

Chirurgische Therapie der Weichteilsarkome des Erwachsenen

Aus der Chirurgischen Klinik
und Poliklinik I der
Universität Leipzig

Einführung

Als Weichteilsarkome (WTS) werden alle malignen Tumore des nichtepithelialen und extraskeletalen Gewebes, mit Ausnahme des retikuloendothelialen Systems sowie der Glia und des Stützgewebes parenchymatöser Organe zusammengefaßt. Zusätzlich schließt diese Tumorgruppe die neuroektodermalen Malignome des peripheren und autonomen Nervensystems ein (8). Der Anteil der WTS an allen bösartigen Geschwülsten beträgt im Erwachsenenalter ca. 1 % (13, 18). Die Inzidenz liegt derzeit bei 1 - 2 Erkrankungen je 100.000 Einwohner pro Jahr (27). Die Ätiologie dieser sehr heterogenen Tumorgruppe ist weitgehend ungeklärt. Man nimmt heute an, daß die WTS überwiegend aus undifferenzierten mesenchymalen Stammzellen hervorgehen und keinen zelltypenspezifischen Ursprung haben. Ebenso unklar ist die Pathogenese der meisten WTS. Es gibt praktisch keine „Präsarkomatosen“ oder benigne Vorstufen, was die Definition von Risikogruppen ebenso wie eine gezielte Früherkennung unmöglich macht (8, 18). Eine Ausnahme hiervon bilden Patienten mit erbten genetischen Defekten, welche für die Entwicklung bestimmter Tumore prädisponieren und bei denen neben dem dispositionell zu erwartenden Tumor metachron auch gehäuft benigne und maligne Weichteiltumore auftreten (2, 8). So können sich bei Patienten mit manifester Neurofibromatose aus Neurofibromen maligne periphere Nervenscheidentumore entwickeln (20).

WTS werden nach ihren strukturellen und zytologischen Merkmalen, das heißt ohne Bezug zur Lokalisation oder zellulären Herkunft klassifiziert. Ihre Benennung erfolgt nach der Differenzierung und bezieht sich auf das Gewebe, welches durch den Tumor nachgeahmt wird (zum Beispiel Sarkom mit Differenzierungsmerkmalen des Fettgewebes = Liposarkom). Sie können in fast allen erdenklichen Lokalisationen vorkommen. Die Lokalisationsvielfalt, ihre Seltenheit, das Fehlen paraneoplastischer Symptome und

ihr beschwerdearmes Wachstum sowie eine große Vielfalt histomorphologischer Erscheinungsbilder stellen eine enorme diagnostische Herausforderung dar.

Außer vom Tumorstadium, der Lokalisation, dem Malignitätsgrad und dem Tumortyp hängt die Prognose der Patienten entscheidend von einer individualisierten, meist multimodalen Therapie ab, deren Hauptsäule die radikale chirurgische Tumorentfernung ist (3, 8). Ein besonderer Anspruch erwächst dabei aus der Notwendigkeit, vielfältige patienten- und tumorbedingte Besonderheiten zu berücksichtigen und mit generellen Therapiestandards in Einklang zu bringen. Voraussetzung für eine effektive Weichteilsarkomchirurgie ist neben der Möglichkeit, gefäßchirurgische und plastisch chirurgische Maßnahmen realisieren zu können, insbesondere ein Pathologenteam mit umfassender Erfahrung in der histologischen Diagnostik dieser Tumorgruppe.

Aufgaben der Chirurgie im Rahmen der Diagnostik

Neben den bildgebenden Verfahren sind auch chirurgische Maßnahmen zur Gewinnung von Tumormaterial für eine histologische Begutachtung in die Diagnostik eingebunden. Das Ergebnis einer exakten histologischen Beurteilung des Tumors beeinflusst die Therapie ganz wesentlich. Realisierbar ist diese jedoch nur, wenn dem Pathologen ausreichend repräsentatives Tumormaterial zur Verfügung steht. Die chirurgische Biopsie ist deshalb immer dann indiziert, wenn bei Geschwülsten mit unklarer Histologie die Stanzbiopsie nicht vorgenommen werden kann oder keine sichere Aussage erwarten läßt. Exzisionsbiopsie und Inzisionsbiopsie stellen die beiden chirurgischen Möglichkeiten der Gewinnung repräsentativen Tumorgewebes dar. Bei oberflächlichen Tumoren des Rumpfes und der Extremitäten mit einem größten Durchmesser von maximal 3 cm, sollte zunächst eine komplette Tumorentfernung mit ca. 1 cm Sicherheitsabstand im Sinne einer Exzisionsbiopsie vorgenommen werden. Wird

