

metacarpals

♂ 33 yo teacher

HPI:

- For 2-3 months fast-growing tumor left hand palmar. No pain. Limited palmarflexion. No loss of sensibility.
- October, 1st: Excision of the tumor and the vascular-vessel bundle interdigital III and IV left hand.

PMH:

- Non contributory

metacarpals

Clinical findings:

5cm big swelling left hand palmar, livid-purple and smooth on palpation.
Not movable to the deep layer. No pain on palpation. Intact sensibility.



metacarpals

X-ray left hand Sept, 9th, 2013



metacarpals

MRI left hand Sept, 24th, 2013



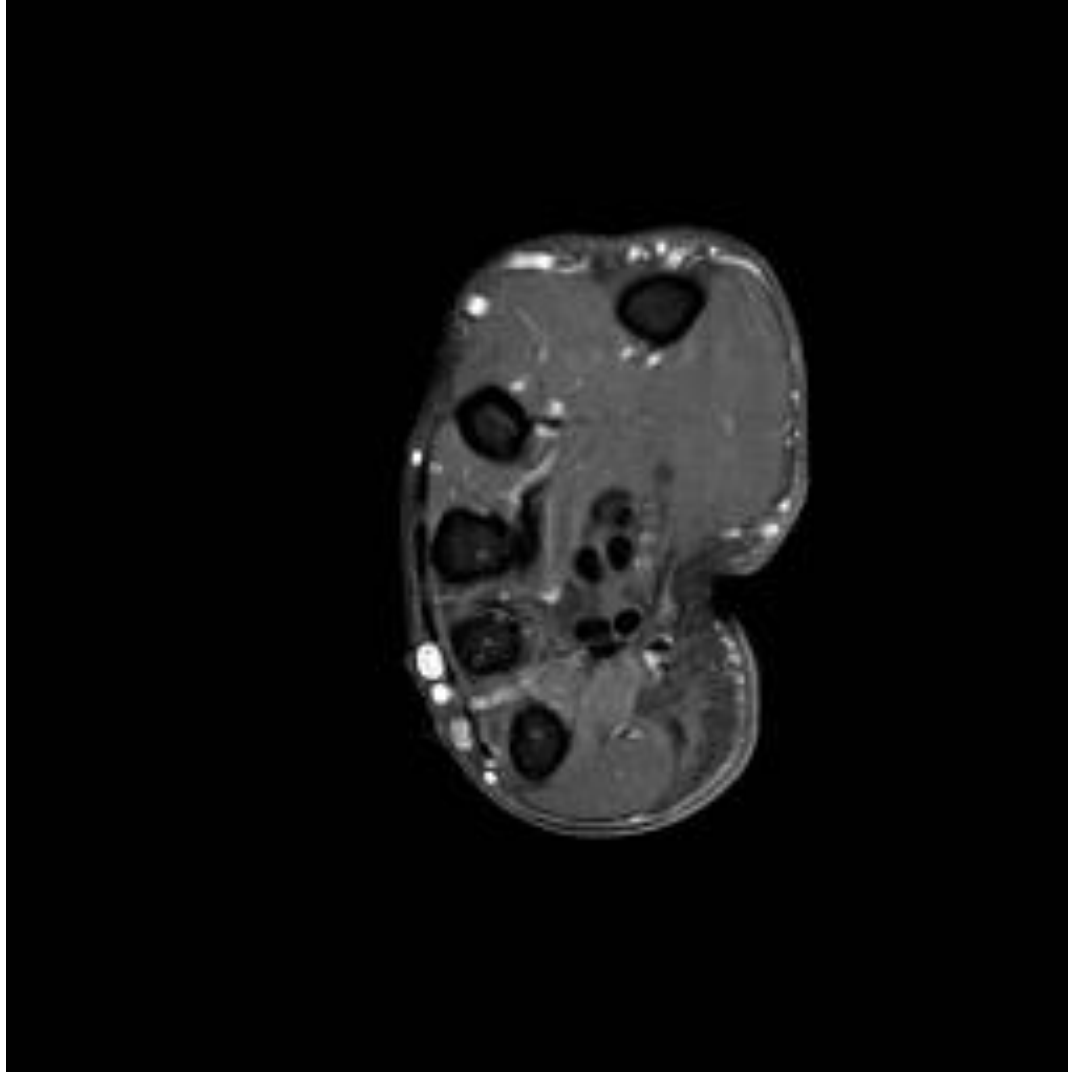
T1_tse_KM



T1_tse_KM

metacarpals

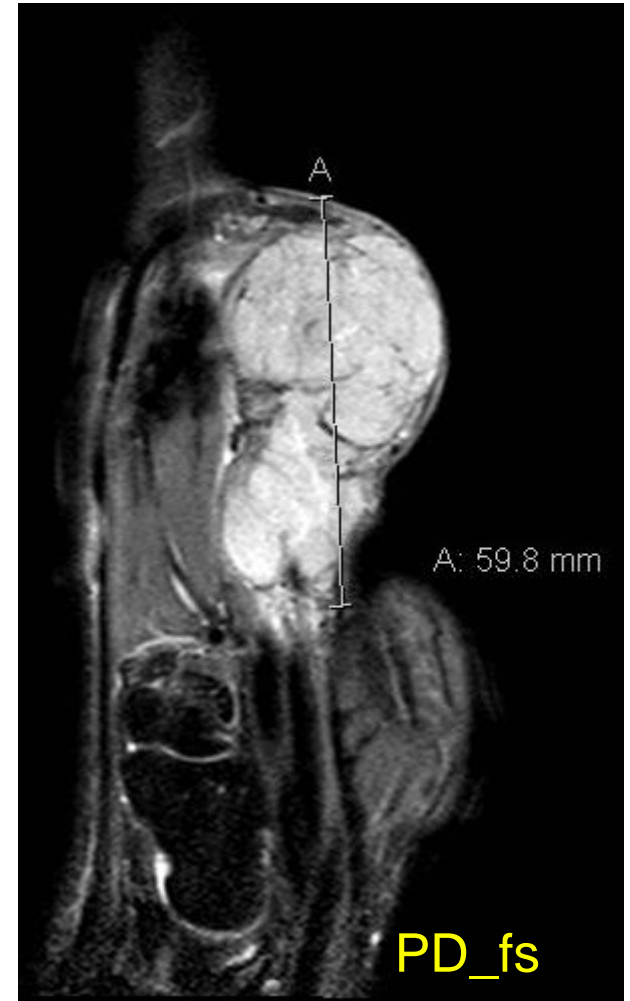
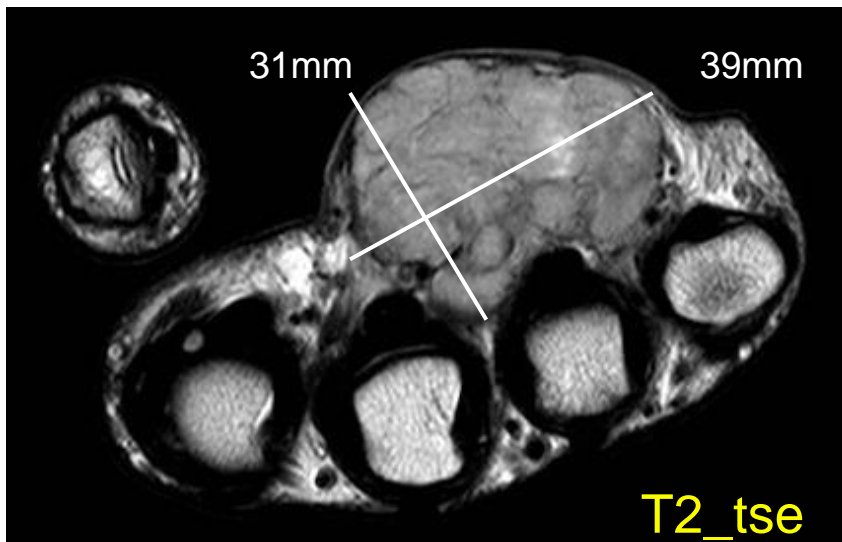
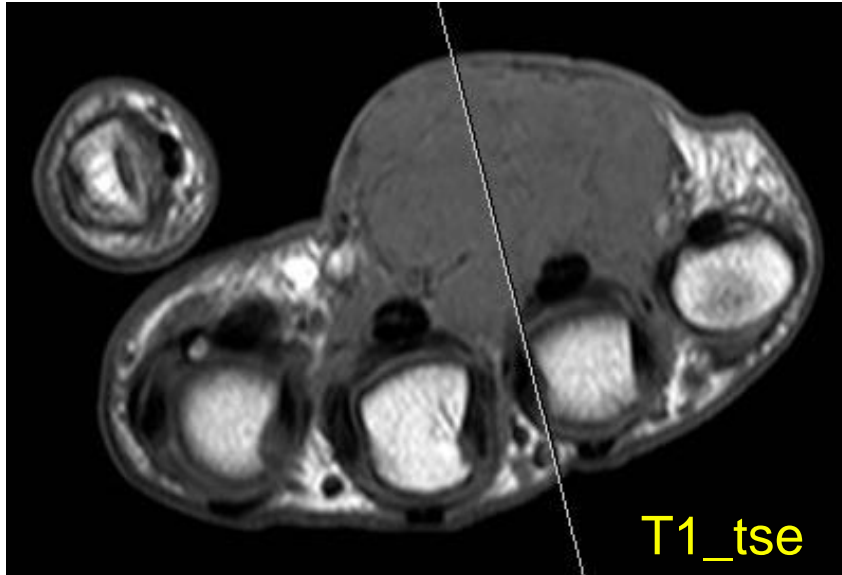
MRI left hand Sept, 24th, 2013



