



Knochen- und Weichteilsarkome — Von der Diagnose zur Therapie

Univ.-Prof. Dr. Dr. Frank Traub



UNIVERSITÄTS**medizin.**
MAINZ

40 years⁺ of the Marathon of Hope



12. April 1980 in St. John's
143 Tagen und 5373 gelaufenen Kilometern

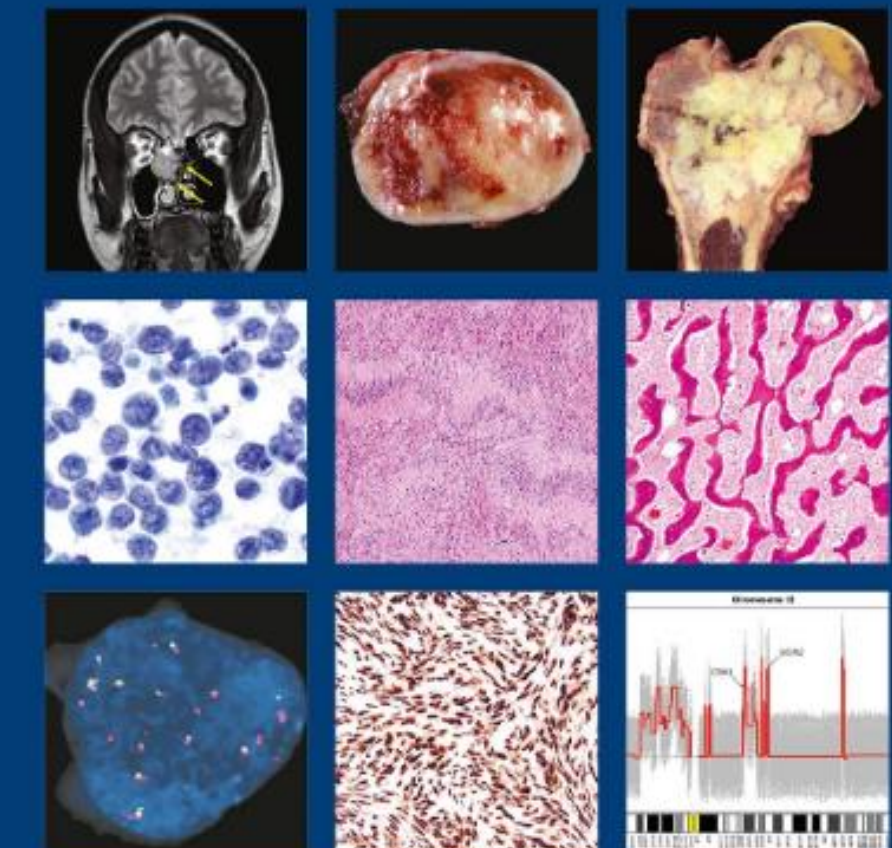
Soft Tissue Tumours n = 117 (new n = 9)
Undiff. Round Cell Tumours n = 4 (new n = 3)
Bone Tumours n = 54 (new n = 3)

WHO 2013: 168 Tumour subtypes
WHO 2020: 175 Tumour subtypes

WHO Classification of Tumours • 5th Edition

Soft Tissue and Bone Tumours

Edited by the WHO Classification of Tumours Editorial Board



The image shows three tall, rectangular towers illuminated at night. Each tower has a glowing purple top section and a glowing red bottom section. A tall, thin, cylindrical chimney rises from the top of each tower. The towers are set against a dark blue night sky, with the silhouettes of trees visible in the foreground and background. The labels 'Benigne', 'Intermediär', and 'Maligne' are overlaid on the towers from left to right.

