

acoasso

Österreichische Gesellschaft für Chirurgische Onkologie
Austrian Society of Surgical Oncology

INTERDISZIPLINÄRE ONKOLOGIE

Offizielles Organ der Österreichischen Gesellschaft für Chirurgische Onkologie

**Die radikale chirurgische
Zytoreduktion plus HIPEC als Teil
der multimodalen Therapie beim
Desmoplastic Small Round Cell
Tumor: Eigene Fälle und
Literaturüberblick**

Perathoner A, Zitt M

Interdisziplinäre Onkologie 2012;

4 (2), 39-43

Homepage:

www.kup.at/acoasso

Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche

Die radikale chirurgische Zytoreduktion plus HIPEC als Teil der multimodalen Therapie beim Desmoplastic Small Round Cell Tumor: Eigene Fälle und Literaturüberblick

A. Perathoner, M. Zitt

Kurzfassung: Beim Desmoplastic Small Round Cell Tumor (DSRCT) handelt es sich um einen seltenen, malignen peritonealen Weichteiltumor, der typischerweise im Kindes- bis jungen Erwachsenenalter vorkommt und zu einem diffusen grobknotigen Befall des Peritoneums führt. Das klinische Bild umfasst je nach Lokalisation des Tumors symptomatische Zufallsbefunde und kompressionsbedingte Beschwerden (Schmerzen, Obstipation, Subileus/Ileus, Hydronephrose). Ausschlaggebend für die Diagnose des DSRCT sind spezifische immunhistochemische Eigenschaften (trilineare Markerexpression) und zytogenetische Veränderungen (Chromosomentranslokation). Trotz diverser Therapieoptionen (Chemotherapie, Chirurgie, Strahlentherapie) weisen Patienten mit DSRCT eine hohe Rezidivrate und damit verbunden eine sehr schlechte Prognose auf. Durch den Einsatz der hyperthermen intrape-

ritonealen Chemotherapie (HIPEC) konnte in den vergangenen Jahren eine signifikante Verbesserung des Outcome erzielt werden. Wir präsentieren die eigenen Erfahrungen in der Behandlung des DSRCT anhand von 3 Patienten, welche mittels zytoreduktiver Chirurgie und HIPEC behandelt wurden, und beleuchten kurz die Datenlage in der rezenten Literatur.

Schlüsselwörter: Desmoplastic Small Round Cell Tumor, DSRCT, HIPEC, Zytoreduktion

Abstract: Treatment of Desmoplastic Small Round Cell Tumors with Cytoreductive Surgery and Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy. The Desmoplastic Small Round Cell Tumor (DSRCT) represents a very rare malignant neoplasm of the peritoneum typically af-

fecting children and young adults. The gross multinodular tumor affection of the peritoneum can lead to constipation, abdominal distension, abdominal pain, and ileus. Diagnosis depends on immunohistochemistry and cytogenetic examination. Despite different therapeutic approaches with chemotherapy, surgery, and radiotherapy, patients with DSRCT have high recurrence rates with poor prognosis. The additional introduction of Hyperthermic Intraperitoneal Chemotherapy (HIPEC) in the last years has led to a significant outcome improvement. We present 3 own case reports with successful cytoreductive surgery (CRS) plus HIPEC and a review of the recent literature. *Interdisz Onkol* 2012; 1 (2): 39–43.

Key words: Desmoplastic Small Round Cell Tumor, DSRCT, HIPEC, cytoreduction

■ Einleitung

Hintergrund

Beim Desmoplastic Small Round Cell Tumor (DSRCT) handelt es sich um einen sehr seltenen, überaus aggressiven peritonealen Tumor mit schlechter Prognose. Die histologische Erstbeschreibung des DSRCT geht auf das Jahr 1991 zurück, seither wird der DSRCT in der WHO-Klassifikation für Weichteiltumoren als eigene Tumorentität geführt. In der Literatur wurden bisher knapp 200 Fälle berichtet. Allerdings handelt es sich dabei fast ausschließlich um Fallberichte oder kleine Fallserien, weshalb unser Wissen über Therapiemöglichkeiten und Outcomeverbesserung eher anekdotisch ist, da notwendige, randomisierte kontrollierte Studien fehlen. Der DSRCT kommt typischerweise bei Kindern, Jugendlichen oder jungen Erwachsenen vor und weist eine starke Präferenz für das männliche Geschlecht auf (ca. 90 % aller Fälle). Über die Pathogenese des Tumors ist wenig bekannt, der Tumor scheint von undifferenziertem Mesothelgewebe ohne Organbezug auszugehen; ebenso wenig konnten bis dato krankheitsassoziierte Risikofaktoren festgestellt werden [1–4].

