

TUMORBOARD

Onkologie aus multidisziplinärer Sicht

Zeitschrift für Diagnostik, Therapie und Nachsorge maligner Erkrankungen



**Interdisziplinär-multimodale Behandlung einer jungen Frau
mit einem Desmoplastic Small Round Cell Tumor (DSRCT), einem
sehr seltenen und aggressiven Tumor des Peritoneums**

Perathoner A, Kafka-Ritsch R, Eisterer W, Bechter O, Pall G

Zitt M

Tumorboard 2013; 2 (1), 17-22

Homepage:

www.kup.at/tumorboard

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Indexed in EMBASE/Scopus/Excerpta Medica

Krause & Pachernegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

TUMORBOARD e-Abo **kostenlos**

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals Tumorboard und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals Tumorboard. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal

Tumorboard

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

Interdisziplinär-multimodale Behandlung einer jungen Frau mit einem Desmoplastic Small Round Cell Tumor (DSRCT), einem sehr seltenen und aggressiven Tumor des Peritoneums

A. Perathoner¹, R. Kafka-Ritsch¹, W. Eisterer², O. Bechter², G. Pall², M. Zitt¹

■ Zusammenfassung

Beim „Desmoplastic Small Round Cell Tumor“ (DSRCT) handelt es sich um einen seltenen, malignen, peritonealen Weichteiltumor, der typischerweise im Kindes- bis jungen Erwachsenenalter vorkommt. Der meist diffuse grobknotige Befall des Peritoneums führt je nach Lokalisation und Ausdehnung der Tumorknoten zu asymptomatischen Zufallsbefunden oder kompressionsbedingten Beschwerden wie Schmerzen, Obstipation oder Hydronephrose. Ausschlaggebend für die Diagnose des DSRCT sind spezifische immunhistologische Eigenschaften (trilineare Markerexpression) und zytogenetische Veränderungen (Chromosomentranslokation [11;22] [p13;q12]). Trotz diverser Therapieoptionen (Chemotherapie, Chirurgie, Strahlentherapie) weisen Patienten mit DSRCT eine sehr schlechte Prognose und hohe Rezidivraten auf (durchschnittliche Lebenserwartung 17 bis 25 Monate). Rezente Studien zeigten eine signifikante Outcome-Verbesserung durch den Einsatz der hyperthermen intraperitonealen Chemotherapie (HIPEC) im Rahmen multimodaler Therapiekonzepte. Wir präsentieren den Fall einer 23-jährigen Frau mit einem DSRCT, der trotz Auftreten von drei Rezidiven durch ein multimodales Therapiekonzept erfolgreich behandelt werden konnte.

■ Fallbericht

Bei der Patientin handelt es sich um eine 23-jährige Frau mit einem frühzeitigen DSRCT-Rezidiv nach neoadjuvanter Chemotherapie und primärer Tumorektomie in einem Krankenhaus der Grundversorgung. Im März 2008 präsentiert sich die Patientin mit unspezifischen Unterbauchschmerzen an der Abteilung für Gynäkologie ihres Heimatkrankenhauses, wo ein ca. 7 cm großer zystischer Tumor am rechten Ovar festgestellt wird (Abbildung 1). Die Untersuchung der laparoskopisch gewonnenen Biopsie ergibt die Diagnose DSRCT. Von den behandelnden Gynäkologen und Onkologen wird interdisziplinär die Indikation zur Durchführung einer neoadjuvanten Chemotherapie nach dem VIDE-Schema (Vincristin, Ifosfamid, Doxorubicin, Etoposid) gestellt. Nach Absolvierung von 2 Chemotherapiezyklen zeigt sich computertomographisch eine stabile Erkrankungssituation ohne Regres-

sionszeichen, sodass die Chemotherapie nicht fortgeführt und die Operation vorgezogen wird. Im Juli 2008 erfolgt eine mediane Laparotomie mit Exstirpation des Tumors im Unterbauch und Ovariectomie rechts, wobei die anschließende histopathologische Untersuchung jedoch eine R1-Situation ergibt. Eine adjuvante Therapie wird nicht indiziert, die Patientin wird aber regelmäßig nachuntersucht.