Benigne

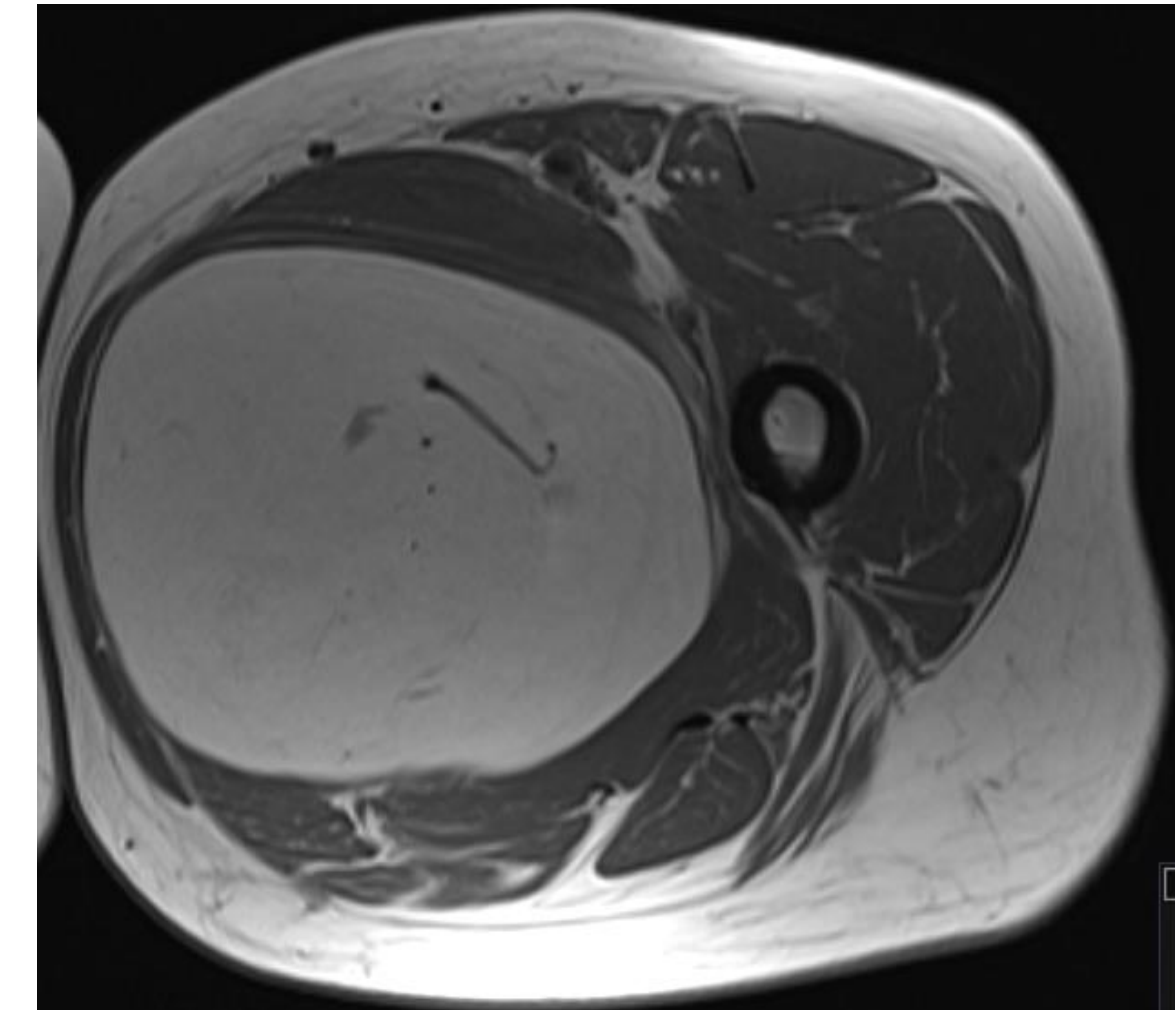
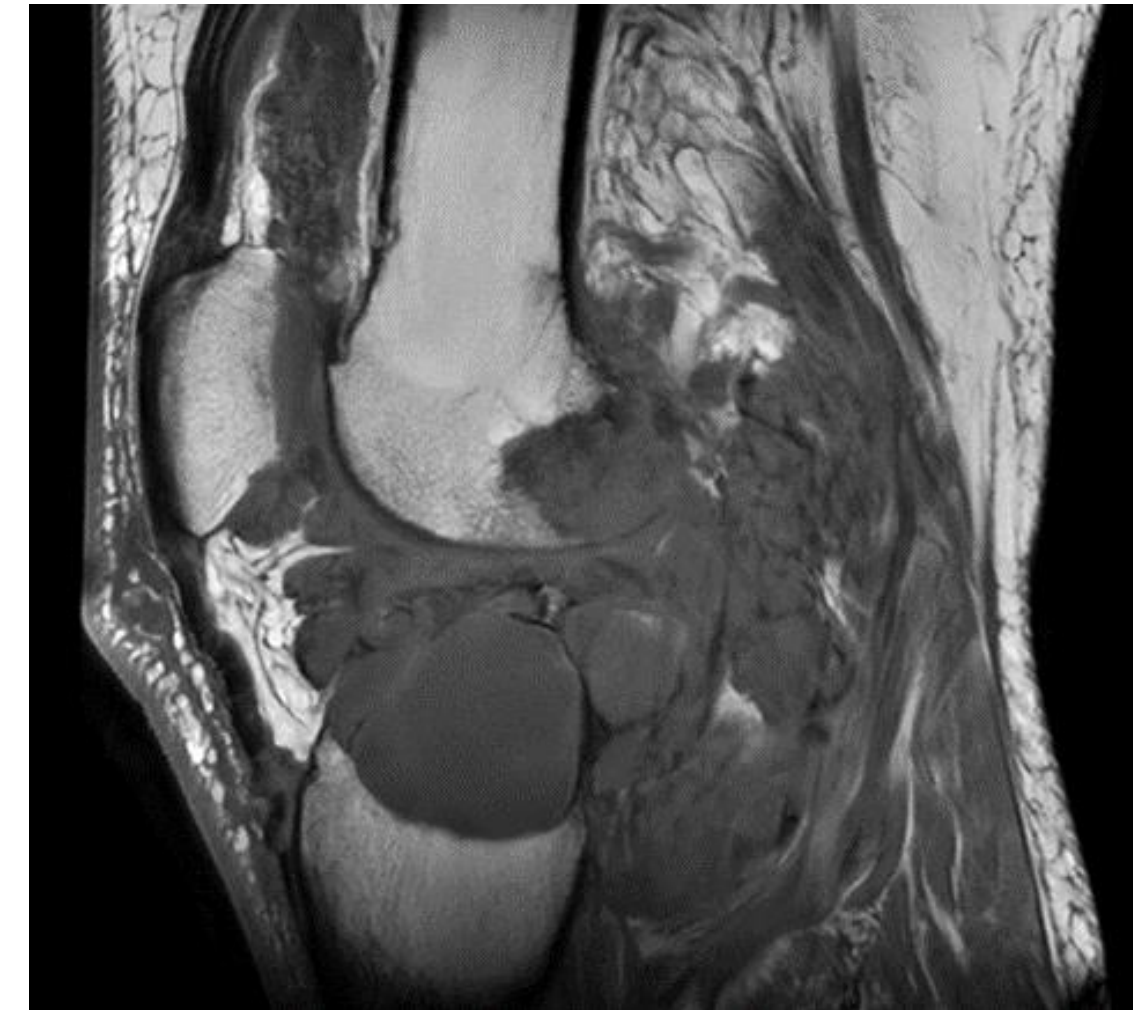
Intermediär

Maligne

Einleitung

Etwa 80% der benignen Weichteiltumoren

- Fibrome,
- Lipome,
- Ganglien,
- Gefäßanomalien,
- periphere Nervengeschwülste
- Fibromatosen (Dupuytren, Morbus Ledderhose, Fasciitis nodularis etc.)