Klinik

Neben dem aggressiven Tumorwachstum zählen die unspezifische Symptomatik und die damit meist sehr späte Diagnose zu den Charakteristika dieses Tumors. Klinisch als typisch einzustufen ist die Tatsache, dass die Patienten sehr lange beschwerdefrei sind und erst im fortgeschrittenen Stadium mit diffusem Befall des Peritoneums symptomatisch werden. Die vorherrschenden Symptome und klinischen Zeichen sind Bauchschmerzen, Völlegefühl, Zunahme des Bauchumfangs und tastbare abdominelle Resistenzen. Je nach Lokalisation, Ausmaß und Dynamik der Tumormassen kommt es im weiteren Verlauf häufig zu indirekten Symptomen durch Kompression intraabdomineller oder retroperitonealer Strukturen wie Magen, Darm oder Harnleiter mit Emesis, Ileus oder Hydronephrose. Metastasen werden am häufigsten in Leber, Lunge, Pleura und Knochenmark beschrieben.

Staging

In den vergangenen Jahren wurden verschiedene Stagingklassifikationen vorgeschlagen, keine davon hat sich jedoch in der Praxis etabliert. Aus Mangel an Vergleichbarkeit ist daher auch die Evaluierungsmöglichkeit der verschiedenen Therapiemaßnahmen deutlich limitiert. Die Tumorlast wird häufig mithilfe des Peritonealkarzinose-Index (PCI) berechnet, allerdings ist der PCI für den DSRCT nicht validiert.

Radiologische Diagnostik

Die bildgebenden Untersuchungen (Sonographie, CT, MRT) zeigen ein der Peritonealkarzinose bei Adenokarzinomen ähnliches Bild mit zahlreichen knotigen Auflagerungen im

Eingelangt am 4. April 2012; angenommen am 18. April 2012

Aus dem Department für Operative Medizin, Universitätsklinik für Visceral-, Transplantations- und Thoraxchirurgie, Medizinische Universität Innsbruck

Korrespondenzadresse: Ass.-Prof. PD Dr. med. Matthias Zitt, Department für Operative Medizin, Universitätsklinik für Visceral-, Transplantations- und Thoraxchirurgie, Medizinische Universität Innsbruck, A-6020 Innsbruck, Anichstraße 35; E-Mail: matthias.zitt@i-med.ac.at



Abbildung 1: Sonographisches Bild eines DSRCT-Knotens mit Verdrängung der Harnblase

Abdomen ohne Organbezug, häufig verbunden mit Aszites und mesenterialer Lymphadenopathie (Abb. 1, 2). Die Tumorgöße kann von wenigen Millimetern bis hin zu gut 20 cm großen Tumorknoten variieren. Prädilektionsstellen für den DSRCT stellen das Omentum maius und das Peritoneum im kleinen Becken zwischen Harnblase und Rektum dar. Computertomographisch präsentieren sich die Tumorknoten meist hypodens mit zentralen Tumornekrosen (Abb. 3, 4); nuklearmedizinische Untersuchungen (FDG-PET, PET-CT) sind sehr hilfreich, um kleine, in der konventionellen Bildgebung nicht zuordenbare stoffwechselaktive Läsionen zu detektieren (Abb. 5).