T1_fs_KM

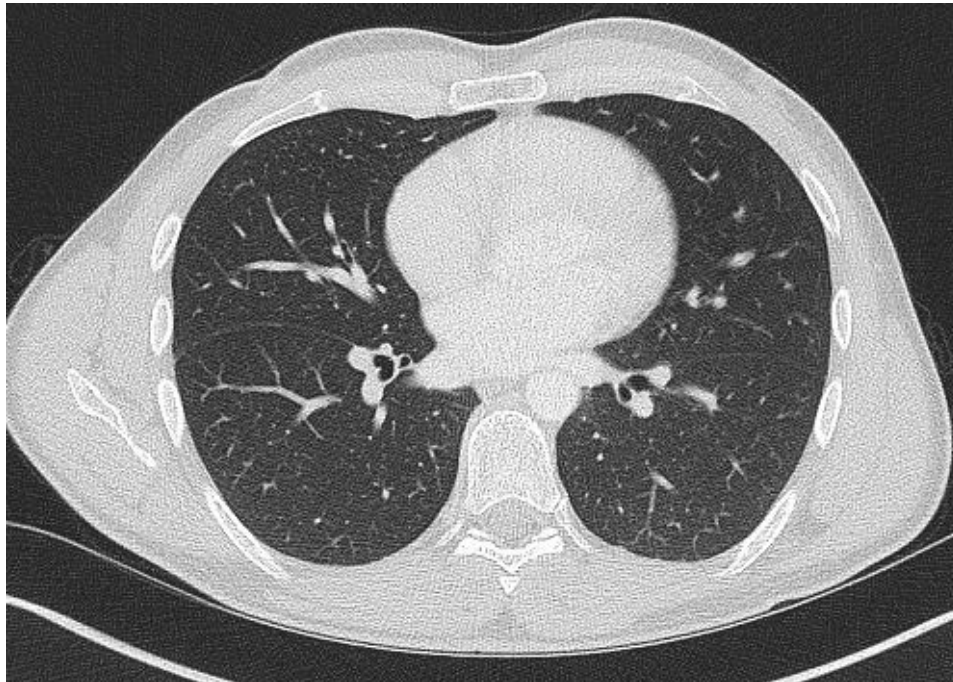
metacarpals

MRI left hand Sept, 24th, 2013



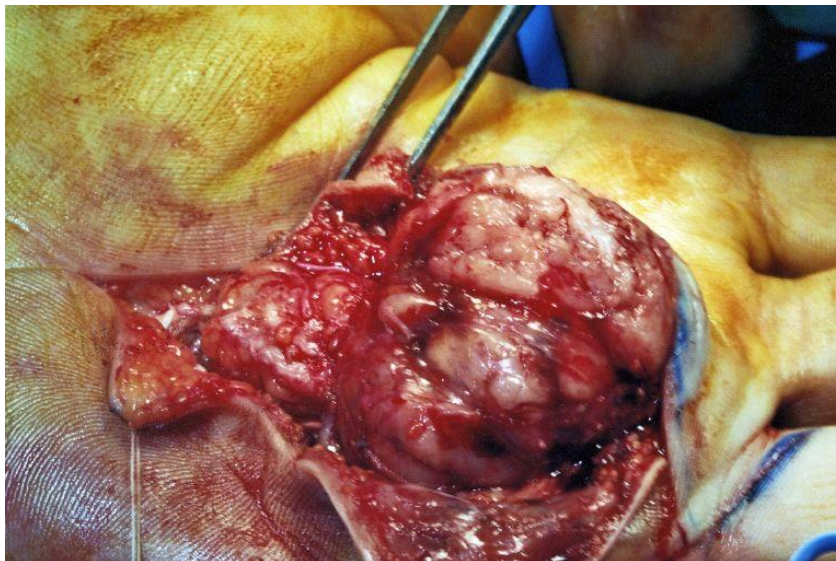
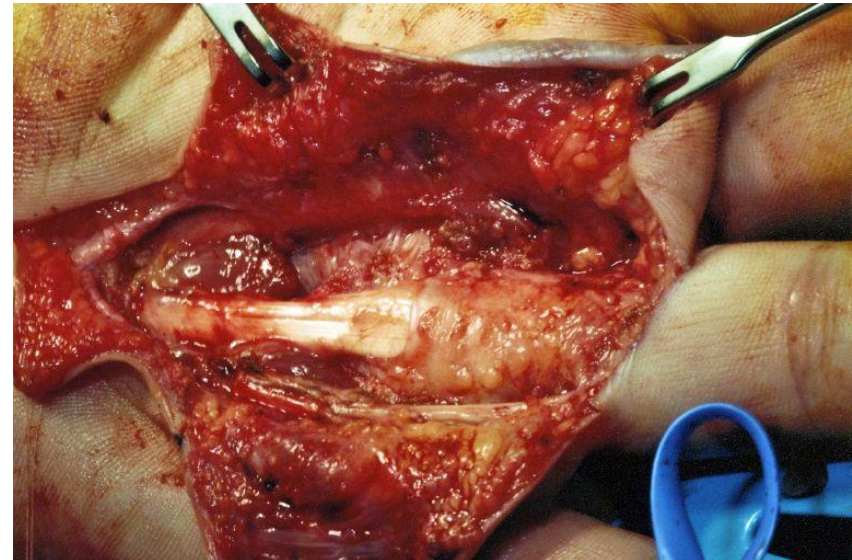
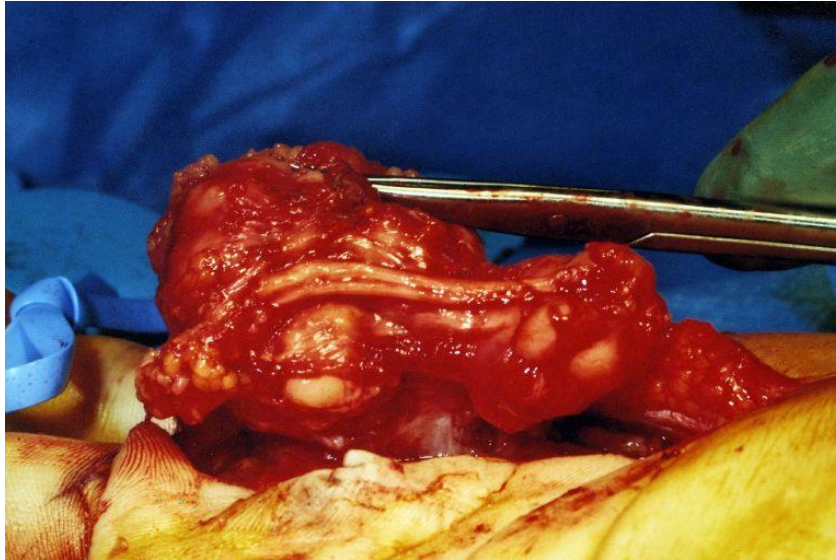
metacarpals

CT Thorax-abdomen Oct, 10th, 2013



metacarpals

Surgery Oct, 1st, 2013 (outside)



