



UNIVERSITY OF HELSINKI

<https://helda.helsinki.fi>

Kondrosarkooma varpaissa tai sormissa. Koska pitää huolestua?

Kask, Gilber; Parry, Michael C.; Van Iterson, Vincent; Evans, Scott; Stevenson, Jonathan ...

2019

SUOMEN ORTOPEDIYHDISTYS

<http://hdl.handle.net/10138/313447>

Kask, G, Parry, M C, Van Iterson, V, Evans, S, Stevenson, J, Jeys, L & Laitinen, M K 2019, 'Kondrosarkooma varpaissa tai sormissa. Koska pitää huolestua?', Suomen ortopedia ja traumatologia, Vuosikerta. 42, Nro 2, Sivut 168-171. < http://www.soy.fi/files/sot42_2_2019webfinal.pdf >

Downloaded from Helda, University of Helsinki institutional repository. <https://helda.helsinki.fi>
This is an electronic reprint of the original article.
This reprint may differ from the original in pagination and typographic detail.
Please cite the original version.

Kondrosarkooma varpaissa tai sormissa. Koska pitää huolestua?

*Gilber Kask^{1,2}, Michael C Parry³, Vincent van Iterson¹, Scott Evans³, Jonathan Stevenson³, Lee Jeys³,
Minna K Laitinen¹*

- 1. Ortopedia ja traumatologia, Helsingin yliopistollinen sairaala*
- 2. Ortopedia ja traumatologia, Tampereen yliopistollinen sairaala*
- 3. Royal Orthopaedic Hospital, Birmingham, Iso-Britannia*

Although chondrosarcomas generally display true malignant features such as multiple local recurrences and metastasis, they are rare in the hands and feet and are thought to have little metastatic potential at these sites.

The purpose of this study is to investigate the local and systemic prediction of poor prognosis of cartilage tumors of the hand and foot. A retrospective review has been made in the Helsinki University Hospital and Royal Orthopedic Hospital, Birmingham, England. The database searched all patients with chondrosarcoma 1995-2018. A total of 804 chondrosarcoma were identified and 70 of these were localized to the fingers, toes, metacarpal and metatarsal bones. Soft tissue expansion was found in 76% of cases, endosteal scalloping 7%, cortical thickening 13%, bone expansion 74%, periosteal reaction 61%, tumor calcification 91% and pathological fracture 13%. Factors predisposing to local regeneration were the location of the tumors in the fingers, radiologically detected endosteal scalloping, intralesional curettage. In all metastatic cases, the tumor gradient was III or dedifferentiated. The 5-year survival rate was 97% for grade I, 87% for grade II, and 0% for grade III tumors. In the univariate analysis, the factors influencing survival were high graduation. Intralesionally treated grade I or grade II chondrosarcoma could be followed-up. If recurrence is found, a resection should be made with sufficient margins, which in practice would mean amputation. Gradus III and dedifferentiated chondrosarcoma have a significant tendency to metastasize and these tumors should be treated aggressively.

Johdanto

Kämmenen ja jalkaterän alueen rustotuumorit ovat harvinaisia ja valtaosa niistä on hyvänlaatuisia endokondroomia (1,2). Kämmen ja jalkaterän alueen rustotuumeissa on kuitenkin usein piirteitä, jotka viittaavat pahanlaatuisuuteen kuten pleomorfismia, kasvaimen tuottamaa myksoidia kudosta tai histologisesti nähtäviä tumia(3). Kondrosarkoomat

käyttäytyvät huomattavan eri lailla riippuen kasvaimen lokalisatiosta. Lantiossa ja pitkien luiden alueella kondrosarkoomat ovat selvästi pahanlaatuisia kasvaimia, joilla on merkittävä uusiutumisen ja metastasointitaito. Kämmenen ja jalkaterän luiden alueella sen sijaan metastasointipotentiali on selvästi matalampi ja on jopa keskusteltu, voiko sormien kondrosarkooma ylipäättään metastasoida (2,4). Huolimatta matalasta metastasointipotenti-

aalista, kirurginen resektio riittävin marginaalein on tarpeellinen paikallisen uusiutumisen estämiseksi. Lisäksi on selvää näyttöä siitä, että käsien ja jalkojen kondrosarkoomat saattavat levitä keuhkoihin ja olla tappavia (4). Hyvänlaatuisten encondroomien ja matalan maligniteettiasteen kondrosarkoomien erottaminen radiologisesti ja histologisesti käsien ja jalkojen pienissä luissa voi olla haastavaa (5,6).