die Diagnose eines WTS gestellt, kann einzeitig (Schnellschnittdiagnose) oder zweizeitig (bei Notwendigkeit subtilerer histologischer Untersuchungsverfahren) im Sinne der Komplettierung eine Nachresektion erfolgen. Aus onkologischen Sicherheitsgründen und aus operationstechnischen Erwägungen ist die einzeitige chirurgische Sanierung anzustreben.

Bei größeren oder tiefer gelegenen Tumoren muß mit der Inzisionsbiopsie repräsentatives Gewebe gewonnen werden. Der Zugangsweg für die Inzisionsbiopsie ist so zu wählen, daß er bei der definitiven Resektion ohnehin zum Resektat gehören würde (Tumorzellkontamination). Aus gleichem Grund leitet man erforderliche Drainagen unbedingt durch die Wunde aus.

Grundlegende chirurgische Therapieprinzipien

Die allgemeinen chirurgischen Behandlungsrichtlinien ergeben sich aus dem Wachstumsverhalten dieser Tumorgruppe. WTS werden von einer sogenannten Pseudokapsel umgeben, die dem infiltrativen Randbereich der Geschwulst entspricht und stets reichlich maligne Zellen enthält. Das Tumorstadium erfolgt über die Pseudokapsel hinaus, vorwiegend longitudinal entlang muskuloaponeurotischer Schichten und Inter-muskularsepten. Faszien, Periost und Adventitia von Gefäßen werden relativ lange als Barrieren respektiert. Der Einbruch in Nachbarkompartimente oder das Überschreiten anatomischer Grenzen geschieht oft synchron mit einer systemischen Metastasierung. WTS können diskontinuierlich wachsen. Sie können mehrere Zentimeter vom Hauptbefund (Abb. 1 - Seite 109) entfernt mikroskopisch kleine Tumorzellnester - sogenannte Skip-Metastasen - entwickeln (8). Ziel der operativen Therapie ist die vollständige lokale Tumorentfernung (lokale R0-Situation). Dies bedeutet vor allem die Mitnahme der potentiellen Lokalisationsgebiete von Skip-Metastasen, da sie die Hauptquelle von Lokalrezidiven darstellen. Der Resektionsumfang richtet

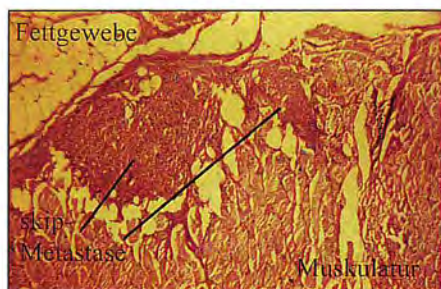


Abbildung 1: Mikroskopisches Bild einer „Skip-Metastase“ des sich als malignes fibröses Histiozytom darstellenden Tumors der Abb. 2 bis 4

sich somit vor allem nach der Lokalisation des Tumors innerhalb oder außerhalb eines geschlossenen anatomischen Kompartimentes. Innerhalb eines solchen ist die Kompartimentresektion, das heißt die Entfernung des Tumors unter vollständiger Mitnahme aller befallenen Muskeln (von Ansatz bis Ursprung einschließlich Fascien) und der darin beziehungsweise dazwischen liegenden Gefäße und Nerven, die Therapie der Wahl (Abb. 2 bis 4) (Lokalrezidivrate um 10 %).