Etwa 80% aller Knochentumoren und tumorähnlichen Läsionen sind als gutartig zu beurteilen.

- Osteochondrom
- Nicht ossifizierendes Fibrom
- Enchondrom
- Solitäre Knochenzyste
- Aneurysmatische Knochenzyste

.....



Einleitung



- Desmoide,
- Tenosynovialer Riesenzelltumor (PVNS)
- Atypischer lipogener Tumor

- Chondromyxoidfibrom
- Osteoklastom
- Atypischer chondrogener Tumor

.....



Einleitung

Epidemiologie

- Knochensarkome < 1%
- Weichgewebesarkome 1-2%

Weichteilsarkome:

- Pleomorphe Sarkome (15-25%)
- Leiomyosarkom (15-20%)
- Liposarkome (10-15%)
- Synovialsarkome (6-10%),
- GIST (3-5%),
- MPNST (3-5%)

Knochensarkome:

- Osteosarkom
- Chondrosarkom (G2, G3)
- Ewing-Sarkom

ca. 875 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD
ca. 760 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD
ca. 620 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD
ca. 350 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD
ca. 200 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD
ca. 180 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD

ca. 180 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD
ca. 160 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD
ca. 90 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD



Daten Sarkomzentrum Rhein-Main am UCT Mainz

Zentrumsfälle 2020:

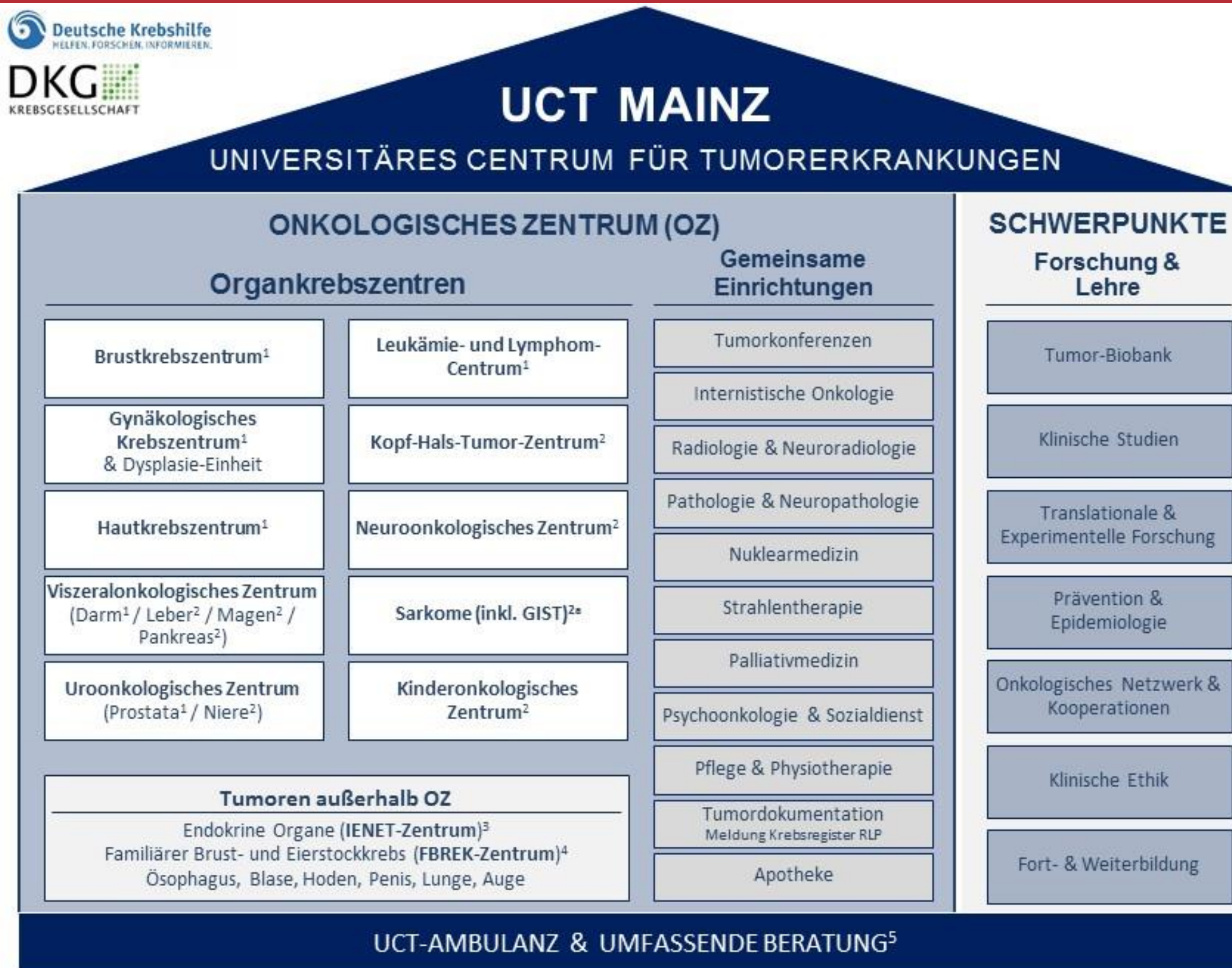
Weichgewebssarkom: 48
 GIST: 9
 Knochensarkom: 14
 Rezidive und Metastasen: 21

Desmoide: 3
 TSRZT: 17

Zentrumsfälle 2021 (01 - 06):

Weichgewebssarkom: 41
 GIST: 8
 Knochensarkom: 9
 Rezidive und Metastasen: 18

Desmoide: 2
 TSRZT: 14



¹ Organkrebszentrum (nach DKG); ² Modul (nach DKG); ^{2*} Modul in Transit (nach DKG); ³ Zertifiziertes Zentrum der European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS); ⁴ Anerkanntes Zentrum im Deutschen Konsortium Familiärer Brust- und Eierstockkrebs; ⁵ Zweitmeinungsgespräche, Schmerzsprechstunde, Kardiologische Sprechstunde, Genetische Beratung, Arbeitsmedizin, Fertilitätserhalt, Ernährungsmedizinische Sprechstunde u. a.



