

Weichteilsarkome

Wann muss eine Weichteilschwellung abgeklärt werden?

Weichteiltumore kommen häufig vor, und in der grossen Mehrheit sind sie benigne und unproblematisch. Weichteilsarkome hingegen kommen zwar selten vor, aber die richtige, frühzeitige Abklärung und Behandlung sind für den Krankheitsverlauf entscheidend. Gerade wegen der Häufigkeit von gutartigen Befunden ist die Zahl von Fehldiagnosen bei bösartigen Weichteiltumoren leider immer noch viel zu hoch.

Weichteilsarkome sind selten; sie repräsentieren weniger als 1% aller malignen Tumore im Erwachsenenalter. Weichteilsarkome können bei Patienten jeder Altersstufe auftreten und kommen bei Frauen und Männer etwa gleich oft vor. Etwa 50% der Weichteilsarkome sind an den Extremitäten lokalisiert, wobei die untere Extremität häufiger betroffen ist. Grundsätzlich können die Tumoren jedoch an jeder Lokalisation auftreten. Histologisch gesehen bilden Weichteilsarkome eine sehr heterogene Gruppe und die Nomenklatur ist dementsprechend komplex. Die Sarkome stammen grundsätzlich von mesodermalen Zellen ab, nur der maligne periphere Nervenscheidentumor hat als Ausnahme einen neuroektodermalen Ursprung. Man gruppiert Weichteilsarkome nach dem vermuteten Zellursprung: Liposarkome entstehen aus Fettzellen, Rhabdomyosarkome aus gestreifter Skelettmuskulatur und Leiomyosarkome aus glatter Muskulatur. Es

gibt aber auch Entitäten, wie etwa das pleomorphe, spindelzellige Sarkom, bei welchen der Zellursprung unbekannt ist. Trotz der immensen, mehrheitlich strukturellen Vielfalt ist das biologische Verhalten aller Weichteilsarkome ähnlich. Deshalb werden sie bei Diagnose und Management oft als eine einheitliche Gruppe betrachtet.

Diagnostik bei Weichteilschwellungen

Die meisten Patienten mit einem Weichteilsarkom stellen sich in der Praxis mit einer schmerzlosen Weichteilschwellung vor. Schmerzen oder Beschwerden entstehen erst spät im Verlauf, beispielsweise bei Kompression von neurovaskulären Strukturen oder bei Störung der Muskelfunktion, weil die Tumormasse wächst. Es gibt keine klaren klinischen Zeichen, um einen malignen Weichteiltumor von einem benignen zu unterscheiden. Dies macht die frühzeitige Erkennung eines malignen Prozesses besonders schwierig. Verdächtig für Malignität sind ein rasches Wachstum des Tumors oder eine Grösse über 5 cm, insbesondere wenn subfaszial gelegen. Ist die Masse kleiner als 5 cm, aber adhärent an der tiefen Faszie oder an den umgebenden Strukturen, muss ebenso an ein malignes Geschehen gedacht werden [Tab.].

Aufgrund des klinisch häufig unklaren Befunds ist die weitere Diagnostik mittels Bildgebung und allenfalls Biopsie entscheidend. Besteht klinisch der geringste Verdacht auf

ein Sarkom, so muss zwingend eine Bildgebung als weitere diagnostische Massnahme erfolgen. Das MRI gilt als Bildgebung der Wahl. Eine zusätzliche intravenöse Kontrastmittelgabe (Gadolinium) erhöht dabei die diagnostische Wertigkeit. Vorteil der MRI-Untersuchung im Vergleich zum Ultraschall ist einerseits die bessere morphologische Darstellung des Tumors im Verlauf, andererseits kann die anatomische Lage und der Bezug zu wichtigen neurovaskulären Strukturen besser abgebildet werden.