Abbildung 2: Weichteilsarkom am ventrolateralen mittleren Oberschenkel links bei einem 68-jährigen Patienten

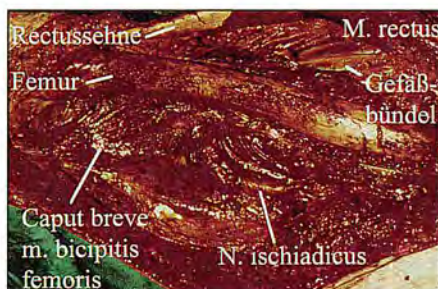


Abbildung 3 Situs des Befundes von Abb. 2 nach Absetzen des Resektates

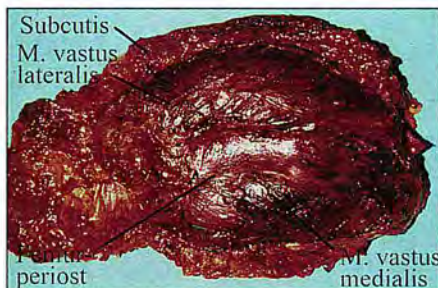


Abbildung 4 Femurseitige Ansicht des Resektates des Tumorkompartimentes unter Einschluß des M. vastus lateralis, M. vastus intermedius, M. vastus medialis, M. tensor fasciae latae, Fascia lata, M. biceps femoris; der M. rectus femoris und der M. sartorius konnten erhalten werden

Der Umfang der Resektion wird also von der Ausdehnung des betroffenen Kompartimentes bestimmt. Außerhalb eines Kompartimentes sollte eine weite Exzision angestrebt werden. Dies bedeutet einen Sicherheitsabstand von 2 cm zur Tiefe beziehungsweise 5 cm in Faserrichtung der um-

gebenden Muskulatur sowie eine Resektion der das tumortragende Areal begrenzenden gesunden Hüllgewebsschichten (umgebende, nicht infiltrierte Fascien, Periost oder Gelenkkapseln). Bei Unverletztheit der Hüllgewebe kann so auch mit Resektionsabständen im Millimeterbereich eine Resektion in sano erreicht werden. Die Verletzung direkt den Tumor umhüllender Grenzschichten sowie das Zurückbleiben von Skip-Metastasen stellen die entscheidenden Ursachen für Lokalrezidive dar (6, 25). Letzterer Fall kann, wie oben erläutert, durchaus mit einem histologisch tumorfreien Resektionsrand einhergehen (Tabelle 1). Eine systematische Lymphadenektomie der lokoregionalen Lymphknoten wird nur bei manifestem Befall durchgeführt, da sie nicht zu einer Verbesserung des Gesamtüberlebens führt (10). Ein lymphonodaler Tumorbefall ist biologisch und prognostisch wie eine systemische Tumorausssaat zu werten.

In die chirurgische Therapieplanung sind außer den Radikalitätsprinzipien und den erforderlichen rekonstruktiven Maßnahmen, der zu erwartende Funktionsverlust, die Komplikationsrate sowie die Vorstellungen und Erwartungen des Patienten als wesentliche Faktoren einzubeziehen. Erscheint ein Tumor primär nicht radikal resektabel, kann im Rahmen eines multimodalen Therapiekonzeptes neoadjuvant der Versuch einer Tumorverkleinerung durch Radiatio und/oder Chemotherapie unternommen werden (19). Liegt ein inkurabel fortgeschrittenes Tumorstadium vor,

Tabelle 1: Radikalität der Resektionsverfahren in der Weichteilsarkomchirurgie (nach 2, 3, 8, 14, 15, 24)

Radikalität	Verfahren	Lokalrezidivrate
radikal	Kompartimentresektion weite Exzision Amputation	10 - 30 %
	Quadrantektomie	50 - 90 %
unradikal	Enucleation marginale Exzision	90 - 100 %

sollte dies bei der Wahl des Verfahrens zur Entfernung des Primärtumors berücksichtigt werden.

