

Weichgewebetumoren des Thorax und der Thoraxwand

E. Stoelben, C. Ludwig, A. Goßmann, P. Amini und C. Schlensak

11.1 Einleitung – 114

11.2 Weichgewebetumoren der Thoraxwand – 114

11.2.1 Symptomatik und Diagnostik – 114

11.2.2 Chirurgische Therapie – 114

11.3 Weichgewebetumoren der Lunge, des Mediastinums, der Pleura und des Zwerchfells – 117

11.3.1 Symptomatik und Diagnostik – 117

11.3.2 Chirurgische Therapie – 118

11.4 Primäre maligne Weichgewebetumoren des Herzens und der großen Gefäße – 118

11.4.1 Epidemiologie, Klinik und Histologie – 118

11.4.2 Diagnostik – 119

11.4.3 Radiotherapie – 119

11.4.4 Chirurgische Behandlung – 119

11.4.5 Prognose – 120

11.4.6 Schlussfolgerung – 120

Literatur – 121

11.1 Einleitung

Die thorakalen Sarkome machen 6–7% aller Sarkome aus (Walsh et al. 2001). Sie sind gemessen an der Zahl der thorakalen Karzinome selten und erfordern daher eine hohe Aufmerksamkeit des onkologischen Thoraxchirurgen, um eine adäquate Diagnostik und radikale Therapie zu gewährleisten.

! Cave!

- Insbesondere bei unter 60-Jährigen, Nierenchern und bei ungewöhnlicher radiologischer Präsentation (glatte Begrenzung, inhomogene Dichte, ungewöhnliche Tumorausbreitung) ist die Möglichkeit eines Sarkoms zu bedenken.
- Nach thorakaler Radiotherapie (Morbus Hodgkin, Mammakarzinom; Kirova et al. 2005, Menu-Branthomme et al. 2004) und bei Neurofibromatose ist das Risiko für thorakale Sarkome erhöht.

Für die Darstellung der Therapie thorakaler Sarkome werden die Tumoren nach Lokalisation in drei Gruppen eingeteilt:

- Sarkome der Brustwand (► Abschn. 11.2)
- Intrathorakale Sarkome mit Beteiligung von Lunge, Mediastinum, Pleura und Zwerchfell (► Abschn. 11.3)
- Sarkome des Herzens und der großen Gefäße (► Abschn. 11.4)

Die Diagnostik sowie der therapeutische Zugang sind jeweils der besonderen Situation anzupassen. Die Mesotheliome der Pleura gehören zwar zu den malignen mesenchymalen Tumoren des Thorax. Als eigenständige Erkrankung mit einer umfassenden Diagnostik und multimodalen Therapie werden sie hier aber nicht dargestellt.

11.2 Weichgewebetumoren der Thoraxwand

11.2.1 Symptomatik und Diagnostik

Die Patienten klagen in erster Linie über thorakale Schmerzen durch Infiltration der Interkostalnerven. Erst an zweiter Stelle steht eine tast- oder sichtbare Raumforderung. Klinisch schwer zu erfassen sind die Tumoren der oberen Thoraxapertur, da der Schultergürtel diese Tumoren verdeckt. Bei einem Teil der Fälle liegen bewegungsabhängige Schmerzen bzw. eine Bewegungseinschränkung der Schulter vor. Dies führt zu einer langen Latenz (im Mittel 241 Tage) zwischen den ersten Beschwerden des Patienten und der endgültigen Diagnose (Walsh et al. 2001).

! Cave!

Thorakale Schmerzen oder Bewegungseinschränkung der Schulter können auf einen Brustwandtumor hinweisen. Bei länger als 4 Wochen persistierenden Schmerzen und nach Ausschluss der üblichen Differenzialdiagnosen ist ein Thorax-CT indiziert.

Das Thorax-CT mit Kontrastmittel und dreidimensionaler Rekonstruktion erlaubt eine gute anatomische Darstellung der Brustwand und der Ausdehnung des Tumors. Für Tumoren der oberen Thoraxapertur mit Beteiligung der subklavikulären und axillären Nerven und Gefäße kann ein MRT weitere Informationen für die Planung der Resektion erbringen. Die Tumoren entwickeln sich aus dem Weichgewebe der Brustwand. Histologisch entsprechen sie dem Verteilungsmuster der Sarkome der Extremitäten.

Differenzialdiagnostisch sind folgende Tumoren zu berücksichtigen (Warzelhan et al. 2001):

- Peripheres Bronchialkarzinom
- Weichgewebesarkom
- Sarkom der Knochen
- Metastase eines anderweitigen Tumors
- Lokoregionäres Mammakarzinomrezidiv

Eine histologische Sicherung ist anzustreben, wenn ein multimodales Konzept geplant wird. Dies gilt für Bronchialkarzinome, Metastasen und Mammakarzinome. Bei isolierten, gut resektablen Tumoren ist in fast allen Fällen die primäre, vollständige Resektion indiziert. Eine Ultraschall- oder CT-gestützte Stanzbiopsie liefert in der Regel eine weiterführende Histologie.