Biopsie ist anspruchsvoll

Grundsätzlich sollten alle oberflächlichen, subkutanen Weichteiltumore mit einer Grösse von über 5 cm und alle subfaszial liegenden Tumore vor einer chirurgischen Resektion biopsiert werden. Meistens werden Weichteilsarkome unter Ultraschallkontrolle biopsiert, in wenigen Fällen ist eine CT-gesteuerte Biopsie notwendig. Eine Feinnadelpunktion erbringt oftmals zu wenig Gewebe, damit histologisch und molekulargenetisch eine klare Diagnose gestellt werden kann. Die Stanzbiopsie gilt deshalb als Goldstandard. Die Biopsie ist zwar in der technischen Ausführung einfach, aber oftmals in der Planung anspruchsvoll. Da die Gefahr besteht, mit der Biopsie Tumorzellen ins umgebende Gewebe zu verschleppen, muss bei der Operation der Biopsie-Trakt ebenfalls exzidiert werden. Aus diesem Grund muss der

Autor:

Dr. med. Daniel A. Müller

Leiter Tumorchirurgie
Universitätsklinik Balgrist
Koordinator Sarkomzentrum
Universität Zürich
Forchstrasse 340, 8008 Zürich
www.balgrist.ch





[Abb. 1] Rasch wachsender, exulzierter Tumor am Sprunggelenk. Histologisch handelt sich um ein pleomorphes, undifferenziertes Sarkom.



[Abb. 2] Legende, Legende

- a Patient mit schmerzloser Weichteilswellung am linken Oberschenkel (markiert mittels Kreuz) seit wenigen Monaten.
- b MRI-Befund des Oberschenkels: Die ultraschallgesteuerte Biopsie erbrachte die Diagnose eines myxoiden Liposarkoms.
- c Planung der Hautinzision zur Tumorentfernung mit Ausschneiden des Biopsietrakts.
- d Makroskopischer Befund des Tumors nach der Operation. Die Resektion erfolgte im Gesunden, der Tumor wurde zusammen mit einer Schicht umgebender Muskulatur entfernt.

Biopsiekanal in einer Linie mit der späteren chirurgischen Hautinzision liegen. Der Biopsieweg sollte wegen der potentiellen Kontamination nie nahe an Gefässen oder Nerven entlangführen oder noch nicht betroffene anatomische Kompartimente durchkreuzen. Ebenso muss die Bildung eines Hämatoms unter allen Umständen vermieden werden, um eine weitere lokale Streuung des Tumors zu vermeiden [Tab.].

Therapie

Wurde nach initialem Verdacht in der MRI-Bildgebung die Diagnose eines Weichteilsarkoms mittels Biopsie gesichert, so er-

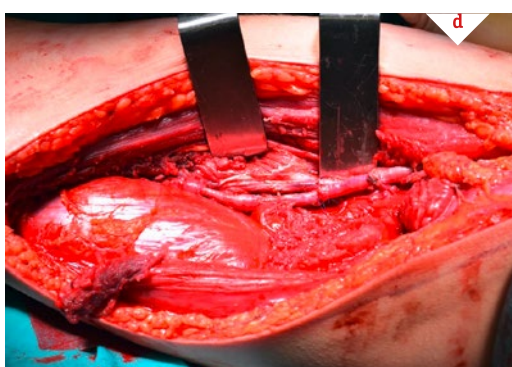
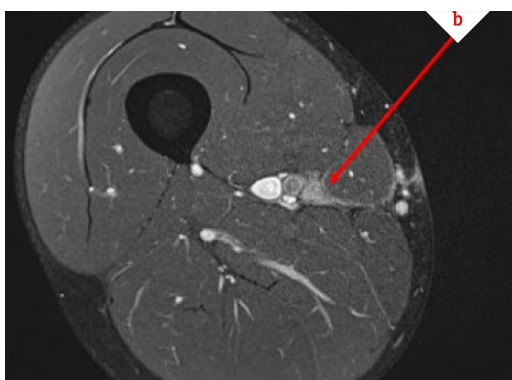
folgt das Festlegen eines Therapieplans am multidisziplinären Sarkomboard. Unabhängig davon, ob bei der Diagnosestellung bereits Metastasen bestehen oder nicht, benötigen Patienten mit einem Weichteilsarkom eine lokale Behandlung zur Vermeidung von lokalen Komplikationen. Bleibt der Tumor unbehandelt, so kann dieser sehr gross werden, neurovaskuläre Strukturen komprimieren und durch die Haut ulzerieren [Abb. 1], so dass schliesslich die Extremität als Ganzes gefährdet ist.

