



# Niet te missen huidtumoren bij kinderen

M.C.G. Tjong Joe Wai<sup>1</sup>, S.G.M.A. Pasmans<sup>2</sup>

**Huidtumoren bij kinderen worden regelmatig gezien. Het is belangrijk een maligniteit te kunnen herkennen en/of diagnosticeren. Zowel voor de diagnose als het behandelplan kan samenwerking binnen een multidisciplinair team van meerwaarde zijn. Wij illustreren dit aan de hand van enkele casus.**

Binnen het spectrum van huidtumoren wordt er onderscheid gemaakt tussen: maligne, benigne en tussenvormen. Veel voorkomende maligne tumoren op kinderleeftijd zijn onder andere het fibrosaroom, rhabdomyosaroom, angiosaroom en een cutaan T-cel lymfoom. Eén tot twee procent van alle geëxcideerde huidtumoren bij kinderen zijn maligne. [1] De meest voorkomende benigne huidtumoren zijn onder andere het infantiel hemangioom, mastocytoom en pilomatricoom. Bij sommige benigne tumoren zoals congenitale melanocytair naevi en naevus sebaceus zijn maligniteiten beschreven. Daarnaast zijn er tussenvormen die extra aandacht behoeven vanwege geassocieerde comorbiditeiten zoals lokale doorgroei, anemie of trombocytopenie bij onder meer het dermatofibrosarcoma protuberans, kaposiform hemangio-endothelioom en het tufted angioom. [1] Het herkennen van een maligne huidtumor is essentieel. Echter, soms wordt een maligniteit ten onrechte aangezien voor een hemangioom of andere benigne huidtumor. Een recent onderzoek liet zien dat de gemiddelde verwijzings-“delay” 11 maanden was. [2] Derhalve vindt bij twijfel het diagnostische traject en de behandeling bij voorkeur plaats in een multidisciplinair team.

Er zijn vijf kenmerken voor maligniteiten op vroege leeftijd beschreven door Knight en Reiner [3]: ontstaan in neonatale periode, snelle groei, huidulceratie, groei tot de fascie en een vaste massa >3 cm.

De meeste huidtumoren bij een kind zijn voor de dermatoloog een diagnose à vue. Wanneer de diagnose niet meteen duidelijk is, dient er tijdens het consult extra aandacht te worden besteed aan:

- Anamnese: tijd van ontstaan (de novo), groei, pijnklachten, functionele beperking, voorgeschiedenis, eerdere behandelingen, behandelwens/-verwachting, sociale/psychische impact.
- Totale inspectie van de huid is essentieel. Van belang is te letten op de volgende kenmerken van de tumor: grootte, consistentie, vastligging aan de onderlaag, uitbreiding in de

diepte, souffle/thrills/pulsatie/aanwezigheid van flebolieten. Daarnaast worden de lymfeklieren gepalpeerd en algeheel lichamelijk onderzoek verricht.

- Diagnostiek: Echografie en magnetic resonance imaging (MRI) hebben een toegevoegde waarde voor het stellen van de diagnose en locatiebepaling van het biopt. Samen met het histopathologisch onderzoek en een multidisciplinair overleg leidt dit meestal tot een definitieve diagnose.

Hieronder volgen vier casus waarbij de diagnostiek of behandeling een multidisciplinaire benadering vereist.



Figuur 1. Casus 1, nasaal glioom.

**Casus 1.** Een twee weken oude jongen presenteerde zich met sinds de geboorte een vaste erythemateuze nodus op de neusrug (zie figuur 1). In de differentiële diagnose stond een nasaal glioom dan wel een encephalocèle of een congenitaal hemangioom. Echografisch onderzoek was niet conclusief.

<sup>1</sup> Aios dermatologie, afdeling Dermatologie, Erasmus MC, Rotterdam

<sup>2</sup> (Kinder)dermatoloog/immunoloog, hoogleraar kinderdermatologie, afdeling Dermatologie, Erasmus MC, Rotterdam en Centrum voor Kinderdermatologie, Sophia Kinderziekenhuis, Rotterdam. Namens het multidisciplinaire team betrokken bij 'Multidisciplinair Spreekuur Tumoren' van het Erasmus MC-Sophia Kinderziekenhuis, Rotterdam

Tijdens follow-up na drie maanden was de kliniek onveranderd. Er werd een MRI verricht waarop een subcutane zwelling van 16\*12\*11 mm werd gezien, passend bij nasaal glioom, zonder intracraniale betrokkenheid. Na excisie werd de diagnose histopathologisch bevestigd.