Histopathologische und molekulargenetische Diagnostik

Da es bildgebend keine typischen DSRCT-Charakteristika gibt, kann die Diagnose nur bioptisch (Histologie, Immunhistochemie, Zytogenetik) gestellt werden. Histopathologisch besteht der DSRCT aus Nestern von kleinen, runden, acidophilen undifferenzierten Zellen, die von desmoplastischem Stroma umgeben sind und dadurch gewisse Ähnlichkeiten mit anderen Weichteiltumoren wie Mesotheliom, Rhabdomyosarkom, Neuroblastom, Ewing-Sarkom und Wilms-

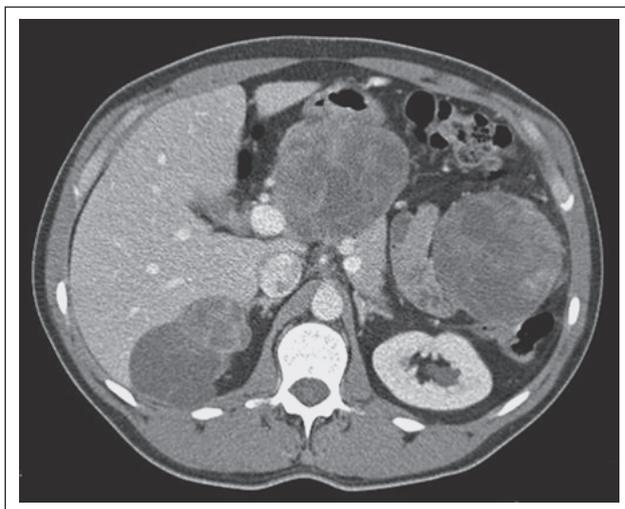


Abbildung 3: CT-Bild multipler DSRCT-Knoten im Oberbauch.



Abbildung 2: MRT-Bild eines DSRCT-Knotens dorsal der Harnblase.

Tumor aufweisen. Pathognomonisch ist die immunhistochemische Untersuchung, bei der eine trilineare Koexpression von epithelialen (z. B. Zytokeratine, EMA), mesenchymalen (z. B. Vimentin, Desmin) und neuronalen (z. B. NSE, S-100, CD56) Markern auffällt [2]. Die DSRCT-Tumorzellen präsentieren sich zwar hochgradig undifferenziert, besitzen jedoch offenbar, wie das immunhistochemische Markerprofil zeigt, das Potenzial, sich in viele verschiedene Zelltypen weiterentwickeln zu können. Diagnostisch wegweisend für die Diagnose eines DSRCT ist neben der immunhistochemischen Beurteilung auch die zytogenetische Untersuchung, bei der sich regelhaft die für den DSRCT charakteristische Chromosomentranslokation $t(11;22)(p13;q12)$ findet: Diese führt zur Fusion von 2 für das Ewing-Sarkom und den Wilms-Tumor tumorspezifischen Genen mit Überexpression eines pathologischen Fusionsproteins, welches als defekter Transkriptionsfaktor nicht mehr imstande ist, das Tumorstadium zu supprimieren [5].

Therapie

Die optimale Therapie des DSRCT ist unklar. In den vergangenen Jahren wurden zwar zahlreiche Therapieansätze beschrieben, aufgrund der Seltenheit des Tumors und der schlechten Vergleichbarkeit der verschiedenen Publikationen gibt es aber nach wie vor keine aussagekräftigen Daten. Die Therapieoptionen reichen von diversen Chemotherapien (neoadjuvant, adjuvant), auch kombiniert mit autologer peri-

pherer Stammzelltransplantation, über Radiotherapie bis hin zu aggressiver zytoreduktiver Chirurgie inklusive HIPEC. Alle bisherigen Studien haben deutlich gezeigt, dass ein kurativer Ansatz nur durch eine multimodale Therapie erreicht werden kann [6]. Laut der Arbeit von Hayes-Jordan et al. liegt die 3-Jahres-Überlebensrate für eine rein chemotherapeutische Behandlung des DSRCT bei 26 % [7].