! Cave!

Eine offene oder Exzisionsbiopsie sollte nur durch erfahrene Chirurgen erfolgen, um eine Kontamination der Brustwand oder des Pleuraumes zu vermeiden.

Der häufigste Tumor der Rippen ist das Chondrosarkom; es lässt sich in der Regel durch Verkalkungen und seine parasternale Lage gut identifizieren. Die Therapie stimmt mit der bei Weichteilsarkomen überein.

11.2.2 Chirurgische Therapie

Resektionsplanung

- Ziel der Operation ist die vollständige Resektion des Tumors in einer Operation. Durch die enge Beziehung von Haut, Muskulatur und Knochen (Rippen und Sternum) ist häufig eine Vollwandresektion notwendig.

Diese schränkt durch eine Schrumpfung des Thorax nach Resektion sowie durch eine eventuell auftretende Instabilität der Brustwand die Lungenfunktion ein. Folge ist eine restriktive Ventilationsstörung, die sich aber bei fehlender Vorerkrankung der Lunge gut kompensieren lässt. Daher ist **vor der Operation** eine Ganzkörperplethysmografie durchzuführen und das Ergebnis bei der Indikation zu berücksichtigen.

Bei der Vollwandresektion muss der Bereich der Haut und Unterhaut, der dem Tumor anliegt oder nach Biopsie kontaminiert wurde, mit exzidiert werden. Es gibt keine nachvollziehbaren Vorgaben für den Abstand zwischen Tumor und Resektionsrand. Durch Palpation wird die Ausdehnung des Tumors in der Regel unterschätzt. Die **Resektionsgrenzen** werden deshalb anhand des CT-Thorax anatomisch festgelegt (■ Abb. 11.1):

- In kraniokaudaler Ausdehnung dienen hierzu die Rippen; mindestens eine Rippe wird über den Tumorrund hinaus reseziert.
- In dorsoventraler Ausdehnung orientiert man sich an den sagittalen Linien wie parasternalen oder vorderer und hinterer Axillarlinie.

Es wird empfohlen, niedrig maligne Tumoren mit einem Minimalabstand > 2 cm und hochmaligne Tumoren mit > 4 cm Abstand zu reseziieren. Dieser Regel sind aber anatomische Grenzen gesetzt.

Der entstehende ausgedehnte Vollwanddefekt der Brustwand muss je nach Defektgröße mit Kunststoff und/oder Muskulatur und Haut gedeckt werden.

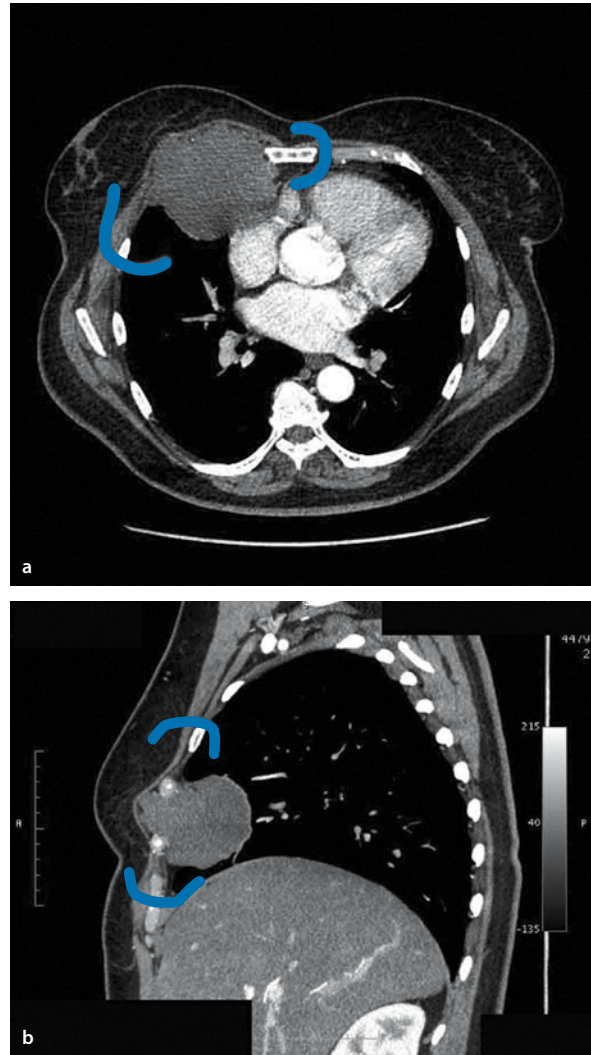
Praxistipp

Es ist sinnvoll, bereits im Stadium der Planung mit einer Abteilung für plastische Chirurgie eng zu kooperieren. Dies erlaubt, die Resektionsgrenzen zu erweitern im Sinne der radikalen Resektion, ohne dass der resezierende Thoraxchirurg vom Problem der plastischen Deckung belastet wird.