Das Ziel der chirurgischen Resektion ist die komplette Entfernung des Sarkoms unter Erhalt von tumorfreien Resektionsrändern [Abb. 2]. Sarkome bilden häufig eine Pseudo-

kapsel und schieben das umgebende Gewebe beim Wachstum vor sich her. Häufig finden sich jedoch einzelne Tumorzellen ausserhalb der Pseudokapsel im umliegenden Weichteilgewebe, sogenannte Satellitenzellen. Dies muss bei der Operation zwingend berücksichtigt werden. Zum Erreichen einer sicheren, kompletten Resektion wird der Tumor deshalb korrekterweise stets zusammen mit gesundem umgebendem Gewebe entfernt, damit keine allfälligen Satellitenzellen im Operationsgebiet zurückbleiben. Nebst einer sicheren Entfernung des Tumors gilt es gleichzeitig, die Funktion der Extremität möglichst gut zu erhalten. Dies ist häufig ein Balanceakt, der

[Tab.] Wichtige Regeln bei Sarkom-Verdacht

Wann bei einer Weichteilswellung an ein Sarkom denken?	<ul style="list-style-type: none"> • Tiefe / subfasziale Lage des Tumors • >5 cm Grösse • Rasche Grössenzunahme über 3 cm • Ruhe- oder Nachtschmerzen (meistens jedoch asymptomatisch)
Was gilt es bei der Biopsie zu beachten?	<ul style="list-style-type: none"> • Biopsie bei subkutanen Befunden >5 cm • Biopsie bei allen subfaszialen Befunden • Biopsie stets nach adäquater Bildgebung (MRI mit Kontrastmittel) • Stanzbiopsie bevorzugt • Biopsieweg stets in Absprache mit Tumorchirurgen
Wie kann man eine Whoops-Läsion vermeiden?	<ul style="list-style-type: none"> • An die Möglichkeit eines Sarkoms denken • Keine Resektion ohne vorangehende Bildgebung • Bei Verdacht auf ein Sarkom eine Biopsie vor Resektion durchführen



[Abb. 3] Bei diesem Patienten wurde ohne vorangehende Biopsie ein vermeintlich benigner, subfaszial lokalisierter Weichteiltumor entfernt. Histologisch wurde postoperativ die Diagnose eines Synovialsarkoms gestellt.

a Klinische Situation nach Operation.

b Im postoperativen MRI sieht man einen verbliebenen Tumorrest (Pfeil), an die A. femoralis angrenzend.

c Nachresektion des verbliebenen Tumors und des ehemaligen Operationsgebiets, das als kontaminiert angesehen werden muss.

d Aufgrund der Nähe des Tumors zur Arterie wurde diese mitreseziert und durch einen venösen Bypass ersetzt.

mit jedem Patienten individuell präoperativ besprochen werden muss.

Bei den meisten Patienten wird eine Bestrahlungstherapie durchgeführt, um die Umgebung zu sterilisieren (Elimination von Satellitenzellen) und um eine bessere Lokalkontrolle zu erreichen als mit der Chirurgie alleine. Die Radiotherapie kann vor oder nach der Operation erfolgen, wobei bei einer randomisierten kontrollierten Studie aus Kanada die präoperative Therapie leicht bessere Resultate zeigte.¹ Der Vorteil der präoperativen Radiotherapie liegt aber vor allem darin, dass die Dosis und das Volumen der Bestrahlung kleiner sind als bei der postoperativen, was wiederum geringere Langzeitnebenwirkungen nach sich zieht. Es gilt aber zu beachten, dass bei einer präoperativen Radiotherapie das Risiko für eine Wundheilungsstörung oder Wundinfektion bei der nachfolgenden Operation erhöht ist.

Die Chemotherapie bei Weichteilsarkomen ist weiterhin kein Standard, sondern optional bei Hochrisikopatienten. Metaanalysen zeigen eine Responderate von etwa 5–10% bezüglich Überleben und Metastasen. Der Nutzen dieser Therapie ist also gering und kann häufig nicht vorausgesagt werden.²

Die Whoops-Läsion

Eine Whoops-Läsion ist eine Sarkomresektion ohne vorangehende präoperative Diagnostik und ohne dass an die Möglichkeit eines Sarkoms gedacht wurde [Tab.]. Häufig wird aufgrund eines Palpationsbefunds die Verdachtsdiagnose einer gutartigen Veränderung («Lipom») gestellt. Der Knoten wird chirurgisch reseziert und die pathologische Analyse ergibt zur Überraschung des Operateurs einen malignen Befund. Da Weichteilsarkome sehr selten vorkommen und deshalb oft nicht vermutet werden, wird in der Literatur über eine ungenügende und unangemessene Behandlung durch operativ Tätige bei bis zu 20–50% der Patienten berichtet.³