Bei der chemotherapeutischen Behandlung des DSRCT hat sich die neoadjuvante bzw. adjuvante Polychemotherapie mit verschiedenen Kombinationen von Cyclophosphamid, Adriamycin, Ifosfamid, Doxorubicin, Vincristin und Etoposid in der Vergangenheit am besten bewährt. Die Toxizität dieser Substanzen ist jedoch sehr hoch und mit erheblicher Morbidität verbunden. Obwohl für den DSRCT bereits zahlreiche Tumormarker und potenzielle molekulare Angriffspunkte identifiziert worden sind, gibt es bis dato keine etablierten zielgerichteten Therapien. Über den Einsatz der Strahlentherapie gibt es beim DSRCT nur eine bescheidene Datenlage. Die Strahlentherapie wird als perkutane Bestrahlung des gesamten Abdomens mit ca. 30 Gy durchgeführt und kommt ausschließlich in Kombination mit Chemotherapie und/oder Chirurgie vor. Der größte Stellenwert in der Therapie des DSRCT kommt zweifelsohne der Chirurgie zu, mit dem Ziel, eine komplette Zytoreduktion zu erreichen, was die Voraussetzung für einen kurativen Therapieansatz darstellt. In Kombination mit neoadjuvanten und/oder adjuvanten Chemotherapie-schemata konnten die besten Behandlungsergebnisse erzielt werden (3-Jahres-Überlebensraten bis zu 58 %) [8]. Die Tripletherapie mit Chemotherapie, Radiotherapie und Chirurgie gilt momentan trotz bescheidener Datenlage und fehlender Standards als „Therapie der Wahl“ beim DSRCT. Vor dem Hintergrund des zunehmend erfolgreicherem Einsatzes der hyperthermen intraperitonealen Chemotherapie (HIPEC) in der Behandlung der Peritonealkarzinose bei Adenokarzinomen haben sich in den vergangenen Jahren auch beim DSRCT verschiedene neuartige Therapiekonzepte unter Einbindung der HIPEC etabliert [9]. Aufgabe der HIPEC ist es dabei, nach maximaler chirurgischer Zytoreduktion die verbleibenden mikroskopischen Tumorrreste zu eliminieren. Überzeugende Daten kommen dabei vor allem von einer Studie des MD Anderson Cancer Center in den USA mit 24 inkludierten Patienten im Alter zwischen 6 und 44 Jahren: Jene Patienten mit zytoreduktiver Chirurgie und HIPEC erreichten eine 3-Jahres-Überlebensrate von 71 % [7].