Vorgehen bei Extremitätenbefall

An den Extremitäten sind die oben genannten allgemeinen chirurgischen Therapierichtlinien am besten zu realisieren, da eigentlich nur hier die Durchführung einer klassischen Kompartimentresektion möglich ist. Liegt der Tumor außerhalb eines Kompartimentes (Handgelenk und Mittelhand, Ellenbogenbereich, Schultergelenk mit Axilla, Sprunggelenk, Mittel- und Vorfuß, Kniegelenksbereich, Hüftgelenk mit Leiste, Gefäß-, Nervenbündel von Arm und Bein) müssen nicht selten sehr ausgedehnte Eingriffe mit aufwendiger Rekonstruktion und einschneidenden Funktionsverlusten durchgeführt werden. Handelt es sich um einen Primärtumor in nicht voroperierter anatomisch intakter Lokalisation, ist durch schonende Operationstechnik und die Nutzung unterschiedlicher Rekonstruktionsmöglichkeiten heute auch ohne Einschränkung der Radikalität ein funktionell sinnvoller Extremitätenerhalt möglich (28). Amputationen sind die Ausnahme und sollten nur bei großen oder schnell aufgetretenen Rezidiven, bei extremem Resektionsausmaß unter proximaler Mitnahme großer Nerven und daraus resultierender Funktionslosigkeit sowie bei nicht beherrschbaren lokalen Komplikationen oder Spätfolgen (zum Beispiel Elephantiasis) durchgeführt werden. Muß nach sorgfältiger Abwägung aller Therapieoptionen doch eine Amputation erfolgen, dürfen auch im Stumpf keine Anteile des Tumorkompartimentes vorhanden sein (Stumpfrezidivgefahr). Das heißt, die Amputation ist in jedem Fall den individuellen Besonderheiten anzupassen.

Besonderheiten an der Thorax- und Bauchwand

Das Ziel der radikalen Tumorresektion zur sicheren lokalen Tumorkontrolle ist auch hier anzuwenden. An der Rumpfwand sind jedoch anatomisch determiniert meist nur weite Exzisionen möglich. An der Thorax-

wand kann die Mitnahme der kranial und kaudal des Tumors gelegenen Rippe sowie der dem Tumor gegenüberliegenden Pleura erforderlich werden. Bei Bauchwandtumoren wird mit dem nötigen Sicherheitsabstand analog vorgegangen. Größere primär nicht verschließbare Thoraxwanddefekte werden zur Verhütung von Instabilitäten straff mit Fascia lata oder Kunststoff gedeckt. Darüber muß unbedingt ein völlig spannungsfreier Hautverschluß zustande kommen. Ist dies nicht möglich, erfolgt die Deckung mit einem gestielten oder freien Latissimuslappen. Keinesfalls sollten zur Minimierung der Defektgröße Kompromisse in der Radikalität eingegangen werden.

Retroperitoneale und intraabdominale Sarkome

Die meisten Sarkome dieser Region wachsen zu erheblicher Größe heran, bevor sie erkannt werden. Für WTS des Abdomens und Retroperitoneums ist die multiviszerale en-bloc-Resektion die einzige Methode mit einer gewissen Aussicht auf Heilung. Es muß eine sogenannte „Chirurgie der Quadranten“ oder eine „Chirurgie lateral der Mittellinie“ erfolgen, um überhaupt einen kurativen Ansatz zu gewährleisten. Eine echte R0-Resektion ist jedoch auch so nur in etwa 25 % der Fälle erreichbar (8, 9). Wird lediglich eine Tumorfreliege vorgenommen und die Geschwulst von adhärennten Strukturen abgelöst und damit in der Pseudokapsel präpariert, tritt mit hoher Wahrscheinlichkeit ein Lokalrezidiv auf (16). Retroperitoneal und intraabdominell sind Lokalrezidive regelmäßig mit einer peritonealen Tumormanifestation assoziiert, die zum entscheidenden Faktor des Krankheitsverlaufes wird (17). Aus gleichem Grund darf das WTS intraoperativ nicht verletzt werden, da die iatrogene Tumorzellaussaat einen entscheidenden prognostischen Einfluß hat (Abb. 5 und 6).

Nach Klärung der Gefäßversorgung des Tumors mittels Angiografie, Sicherung der Sarkomhistologie und Evaluierung der Operabilität stellt ein ausreichend großer

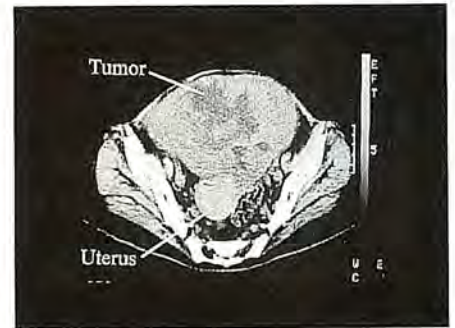


Abbildung 5: Computertomogramm des Unterbauches einer Patientin mit einem Leiomyosarkom