Stand: 01.2021

Diagnostik

Lokale Bildgebung

Röntgen

Magnetresonanztomographie (MRT) Skrip-Metastasen
und/oder der Computertomographie (CT)

Die MRT ist bei der Bestimmung betroffener Weichteil- und
Knochenmarkanteile der CT überlegen.



Diagnostik

- Kann ein Sarkom nach erfolgter Basisdiagnostik nicht sicher ausgeschlossen werden, sollte der Patient an ein Zentrum für die Behandlung muskuloskeletaler Tumoren überwiesen werden.

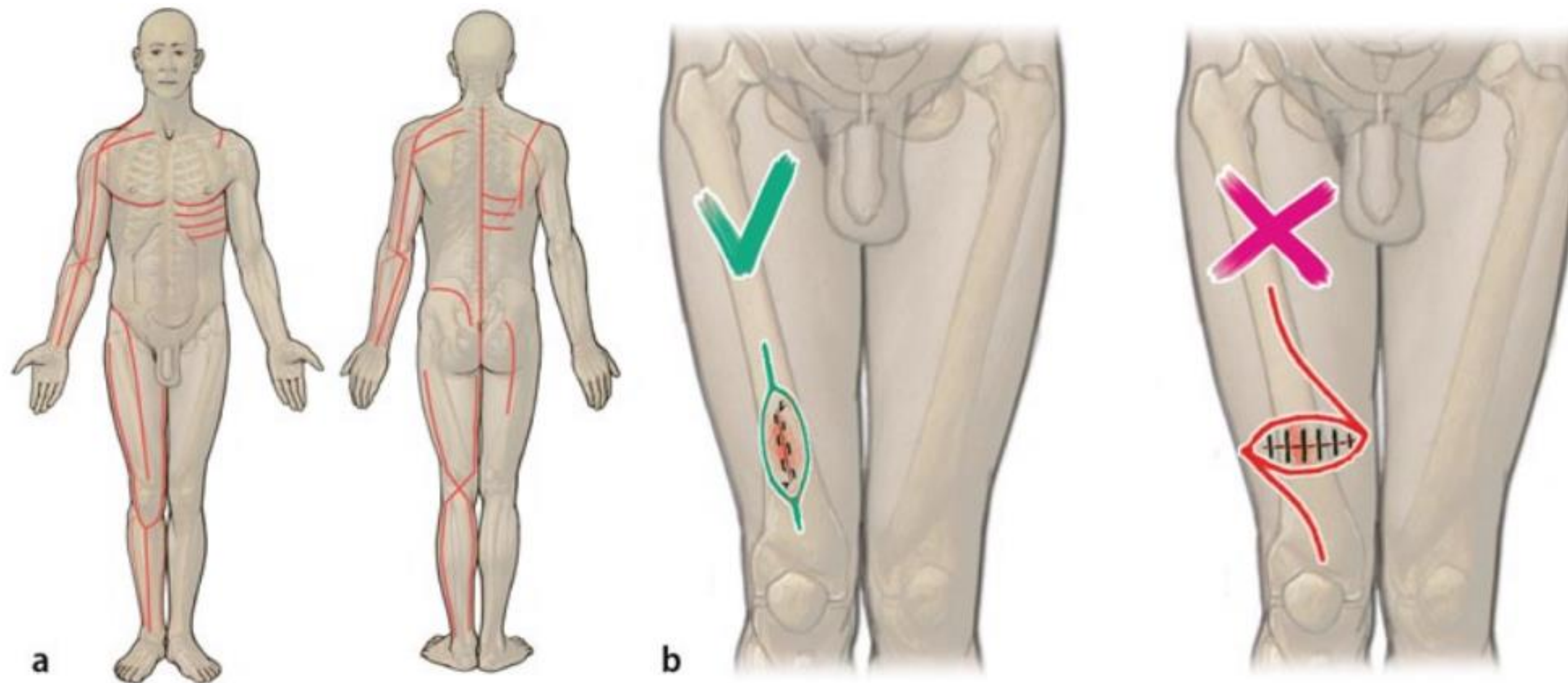
Jeder Weichteiltumor, der eines der folgenden Kriterien („red flags“) erfüllt, sollte als potenziell maligne angesehen werden:

- ❖ Größenzunahme
- ❖ Subfasziale Lage
- ❖ Durchmesser ≥ 5 cm
- ❖ Schmerzhaftigkeit