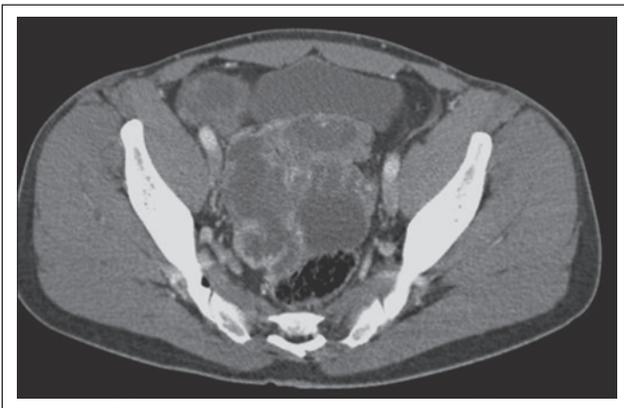


Abbildung 4: CT-Bild multipler DSRCT-Knoten im Unterbauch

■ Fallberichte

Fallbericht 1

Bei dem Patienten handelt es sich um einen 37-jährigen Mann, der sich wegen zunehmender Obstipationsbeschwerden und abdominellem Druck- bzw. Völlegefühl beim Hausarzt vorstellt. Die Darmabklärung mittels Koloskopie ergibt keinen pathologischen Befund. Sonographisch werden multiple abdominelle Raumforderungen diagnostiziert (Abb. 1), computertomographisch (Abb. 3, 4) findet sich jedoch kein spezifischer Organbezug (Verdachtsdiagnosen: Metastasen, Pseudomyxoma peritonei, Angiosarkom). Zur Diagnosefindung wird eine gut zugängliche Raumforderung im Bereich der Milz perkutan biopsiert. Nach umfangreicher histologischer Untersuchung (spindelig anmutende Tumorzellproliferate mit ovalären Kernen und nukleären Vakuolen, eingebettet in ein lockeres Stroma, starkes Vaskularisierungsmuster, teilweise epitheloide Morphe) inklusive zahlreicher immunhistochemischer Marker (ki-67, Desmin, CD34, CD31 positiv; c-kit, CD8 negativ) wird die Verdachtsdiagnose eines DSRCT gestellt. Gemeinsam mit dem Patienten wird eine neoadjuvante Chemotherapie (3 Zyklen VAIA-III-Protokoll mit Vincristin, Actinomycin D, Ifosfamid, Adriamycin) mit anschließender operativer Sanierung inklusive HIPEC und abschließender adjuvanter Chemotherapie (2 Zyklen VAIA-III-Protokoll) vereinbart. Das präoperative Re-Staging zeigt eine „stable disease“ mit teils progredienten, teils regredienten Tumorknoten. Der chirurgische Eingriff umfasst eine komplette chirurgische Zytoreduktion mit multiplen Tumorektomien, subtotaler parietaler Peritonektomie, Omentektomie, Hemikolektomie links, Appendektomie, Cholezystektomie und HIPEC (Doxorubicin + Cisplatin, Applikationszeit: 90 Min.) (Abb. 6, 7). Die radikale chirurgische Therapie erbrachte einen „Completeness of Cytoreduction Score“ (CCR-Score) 0, d. h. es blieben keine sichtbaren Tumorrreste zurück. Der postoperative Verlauf gestaltet sich komplikationslos. Die histologische Untersuchung der Resektate bestätigt die Diagnose DSRCT (kleine blauzellige Proliferate mit runden oder ovalären Zellkernen von spindelzelligem Charakter, das Stroma zeigt sich teilweise mukoid aufgelockert, größtenteils jedoch fibrosiert und zum Teil hochgradig vaskularisiert) mit sehr gutem Ansprechen auf die neoadjuvante Chemotherapie (makroskopisch und histologisch sind ca. 50 % der Tumormassen nekrotisch und sehr stark mukoid degeneriert; da dies für einen DSRCT untypisch ist, kann somit von einer starken Regression im Rahmen der Therapie ausge-



Abbildung 5: PET-CT-Fusionsbild eines hypermetabolen DSRCT-Knotens im Unterbauch mit Lymphknotenmetastasen.

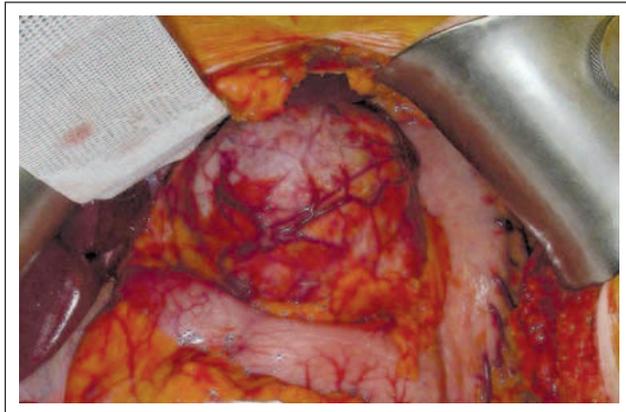


Abbildung 6: Intraoperative Darstellung eines subhepatischen DSRCT-Knotens an der kleinen Kurvatur des Magens.

gangen werden). Das postoperative Follow-up beläuft sich mittlerweile auf 40 Monate, es findet sich im Rahmen der engmaschigen Nachsorge kein Hinweis auf ein Rezidiv, der Patient ist beschwerdefrei.

