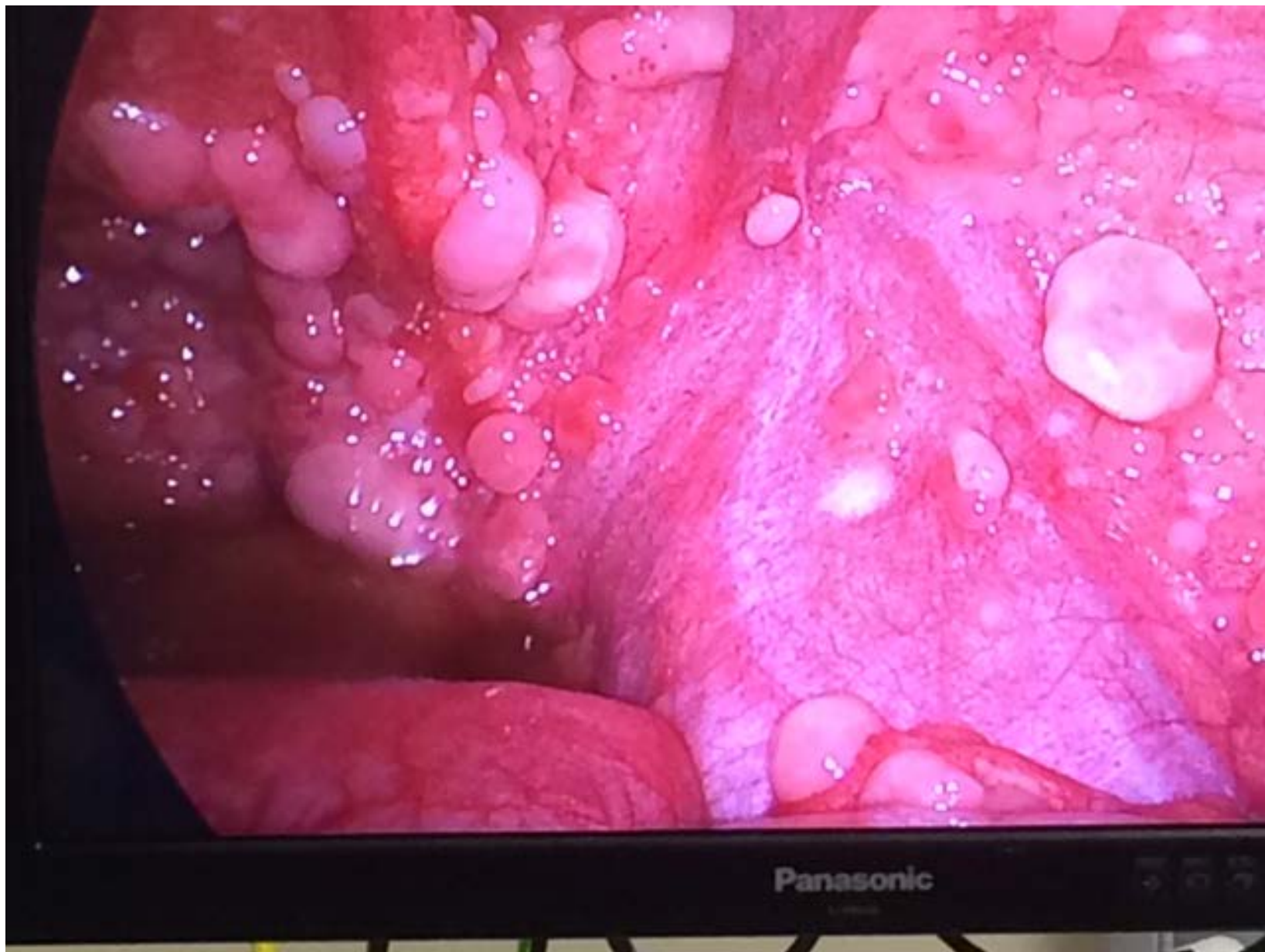


## casus

- Groot intra-abdominaal proces met vrij vocht bij gezonde jongeman (20jr)
- Diagnostische laparoscopie: meerdere peritoneale noduli in de buik. Ascites.
- Nodus verwijderd en ingestuurd voor PA











# DD

- Maligne
  - Epitheliaal (testis origine?)
  - Hemotologische maligniteit (anaplastisch grootcellig lymfoom, ALCL?)
  - Melanocytair
  - Mesotheliaal?
  - Mesenchymaal?