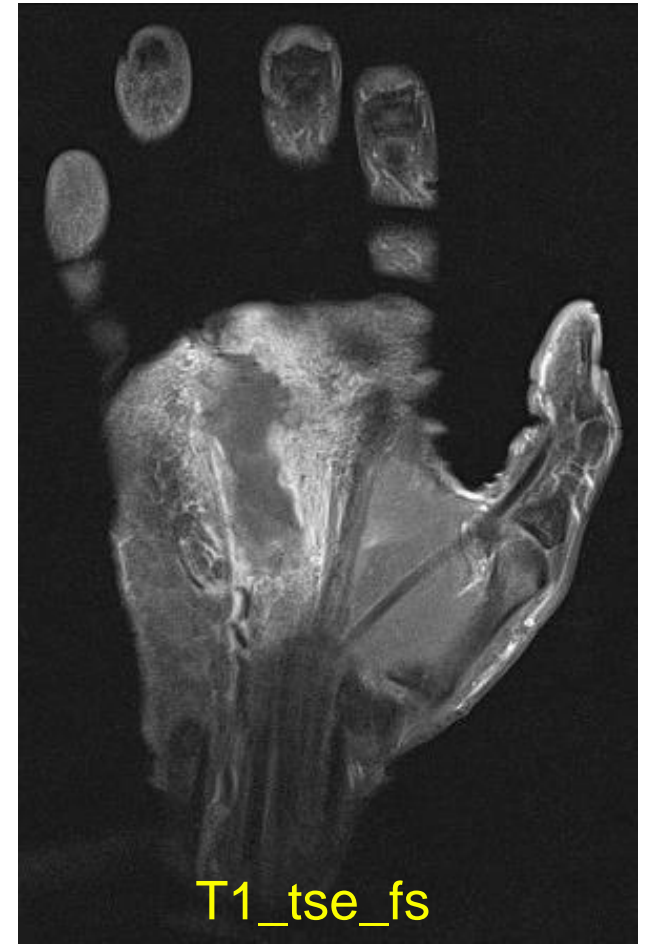
metacarpals

postoperative pictures Oct 2013



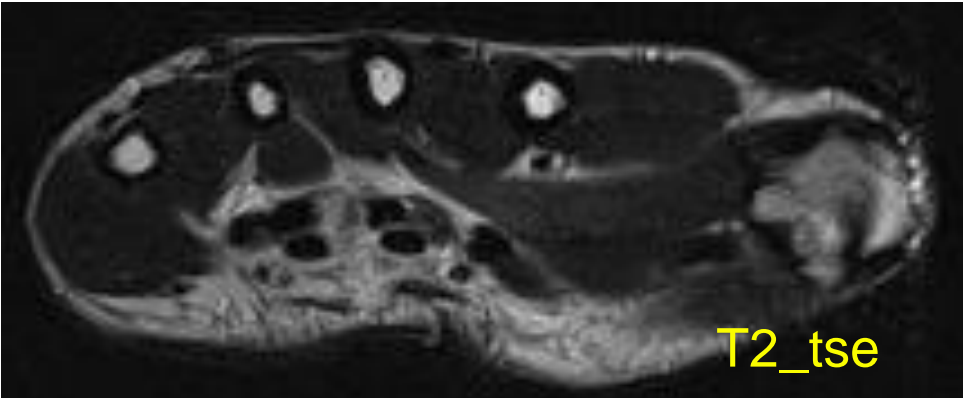
metacarpals

MRI left hand Oct, 8th, 2013



metacarpals

MRI left hand Oct, 8th, 2013



metacarpals

Biopsy second opinion

Diagnose

Undifferenziertes, spindel- und pleomorph-zelliges, hochgradig malignes Sarkom (G3 nach FNCLCC) (Hohlhand links; vgl. Kommentar).

Kommentar

Angesichts der oben beschriebenen Befunde und bei fehlendem Nachweis der Translokation eines Synovialsarkoms liegt im vorliegenden Fall das Tumorgewebe eines **aggressiven spindel- und pleomorph-zelligen, hochgradig malignen (G3 bei Score 7 (3/1/3) nach FNCLCC) Weichteilsarkoms** vor mit Nerveninfiltration und Gefässeinbrüchen. Da stellenweise Tumorgewebe im markierten Resektionsrand nachgewiesen ist, so muss man von einer zumindest R1-Situation ausgehen.

Gemäss des Immunphänotyps kann eine rhabdomyosarkomatöse bzw. melanozytäre Differenzierung des Sarkoms ausgeschlossen werden. Die Diagnose eines MPNST (malignen peripheren Nervenscheidentumors) ist angesichts der Morphologie sowie fehlenden klinischen Hinweisen für Morbus Recklinghausen wenig wahrscheinlich.

metacarpals

second opinion: Pathology USZ

Klinische Angaben

Einsichtnahme im Auftrag von Dr. K. Modaressi, Orthopädische Klinik Balgrist, Zürich
Schnell wachsender grosser Tumor Hand links.