Fallbericht 2

Bei der Patientin handelt es sich um eine 23-jährige Frau mit einem frühzeitigen DSRCT-Rezidiv. Anamnestisch besteht ein Zustand nach neoadjuvanter Chemotherapie (2 Zyklen VIDE [Vincristin, Ifosfamid, Doxorubicin, Etoposid]) mit anschließender Tumorektomie und Ovariectomie rechts 12 Monate zuvor in einem auswärtigen Krankenhaus. Zur Planung des weiteren Procedere wird die Patientin an die Universitätsklinik überwiesen. Computertomographisch finden sich zahlreiche Tumormassen im Bereich von Leber, Duodenum, linker Nebenniere und linkem Ovar. Mit der Patientin wird eine Second-line-Chemotherapie analog dem CWS-2002-Protokoll (Topotecan, Carboplatin, Cyclophosphamid) inklusive Stammzellapherese mit anschließender operativer Sanierung plus HIPEC vereinbart. Das präoperative Re-Staging zeigt ein gutes Ansprechen mit teilweise regredienten Tumormassen. Die chirurgische Therapie umfasst eine komplette chirurgische Zytoreduktion mit multiplen Tumorektomien, Unterbauchperitonektomie, Omentektomie, partieller Adrenalectomie rechts, Cholezystektomie, Leberkapselteilresektion und HIPEC (Doxorubicin + Cisplatin, Applikationszeit: 90 Min.). Das radikale chirurgische Vorgehen erbrachte einen CCR-Score von 0. Der postoperative Aufenthalt gestaltet sich komplikationslos, die Patientin kann das Krankenhaus nach 7 Tagen fieber- und entzündungsfrei und in gutem Allgemeinzustand wieder verlassen. Im Rahmen der engmaschigen Nachsorge wird nach 6 Monaten der dringende Verdacht auf ein neuerliches Rezidiv gestellt, weshalb die Indikation zur Relaparotomie gestellt wird. Es wird eine radikale paraaortale Lymphadenektomie sowie Resektion der links-lateralen Lebersegmente durchgeführt (makroskopische Tumorfreiheit, fragliche R1-Resektion im Bereich der Leber). Fünf Monate später werden bildgebend weitere, neu aufgetretene Tumorknoten (interaortocaval, Leberhilus, Milz) festgestellt. Nach interdisziplinärer Diskussion im Tumor-Board und aufgrund der ausgezeichneten Compliance der Patientin wird ein chirurgisches Tumor-Debulking mit additiver Stammzelltransplantation in die Wege geleitet. Sämtliche Tumorherde werden makroskopisch entfernt, nach Durchfüh-

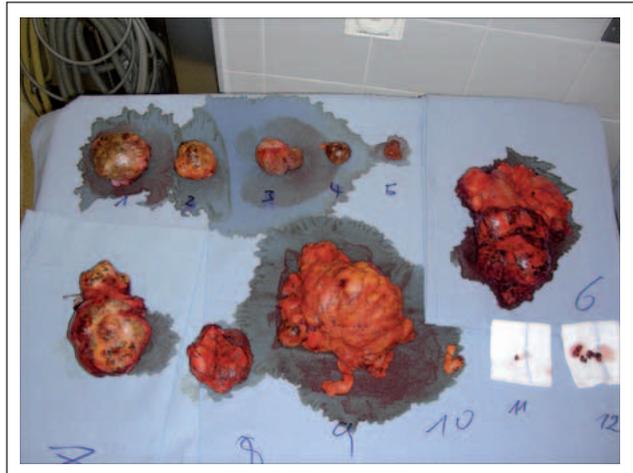


Abbildung 7: Systematische Dokumentation multipler resezierter DSRCT-Tumorknoten.

rung einer konditionierenden Hochdosis-Chemotherapie (Bulsulfan, Melphalan) wird die Patientin einer autologen peripheren Stammzelltransplantation unterzogen. Bei den folgenden Nachsorgeuntersuchungen präsentiert sich die Patientin bis dato tumorfrei (Follow-up 48 Monate, „disease-free survival“ [DFS] 18 Monate).

Fallbericht 3

Bei dem Patienten handelt es sich um einen 15-jährigen Jugendlichen, der in einem Krankenhaus der Grundversorgung wegen einer akuten Appendizitis einer laparoskopischen Appendektomie unterzogen wurde. Intraoperativ fällt nebenbefundlich ein unspezifischer Tumor im kleinen Becken ohne nachweisbaren Organbezug auf. Die intraoperativ gewonnene Exzisionsbiopsie führt zur histologischen Diagnose DSRCT (Mesothelgewebe, teils fibrosiert, teils desmoplastisches Stroma, dissoziiert durch epitheloide Verbände kleiner Zellen, Desmin positiv, EMA positiv). Zur Planung des weiteren Procedere wird der Patient an die Universitätsklinik transferiert. Bildgebend (CT, MRT) findet sich eine ca. 5 cm große, rundliche Raumforderung dorsal der Harnblase mit iliakal und inguinal vergrößerten Lymphknoten (Abb. 2, 5). Gemeinsam mit den Kollegen der Kinderonkologie wird eine neoadjuvante Therapie (6 Zyklen VIDE [Vincristin, Ifosfamid, Doxorubicin, Etoposid]) mit anschließender operativer Sanierung inklusive HIPEC und abschließender, adjuvanter, autologer peripherer Stammzelltransplantation (Präkonditionierung mit Triosulfan, Melphalan) und Strahlentherapie indiziert. Das präoperative Staging zeigt eine Stable-disease-Situation. Der chirurgische Eingriff umfasst eine komplette chirurgische Zytoreduktion mit Tumorektomie, Unterbauchperitonektomie, paraaortaler Lymphknotendissektion und HIPEC (Doxorubicin + Cisplatin, 90 Min.). Durch die radikale chirurgische Therapie kann ein CCR-Score 0 erreicht werden. Im postoperativen Verlauf kommt es zu einer konservativ behandelten Chylussekretion aus der intraabdominellen Drainage und einer vorübergehenden Miktionsstörung. Der Patient kann nach 20 Tagen fieber- und entzündungsfrei wieder entlassen werden. Nach einem postoperativen Follow-up von 6 Monaten präsentiert sich der Patient bisher in kompletter Remission.