Tämän tutkimuksen tarkoitus on selvittää tekijöitä, jotka ennustavat kämmenen ja jalkaterän alueen rustotuumorien huonoa ennustetta paikallisesti ja systeemisesti.

Potilaat ja menetelmät

Retrospektiivinen katsaus on tehty Helsingin Yliopistollisen Sairaalan ja Royal Orthopaedic Hospital, Birmingham, Englannin potilastapauksista. Prospektiivisesti päivitettyissä onkologia-tietokannoissamme oli 3657 primaaria luukasvainta. Tietokannasta etsittiin kaikki kondrosarkooma potilaat 1995-2018. Potilaat, joiden diagnoosi oli muu kuin luun primaari kondrosarkooma jätettiin pois. Kaikkiaan 804 kondrosarkoomaa tunnistettiin ja 70 näistä paikallistettiin sormiin, varpaisiin, metakarpaalialueen ja metatarsaalialueen luihin. Kaikki radiologiset kuvat ja kliiniset tiedot tarkistettiin. Keskimääräinen seuranta-aika oli 72 kk.

Tietokannasta kerättyihin tietoihin sisältyi histologian raportit, radiologiset raportit, ensivaiheen leikkaukset, paikalliset uusiutumisesta, metastasointi ja seuranta.

Analyseissä käytimme Kaplan-Meier-menetelmää SPSS ohjelmassa.

Tulokset

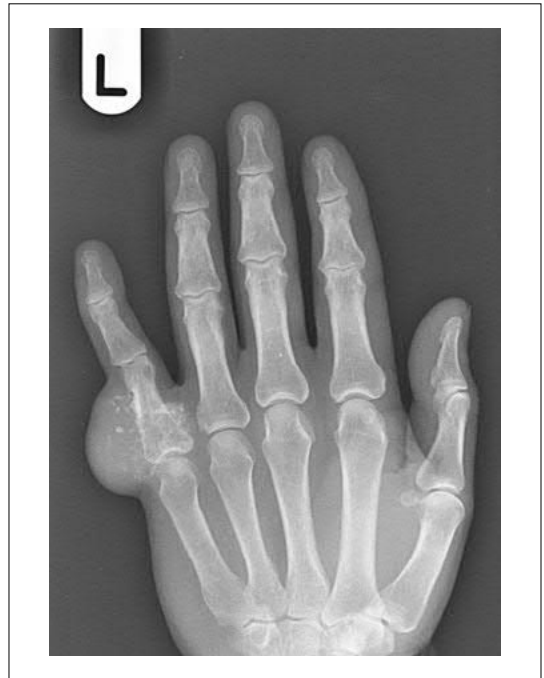
Tietokannassa oli 804 kondrosarkoomaa, 70 (9%) oli käsissä ja jaloissa. Näistä 21 (30%) oli jaloissa ja 49 (70%) käsissä. Kymmenellä (14.3%) potilaalla oli tiedossa useita encondroomia (8 potilasta, jolla oli Ollierin oireyhtymä, ja 2 potilasta, joilla oli Maffucci-oireyhtymä). Keskimääräinen ikä esiintymishetkellä oli 51 (7-92) vuotta.

Tietoja oireiden esiintymisestä oli saatavana 54 potilaalta. Turvotus oli yleisin oire (24 potilasta, 44%). 15 potilaalla (28%) esiintyi sekä kipua että turvotusta ja 8 potilaalla (15%) vain kipua.

Extraosseaalinen pehmytkudoskomponentti löytyi 76% tapauksista, korteksin intraosseaalinen

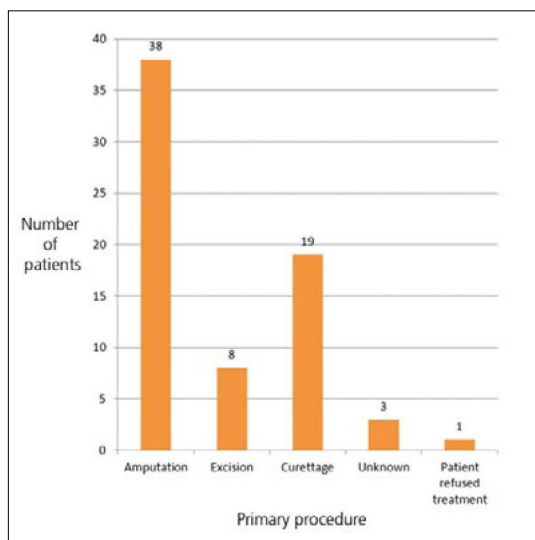
skalloping 7%, kortikaalinen paksuuntuma 13%, luun expansio 74%, periostireaktio 61%, tuumorin kalsifikaatio 91% ja patologinen murtuma 13% tapauksista. Esimerkki röntgenkuva kondrosarkoomasta 5. sormessa on esitetty kuvassa 1.