Die Nachsorgeuntersuchungen verlaufen zunächst unauffällig; im März 2009 wird aber computertomographisch ein multilokuläres Rezidiv diagnostiziert, weshalb die Patientin im Mai 2009 zur Planung des weiteren Procederes an die Universitätsklinik für Innere Medizin (Onkologie) überwiesen wird, welche den Fall im interdisziplinären gastrointestinalen Tumorboard vorstellt. Im Staging-PET-CT finden sich zahlreiche, mehrere Zentimeter große Tumormassen im Bereich von Leber, Duodenum, linker Nebenniere und linkem Ovar (Abbildung 2). Mit der Patientin wird eine Second-Line-Chemotherapie nach dem CWS-2002-Protokoll (Topotecan, Carboplatin, Cyclophosphamid) inkl. Stammzellapherese ($9,02 \times 10^6$ CD34⁺/kg Körpergewicht im Anschluss an den 3. Zyklus Chemotherapie) mit anschließender operativer Sanierung inkl. HIPEC vereinbart.

Nach 6 Zyklen Chemotherapie zeigt sich beim abschließenden Re-Staging ein gutes Ansprechen mit teilweise regredienten Tumormassen (partielle Remission), sodass die Patientin im November 2009 wie geplant operiert werden kann. Die chirurgische Therapie umfasst eine komplette chirurgische Zytoreduktion mit multiplen Tumorektomien, Unterbauchperitonektomie, Omentektomie, partieller Adrenalectomie rechts, Cholezystektomie, Leberkapselteilektomie und HIPEC (40 mg Doxorubicin + 80 mg Cisplatin, Applikationszeit 90 Min.) (Abbildung 3). Das radikale chirurgische Vorge-

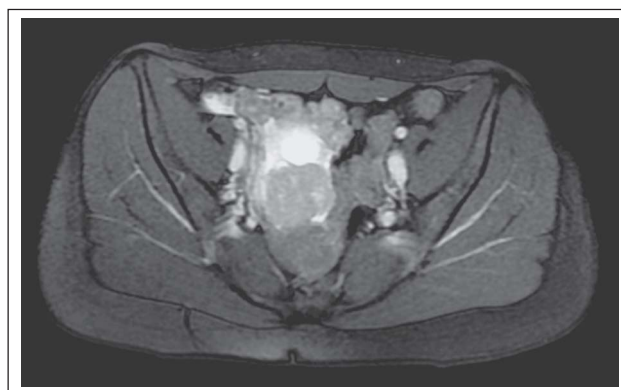


Abbildung 1: MRT-Bild des DSRCT im Bereich des rechten Ovars bei Erstdiagnose.

Aus der ¹Universitätsklinik für Viszeral-, Transplantations- und Thoraxchirurgie, ²Universitätsklinik für Innere Medizin I, Medizinische Universität Innsbruck