Resektion und Rekonstruktion

Die Resektion beginnt mit der Umschneidung der Haut und Unterhaut im Bereich der Biopsie bzw. der Infiltration. Die Inzision wird senkrecht in die Tiefe vorangetrieben mit Durchtrennung der Muskulatur sowie der Rippen. Es entsteht ein zirkuläres bis quadratisches Vollwandresektat (■ Abb. 11.2a).

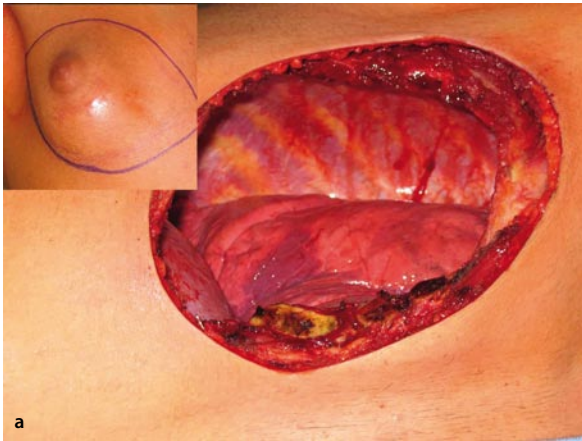
Für die Rekonstruktion werden Kunststoffnetze auf den knöchernen Thorax aufgenäht. Verschiedene Netze sind verfügbar. Nichtresorbierbares, monofilamentes Material wie **Polypropylen**, das mit gleichwertigem Faden eingenäht wird, ist besonders geeignet (■ Abb. 11.2b).



■ Abb. 11.1a, b Sarkom der Brustwand parasternal rechts. Brustwandresektion mit Rippen, Sternum und Perikard. Resektionsgrenzen in horizontaler (a) und vertikaler Ebene (b)

Hierfür sprechen die gute Gewebeeinkorporation, die Sekret drainage über die vor dem Verschluss eingelegte Thoraxdrainage sowie die Infektionstauglichkeit. Letztere spielt insofern eine Rolle, da nach einer Brustwandresektion in Kombination mit einer Lungenresektion eine Parenchymfistel von mehr als 7 Tagen Dauer auftreten kann. Diese begünstigt eine Infektion des Pleuraraumes und damit des Kunststoffnetzes.

Es folgt die Deckung des Weichgewebedefekts mit Muskulatur und Haut je nach Lage und Ausdehnung des Defekts. Bei Resektionen unter dem Schultergürtel oder Resektionsflächen mit einem Durchmesser < 5 cm lässt sich der Defekt in der Regel mit Gewebe aus der Umgebung verschließen. In 50–80% der Fälle ist ein gestielter Muskel- oder Hautmuskellappen notwendig (■ Abb. 11.2c).



■ Abb. 11.2a–c Desmoid retromamillär rechts, vor und nach Vollwandexzision (a); Deckung mit Polypropylennetz (b) und mit M. latissimus dorsi (c)



■ Abb. 11.3 Zugang zur I.–III. Rippe von ventral mit Resektion des Schlüsselbeins

Die wichtigsten **Muskel-** bzw. **Hautmuskellappen** (► Abschn. 8.2.5 u. 8.2.6) sind (Arnold u. Pairolero 1996, Skoracki u. Chang 2006, Weyant et al. 2006, Wouters et al. 2008):

- M. pectoralis, gestielt parasternal oder infraklavikulär: Ventrale Brustwand, kranialer Anteil
- M. latissimus dorsi, gestielt axillär: Ventrale und laterale Brustwand, kranialer bis kaudaler Anteil
- M. rectus abdominis, gestielt A. epigastrica superior: Ventrale Brustwand
- Die Verwendung von rigiden Materialien wie Metallstäben oder Methylmethacrylat wird regelmäßig beschrieben. Die verwendeten Materialien sollen bei ausgedehnten Resektionen die Brustwand zusätzlich stabilisieren und die paradoxe Atmung reduzieren. Angeblich steigert dies die postoperative Lungenfunktion und senkt die Komplikationsrate (Weyant et al. 2006). Dieser Effekt ist jedoch nicht belegt.

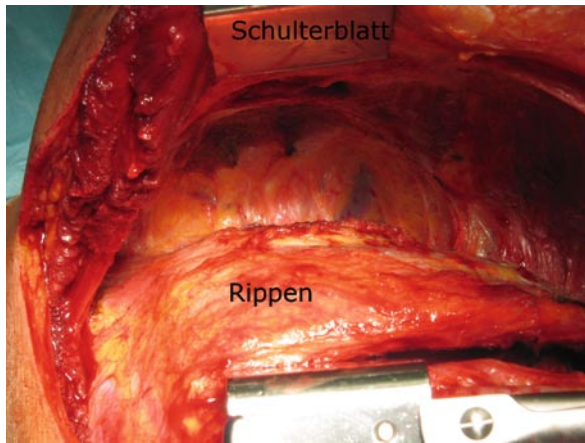
! **Cave!**

- **Alle rigiden Materialien neigen durch die ständige Atembewegung zu Ermüdungsbrüchen und Wanderung der Fragmente.**

Besonders schwierig kann der **Zugang zu Tumoren auf dem Niveau der Rippen I–III** sein: Von ventral behindert das Schlüsselbein den Zugang, von dorsal das Schulterblatt mit dem M. trapezius und den Mm. rhomboidei. Von ventral gelingt eine gute Exposition durch eine Türflügelinzision mit Resektion des Schlüsselbeins (■ Abb. 11.3).