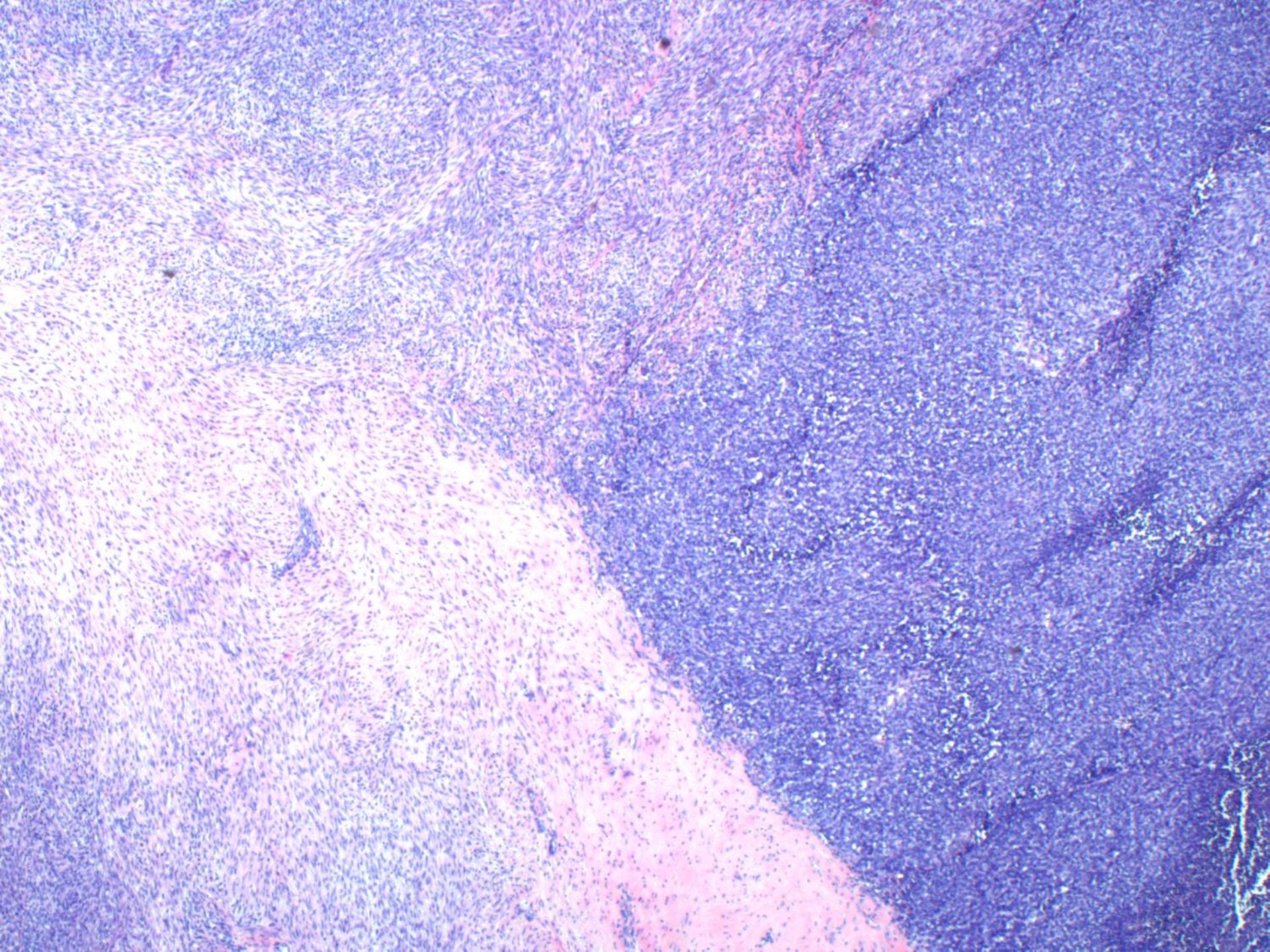
Makroskopischer Befund

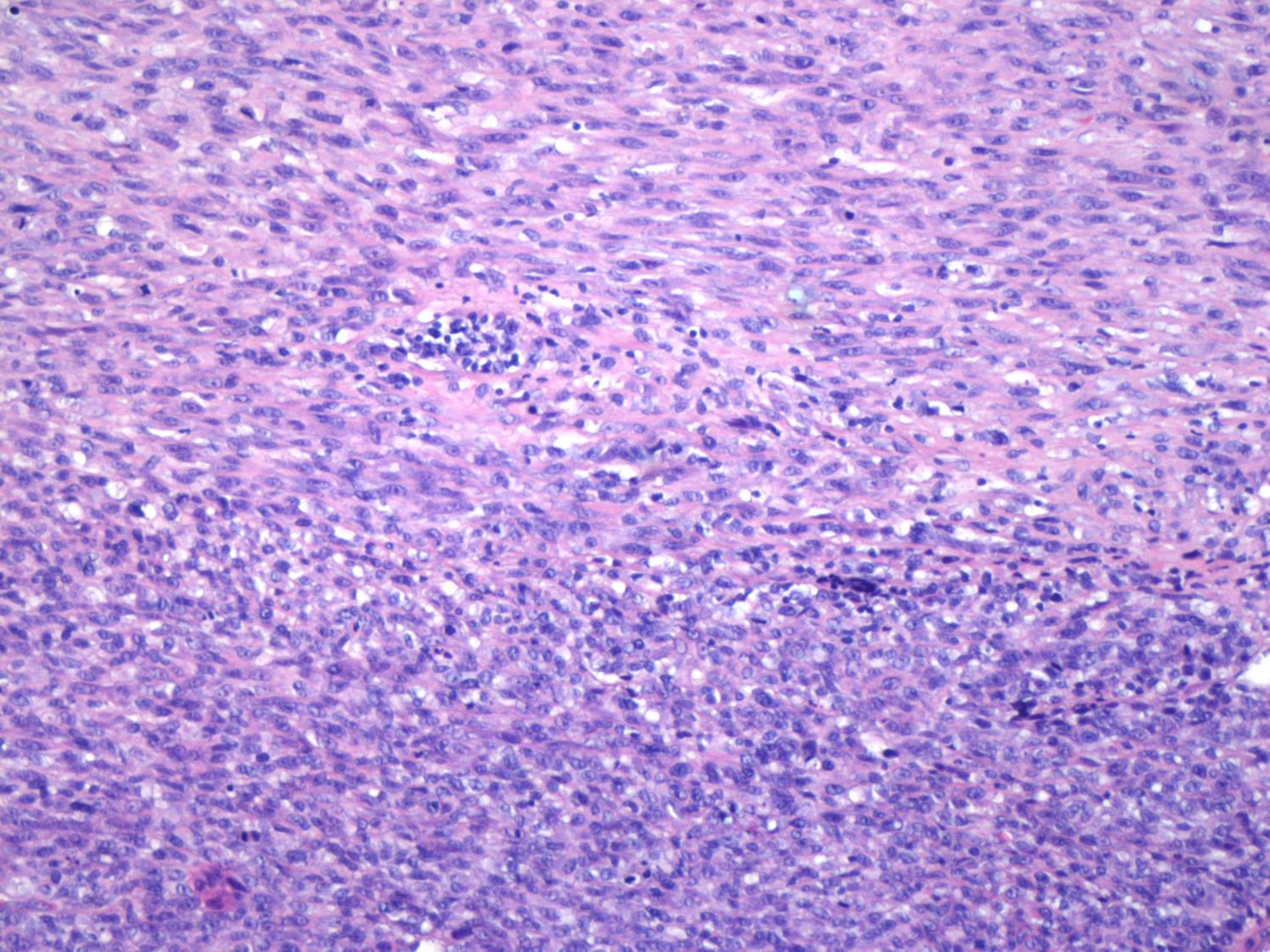
10 auswärtige Schnittpräparate und 3 dazugehörige Paraffinblöcke mit der Nr. P 6561/13, Gemeinschaftspraxis Diagnostische Pathologie Potsdam. (Wurde direkt in unserem Institut durch die Mutter des Patienten abgegeben).