# IHC

# IHC

## positief

- CK AE1/AE3
- CD30
- D2-40
- ALK
- Desmine (dot-like)
- Vimentine
- CD4 (dubieus / zwak)
- WT-1 (heel dubieus / zwak)

## negatief

- OCT 3 / 4
- T-markers
- B-markers
- Calretinine
- Berap 4
- Spiermarkers (behalve desmine)
- Melanocyttaire markers

# DD

- Maligne..
  - Epitheliaal (testis origine?)
  - Hemotologische maligniteit (anaplastisch grootcellig lymfoom, ALCL?)
  - Melanocytair
  - Mesotheliaal? (pediatrisch mesothelioom kan soms ALK+ en CD30+ zijn?)
  - Mesenchymaal? (IMT?)

# RABP2-ALK fusie

- Zeldzaam, maar is vrijwel exclusief bij één tumor beschreven:

## Epithelioid Inflammatory Myofibroblastic Sarcoma: An Aggressive Intra-abdominal Variant of Inflammatory Myofibroblastic Tumor With Nuclear Membrane or Perinuclear ALK

*Adrián Mariño-Enríquez, MD,\* † Wei-Lien Wang, MD, ‡§ Angshumoy Roy, MD, PhD, ¶  
Dolores Lopez-Terrada, MD, PhD, ¶ Alexander J.F. Lazar, MD, PhD, ‡§  
Christopher D.M. Fletcher, MD, FRCPath,\* Cheryl M. Coffin, MD, ||  
and Jason L. Hornick, MD, PhD\**



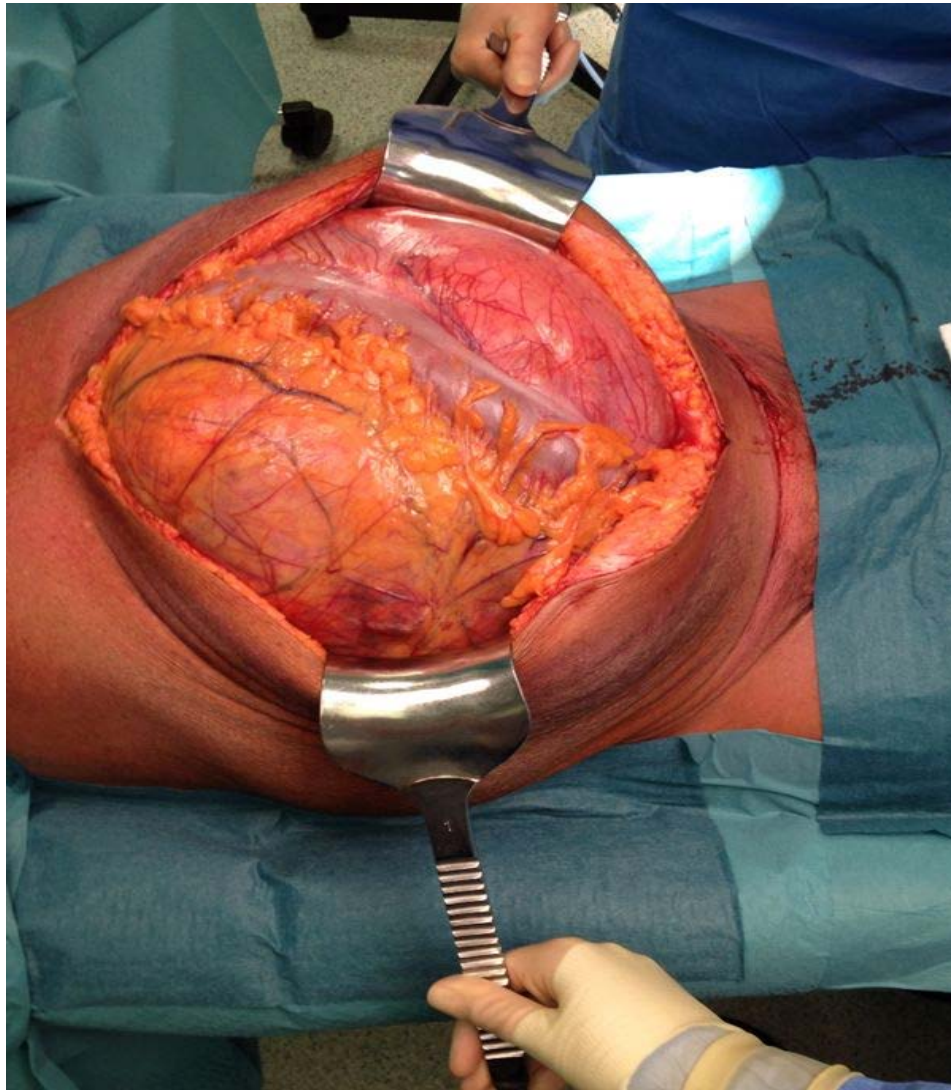
# Epithelioid inflammator myofibroblastair sarcoom