**Bespreking:**

Een nasaal glioom is een benigne, langzaam groeiende tumor. Zestig procent bevindt zich extranasaal, de overige intranasaal of gemengd. [4] Derhalve is het essentieel eerst beeldvormend onderzoek te verrichten. Er is risico op deformatie, luchtweg-obstructie of visusbeperking. MRI en histopathologisch onderzoek bevestigen de diagnose. Karakteristiek is de aankleuring op GFAP (= gliaal fibrillair zuureiwit). Hiermee worden gliale cellen aangetoond, zoals bij onze patiënt. De voorkeursbehandeling is excisie. Er is een kans op recidief. [5]

**Casus 2.** Een 3-jarige jongen presenteerde zich met een elders tot tweemaal toe irradicaal geëxcideerde laesie. Bij lichamenlijk onderzoek was er een litteken op de rug. Het histopathologisch onderzoek toonde in de subcutis een beeld van desmoïd-type fibromatose bestaande uit lange bundels van spoelcellen met licht eosinofiel cytoplasma. Het MRI-onderzoek liet littekenweefsel zien met aan de craniale zijde een nodus. Er volgde radicale excisie volgens Breuninger. Echter was er een jaar later een recidief en volgde wederom excisie volgens Breuninger.

**Bespreking:**

Een desmoïd-type fibromatose is een zeldzame en lokaal agressieve monoclonale fibroblastische proliferatie. Het komt vooral voor op de schouder, thorax, buikwand en hoofd. 5-10% van de desmoïd-type fibromatose is geassocieerd met familiale adenomateuze polyposis (FAP). [6] Vaak is er histopathologisch een overexpressie van bèta-catenine. Vanwege kans op spontane regressie kan gekozen worden voor 'watchful waiting'. Bij tumorgroei kan alsnog worden overgegaan tot excisie. Bij inoperabiliteit of als er grote kans op morbiditeit na excisie is, zijn de alternatieve opties: radiotherapie, geïsoleerde ledemaatperfusie met tumornecrosisfactor (TNF) alpha, of medicamenteuze behandeling (bijvoorbeeld tamoxifen of tyrosinekinase-inhibitoren). [6] (Bij onze patiënt is met bloedonderzoek een pathogene variatie in het APC-gen gevonden. Bij deze mutatie kan er sprake zijn van FAP. Dan is er ook een verhoogd risico op het krijgen van poliepen [25-90%] en hepatoblastoom op kinderleeftijd [ $<1\%$ ]). [7] De richtlijn [7] adviseert een sigmoidoscopie vanaf 10-12-jarige leeftijd en een gastroduodenoscopie vanaf 25-30-jarige leeftijd.

**Casus 3.** Een 10-jarig meisje presenteerde zich met sinds de geboorte een asymptomatische rode huidafwijking op de rug waarin de laatste maanden rode verkleuringen waren ontstaan (zie figuur 2A en B). Bij lichamenlijk onderzoek werd een matig scherp begrensde, blauw doorschemerende atrofische macula gezien van 4\*3 cm met daarin scherp begrensde, erythemateuze nodi. Histopathologisch onderzoek toonde een atypische mesenchymale CD34 positieve proliferatie passend bij een dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), er was aanwezigheid van COL1A1-PDGFB fusie gen. MRI-onderzoek sloot diepere invasie uit. Er volgde excisie volgens Breuninger, waarna primaire sluiting plaatsvond.



Figuur 2A en B. Casus 3, dermatofibrosarcoma protuberans.

**Bespreking:**

DFSP bij kinderen is zeldzaam, ongeveer 1 per 1.000.000. [8] Het kan congenitaal voorkomen en heeft vaak een heterogene presentatie: macula, atrofische plaque, sclerotisch of nodulair. Histopathologisch onderzoek bevestigt de diagnose. MRI is vaak nodig om de uitbreiding in de diepte te onderzoeken. Er is mogelijk een kleine kans op metastasering. Voorkeursbehandeling is excisie met een marge van 2-4 cm of Mohs micrografische chirurgie. Met Mohs micrografische chirurgie is er een lager recidiefkans. [9] Behandeling met imatinib, een proteïne-tyrosinekinaseremmer, wordt toegepast bij onder andere gemetastaseerde en irresectabele tumoren.