Kuva 1.

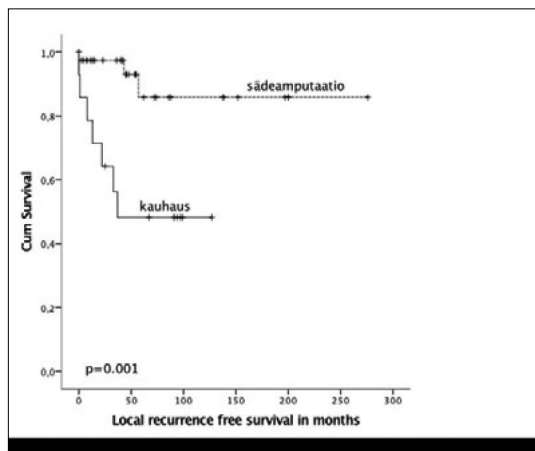


Kasvaimen gradus oli I 32 (46%) potilaalla, gradus II 31 (44%), gradus III 6 (9%) ja dedifferentoitunut yhdellä (1%) potilaalla. Hoito toimenpiteet ovat esitetty kuvassa 2. 11 potilaalla todettiin paikallinen uusiutuminen keskimäärin 21 kuukauden (2-57) aikana. Paikallisen uusiutumisen vapaa selviytyminen eri toimenpiteillä on esitetty kuvassa 3. Paikallisuusiutumiselle altistavia seikkoja univarianttialyysissä oli kasvaimen sijainti sormissa ($p=0.030$), radiologisesti todettu luun sisäinen skallopeeraus ($p=0.002$), intralesionaalinen kauhaustoimenpide ($p=0.001$) ja multivarianttialyysissä intralesionaalinen kauhaustoimenpide ($HR=0.450$, 95% CI 0.234-0.863, $p=.016$) ja luun sisäinen skallopeeraus ($HR=28.9$, 95% CI 2.2-384, $p=.011$). Neljällä potilaalla kehittyi metastasointi, keskimäärin 78 kuukauden aikana (2 - 250). Kaikilla metastasoituneilla tapauksissa kasvaimen gradus oli III tai dedifferentoitunut.

Kuva 2. Hoito toimenpiteet



Kuva 3. Paikallisen uusiutumisen vapaa selviytyminen eri toimenpiteillä



Viiden vuoden eloonjääminen oli 92.3% ja kymmenen vuoden eloonjääminen oli 78.8%. Viiden vuoden eloonjäämisennuste oli 97% gradus I kasvaimilla, 87% gradus II kasvaimilla ja 0% gradus III kasvaimilla. Univarianttialyysissä eloonjäämiseen vaikuttavia tekijöitä olivat korkea gradus: III ja dedifferentoitunut kondrosarkooma ($p=0.000$), sen sijaan esimerkiksi paikallisuusiutuminen ei ennustanut huonoa eloonjäämisennustetta ($p=0.441$).

Pohdinta

Pahan- ja hyvänlaatuisen ruston kasvaimen erottaminen käsien ja jalkojen pienissä luissa on tärkeä. Hyvänlaatuisilla encondroomeilla voi olla joitain kondrosarkooman histopatologisia piirteitä. Aikaisemmin on löydetty, että kliiniset ja radiologiset muutokset voivat antaa lisätietoa histologialle, koska ne saattavat paljastaa kondrosarkooman aggressiivisemmän käyttäytymisen (7). Aiemmat tutkimukset ovat korostaneet että korteksin intraosseaalinen skalloping, kortikaaliluun paksuuntuminen tai tuhoutuminen, pehmytkudos massan tai patologisen murtuman esiintyminen liittyy kondrosarkoomaan (7). Tutkimuksemme totesimme, että kondrosarkoomissa esiintyy erittäin usein tuumorin kalsifikaatiota ja extraosseaalista komponenttia. Kirjallisuudesta poiketen kortikaalista paksuuntumaa voitiin todeta vain harvoin samoin kuin patologinen murtuma oli vain 13%:lla tapauksista. Toisin kuin muissa tutkimuksissa, havaitsimme, että turvotus ilman kipua oli yleisin oire. Kipua oli potilailla yhtä paljon sekä ilman että turvotuksen kanssa (4,7).