Abbildung 6: Resektat des Leiomyosarkoms aus Abb. 5 mit peritonealem Peritoneum, mehreren Dünndarmschlingen, dem Blasendach, dem Uterus und den Adnexen

Zugang eine wesentliche Voraussetzung für das Gelingen des Eingriffes dar. Nach nochmaliger intraoperativer Abklärung der Operabilität hat die Resektion so zu erfolgen, daß alle Organe, die an das Sarkom herangezogen sind, en-bloc mit reseziert werden (24). Auch wenn sie sich stumpf vom Tumor abschieben lassen, sind diese Organe in aller Regel infiltriert. Bei Feststellung lokaler Inoperabilität (zum Beispiel Einbruch in den Spinalkanal) sollte nach Markierung der Tumorgrenzen für eine Strahlentherapie der Eingriff ohne Verletzung des Tumors beendet werden. Nach Durchführung einer Strahlen- beziehungsweise Chemotherapie kann dann die Indikation zur Resektion mit kurativer Zielstellung erneut geprüft werden. Primäre R1- oder R2-Resektionen tragen auch bei Ausschöpfung aller adjuvanter Therapiemöglichkeiten nur palliativen Charakter (Bedeutung des Rezidives

siehe vorn) und sollten nur nach reiflicher Überlegung und Ausschöpfung aller Therapieoptionen als wirkliche ultima ratio durchgeführt werden.

Vorgehensweise nach Eukleation oder Exzisionsbiopsie

WTS werden zu einem großen Teil nicht primär diagnostiziert. Oft wird nach der Operation unter einer anderen Verdachtsdiagnose erst durch den histologischen Befund das Sarkom bekannt. Die Tumorentfernung erfolgte deshalb als Eukleation oder Exzision ohne oder mit schmalen Randsaum. Keinesfalls kann hier auch bei histologisch freien Resektionsrändern von einer ausreichenden Radikalität ausgegangen werden (1, 15). Die Indikation zur radikalen Nachresektion ist daher fast immer zu stellen. Es muß dann wie bei noch existentem Primärtumor operiert und ohne Eröffnung der Voroperationshöhle ausschließlich im Gesunden im Sinne einer Kompartimentresektion oder einer weiten Exzision vorgegangen werden (12).

Chirurgie des lokalen Sarkomrezidivs

Rezidive sind in aller Regel auch an den Extremitäten nicht als Kompartimentresektion entfernbar, da dieses - wenn primär vorhanden - beim Ersteingriff zerstört wurde. Oft ist das entsprechende Gebiet vorbestrahlt. Auch wenn beim Primäreingriff die Resektionsränder tumorfrei waren, sind diese mit dem Tumorrückfall als mikroskopisch kontaminiert anzusehen (7). In der Voroperationsnarbe oder deren Randbereich liegen häufig wichtige Strukturen, deren Entfernung zu extremen Funktionsverlusten führt (zum Beispiel Nervus ischiadicus). Hier muß die Operationsplanung unter Einbeziehung verschiedener chirurgischer Fachgebiete besonders viele, oft erst intraoperativ erkennbare Probleme berücksichtigen und lösen. Ziel ist auch beim Rezidiv das Erreichen einer lokalen R0-Resektion. An der Extremität und der Rumpfwand sollte eine weite Exzision vorgenommen werden, die das gesamte alte Narbengebiet

beinhaltet. Aufwendige rekonstruktive Maßnahmen schließen sich sehr häufig der Resektion an. Bevor als ultima ratio die Indikation zur Amputation gestellt wird, sind alle Möglichkeiten der präoperativen Tumorverkleinerung auszuschöpfen. Besondere Bedeutung haben dabei verschiedene Strahlentherapieformen sowie die regionale zytostatische hypertherme Extremitätenperfusion als Therapieoption erlangt. Trotz der immer besseren Möglichkeiten, auch beim Rezidiv die Amputation zu vermeiden, muß sie doch gelegentlich vorgenommen werden. Zur Verhütung von Stumpfrezidiven sind ohne Rücksicht auf die Stumpfänge die Radikalitätsprinzipien strikt einzuhalten. Intraabdominale oder retroperitoneale Re-

zidive sind selten vollständig entfernbar. Meist geht das Rezidiv mit einer diffusen Aussaat innerhalb der großen Körperhöhlen einher. Ein chirurgisches Vorgehen ist hier nur palliativ möglich und sollte der Vermeidung oder der Therapie anders nicht beherrschbarer Komplikationen vorbehalten bleiben.