**Casus 4.** Een 5-jarig meisje presenteerde zich met sinds enkele maanden een groeiende huidafwijking ter plaatse van de rechter enkel. Initieel werd gedacht aan een verruca vulgaris (zie figuur 3A en B). Haar voorgeschiedenis vermeldt een psychomotore ontwikkelingsachterstand en dysplastische nieren e.c.i. waarvoor niertransplantatie. In verband met groei volgde excisie, waarbij de diagnose superficiael spreidend melanoom,



Figuur 3A en B. Casus 4, maligne melanoom.

breslowdikte >9 mm, werd gesteld. Na stadiëringsonderzoek middels CT-thorax/abdomen, schildwachtklierprocedure en lymfeklierdissectie bleek de definitieve diagnose: T4bN3Mo melanoom, AJCC 7<sup>e</sup> editie stadium III. Patiënte werd nabehandeld met interferon Alpha.

**Bespreking:**

Incidentiecijfers van melanomen bij kinderen variëren van 1,1 tot 10,4 per 1.000.000. [10] Risicofactoren zijn: een congenitale melanocytair naevus (Projected Adult Size [PAS] van >20 cm) en/of met satelliet naevi, meer dan drie middelgrote (>1,5-20 cm) naevi en erfelijke tumorsyndromen zoals bij mutaties in het CDKN2A-gen. Bij kinderen zijn melanomen vaker amelanotisch, meer symmetrisch, nodulair en dikker met een hogere T-classificatie. Lymfekliermetastasen komen bij kinderen vaker voor dan bij volwassenen. Bij een kind met een melanoom wordt standaard een echo gedaan in het drainerende lymfekliergebied. [11] Bij patiënten met een stadium >IIA melanoom wordt een FDG-PET CT en MRI hersenen geadviseerd. Voor de behandeling wordt tot op heden vaak de volwassen richtlijn gevolgd.

Kinderen met complexe (maligne) huidtumoren worden in het Sophia Kinderziekenhuis van het Erasmus MC op het Multidisciplinair Spreekuur Tumoren (MDS-T) gezien. Hierbij wordt het kind door meerdere specialisten tegelijk gezien en kan er meteen overleg plaatsvinden tussen het kind, de ouders en het behandelteam. Overlegd wordt ook met de radioloog en patholoog. Wanneer systemische behandeling bij een kind met een maligniteit is vereist, vindt afstemming plaats met het Prinses Máxima Centrum voor Kinderoncologie.

Betrokken specialisten bij het Multidisciplinair Spreekuur Tumoren Erasmus MC Universitair Medisch Centrum Rotterdam-Sophia Kinderziekenhuis rondom huidtumoren op de kindereleeftijd: prof. S. Pasmans, (kinder)dermatoloog/immunoloog; drs. E. Mendels, dermatoloog-aandachtsgebied kinderdermatologie; dr. A. de Vries, kinderoncoloog Erasmus MC-Sophia Kinderziekenhuis/ Prinses Máxima Centrum voor Kinderoncologie; dr. H. Langeveld, kinderchirurg; dr. P. de Laat, kinderarts-aandachtsgebied kinderoncologie en kinderarts WEVAR-team; dr. J. Damman, (dermato-)patholoog; dr. R. Waalboer-Spuij, dermatoloog-aandachtsgebied complexe huidtumoren; dr. N. de Graaf (kinder)radioloog, dr. S. Versnel, (kinder)plastisch chirurg

**LITERATUUR**

1. Hamm H, Hoger PH. Skin tumors in childhood. *Dtsch Arztebl Int.* 2011;108(20):347-53.
2. Hoornweg MJ, Theunissen CI, Hage JJ, van der Horst CM. Malignant differential diagnosis in children referred for infantile hemangioma. *Ann Plast Surg.* 2015;74(1):43-6.
3. Knight PJ, Reiner CB. Superficial lumps in children: what, when, and why? *Pediatrics.* 1983;72(2):147-53.
4. Penner CR, Thompson L. Nasal glial heterotopia: a clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 10 cases with a review of the literature. *Ann Diagn Pathol.* 2003;7(6):354-9.