Für den **dorsalen Zugang** eignet sich die **posterolaterale Thorakotomie nach Paulson**: Nach Durchtrennung der Muskulatur zwischen Schulterblatt und Wirbelsäule kann das Schulterblatt nach lateral von der Brustwand abgehoben und die dorsale Brustwand bis zur 1. Rippe dargestellt werden (■ Abb. 11.4).

Die teilweise oder vollständige **Resektion des Brustbeins** ist in ■ Abb. 11.2a exemplarisch dargestellt. Zur De-



■ **Abb. 11.4** Zugang nach Paulson von dorsal, das Schulterblatt angehoben mit Blick auf die obere Thoraxapertur

ckung eignet sich der M. pectoralis beidseits, der jeweils parasternal, infraklavikulär und am Humeruskopf abgesetzt und in der Medianlinie adaptiert wird. Die Versorgung erfolgt über das thorakoakromiale Gefäß-Nerven-Bündel.

Komplikationen und Prognose

Die **Letalität** nach Eingriffen an der Brustwand ohne Lungenresektion ist mit 0–3% gering. Pulmonale Komplikationen mit Sekretverhalt, Pneumonien und Atempumpenversagen stellen die häufigsten **Komplikationen** (insgesamt 25%) dar. Sie werden gefolgt von Komplikationen im Bereich der Brustwandrekonstruktion in Form von Blutungen und Wundheilungsstörungen wie Nekrosen und Infektionen (Arnold u. Pairolero 1995, Weyant et al. 2006, Wouters et al. 2008).

Eine vollständige (R0-)Resektion der Sarkome gelingt in 60–80%. In Fällen mit lokoregionären Rezidiven liegt die radikale Resektionsquote niedriger, obwohl das Ausmaß der Resektion zunimmt. Die Prognose wird im Wesentlichen von der Radikalität und der Histologie bestimmt. Nach nichtradikaler Resektion liegt die Rezidivrate bei 90%.

Chondrosarkome der Rippen sind als häufigste Knochentumoren in der Regel niedrig maligne, rezidivieren nach radikaler Resektion selten und weisen damit eine gute Prognose auf. Niedrig maligne Sarkome und Desmoide neigen zu lokoregionären Rezidiven mit einem Gesamtüberleben > 80% nach 5 Jahren. Bei hochmalignen Sarkomen wird eine 5-Jahres-Überlebensrate von 30–50% berichtet. Lokoregionäre Rezidive lassen sich erfolgreich resezieren, auch wenn die Rezidivrate erhöht ist (Abbas et al. 2004, Walsh et al. 2001, Wouters et al. 2008). Bezüglich des Einsatzes der Radio- und Chemotherapie verweisen wir auf die Buchsektionen IV und V, da eigenständige Daten für die thorakalen Weichteilsarkome nicht vorliegen.

11.3 Weichgewebetumoren der Lunge, des Mediastinums, der Pleura und des Zwerchfells

11.3.1 Symptomatik und Diagnostik

Patienten mit intrathorakalen Sarkomen weisen die gleichen **Symptome** auf wie Patienten mit malignen epithelialen Tumoren: Husten, Dyspnoe, Schmerzen, Leistungs- und Appetitverlust.

Die **Diagnostik** umfasst ein Thorax-CT mit Kontrastmittel (■ Abb. 11.5a), eine Bronchoskopie sowie eine differenzierte Lungenfunktion. Zur Darstellung bestimmter Strukturen wie Zwerchfell/Leber oder Herzvorhof / zentraler Pulmonalarterie bedarf es spezieller Untersuchungen wie MRT oder Angiografie.

! Cave!

Auch die radiologische Darstellung unterscheidet Sarkome nicht von Karzinomen.



■ **Abb. 11.5a, b** Sarkom der rechten Lunge: CT-Thorax (a); Operationspräparat (b)

Die Tumoren neigen zu ungehindertem Wachstum über die Organgrenzen hinaus. Gleichzeitig lässt sich selbst am Resektionspräparat nicht immer sicher nachvollziehen, von welchem Organ der Tumor ausging. Durch dieses Verhalten ist mit **erweiterten Resektionen** folgender anatomischer Strukturen zu rechnen:

- Brustwand
- Zwerchfell
- Perikard
- intraperikardiale Anteile der herznahen Gefäße

➤ **Eine histologische Sicherung ist bei größeren organüberschreitenden Tumoren anzustreben, da für das Lungenkarzinom neoadjuvante Konzepte etabliert sind.**

❗ **Cave!**
Bei der histopathologischen Begutachtung intrathorakaler Sarkome sind sarkomatoide Karzino-
me aus der Gruppe der nichtkleinzelligen Lungenkarzinome sowie Lungenmetastasen anderweitiger Sarkome auszuschließen.