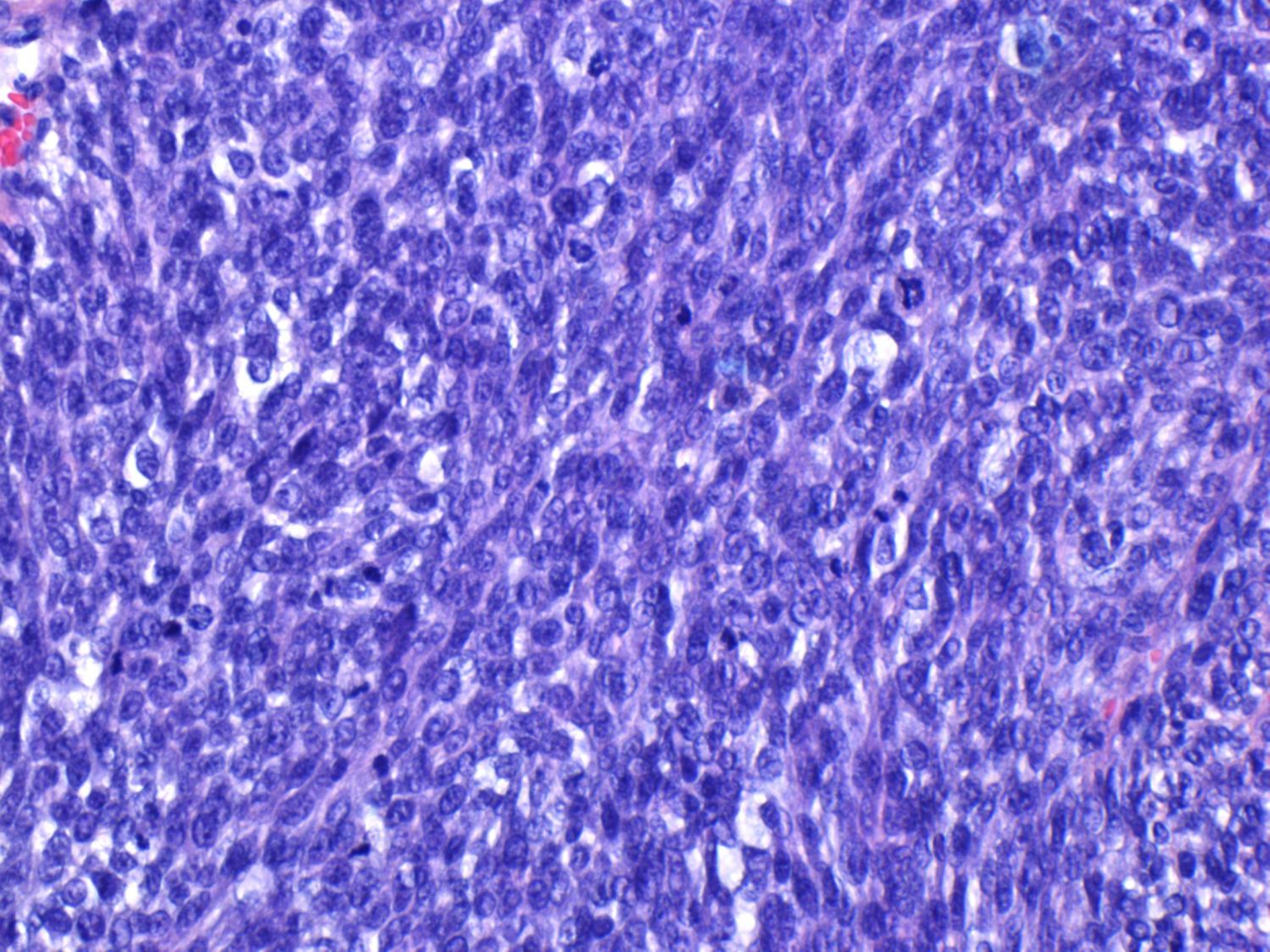
metacarpals

clinical visit: October 23, 2013

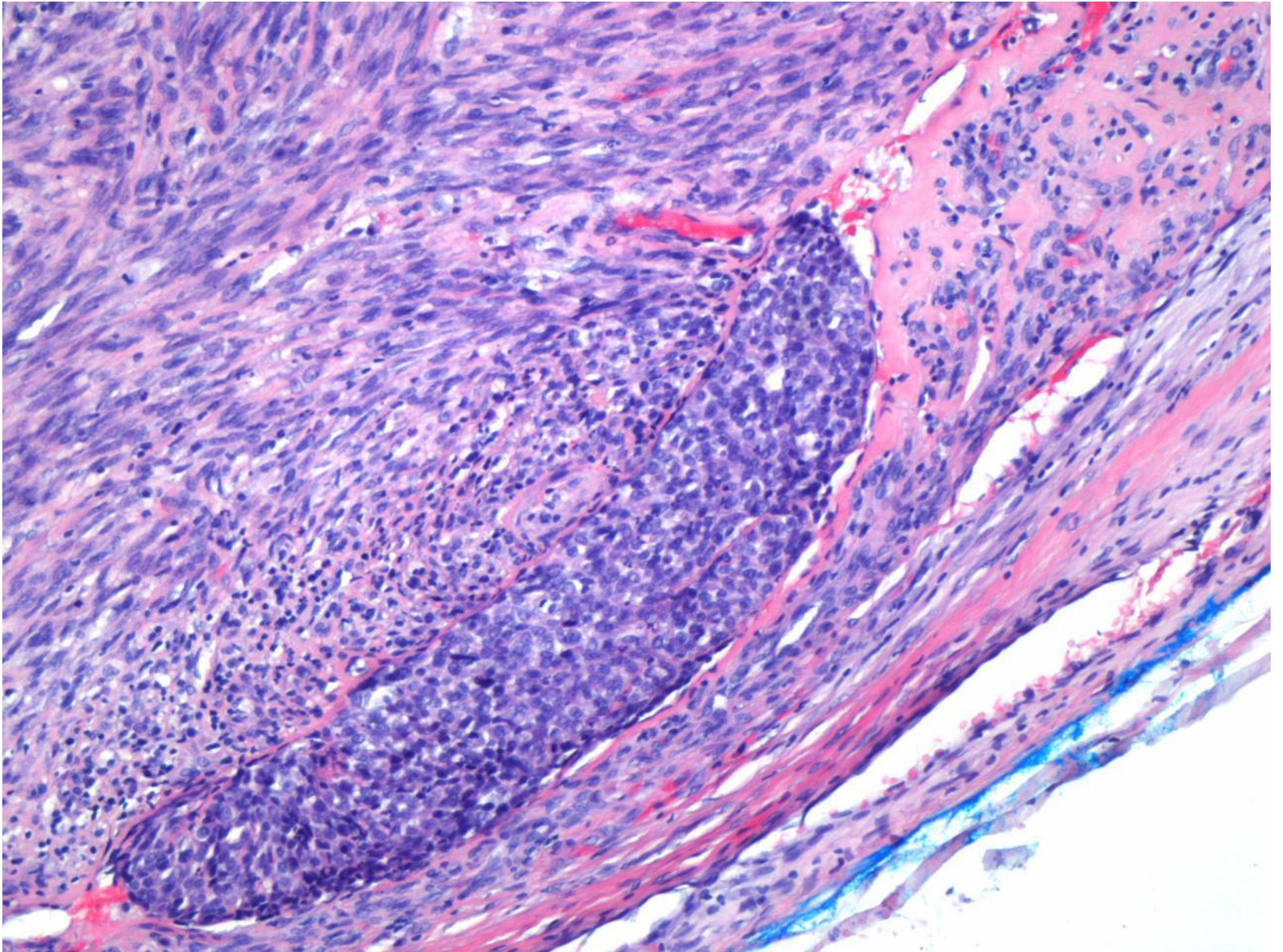




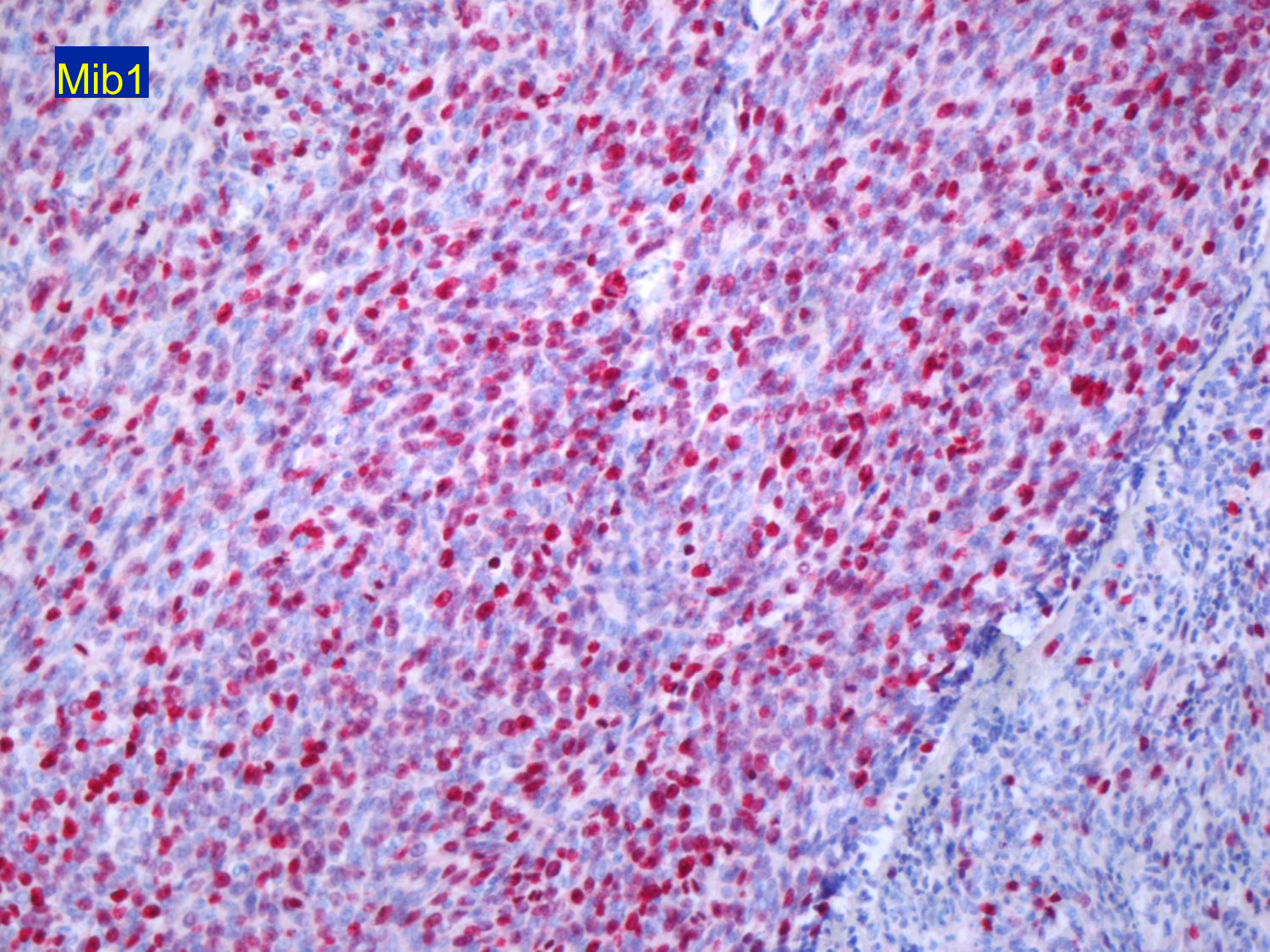




metacarpals



Mib1



metacarpals

second opinion: Pathology USZ

Diagnose

Undifferenziertes, spindel- und pleomorph-zelliges, hochgradig malignes Sarkom (G3 nach FNCLCC) (Hohlhand links; vgl. Kommentar).

Immunhistochemisch findet sich Negativität für Panzytokeratin (AE1/AE3), EMA, SMA, Desmin, Myogenin, MyoD1, S100, HMB45, MelanA. Kleinherdig Expression von CD34. Erhaltene nukleäre Expression von INI1 durch die Tumorzellen. Hoher Proliferationsindex MIB1 von 60%.

Gemäss den gleichzeitig durchgeführten molekulargenetischen Analyse lässt sich **keine** diagnostische Translokation eines Synovialsarkoms (vgl. separaten Bericht M13.1502) nachweisen.

Kommentar

Angesichts der oben beschriebenen Befunde und bei fehlendem Nachweis der Translokation eines Synovialsarkoms liegt im vorliegenden Fall das Tumorgewebe eines **aggressiven spindel- und pleomorph-zelligen, hochgradig malignen (G3 bei Score 7 (3/1/3) nach FNCLCC) Weichteilsarkoms** vor mit Nerveninfiltration und Gefässeinbrüchen. Da stellenweise Tumorgewebe im markierten Resektionsrand nachgewiesen ist, so muss man von einer zumindest R1-Situation ausgehen.

Gemäss des Immunphänotyps kann eine rhabdomyosarkomatöse bzw. melanozytäre Differenzierung des Sarkoms ausgeschlossen werden. Die Diagnose eines MPNST (malignen peripheren Nervenscheidentumors) ist angesichts der Morphologie sowie fehlenden klinischen Hinweisen für Morbus Recklinghausen wenig wahrscheinlich.

metacarpals

Sarcoma- Board: October 24, 2013

Therapeutic decisions:

Chemotherapy:

**Yes, it is recommended a postoperative chemotherapy
(adriamycin and ifosfamide)**

Radiotherapy:

no.