■ Diskussion

Nach bisher enttäuschenden Ergebnissen konventioneller Therapieversuche stellt die radikale zytoreduktive Chirurgie mit HIPEC einen vielversprechenden Therapieansatz bei der Behandlung des DSRCT dar. Abklärung, Diagnostik und Therapieplanung müssen aufgrund der Komplexität und Seltenheit dieser Pathologie durch ein erfahrenes interdisziplinäres Team von Chirurgen, Onkologen, Strahlentherapeuten, Pathologen und Radiologen erfolgen. Dabei gilt es, die zur Verfügung stehenden Therapiemaßnahmen optimal und individuell in ein multimodales Therapiekonzept zu integrieren. Voraussetzung für einen rationalen Einsatz der HIPEC ist eine radikale zytoreduktive Chirurgie (CCR 0–1). Hierfür ist nicht nur eine umfangreiche Tumorektomie und parietale Peritonektomie notwendig, sondern oft auch eine Multiviszeralresektion verbunden mit entsprechenden Rekonstruktionen. Als HIPEC-Chemotherapeutika haben sich bei dieser Entität trotz bescheidender Datenlage Doxorubicin und Cisplatin etabliert. Der Therapieerfolg muss postoperativ aufgrund des hohen Rezidivrisikos besonders engmaschig bildgebend kontrolliert werden. Während im ersten und dritten Fall (CRS plus HIPEC bei Erstdiagnose) auf Anhieb eine komplette Remission erzielt werden konnte, kam es im zweiten Fallbeispiel (CRS plus HIPEC bei Rezidiv) innerhalb kürzester Zeit zu Rezidiven. Allerdings zeigt sich in diesem Zusammenhang, dass rasches und konsequentes Handeln durch radikale Chirurgie entgegen allgemeinen Vorurteilen und trotz schlechter Prognose durchaus zu einem guten Outcome beitragen kann. Alle 3 Patienten sind zurzeit tumorfrei und weisen eine sehr gute Lebensqualität auf. Auch wenn es sich nur um eine kleine Fallserie handelt, so zeigen die durchaus erfreulichen Ergebnisse, dass die radikale zytoreduktive Chirurgie verbunden mit HIPEC im Rahmen einer multimodalen Therapie ein innovatives und wirksames Therapiekonzept darstellt.

■ Relevanz für die Praxis

Epidemiologie: Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene.

Symptome: Diffuse Bauchschmerzen, Völlegefühl, Obstipation, auch asymptomatische Zufallsbefunde.

Diagnostik: Unspezifische Bildgebung, Biopsie, spezifische histologische, immunhistochemische und zytogenetische Diagnostik (trilineare Markerexpression, Chromosomentranslokation).

Therapie: Multimodale Therapie mit Chemotherapie (z. B. VAIA, VIDE), radikaler zytoreduktiver Chirurgie plus HIPEC (Doxorubicin, Cisplatin); eventuell Strahlentherapie und autologe periphere Stammzelltransplantation.

Prognose: Ohne Therapie infaust, nach multimodaler Therapie bis zu 71 % 3-Jahres-Überleben.

■ Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass keine Interessenkonflikte bestehen.