Intrathorakale Sarkome stellen gemessen an der Zahl der Bronchialkarzinome Einzelfälle dar (< 0,5%). Die publizierten Serien reichen weit zurück, sodass die beschriebene Diagnostik und histologische Zuordnung den aktuellen Möglichkeiten nicht mehr entspricht. Mit Hilfe moderner histologischer Methoden lassen sich bei den intrathorakalen Sarkomen gehäuft bestimmte Subtypen nachweisen (Litzky 2008):

- Leiomyosarkom (LMS)
- Synoviales Sarkom (SS)
- Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)
- Maligner solitärer fibröser Tumor (SFT)
- Pulmonales endotheliales Hämangioperizytom
- Primäres pulmonales Angiosarkom
- Inflammatorischer myofibroblastischer Tumor (MIT)

11.3.2 Chirurgische Therapie

Resektion Die Tumoren werden analog zu den Bronchialkarzinomen reseziert. Anatomische Resektionen von Lunge, Brustwand, Perikard und Zwerchfell sowie broncho- und angioplastische Eingriffe können notwendig sein.

Komplikationen und Prognose Aufgrund des teilweise ausgedehnten Tumorwachstums ist mit einer erhöhten Rate explorativer Thorakotomien (ca. 10%) und nichtradikaler Resektionen (ca. 20%) zu rechnen. Die Komplikationsrate bei Patienten, die nicht geraucht haben bzw. lungengesund sind, ist bei einer Letalität von 0–1% niedrig. Nach Resektion, eventuell mit postoperativer Radio- und/

oder Chemotherapie, werden 5-Jahres-Überlebensraten von etwa 50% berichtet (Bacha et al. 1999, Janssen et al. 1994, Petrov et al. 2003).

Solitäre fibröse Pleuratumoren Sie stellen eine Besonderheit dar: Sie entspringen dem subpleuralen Bindegewebe der Pleura visceralis und wachsen breitbasig oder gestielt auf der Oberfläche der Lunge. Durch immunhistologische Untersuchungen kann diese Tumorentität gut definiert werden. Es handelt sich meist um Zufallsbefunde. Bei größeren Tumoren fallen die Patienten durch einen pleuritischen Schmerz auf. Im CT findet sich ein pleuraständiger, homogener Tumor.

- **Gestielte Tumoren** lassen sich videothorakoskopisch durch eine atypische Resektion problemlos entfernen.
- **Breitbasig wachsende Tumoren** erfordern eine Thorakotomie und anatomische Resektion.

Die Prognose wird bestimmt durch die Dignität und die Wachstumsform. Rezidive treten bei malignen sessilen Tumoren in 60%, bei malignen gestielten Tumoren in 14%, bei benignen sessilen Tumoren in < 8% und bei benignen gestielten Tumoren in < 2% der Fälle auf (Perrot et al. 2002).

11.4 Primäre maligne Weichgewebetumoren des Herzens und der großen Gefäße

11.4.1 Epidemiologie, Klinik und Histologie

➤ **Primäre maligne Neoplasien des Herzens und der großen intrathorakalen Gefäße sind sehr selten.**

Drei Viertel aller Tumoren des Herzens und der großen Gefäße sind gutartig (Myxom, Rhabdomyom). Die bösartigen Tumoren sind zu 75% primäre Sarkome. Aber nur 1% aller Sarkome betreffen das Herz und die großen Gefäße (Mayer et al. 2007). Die **Inzidenz** der primären Sarkome liegt bei 0,0017–0,0028% und verursacht in Nordamerika nur ca. eine von 5000 Herzoperationen (Reynen 1996).

Primäre Sarkome gibt es in allen Altersgruppen mit einer Häufung zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr. **Histologisch** handelt es sich um (Butany et al. 2005):

- Angiosarkome (37%)
- Maligne fibröse Histiozytome (MFH; 11–24%)
- Leiomyosarkome (8–9%)
- Osteosarkome (3–9%)
- Undifferenzierte Sarkome (24%)

Die Sarkome des Herzens und der großen Gefäße werden aufgeteilt in Sarkome des rechten Herzens, Sarkome des

linken Herzens und Sarkome der A. pulmonalis. Nur sehr selten ist die Aorta oder V. cava betroffen (Mayer et al. 2007). Die klinische Darstellung wird durch die Histologie, anatomische Lokalisation und Größe bestimmt.