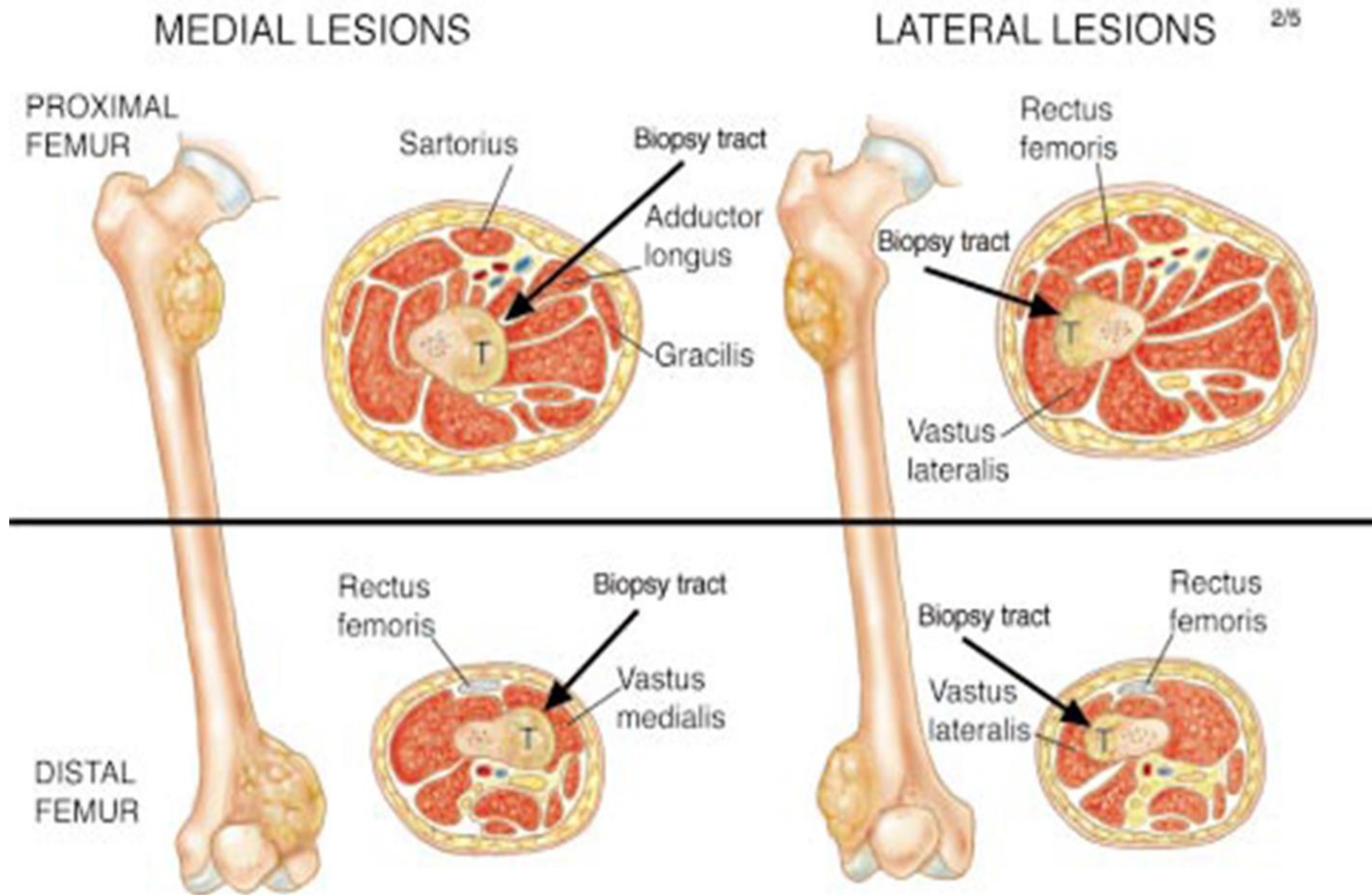
Biopsie

- Die Grundlage der Diagnostik ist die bioptischer Sicherung
- Zur Biopsieplanung gehört eine Schnittbildgebung - MRT oder CT
- Stanze vs offene Biopsie
- CAVE: Biopsie hat Einfluss auf das Gesamtüberleben (Mankin et al 1982, 1996, Andreou et al 2010)
- Die Biopsie muss so durchgeführt werden, dass das gesamte Biopsiegebiet bei der späteren definitiven Operation mit entfernt werden kann.