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

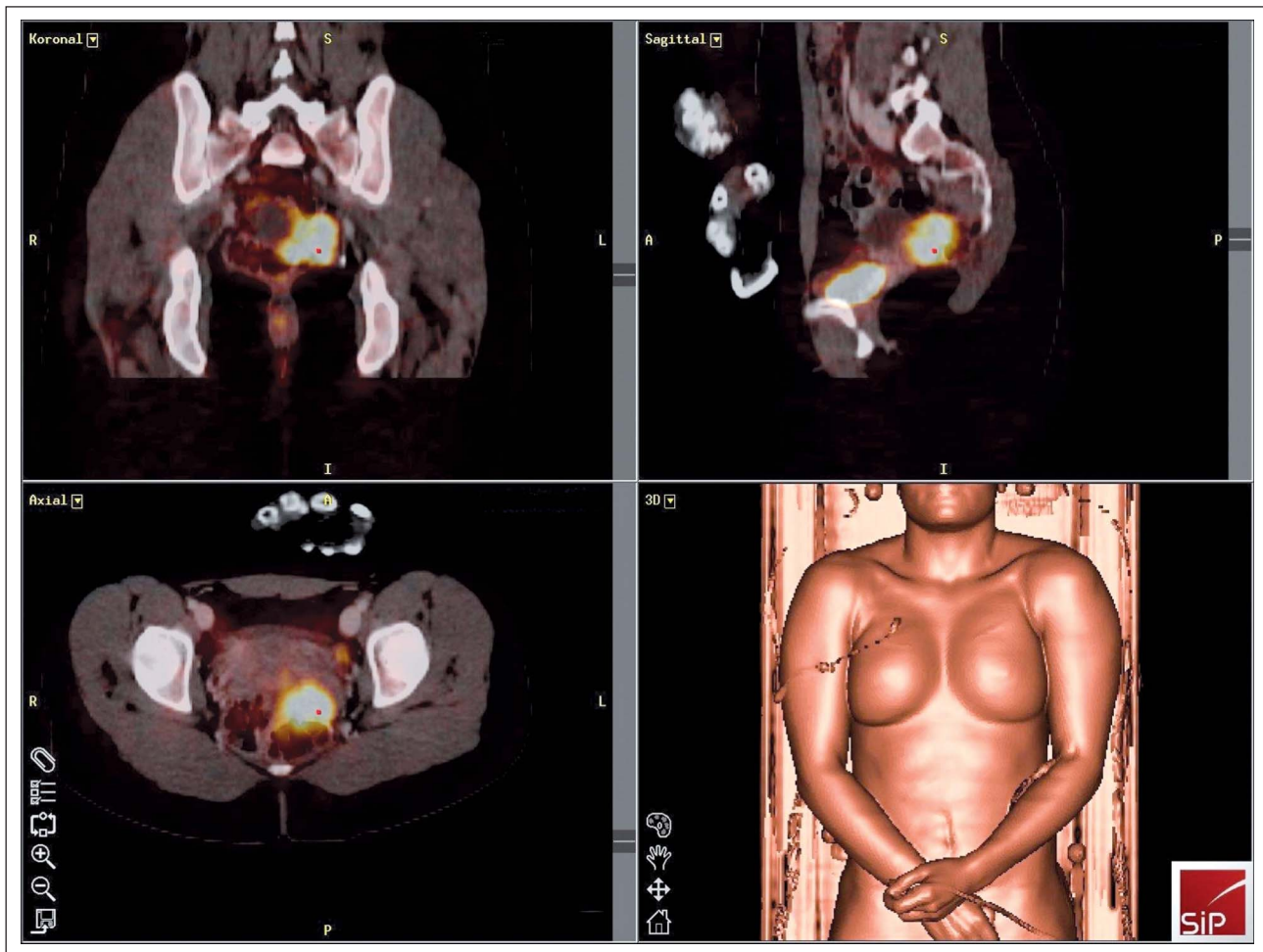


Abbildung 2: PET-CT-Fusion mit positivem Tumorknoten im Unterbauch (1. Rezidiv)

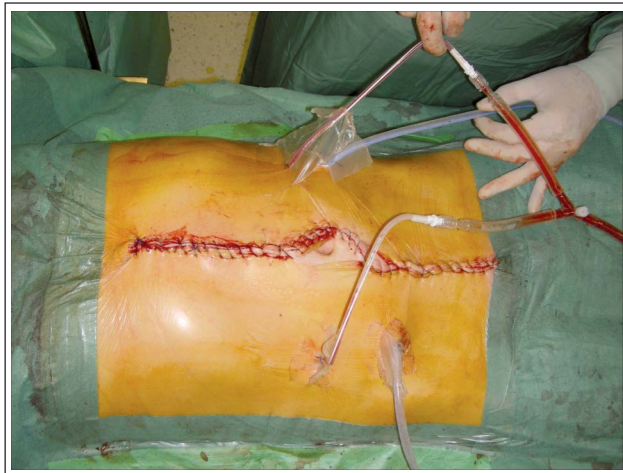


Abbildung 3: Provisorischer Bauchdeckenverschluss zur Durchführung der HIPEC mit 2 Inflowdrainagen und 2 Outflowdrainagen.

hen erbringt einen CCR-Score (Completeness of CytoReduction Score) von 0. Der postoperative Aufenthalt gestaltet sich komplikationslos, die Patientin kann das Krankenhaus nach 7 Tagen fieber- und entzündungsfrei und in gutem AZ wieder verlassen und absolviert von nun an regelmäßige engmaschige klinische und bildgebende Verlaufskontrollen. Bereits beim ersten postoperativen Staging-CT nach 6 Monaten ergibt sich der dringende Verdacht auf ein Rezidiv im rechten

Oberbauch, weshalb im interdisziplinären Tumorboard die Indikation zur Relaparotomie gestellt wird.