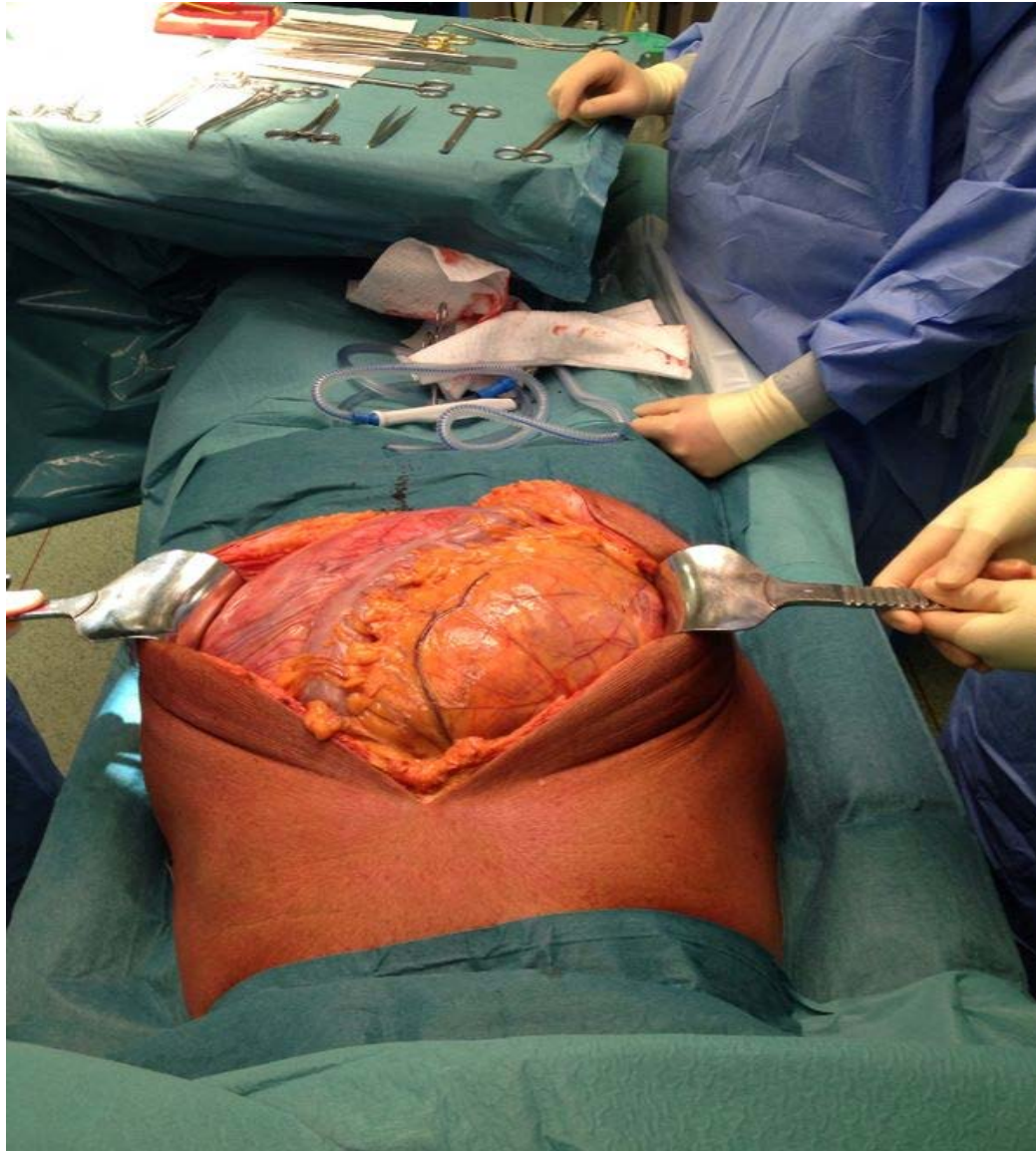
- Zeer zeldzaam
- Zeer slechte prognose
- Enige therapeutische optie: Crizotinib (in trial-verband)
  