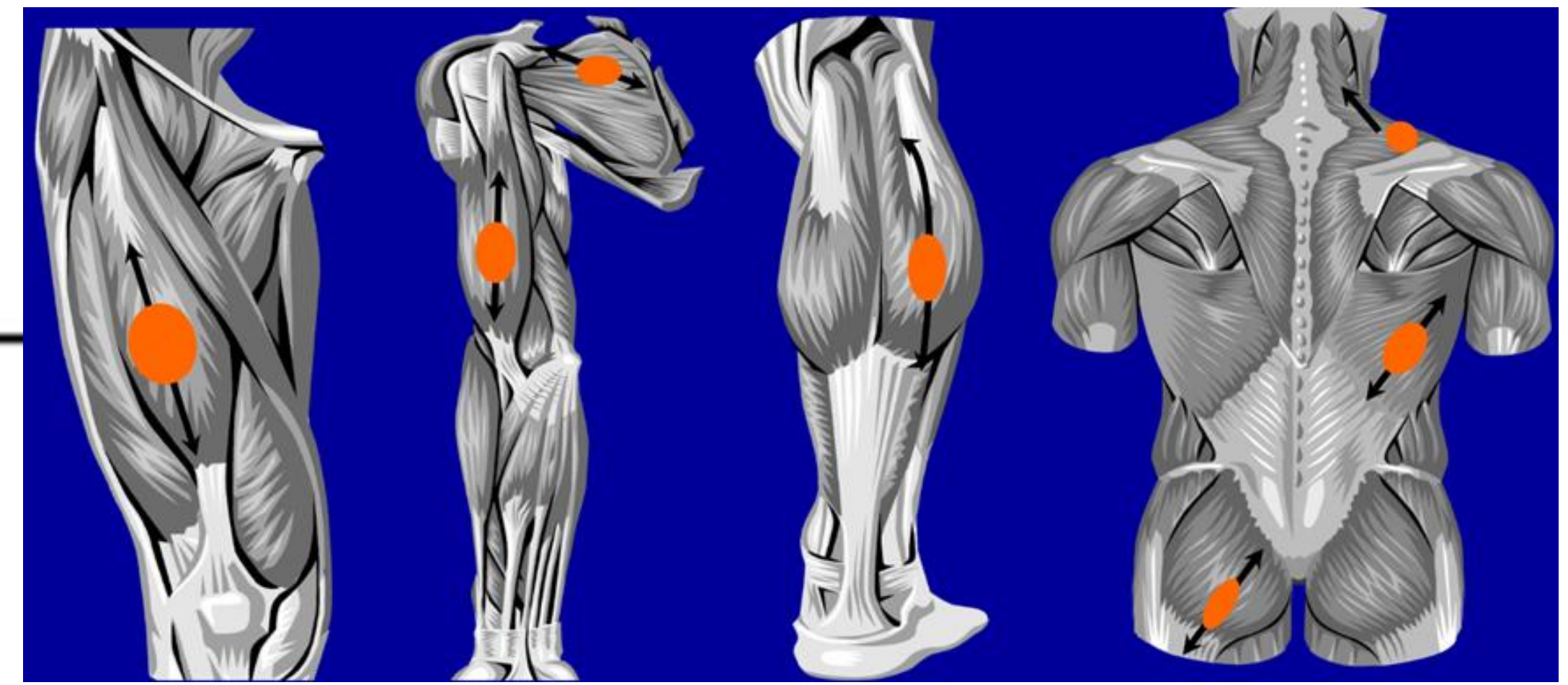


Holzappel et al. Oper Orthop Traumatol 2012

Biopsie



2/5



Biopsie



Diagnostik

Lokale Bildgebung

Röntgen

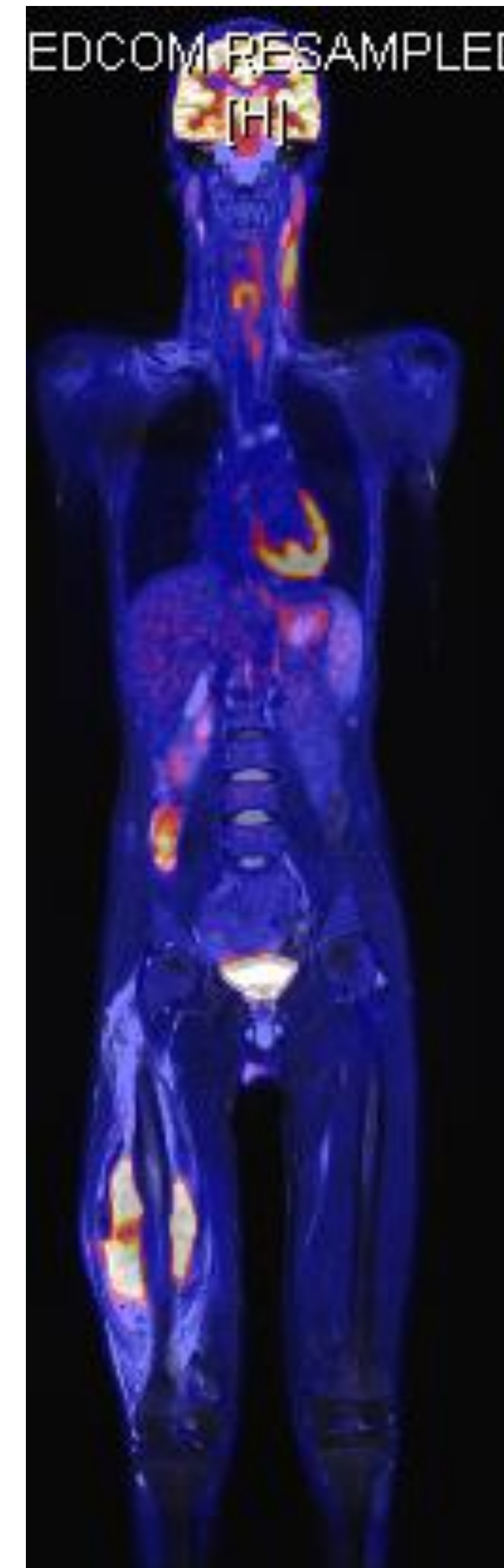
Magnetresonanztomographie (MRT) Skelet-Metastasen und/oder der Computertomographie (CT)

Die MRT ist bei der Bestimmung betroffener Weichteil- und Knochenmarkanteile der CT überlegen.

Computertomographie der Lunge unverzichtbar.

Skelett-Szintigraphie (^{99m}Tc)

Positronen-Emissions-Tomographie (PET) in Kombination mit einer Schnittbildgebung (PET-CT / PET-MRT) oder eine Ganzkörper-Magnetresonanztomographie, die Skelett-Szintigraphie gleichwertig ersetzen können.



Ungeplante Resektionen – Weichgewebesarkome

- Toronto ~ 19 % (Traub F et al. Cancer. 2018;124:3868–3875) Stadium III
- Graz ~ 38 % (SmolleMA et al. Ann Surg Oncol. 2017;24(6):1596-1605) über alle Stadien

Optimale Therapieempfehlung – Leitlinien

- Kostenreduktion: -14% (Perrier L et al. BMC Health ServRes. 2012;12:82)
- Signifikante Verbesserung des Überlebens (BlayJY et al. Ann Oncol. 2017;28:2852–9)
(Andreou D. et a. Ann. Oncol 2011; 1228-1235)

(Neo-) Adjuvante Therapie

Strahlentherapie:

Fast immer bei Weichteilsarkomen
„high-grade, tief, > 5 cm“, lokale Kontrolle bis 90 %

Die Anwendungsmodalität der Radiotherapie (prä-,
oder postoperativ) ist nach wie vor kontrovers.

Bei Knochensarkomen keinen gesicherten Wert.