Im Mai 2010 erfolgt eine komplikationslose Tumorektomie mit paraaortaler Lymphadenektomie und Resektion der links-lateralen Lebersegmente, wobei histopathologisch eine R1-Resektion im Bereich der Leber nicht sicher ausgeschlossen werden kann. Eine adjuvante Chemotherapie wird von der Patientin nach kurzer Bedenkzeit abgelehnt. Weitere fünf Monate später werden mit der nächsten Computertomographie wieder neu aufgetretene Tumorknoten interaortocaval, im Leberhilus und an der Milz festgestellt, die im PET eindeutig positiv sind (Abbildung 4). Nach interdisziplinärer Diskussion im Tumorboard wird aufgrund der guten Compliance der Patientin und des günstigen Tumorausbreitungsmusters ein chirurgisches Tumorebulking mit additiver Stammzelltransplantation in die Wege geleitet. Bei der im Oktober 2010 durchgeführten Operation werden sämtliche Tumorherde makroskopisch entfernt; erwartungsgemäß handelt es sich jedoch histopathologisch um eine R1-Resektion. Nach Durchführung einer konditionierenden Hochdosischemotherapie (Busulfan, Melphalan) wird die Patientin im November 2010 einer autologen peripheren Blutstammzelltransplantation ($9,02 \times 10^6$ /kg Körpergewicht CD34⁺ Zellen) unterzogen.

Bei allen folgenden Nachsorgeuntersuchungen präsentiert sich die Patientin bis dato rezidivfrei. Im Mai 2012 wird aber

in der CT nebenbefundlich ein suspekter Rundherd im äußeren oberen Quadranten der linken Brust diagnostiziert. Die histopathologische Untersuchung der Stanzbiopsie ergibt ein invasiv duktales Mammakarzinom, weshalb im Juni 2012 eine Tumorektomie mit Wächterlymphknotenbiopsie durchgeführt werden muss. Aufgrund der histopathologischen Diagnose eines invasiv duktales Mammakarzinoms im Stadium pT1b N0 (sn) M0 L0 V0 R0 mit positivem Östrogen- und Progesteronrezeptorstatus (mehr als 80 % der Tumorzellkerne positiv) und negativem Her-2/neu-Status wird eine anti-hormonelle Therapie mit Zoladex und Tamoxifen begonnen und eine postoperative Radiatio in die Wege geleitet. Zum gegenwärtigen Zeitpunkt präsentiert sich die Patientin tumorfrei und in gutem AZ.

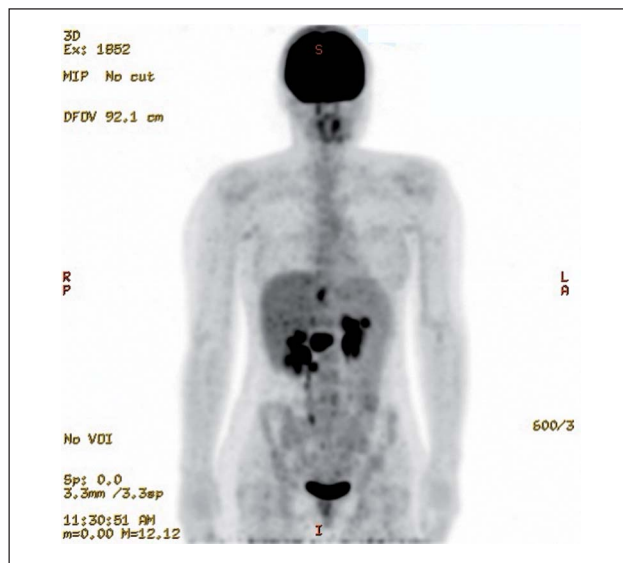


Abbildung 4: Ganzkörper-PET mit mehreren kleinen Tumorknoten im Oberbauch (3. Rezidiv)