5. Harttrampf AC, Schupp W, Timme S, Niemeyer CM, Otten JE, Rossler J. Surgical management of extranasal nasal glioma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016;30(7):1209-11.
6. Kasper B, Baumgarten C, Garcia J, Bonvalot S, Haas R, Haller F, et al. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG). *Ann Oncol.* 2017;28(10):2399-408.
7. Stichting Opsporing Erfelijke Tumoren en Vereniging Klinische Genetica Nederland WKO. Erfelijke tumoren: Richtlijnen voor diagnostiek en preventie 2017 [Available from: [https://www.stoet.nl/wp-content/uploads/2017/04/STOET-Richtlijnenboekje-april2017\\_DEF.pdf](https://www.stoet.nl/wp-content/uploads/2017/04/STOET-Richtlijnenboekje-april2017_DEF.pdf)].
8. Kornik RI, Muchard LK, Teng JM. Dermatofibrosarcoma protuberans in children: an update on the diagnosis and treatment. *Pediatr Dermatol.* 2012;29(6):707-13.
9. van Lee CB, Kan WC, Gran S, Mooyaart A, Mureau MAM, Williams HC, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: re-excision and recurrence rates in the Netherlands between 1989 and 2016. *Acta Derm Venereol.* 2019;99(12):1160-5.
10. Saiyed FK, Hamilton EC, Austin MT. Pediatric melanoma: incidence, treatment, and prognosis. *Pediatric Health Med Ther.* 2017;8:39-45.
11. Sreeraman Kumar R, Messina JL, Reed D, Navid F, Sondak VK. Pediatric melanoma and atypical melanocytic neoplasms. *Cancer Treat Res.* 2016;167:331-69.

## SAMENVATTING

Het spectrum van huidtumoren op kinderleeftijd verschilt van die op volwassen leeftijd. Zo zijn er specifieke kindertumoren, maar ook de prevalentie en kliniek kunnen verschillen. De meeste tumoren kunnen à vue door een dermatoloog worden gesteld. Bij twijfel over de diagnose is het advies extra te letten op tijd van ontstaan (congenitaal, de novo), groei, pijnklachten en (behandel)voorgeschiedenis. Bij het lichamelijk onderzoek is het belangrijk te letten op de grootte, beweeglijkheid ten opzichte van de onderlaag, uitbreiding in de diepte en de aanwezigheid van verdachte lymfeklieren. Samen met het aanvullend onderzoek (meestal echografisch onderzoek, MRI en/of histopathologisch onderzoek) leidt dit meestal tot een diagnose. Bij voorkeur wordt een plan voor behandeling en follow-up opgesteld in een multidisciplinair team. In het Erasmus Medisch Centrum-Sophia Kinderziekenhuis is er het Multidisciplinair Spreekuur Tumoren waarin kinderen met huidtumoren worden gezien.

## TREFWOORDEN

huidtumoren – kinderen – glioom – dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) – melanoom

## SUMMARY

The spectrum of skin tumors in childhood differs from that in adulthood. There are specific child tumors, but the prevalence and clinic may also differ. Most diagnoses can be diagnosed by a (pediatric) dermatologist. However, when in doubt about the diagnosis, it is advisable to pay extra attention to time of onset (congenital, de novo), growth, pain complaints and (treatment) history. In the physical examination it is important to pay attention to the size, fixation or infiltration in surrounding tissue and the presence of suspicious lymph nodes. Together with the additional examination (usually ultrasound, MRI, histopathological examination), this usually leads to a diagnosis. If possible, the patient is seen in a multidisciplinary team. In the Erasmus Medical Center-Sophia Children's Hospital there is an outpatient clinic for children with skin tumors.

## KEYWORDS

skin tumor – glioma – children – melanoma – dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)

Gemelde (financiële) belangenverstrengeling  
Geen

## CORRESPONDENTIEADRES

Marisa Tjong Joe Wai

E-mail: [m.tjongjoewai@erasmusmc.nl](mailto:m.tjongjoewai@erasmusmc.nl)