Pre – OP

~52 Gy -Tumorvolumen
Wundheilungsstörung
(35% vs 17%)
Reversibel



Post – OP

60 - 66 Gy - OP Gebiet
Langzeitbeschwerden
(Ödem, Fibrose, ROM↓)
Meistens Irreversibel

Kirilova et al. Cancer 2021

(Neo-) Adjuvante Therapie

Chemotherapie:

➤ **Knochen**

Osteo- und Ewing-Sarkom additive Chemotherapie (neoadjuvant und adjuvant) verbessert die Prognose signifikant (Ewing- 5y OS bis 72%, Osteosarkom 5y OS 45-80%)

Rezidivrate / Metastasierungsrate mit alleiniger Lokalthherapie 80-90%

➤ **Weichgewebe**

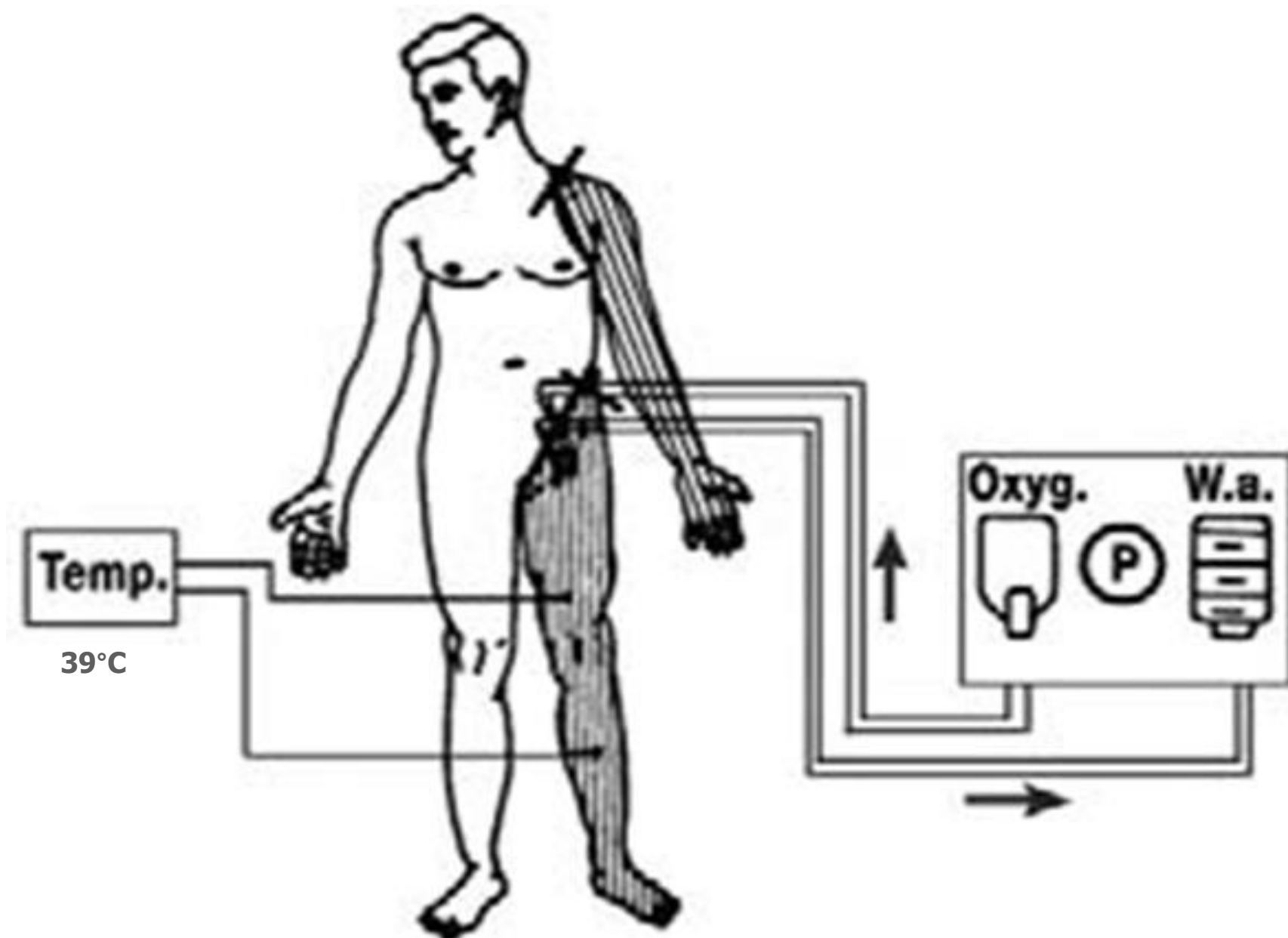
Bei den Weichteilsarkomen ist der Stellenwert einer neoadjuvanten oder adjuvanten Chemotherapie trotz zahlreicher Studien und Metaanalysen weiterhin nicht klar definiert.

- Nur bei high-risk-Patienten
- Nicht generell empfohlen,
→ Vorteil beim Rhabdomyo-, Synovial- und myxoides Liposarkom,

(Neo-) Adjuvante Therapie

ILP mit Hyperthermie (1958, 1969)

- TNF- α in Kombination mit Melphalan bei der Therapie des lokal fortgeschrittenen Weichgewebssarkoms der Extremitäten (1999).