Surgery:

**Yes, a forearm amputation is recommended (Surgery planned
on 13-10-29; University Hospital Balgrist)**

metacarpals

Surgery: October 29, 2013

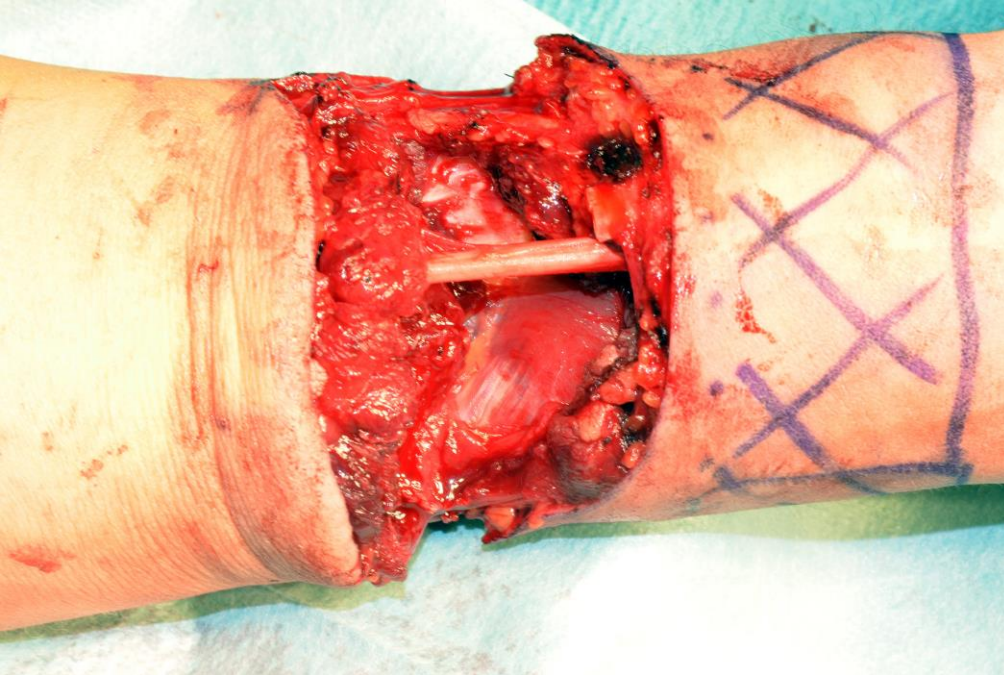


metacarpals



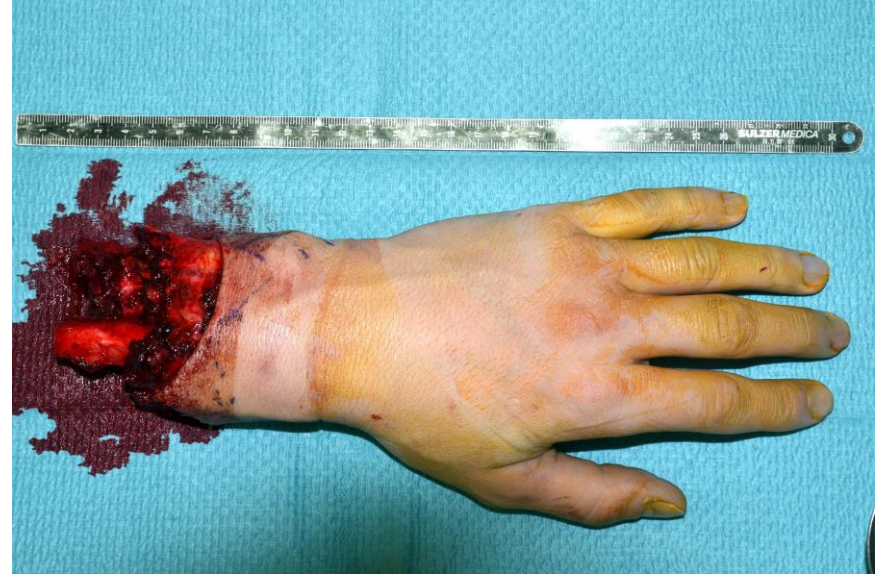
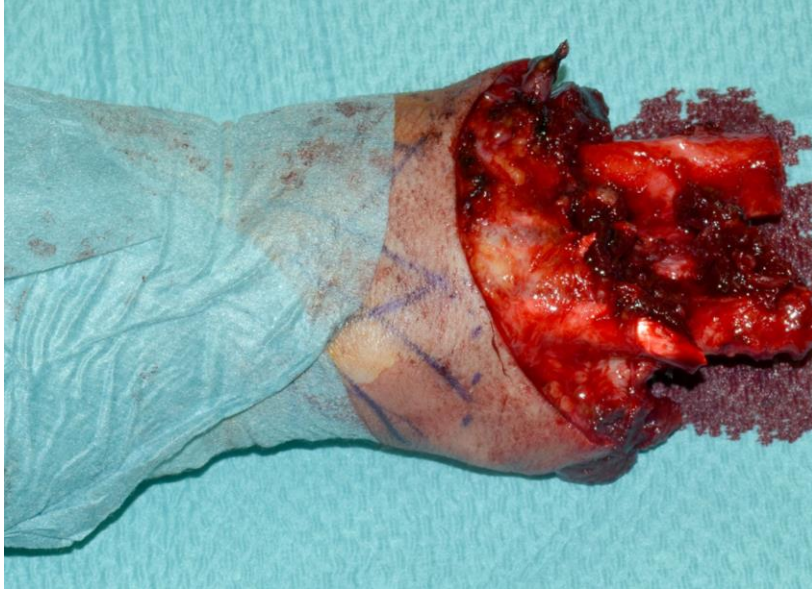
metacarpals

Surgery: October 29, 2013



metacarpals

Surgery: October 29, 2013



metacarpals

Surgery: October 29, 2013



metacarpals

f-up

April 2018

no local / systemic recurrence