- **Tumoren im rechten Herz** sind häufig Angiosarkome mit infiltrativem Wachstumsmuster und hoher Metastasierungstendenz. Die hämodynamische Relevanz im rechten Herz ist deutlich geringer als im linken Herz oder in der A. pulmonalis. Deswegen wird in erster Linie chemotherapeutisch behandelt und der restliche Tumor anschließend reseziert (Kodali u. Seetharaman 2006).
- **Im linken Herz** (hauptsächlich linker Vorhof) sind es meistens maligne fibröse Histiozytome mit langsamem Wachstumsmuster und später Metastasierungstendenz (Reardon et al. 1999). Tumoren im linken Herz präsentieren sich mit akutem Herzversagen durch die Behinderung des Blutstroms im linken Herz. Daher ist die Behandlung primär chirurgisch.
- Ein Patient mit einem **Sarkom der A. pulmonalis** hat schwere Atemnot, Hustenreiz und manchmal Hämoptysen.

Die Behandlung ist in allen Fällen die Resektion, wenn eine R0-Resektion möglich ist. Ansonsten kann bei extrakardialen Sarkomen die Strahlentherapie eine Alternative bieten (Reardon et al. 2006).

11.4.2 Diagnostik

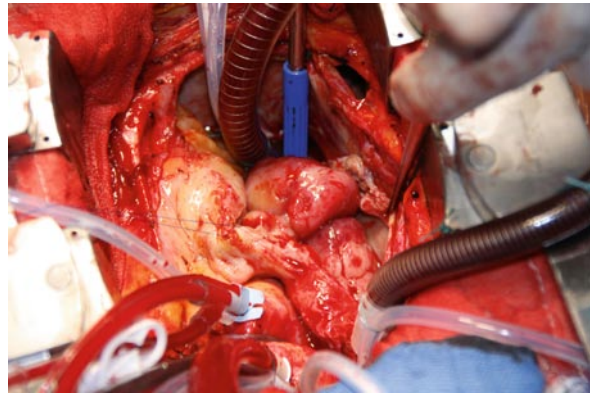
Die Veränderungen im EKG oder im Röntgen-Thorax sind häufig (75%), aber unspezifisch. Die Etablierung der trans-thorakalen und transösophagealen Herzechografie hat die Diagnosestellung intrakardialer Tumoren ermöglicht. Die Darstellung der Herzklappen und die Beeinträchtigung der Funktion sind gut zu sehen.

! Cave!

Häufig wird das maligne Sarkom erst während oder sogar nach der Operation diagnostiziert!

- **Echografische Kriterien der Malignität:**
 - Tumor im Vorhof ohne Kontakt zum Septum mit breiter Basis
 - Multiple Tumoren
 - Invasion in die pulmonalen Venen
- **Thorax-CT und Angio-MRT sind sehr wichtig für die anatomische Darstellung kardialer Tumoren und die Resektionsplanung.**

Die Position der Positronenemissionstomografie (PET) in der Diagnosestellung maligner Tumoren im Herz und in den großen Gefäßen ist zurzeit noch unklar, die Methode kann



■ **Abb. 11.6** Intraoperativer Situs, Sarkom im rechten Vorhof

aber hilfreich sein, um Fernmetastasen zu finden (Putnam et al. 1991).

11.4.3 Radiotherapie

- **Das Myokard ist sehr strahlensensibel, sodass eine wirksame Bestrahlung von Sarkomen des Herzens nicht möglich ist.**

Eine effektive Strahlendosis von 60–75 Gy ist für den Herzmuskel zu toxisch: Schon nach 40 Gy tritt in 40% eine signifikante Perikarditis auf (Kodali u. Seetharaman 2006).

11.4.4 Chirurgische Behandlung

Die Einführung der Herz-Lungen-Maschine 1953 durch J. Gibbon ermöglichte die chirurgische Resektion primärer Sarkome der Herzens und der großen Gefäße. C. L. Crafoord führte 1954 die erste Resektion eines gutartigen Herztumors durch.

Sarkome des rechten Herzens

- **Das Angiosarkom ist der häufigste maligne Tumor des rechten Herzens.**

In 80% ist der rechte Vorhof durch einen voluminös infiltrativ wachsenden Tumor bis ins Perikard betroffen. Die Verteilung m : w ist 3 : 1. In der Regel liegt zum Zeitpunkt der Diagnosestellung schon eine Metastasierung in die Lunge vor. Oft wird die Diagnose gestellt durch die thorakoskopisch resezierten Lungenmetastasen. Ansonsten wird transvenös eine histologische Gewebeprobe gewonnen.

Ohne Resektion beträgt das 1-Jahres-Überleben trotz Chemotherapie < 10%. Sind keine Metastasen vorhanden,

wird zur Verkleinerung des Tumors eine neoadjuvante Chemotherapie (Adriamycin und Ifosfamide) empfohlen. Danach kann mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine eine **komplette Resektion des rechten Vorhofs**, wenn nötig mit der Trikuspidalklappe und bis zu 30% des rechten Ventrikels, erfolgen. Sollte eine Kanülierung für die Herz-Lungen-Maschine wegen des Tumors nicht möglich sein, kann man die Resektion unter tiefer Hypothermie (15–16°C) und bei Herzstillstand durchführen.