Hintergrund

Beim „Desmoplastic Small Round Cell Tumor“ (DSRCT) handelt es sich um einen sehr seltenen, überaus aggressiven peritonealen Tumor, der hauptsächlich Kinder, Jugendliche oder junge Erwachsene betrifft. In der Literatur wurden bisher nur knapp 200 Fälle berichtet. Der Tumor scheint von undifferenziertem Mesothelgewebe ohne Organbezug auszugehen. Über die Pathogenese des Tumors ist kaum etwas bekannt. Ebenso wenig konnten bis dato krankheitsassoziierte Risikofaktoren festgestellt werden. Die histologische Erstbeschreibung des DSRCT geht auf das Jahr 1991 zurück. Seither wird der DSRCT in der WHO-Klassifikation für Weichteiltumore als eigene Tumorentität geführt. Ausschlaggebend für die Diagnose des DSRCT sind spezifische immunhistologische Eigenschaften (trilineare Markerexpression) und eine spezifische Translokation (11;22)(p13;q12), die das EWS- und WT1-Gen inkludiert [1–4].

Das klinische Bild des DSRCT ist unspezifisch, die Patienten sind sehr lange beschwerdefrei und werden erst im fortgeschrittenen Tumorstadium bei diffusem Befall des Peritoneums symptomatisch. Die vorherrschenden Symptome sind Bauchschmerzen, Völlegefühl, Zunahme des Bauchumfanges und tastbare abdominale Resistenzen. Je nach Lokalisation, Ausmaß und Dynamik der Tumormassen kommt es im weiteren Verlauf sehr häufig zu indirekten Symptomen (z. B. Emesis, Ileus, Hydronephrose) durch Kompression intra-abdomineller oder retroperitonealer Organe und Strukturen wie Darm oder Harnleiter.

Typisch für den DSRCT ist ein diffuser knotiger Befall des Peritoneums mit Aszites, sehr ähnlich der Peritonealkarzinose eines Adenokarzinoms. 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. Metastasen werden am häufigsten in Leber, Lunge, Pleura und Knochenmark beschrieben.

Es gibt keine etablierte Stagingklassifikation für den DSRCT. Die Tumormasse wird häufig mit dem Peritonealkarzinose-Index PCI berechnet, allerdings ist der PCI für den DSRCT nicht validiert.

Die optimale Therapie des DSRCT ist unklar: In den letzten Jahren wurden zwar zahlreiche verschiedene 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 gegen den DSRCT reichen von diversen Chemotherapien (neoadjuvant/adjuvant) mit autologer peripherer Stammzelltransplantation über Radiotherapie bis hin zu aggressiver zytoreduktiver Chirurgie inkl. HIPEC. Alle bisherigen Studien haben deutlich gezeigt, dass ein kurativer Ansatz nur durch eine multimodale Therapie erreicht werden kann [5]. Die Tripletherapie mit Chemotherapie, Radiotherapie und Chirurgie gilt momentan trotz bescheidener Datenlage und fehlender Standards als „Therapie der Wahl“ beim DSRCT.

Trotz zahlreicher verschiedener Therapieansätze mit Chirurgie, Chemotherapie und Strahlentherapie weist der DSRCT wegen aggressiven Tumorwachstums und hohen Rezidivraten nach wie vor insgesamt eine sehr schlechte Prognose auf: Die durchschnittliche Lebenserwartung nach Diagnosestellung beträgt 17 bis 25 Monate. Das mediane 3- bzw. 5-Jahresüberleben erreicht laut wissenschaftlichen Beobachtungen ca. 29 % bzw. 18 % [6].

■ Radiologie

Die bildgebenden Untersuchungen (Sonographie, CT, MRT) zeigen ein Peritonealkarzinose-ähnliches Bild mit zahlreichen knotigen Auflagerungen im Abdomen ohne Organbezug, aber häufig mit Aszites und mesenterialer Lymphadenopathie. Computertomographisch präsentieren sich die

Tumorknoten meist hypodens mit zentralen Tumornekrosen. Nuklearmedizinische Untersuchungen (FDG-PET, PET-CT) sind sehr hilfreich, um kleine, in der konventionellen Bildgebung nicht zuordenbare, stoffwechselaktive Läsionen als Tumorknoten zu identifizieren.