Metastasen Chirurgie

Die Metastasierungsfrequenz höhergradiger WTS (G2, G3) liegt zwischen 50 und 80 % (11). Meist wird zuerst und für lange Zeit ausschließlich die Lunge befallen. Daraus leitet sich die Berechtigung für eine chirurgische Therapie ab. In der Tat lassen sich durch die Metastasen Chirurgie sowohl die mediane Überlebenszeit als

auch die 5-Jahres-Überlebensrate beeinflussen (26). Kriterien für eine sinnvolle chirurgische Metastasentherapie sind die Länge des krankheitsfreien Intervalles, die Anzahl der vorliegenden Herde, eine Tumorerverdopplungszeit über 40 Tage, eine lokale Tumorkontrolle sowie eine komplette Entfernung aller Befunde (5, 22). Das Verfahren der Wahl ist die atypische Parenchymresektion, über die eine Sanierung der Lunge bei möglichst geringem Funktionsverlust angestrebt wird. Auch bei primär unilateralem Befall ist die mediane Sternotomie der Zugang der Wahl. Hierdurch lassen sich beide Lungen explorieren sowie der bildgebenden Diagnostik entgangene Befunde erfassen und behandeln. Bei sehr zentraler und dorsaler Lage der Befunde muß jedoch auf eine laterale Thorakotomie ausgewichen werden. Vor dem Hintergrund der Tatsache, daß durch eine Zytostatikatherapie allein kaum längerfristige Remissionen erreichbar sind (4, 23), sollte die Indikation zur Metastasen-chirurgie der Lunge eher großzügig gestellt werden. Isolierte Lebermetastasen treten selten auf. Patienten mit isolierten Lebermetastasen eines WTS haben auch nach einer vollständigen Befundsanierung eine bedeutend schlechtere Prognose als Patienten mit Lungenmetastasen (8). Die Indikation zur simultanen Resektion von Lungen- und Lebermetastasen ist ausgesprochen selten zu stellen. Trotz bedeutender Fortschritte in der Metastasen-chirurgie bleibt festzustellen, daß es sich hierbei in der Regel um eine Palliativmaßnahme zur Überlebenszeitverlängerung handelt, mit der nur in Einzelfällen eine dauerhafte Heilung möglich ist.

Abschlußbemerkung

Abschließend möchten wir auf ein Problem aufmerksam machen, das die WTS-Therapie in fast allen Industrieländern und unabhängig von ihrer Lokalisation gleichermaßen betrifft. Zwischen 30 und 70 % der Sarkompatienten kommen über den Umweg einer unradikalen Voroperation oder durch das Auftreten eines Lokalrezidives zur definitiven Befundsanierung. In

der Regel müssen die Patienten dadurch erhöhte Risiken, größere Funktionseinbußen und mehr Operationen über sich ergehen lassen. Ob für den Betroffenen die Prognose negativ beeinflusst wird, ist im Einzelfall zwar nicht definierbar, für größere Patientenkollektive, das heißt, statistisch jedoch eindeutig belegt (19). Im Interesse der Patienten sollte bei einem Weichteiltumor ab 3 cm im größten Durchmesser immer auch an das Vorliegen eines Sarkomes gedacht und dies in die Planung von Diagnostik und Therapie einbezogen werden. Gelingt es nicht, mit ausreichender Sicherheit die präoperative Abklärung eines verdächtigen Befundes und dessen Therapie zu gewährleisten, sollte die Unterstützung eines Zentrums in Anspruch genommen werden (14).

Literatur bei den Verfassern

Anschrift für die Verfasser:
Chirurgische Klinik und Poliklinik I
der Universität Leipzig
Dr. med. Peter Würll
Liebigstraße 20a, 04103 Leipzig

Artikel eingegangen: 21. 7. 1998
Artikel nach Revision angenommen: 1. 9. 1998