Resektion

Operative Therapie

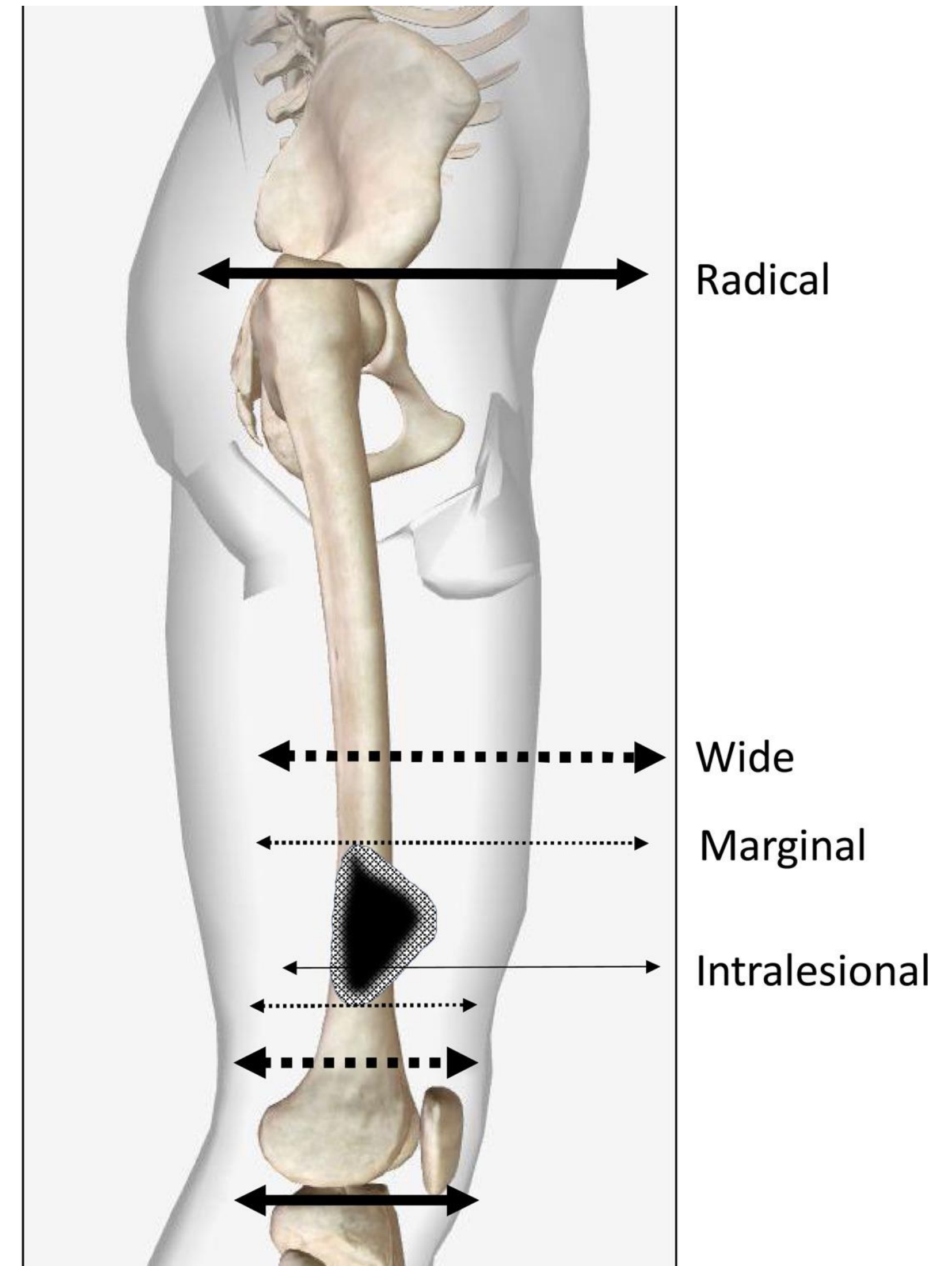
- Leitlinie: vollständige Sarkomentfernung= R0-Resektion
- Frage –minimaler Sicherheitsabstand (Leitlinie: ≥ 1 mm)

Fokal marginale Resektion –Extremitäten

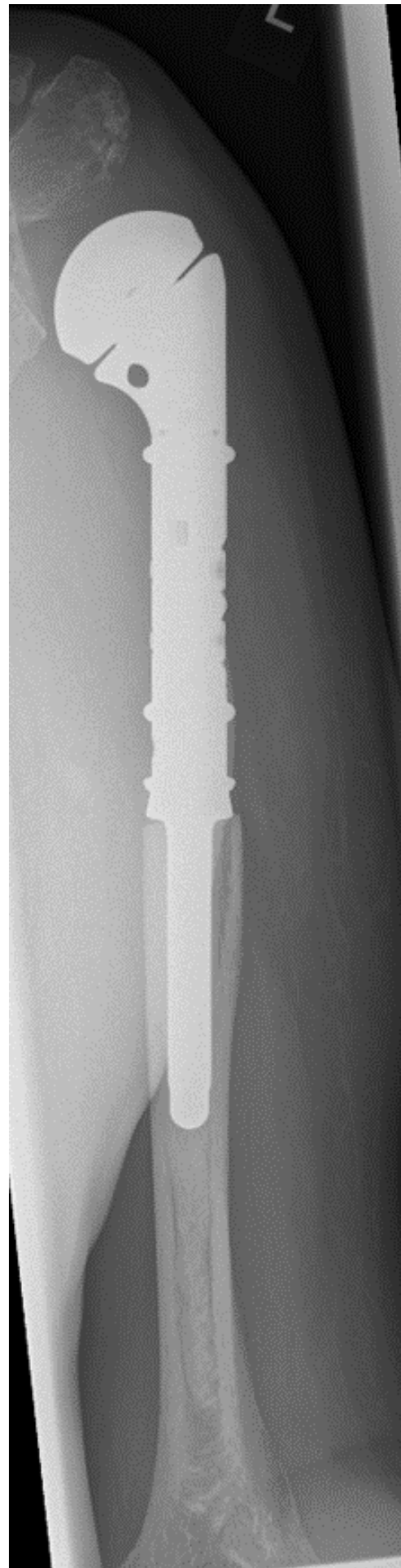
- Kritische Strukturen(z.B. Gefäße)
- Funktionserhalt(z.B. Nerven)

- 5-Jahres Lokalrezidivrate (n= 2217)
- R0 8 % vs •R1 11 % •p=0,18 (kein signifikanter Unterschied)

GundleKR et al. J ClinOncol. 2018;36:704–709



Rekonstruktion



Take Home

- **Primäre maligne Tumore des muskuloskelettalen System sind selten**
- **Die Biopsie ist bereits entscheiden für das Outcome**
- **Multimodale Therapie**
- **Therapie in erfahrene Hände – Zentren!**
- **Extremitätenerhalt in >90% der Fälle möglich**
- **Breites Spektrum der Rekonstruktionsmöglichkeiten**

Vielen Dank