■ Pathologie

Da es bildgebend keine typischen DSRCT-Charakteristika gibt, kann die Diagnose nur biotisch (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-Tumor aufweisen. Pathognomonisch ist die immunhistochemische Untersuchung, bei der eine trilineare Koexpression von epithelialen (z. B. Cytokeratine, EMA), mesen-

chymalen (z. B. Vimentin, Desmin) und neuronalen (z. B. NSE, S-100, CD56) Markern auffällt [2]. 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 zwei 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 [7].

■ Medizinische Onkologie

Beim DSRCT besteht eine gewisse Chemotherapie-Sensitivität. Die größten Fallserien wurden von Kushner et al. im Jahr 1996 publiziert [8]. Zwölf Patienten wurden mit dem P6-Protokoll behandelt, welches 7 Zyklen Chemotherapie mit Cyclophosphamid (4200 mg/qm), Doxorubicin (75 mg/qm) und Vincristin (HD-CAV), alternierend mit Ifosfamid (9–12 g/qm) sowie Etoposid (500–1000 mg/qm), beinhaltete. Alle Patienten sprachen auf diese Therapie an, es wurden jedoch keine Vollremissionen erreicht. Zwei Patienten starben nach der Chemotherapie. Nach einem Ansprechen wurde eine vollständige Tumoresektion angestrebt. 9 Patienten wurden mit lokaler Strahlentherapie und einer myeloablativen Therapie (Thiotepa 900 mg/qm, Carboplatin 1500 mg/qm) und anschließendem Stammzellsupport behandelt. Das mediane Überleben betrug für alle Patienten 19 Monate. Die Toxizität dieser Substanzen ist jedoch hoch und mit erheblicher Morbidität verbunden. Wenn solche aggressiven Therapieansätze nicht möglich sind, wurde in einigen Fallserien eine moderate Aktivität von Anthrazyklin-basierter Therapie, Trabectedin oder Temsirolimus beschrieben [9–11].

Obwohl für den DSRCT bereits zahlreiche Tumormarker und potenzielle molekulare Angriffspunkte identifiziert worden sind, gibt es bis dato keine geeigneten „zielgerichteten“ Therapien.

Im vorliegenden Fall bestand nach initialer Therapie mit 2 Zyklen VIDE ein refraktäres Zustandsbild. Der Tumor wies keinerlei Nekrosen auf und besaß einen hohen Proliferationsindex, gleichzeitig bestand im 18-FDG-PET eine deutliche Aktivitätsanreicherung. Da zu diesem Zeitpunkt nach wie vor ein kuratives Konzept verfolgt wurde, starteten wir eine nicht-kreuzresistente Zweitlinien-Chemotherapie nach dem CWS-Protokoll 2002 mit alternierenden Chemotherapie-Blöcken, bestehend aus Topotecan/Carboplatin, Topotecan/Cyclophosphamid und Carboplatin/Etoposid und geplanter Stammzellmobilisierung. Nach 3 Zyklen Chemotherapie konnten ausreichend CD34-positive Zellen ($9 \times 10^6/\text{kg KG}$) gesammelt werden. Bereits nach 2 Zyklen Chemotherapie zeigte sich im PET ein metabolisches Ansprechen, nach 6 Zyklen bestand sowohl im CT, als auch im PET eine partielle Remission. Nach der erfolgreichen R0-Resektion bestand keine Indikation für die Durchführung einer adjuvanten Chemotherapie. Diese wird der Patientin nach dem 2. Rezidiv und fraglicher R1-Resektion angeboten, jedoch von ihr abgelehnt. Nach einem neuerlichen Rezidiv nur wenige Monate später wird nach R0-Resektion eine Stammzelltransplantation nach Konditionierung mit Busulfan und Melphalan als Konsolidierung angeschlossen.

■ Strahlentherapie

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.