Behandlung einer Whoops-Läsion

In den allermeisten Fällen erfolgt eine Nachresektion des Operationsgebiets. Das Ziel dabei ist, das verbliebene Sarkom und das potentiell kontaminierte Gewebe mit ausreichenden Resektionsrändern zu entfernen [Abb. 3]. Die Begründung für eine Nachresektion beruht auf der Beobachtung, dass nach einer ungeplanten Resektion fast immer zumindest mikroskopisch noch Resttumorgewebe gefunden wird (24–60%).³ Diese Tatsache kann die wei-

tere Prognose des Patienten beeinflussen. Die Nachresektion gestaltet sich häufig schwierig, aufgrund von Narbengewebe, veränderten anatomischen Schichten und dem Fehlen einer Masse, die als Führung genutzt werden könnte. Ungünstig gelegene Narben und Austrittsstellen von früheren Drainagen verkomplizieren die Situation zusätzlich.

Zusätzlich zur chirurgischen Nachexzision kann eine Bestrahlungstherapie durchgeführt werden. Im Gegensatz zu den geplanten primären Resektionen von Weichteilsarkomen, bei denen die Bestrahlung fester Bestandteil der Therapie ist, bleibt die Rolle bei der Behandlung von Whoops-Läsionen weniger klar und muss individuell im Sarkomboard besprochen werden. Die alleinige Bestrahlung kommt nur zum Einsatz, wenn die Nachresektion für den Patienten zu mutilierend wäre. Die aktuelle Datenlage zeigt eine leicht bessere Prognose, wenn man Chirurgie mit Bestrahlung kombiniert.⁴ Die Chemotherapie wird in der Behandlung von Whoops-Läsionen kontrovers diskutiert. Die verfügbaren Daten sind spärlich und oft von ungenügender Qualität. Sind jedoch bereits beim ersten Staging vor der Nachresektion Metastasen vorhanden, so muss eine Chemotherapie sicherlich zumindest mit dem Patienten diskutiert werden.

Konsequenzen einer Whoops-Läsion

Ungeplante, fehlerhafte Exzisionen eines Weichteilsarkoms haben weitreichende Konsequenzen für den betroffenen Patienten. Insgesamt ist die 5-Jahres-Überlebensrate tiefer und die lokale Rezidivrate höher als bei Patienten mit einer adäquaten, interdisziplinären Therapie.^{5–7} In der Literatur werden lokale Rezidivraten bis zu 39% beschrieben. Zudem ist das krankheitsspezifische Überleben nach fünf Jahren mit 69,8% deutlich geringer als die 87,5% bei geplanter Resektion. Bei der Nachresektion des ehemaligen Operationsgebiets können grosse Haut- und Weichteildefekte entstehen. Es muss somit viel häufiger ein Weichteillappen oder eine Hauttransplantation verwendet werden (in bis zu 30% der Fälle), um eine genügende Weichteildeckung zu erreichen. Dies führt zu einer höheren perioperativen Komplikationsrate und zu schlechteren funktionellen Ergebnissen.

Bibliografie

Literaturliste auf blog.mededition.ch



Bibliografie

- ¹ O'Sullivan B, et al.: Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft-tissue sarcoma of the limbs: a randomised trial. *Lancet* 2002; 359(9325): 2235-2241.
- ² Collaboration SM-a: Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft tissue sarcoma in adults. Sarcoma Meta-analysis Collaboration (SMAC). *Cochrane Database Syst Rev* 2000; 2.
- ³ Pretell-Mazzini J, et al.: Unplanned excision of soft-tissue sarcomas: current concepts for management and prognosis. *J Bone Joint Surg Am* 2015; 97(7): 597-603.
- ⁴ Jones DA, et al.: Management of Unplanned Excision for Soft-Tissue Sarcoma with Preoperative Radiotherapy Followed by Definitive Resection. *Am J Clin Oncol* 2016; 39(6): 586-592.
- ⁵ Chandrasekar CR, et al.: The effect of an unplanned excision of a soft-tissue sarcoma on prognosis. *J Bone Joint Surg Br* 2008; 90(2): 203-208.
- ⁶ Noria S, et al.: Residual disease following unplanned excision of soft-tissue sarcoma of an extremity. *J Bone Joint Surg Am* 1996; 78(5): 650-655.
- ⁷ Potter BK, et al.: Local recurrence of disease after unplanned excisions of high-grade soft tissue sarcomas. *Clin Orthop Relat Res* 2008; 466(12): 3093-3100.