Die **Rekonstruktion** erfolgt mittels bovinem Perikard oder einer Polytetrafluorethylen-(PTFE-)Membran. Bei Infiltration der V. cava superior und inferior ist die Resektion und der Ersatz durch eine Gefäßprothese ebenfalls möglich. Wegen der Aggressivität der Sarkome wird eine **adjuvante Chemotherapie** (Blackmon et al. 2008) empfohlen.

Sarkome des linken Herzens

➤ Das maligne fibröse Histiozytom (MFH) ist das primäre Sarkom im linken Herz.

Das Wachstumsmuster ist weniger aggressiv und mit einer späteren Metastasierungstendenz verbunden. Klinisch präsentieren sich die Patienten mit einem schweren therapierefraktären linken Herzversagen. Die Diagnose wird echografisch gestellt.

! Cave!

Häufig wird das maligne fibröse Histiozytom mit dem Myxom im linken Vorhof verwechselt. Dies und die Sorge, wichtige Strukturen zu beschädigen, führen oft zu unkompletten Resektionen mit hohem Rezidivrisiko (Rezidiventwicklung in 4–10 Monaten).

Reardon et al. (2006) entwickelten eine Technik der **Ex-vivo-Resektion** mit Rekonstruktion des Herzens und Reimplantation. Die komplette Explantation des Herzens ermöglicht eine bessere Visualisierung des ganzen Herzens aus jedem Winkel. Auch hier wird nach der Resektion und Rekonstruktion eine **adjuvante Chemotherapie** empfohlen. Das neoadjuvante Konzept ist wegen der hämodynamischen Situation bei Diagnosestellung hier nicht möglich.

Sarkome der A. pulmonalis

Sarkome der A. pulmonalis sind extrem selten und meistens **Angiosarkome**. Die Patienten haben Husten, Atemnot, Hämoptysen und Thoraxschmerzen. Nicht selten werden diese Symptome mit einer Lungenembolie verwechselt. Sarkome der großen Gefäße sind in der Echografie *nicht* gut einsehbar, Thorax-CT und Angio-MRT sind Standard.

➤ Nur mit einer R0-Resektion im Rahmen einer Multimodaltherapie sind Langzeitergebnisse zu erwarten. In 50% ist eine Pneumonektomie der betroffenen Seite notwendig.

Die Bestrahlung von Sarkomen der großen Gefäße ist nur möglich, wenn das Herz *nicht* im Bestrahlungsfeld liegt. Die alleinige **Chemo- oder Radiotherapie** ermöglicht ein Überleben von lediglich einigen Wochen. Auch ohne eindeutige Datenlage wird trotz radikaler Resektion wegen des hohen Lokalrezidiv- und Fernmetastasenrisikos eine adjuvante Chemotherapie in Abhängigkeit von Grading und Subtyp (z.B. Doxorubicin und Ifosfamide) empfohlen (Reardon et al. 2006).

In der Literatur gibt es einzelne Berichte von Herztransplantationen mit Langzeitüberleben (11–33 Monate; Butany et al. 2005).

11.4.5 Prognose

Ohne Therapie beträgt die mittlere Überlebenszeit 9–12 Monate. Eine radikale Resektion der Tumoren ist nur in < 50% möglich (Putnam et al. 1991). In 30% liegt bereits eine Metastasierung vor, trotzdem kann eine Resektion palliativ von Bedeutung sein (Sarjeant et al. 2003). Die perioperative Letalität liegt bei 8,3% (Putnam et al. 1991).

- Nach **radikaler Resektion (R0)** mit einem multimodalen Konzept sind mittlere Überlebenszeiten von 17 bis zu 33 Monaten beschrieben worden. Geringe Patientenzahlen sind die Ursache für die unscharfe Angabe.
- Nach einer **R1-Resektion** fällt das Überleben auf 6–10 Monate (Putnam et al. 1991; Park et al. 2004; Mayer et al. 2007; Blackmon et al. 2008; Simpson et al. 2008; Bakaeen et al. 2009).

Burke et al. (1992) verglichen das 1-Jahres-Überleben mit der Anzahl der Mitosen, adjuvanter Therapie, dem Grad der Tumornekrose und der Tumorlokalisation im Herz: Nur die ersten beiden Parameter erwiesen sich als für das Überleben signifikant.

11.4.6 Schlussfolgerung

Sarkome des Herzens und der großen Gefäße präsentieren sich klinisch häufig mit unspezifischer Symptomatik. Deshalb und aufgrund der Seltenheit dieser Tumoren erfolgt die Diagnosestellung in vielen Fällen verspätet. Patienten werden oft erst mit fortgeschrittenen Tumorstadien zur chirurgischen Intervention vorgestellt, was das Therapieergebnis stark negativ beeinflusst. Die aggressive chirurgische Intervention ist die einzige Therapie mit Langzeitüberleben.