■ Chirurgie

Der größte Stellenwert in der Therapie des DSRCT kommt zweifelsohne der Chirurgie zu, die die Voraussetzung für einen kurativen Therapieansatz darstellt. Ziel der chirurgischen Therapie ist die vollständige radikale Zytoreduktion. In Kombination mit einer neoadjuvanten Chemotherapie konnten auf diese Art und Weise die bisher mit Abstand besten Behandlungsergebnisse erzielt werden (3-Jahresüberleben bis zu 58 %) [12]. Darüber hinaus spielt die chirurgische Therapie auch in der palliativen Situation eine sehr wichtige Rolle zur Symptomkontrolle. 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 des Ovarialkarzinoms und Kolonkarzinoms haben sich in den letzten Jahren auch beim DSRCT verschiedene neuartige Therapiekonzepte unter Einbindung der HIPEC etabliert [13]. Aufgabe der HIPEC ist es, nach maximaler chirurgischer Zytoreduktion die verbleibenden mikroskopischen Tumorreste 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 ein medianes 3-Jahresüberleben von 71 % [14].

■ Tumorboard Stellungnahme

Bei dem Fall dieser Patientin handelt es sich zweifelsohne um einen sehr ungewöhnlichen und komplexen onkologischen Casus. Gerade aus diesem Grund aber ist dieser Fall nicht nur ein exzellentes Beispiel für die Sinnhaftigkeit interdisziplinärer Tumorboards, sondern auch besonders ein Beweis für die Bedeutung effizienter interhospital agierender Tumorboards. Die primäre Behandlung der Patientin erfolgte nämlich unter der Führung eines interdisziplinären Tumorboards in einem Krankenhaus der Grundversorgung. Nach Feststellung des Tumorrezidivs wurde sofort Kontakt mit der Universitätsklinik für Innere Medizin (Onkologie) aufgenommen, welche fortan als Casemanager die Betreuung der Patientin übernimmt. Im Mai 2009 wird der Fall der Patientin im interdisziplinären gastrointestinalen Tumorboard (Chirurgie, Onkologie, Radiologie, Strahlentherapie) erstmals vorgestellt. Man entscheidet sich, das Rezidiv mit einer Chemotherapie zu behandeln und bei entsprechendem Ansprechen eine chirurgische Sanierung inkl. HIPEC in die Wege zu leiten. In der Tat zeigt sich eine zufriedenstellende partielle Remission, sodass keine Kontraindikation für die Operation besteht. Für die Durchführung einer adjuvanten Chemotherapie besteht keine Evidenz, weshalb die Patientin in einem engmaschigen Nachsorgeprogramm weiterbetreut wird. Erstaunlicherweise kommt es bereits innerhalb eines halben Jahres zu einem Rezidiv. Da die Tumorknoten klein sind und keine wichtigen Strukturen infiltrieren, wird die Indikation zur sofortigen Relaparotomie gestellt. Postoperativ wird der Patientin aufgrund der Aggressivität des Tumors und einer fraglichen R1-Resektion eine adjuvante Chemotherapie empfohlen. Diese lehnt die Patientin nach kurzer Bedenkzeit allerdings ab.

Nach Diagnosestellung des dritten Tumorrezidivs nur wenige Monate später wird der Patientin wieder eine Chemotherapie angeboten, da eine chirurgische Sanierung nicht mehr sicher möglich ist. Die Patientin entscheidet sich aber primär für das Angebot einer neuerlichen Exploration. Entgegen den präoperativen Erwartungen gelingt es auch diesmal wieder, makroskopische Tumorfreiheit zu erzielen. Einen Monat später wird nach Konditionierung mit Busergon und Melphalan eine autologe Stammzelltransplantation durch-

geführt. Von einem weiteren Tumorrezidiv blieb die Patientin in weiterer Folge verschont, die engmaschige Nachsorge enthüllte 1½ Jahre später allerdings ein lokal fortgeschrittenes Mammakarzinom (pT1b N0 M0 L0 V0 R0 G2, ER+, PR+, Her2+) in der linken Brust, das unter Anleitung des interdisziplinären Mamma-Tumorboards unmittelbar behandelt wurde.

Bis zum aktuellen Zeitpunkt fanden insgesamt 19 Besprechungen im interdisziplinären gastrointestinalen Tumorboard und 3 Besprechungen im interdisziplinären Mamma-Tumorboard statt. Sämtliche Befunde wurden stets ausführlichst im interdisziplinären Kontext diskutiert, sodass trotz der wiederholten Rückschläge durch Rezidive und das Auftreten eines Mammakarzinoms ein kuratives Behandlungskonzept weiterverfolgt und durchgezogen werden konnte. Ausschlaggebend dafür war selbstverständlich auch die sehr gute Compliance und der außerordentliche Therapiewunsch der Patientin.