Literatur:

1. Gerald WL, Ladanyi M, de Alava E, et al. Clinical, pathologic, and molecular spectrum of tumors associated with t(11;22)(p13;q12): desmoplastic small round-cell tumor and its variants. *J Clin Oncol* 1998; 16: 3028–36.
2. Hassan I, Shyyan R, Donohue JH, et al. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumors: a diagnostic and therapeutic challenge. *Cancer* 2005; 104: 1264–70.
3. Mingo L, Seguel F, Rollán V. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumour. *Pediatr Surg Int* 2005; 21: 279–81.
4. Hayes-Jordan A, Anderson PM. The diagnosis and management of desmoplastic small round cell tumor: a review. *Curr Opin Oncol* 2011; 23: 385–9.
5. Ladanyi M, Gerald W. Fusion of the EWS and WT1 genes in the desmoplastic small round cell tumor. *Cancer Res* 1994; 54: 2837–40.
6. Kallianpur AA, Shukla NK, Deo SV, et al. Updates on the multimodality management of desmoplastic small round cell tumor. *J Surg Oncol* 2012; 105: 617–21.
7. Hayes-Jordan A, Green H, Fitzgerald N, et al. Novel treatment for desmoplastic small round cell tumor: hyperthermic intraperitoneal perfusion. *J Pediatr Surg* 2010; 45: 1000–6.
8. Lal DR, Su WT, Wolden SL, et al. Results of multimodal treatment for desmoplastic small round cell tumors. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 251–5.
9. Hayes-Jordan A, Anderson P, Curley S, et al. Continuous hyperthermic peritoneal perfusion for desmoplastic small round cell tumor. *J Pediatr Surg* 2007; 42: E29–E32.

Ass.-Prof. PD Dr. Matthias Zitt

1992–1999 Studium der Humanmedizin, Leopold-Franzens-Universität Innsbruck. 1998–1999 Dissertation an der Klinischen Abteilung für Allgemeine Chirurgie der Universitätsklinik für Chirurgie, Innsbruck, zur „Therapie des Gallenblasenkarzinoms – Literaturüberblick und Ergebnisse einer retrospektiven Analyse“. 2007 Facharzt für Chirurgie, Oberarzt an der Universitätsklinik für Viszeral-, Transplantations- und Thoraxchirurgie, Innsbruck. 2009 Habilitation (Das Kolorektale Karzinom – Klinische und molekulare Erkenntnisse in der Behandlung der fortgeschrittenen Erkrankung). 2009 Additivfacharzt für Viszeralchirurgie und Leiter der Spezialsprechstunde für gastrointestinale Tumoren/kolorektale Chirurgie sowie leitende Funktion in der Arbeitsgruppe für gastrointestinale Onkologie/kolorektale Chirurgie an der Universitätsklinik für Viszeral-, Transplantations- und Thoraxchirurgie, Innsbruck.

Klinische Schwerpunkte: Viszeralchirurgie, allgemeine Chirurgie, laparoskopische Chirurgie, Endoskopie

Forschungsschwerpunkte: chirurgische Onkologie des Gastrointestinaltrakts, kolorektales Karzinom (multimodale Therapie, Nachsorge, zirkulierende Tumorzellen/DNA, Neoangiogenese, prädiktive und prognostische Faktoren)



Dr. Alexander Perathoner

1997–2004 Studium der Humanmedizin an der Universität Innsbruck. 2002–2004 Dissertation an der Universitätsklinik für Chirurgie in Innsbruck zur „Tumorimmunologie beim kolorektalen Karzinom: der Einfluss von Indolamin-2,3-dioxygenase auf T-Zell-Infiltration und Lebermetastasierung“. 2004–2010 wissenschaftlicher Mitarbeiter, Ausbildung zum Facharzt für Chirurgie an der Universitätsklinik für Viszeral-, Transplantations- und Thoraxchirurgie, Medizinische Universität Innsbruck. 2003–2009 Mitarbeiter am Tiroler Krebsforschungsinstitut in Innsbruck (Arbeitsgruppe „Stoffwechsel und Bioenergetik von Krebszellen“). 2011 Facharzt für Chirurgie, Universitätsassistent Universitätsklinik für Viszeral-, Transplantations- und Thoraxchirurgie, Medizinische Universität Innsbruck.

Klinische Schwerpunkte: chirurgische Onkologie, gastrointestinale Chirurgie, bariatrische Chirurgie, minimalinvasive Chirurgie

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)