Literatur

- Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols FC, Allen MS, Schleck CD, Paisolero PC (2004) Chest wall desmoid tumors: results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg* 78:1219–1223
- Arnold P, Pairolero P (1996) Chest-wall reconstruction: an account of 500 consecutive patients. *Plast Reconstr Surg* 98:804–810
- Bacha EA, Wright CD, Grillo HC, Wain JC, Moncure A, Keel SB, Donahue DM, Mathisen DJ (1999) Surgical treatment of primary pulmonary sarcomas. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 15:456–460
- Bakaeen FG, Jaroszewski DE et al. (2009) Outcomes after surgical resection of cardiac sarcoma in the multimodality treatment era. *J Thorac Cardiovasc Surg* 137:1454–1460
- Blackmon SH, Patel A et al. (2008) Management of primary cardiac sarcomas. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 6:1217–1222
- Burke AP, Cowan D et al. (1992) Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 69:387–395
- Butany J, Nair V et al. (2005) Cardiac tumours: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 6:219–228
- Janssen JP, Mulder JJ, Wagenaar SS, Elbers HR, van den Bosch JM (1994) Primary sarcoma of the lung: a clinical study with long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 58:1151–1155
- Kirova YM, Vilcoq JR, Asselain B, Sastre-Garau X, Fourquet A (2005) Radiation-induced sarcomas after radiotherapy for breast carcinoma. *Cancer* 104:856–863
- Kodali D, Seetharaman K (2006) Primary cardiac angiosarcoma. *Sarcoma* 2006:39130
- Litzky LA (2008) Pulmonary sarcomatous tumors. *Arch Path Lab Med* 132:1104–1117
- Mayer F, Aeberth H et al. (2007) Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients – a single-center experience. *Oncologist* 12:1134–1142
- Menu-Branthomme A, Rubino C, Shamsaldin A, Hawkins MA, Grimaud E, Dondon M, Hardiman C, Vassal G, Campbell S, Panis X, Daly-Schveitzer N, Lagrange J, Zucker J, Chavaudra J, Hartmann O, de Vathaire F (2004) Radiation Dose, chemotherapy and risk of soft tissue sarcoma after solid tumours during childhood. *Int J Cancer* 110:87–93
- Park BJ, Bacchetta M et al. (2004) Surgical management of thoracic malignancies invading the heart or great vessels. *Ann Thorac Surg* 78:1024–1030
- Perrot P de, Fischer S, Bründler M, Sekine Y, Keshavjee S (2002) Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 74:285–293
- Petrov DB, Vlassov VI, Kalaydjiev GT, Plochev MA, Obretenov ED, Stanoev VI, Danon SE (2003) Primary pulmonary sarcomas and carcinosarcomas – postoperative results and comparative survival analysis. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 23:461–466
- Putnam JB Jr, Sweeney MS et al. (1991) Primary cardiac sarcomas. *Ann Thorac Surg* 51(6):906–910
- Reardon MJ, DeFelice CA et al. (1999) Cardiac autotransplant for surgical treatment of a malignant neoplasm. *Ann Thorac Surg* 67(6):1793–1795
- Reardon MJ, Walkes JC et al. (2006) Therapy insight: malignant primary cardiac tumors. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 3(10):548–553
- Reynen K (1996) Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 77(1):107
- Sarjeant JM, Butany J et al. (2003) Cancer of the heart: epidemiology and management of primary tumors and metastases. *Am J Cardiovasc Drugs* 3(6):407–421
- Simpson L, Kumar SK et al. (2008) Malignant primary cardiac tumors: review of a single institution experience. *Cancer* 112(11):2440–2446
- Skoracki RJ, Chang DW (2006) Reconstruction of the chestwall and thorax. *J Surg Oncol* 94(6):455–465
- Walsh GL, Davis BM, Swisher SG, Vaporicyan AA, Willis-Merrinam K, Roth JA, Putnam JB (2001) A single-institutional, multidisciplinary approach to primary sarcomas involving the chest wall requiring full-thickness resections. *J Thorac Cardiovasc Surg* 121:48–60
- Warzelhan J, Stoelben E, Imdahl A, Hasse J (2001) Results in surgery for primary and metastatic chest wall tumors. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 19:584–588
- Weyant MJ, Bains MS, Venkatraman E, Downey RJ, Park BJ, Flores RM, Rizk N, Rusch VW (2006) Results of chest wall resection and reconstruction with and without rigid prothesis. *Ann Thorac Surg* 81:279–285
- Wouters MW, van Geel AN, Nieuwenhuis L, van Tinteren H, Verhoef C, van Coevorden F, Klomp HM (2008) Outcome after surgical resections of recurrent chest wall sarcomas. *J Clin Oncol* 26:5113–5118

Weichgewebetumoren

Interdisziplinäres Management

Schlag, P.M.; Hartmann, J.Th.; Budach, V. (Hrsg.)

2011, XX, 306 S. 190 Abb., 72 Abb. in Farbe., Hardcover

ISBN: 978-3-642-04938-5