Besonders hervorzuheben ist in diesem Fall das vorteilhafte Tumorausbreitungsmuster und die stets frühzeitige Verifizierung der Rezidiverkrankung. Die PET-CT ermöglichte eine sehr spezifische und exakte Diagnose von auch kleinen Tumorknoten. Chirurgischerseits waren wiederholte Tumorektomien vor allem deshalb möglich, weil kein diffuser Befall des Peritoneums vorlag und die Tumorknoten keine signifikanten Strukturen befallen hatten.

Der Fall zeigt, wie wichtig engmaschige Verlaufskontrollen bei derartig aggressiven Tumoren sind: In der Tat kam es bei dieser Patientin innerhalb von 31 Monaten zu 3 Rezidiven, die aufgrund der frühzeitigen Diagnosestellung jedoch sehr erfolgreich therapiert werden konnten. Darüber hinaus geht es nicht nur um die Verifizierung von Rezidiven, sondern auch um die „zufällige“ Erkennung von Zweitumoren, wie einem Mammakarzinom im vorliegenden Fall. In diesem Zusammenhang darf man behaupten, dass rasches und konsequentes Handeln durch radikale Chirurgie und individuell adaptierte Systemtherapie entgegen allgemeiner Vorurteile und trotz schlechter Prognose durchaus zu einem sehr guten Outcome beitragen kann.

Literatur:

1. Gerald WL, Ladanyi M 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 et al. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumors: a diagnostic and therapeutic challenge. *Cancer* 2005; 104: 1264–70.
3. Mingo L, Seguel F et al. 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. Kallianpur AA, Shukla NK et al. Updates on the multimodality management of desmoplastic small round cell tumor. *J Surg Oncol* 2012; 105: 617–21.
6. Koniari K, Mahera H et al. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor: Report of a case and literature review. *Int J Surg Case Rep* 2011; 2: 293–6.
7. Ladanyi M, Gerald W. Fusion of the EWS and WT1 genes in the desmoplastic small round cell tumor. *Cancer Res* 1994; 54: 2837–40.
8. Kushner BH, LaQuaglia MP et al. Desmoplastic small round-cell tumor: prolonged progression-free survival with aggressive multimodality therapy. *J Clin Oncol* 1996; 14: 1526–31.
9. Thijs A, Van Der Graaf W et al. Temsirolimus for metastatic desmoplastic small round cell tumor. *Pediatric Blood Cancer* 2010; 55: 1431–2.
10. Lopez-Gonzalez A, Cantos B et al. Activity of trabectedin in desmoplastic small round cell tumor. *Med Oncol* 2011; 28: S644–S646.
11. Mrabti H, Kaikani W et al. Metastatic desmoplastic small round cell tumor controlled by an anthracycline-based regimen: review of the role of chemotherapy. *J Gastrointest Cancer* 2012; 43: 103–9.
12. Lal DR, Su WT et al. Results of multimodal treatment for desmoplastic small round cell tumors. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 251–5.
13. Hayes-Jordan A, Anderson P et al. Continuous hyperthermic peritoneal perfusion for desmoplastic small round cell tumor. *J Pediatr Surg* 2007; 42: E29–32.
14. Hayes-Jordan A, Green H et al. Novel treatment for desmoplastic small round cell tumor: hyperthermic intraperitoneal perfusion. *J Pediatr Surg* 2010; 45: 1000–6.

Mitteilungen aus der Redaktion

Abo-Aktion

Wenn Sie Arzt sind, in Ausbildung zu einem ärztlichen Beruf, oder im Gesundheitsbereich tätig, haben Sie die Möglichkeit, die elektronische Ausgabe dieser Zeitschrift kostenlos zu beziehen.

Die Lieferung umfasst 4–6 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Das e-Journal steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) zur Verfügung und ist auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ **Bestellung kostenloses e-Journal-Abo**

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

☒ **Bilddatenbank**

☒ **Artikeldatenbank**

☒ **Fallberichte**

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