- Patiënt aangemeld voor trial, echter al zeer snel progressieve ziekte en niet meer in staat tot starten therapie

# Casus Ras Amsterdammer

- Komt met vol gevoel in zijn buik; bij toeval door belendend specialisme zwelling buik gezien
- Probleem: was aan het afvallen; voorheen erg zwaar
- Gezien grote afwijking verwijzing sarcomengroep









# Casus

- ♂ 70 jaar
- **1/2 jaar eerder:** lobectomie middenkwab rechter long
  - moeilijk te classificeren tumor, mogelijk solitaire fibreuze tumor
- **nu:** groot recidief tumor met doorgroei in thoraxwand





# Organisatie van kliniek



	2014	2015	2016	
<b>Aantal operaties</b>				
• sarcomen	59	59	67	
• Ok met plastische chirurgie	18	23	31	
• Intermediair (schwannoom, desmoid, DFSP)	4	10	15	



	2014	2015	2016
• Aantal bestraalde patiënten (totaal)	(43 vd 59)	(28 vd 59)	(23 vd 67)
• neo adjuvant RT	28	26	17
• adjuvant	15	2	6
Aantal patiënten met chemotherapie		20	25
Aantal patiënten met TKI's		7	9

# Team sarcomen MUMC+



Oncologisch Chirurgen:



Kristien Keymeulen



Sanne Engelen



Marc Bemelmans

Verpleegkundig specialist:



Christel Haekens

Medisch oncologen:



Rob Jansen



Ingeborg Vriens

Radiotherapeuten:



Piet van den Ende



Frank Hoebers

# Organisatie van kliniek



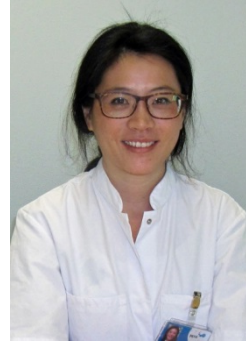
## Dedicated plastisch Chirurgen:



René van der Hulst



Andrzej Piatkowski



Shan Shan Qiu Shao



Xavier Keuter

## Dedicated radiologen:



René Weijers

Daan Loeffen

## Dedicated Pathologen



Danny Goudkade



Mari van den Hout

# TEAMWORK



THE FOUNDATION OF OUR SUCCESS

## Conclusies:

- Weke delen tumoren behoren tot de groep der zebra's
- Ze dienen daarom ook in expertisecentrum geholpen te worden
- In Oncozon is MUMC het expertisecentrum