Käsissä ja jaloissa pahanlaatuisen kondrosarkooman erottaminen hyvänlaatuisesta encondroomasta on vaikeaa. Radiologisia piirteitä on pyritty löytämään mutta niiden osuvuus on edelleen heikkoa. Ennen leikkausta otettu koepala on todettu myös osuvuudeltaan huonoksi (8) ja siksi varsin usein käden tai jalan alueen kondrosarkooma löytyy kasvaimen kauhauksen jälkeen histologisessa analyysissä. Raajojen ja erityisen lantion alueen kondrosarkooman intralesionaaliseen kauhaukseen liittyy merkittävä uusiutumiseksi, joka on edelleen osoitettu olevan merkittävä tekijä elinajan ennusteelle (9). Näitä tuloksia hyväksikäyttäen käsissä ja jaloissaakin rustotuumorin intralesionaalisen kauhauksen jälkeen saatu kondrosarkoomadiagnoosi on johtanut usein välittömään sädeamputaatioon. Tässä tutkimuksessa saadut tulokset osoittivat, että paikallista uusiutumista havaittiin merkittävästi. Puolet havaittiin potilailla, joita oli alun perin hoidettu kauhauksella. Kuitenkaan paikallisella uusiutumisella ei ollut merkitystä eloonjäämiseen. Lisäksi tutkimuksessa todettiin, että gradus I ja gradus II taudit eivät koskaan metastasoineet tai aiheuttaneet potilaan menehtymistä tautiin. Tutkimustulostemme perusteella jatkossa intralesionaalisesti hoidettua gradus I tai gradus II kondrosarkoomaa voisi jäädä seura-

maan ja tarvittaessa mikäli todetaan uusiutuminen, uusintaleikkaus tulisi suorittaa riittävällä marginaalilla, joka käytännössä tarkoittaisi amputaatiota tai sädeamputaatiota. Gradus III ja dedifferentoitunut kondrosarkooma omaavat merkittävän metastaoinnaitumuksen ja nämä kasvaimet tulisi alusta alkaen hoitaa aggressiivisesti.

Viitteet

1. Sassoon AA, Fitz-Gibbon PD, Harmsen WS, Moran SL. Enchondromas of the hand: factors affecting recurrence, healing, motion, and malignant transformation. *J Hand Surg Am.* 37(6):1229-34.
2. Bovee JV, van der Heul RO, Taminiau AH, Hogendoorn PC. Chondrosarcoma of the phalanx: a locally aggressive lesion with minimal metastatic potential: a report of 35 cases and a review of the literature. *Cancer.* 1999;86(9):1724-32.
3. Baumhoer D, Jundt G. Tumours of the hand: a review on histology of bone malignancies. *J Hand Surg Eur Vol.* 35(5):354-61.
4. Ogose A, Unni KK, Swee RG, May GK, Rowland CM, Sim FH. Chondrosarcoma of small bones of the hands and feet. *Cancer.* 1997;80(1):50-9.
5. Mittermayer F, Dominkus M, Krepler P, Schwameis E, Sluga M, Toma C, et al. Chondrosarcoma of the hand: is a wide surgical resection necessary? *Clin Orthop Relat Res.* 2004(424):211-5.
6. Mankin HJ. Chondrosarcomas of digits: are they really malignant? *Cancer.* 1999;86(9):1635-7.
7. Murphey MD, Flemming DJ, Boyea SR, Bojescul JA, Sweet DE, Temple HT. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: differentiating features. *Radiographics.* 1998;18(5):1213-37; quiz 44-5.
8. Laitinen MK, Stevenson JD, Parry MC, Sumathi V, Grimer RJ, Jeys LM. The role of grade in local recurrence and the disease-specific survival in chondrosarcomas. *Bone Joint J.* 2018;100-B(5):662-6.
9. Stevenson MG, Musters AH, Geertzen JHB, van Leeuwen BL, Hoekstra HJ, Been LB. Amputations for extremity soft tissue sarcoma in an era of limb salvage treatment: Local control and survival. *J Surg Oncol.* 2018;117(3):434-42.