

Matthias H.M. Schwarzbach<sup>1</sup>, Wolfgang Wild<sup>1</sup>, Fabian Borrmann<sup>1</sup>, Pius Dörr<sup>2</sup>, Gerhard Mall<sup>3</sup>

# Moderne Chirurgie retroperitonealer Weichgewebesarkome: Primärtumore

Primäre retroperitoneale Sarkome (RPS) bleiben in der Regel lange unerkannt. Erst spät treten Symptome wie Druckgefühl, Bauchschmerzen etc. auf. In der Bildgebung zeigen sich große Tumore mit Verdrängung retroperitonealer oder abdomineller Organe. Der klinische Aspekt einer „pseudokapselartigen Raumforderung“ gibt das tatsächliche Ausmaß der Tumorinfiltration durch primäre RPS nicht wider. Der Nutzen einer „kompartimental-orientierten“ Resektion unter Einbeziehung benachbarter Strukturen wie etwa des Zwerchfells ist wahrscheinlich. Multiviszerale Resektionen bei primären RPS basieren auf speziellen operativen Grundlagen. Der CHAZ-Beitrag gibt eine aktuelle Übersicht über die Therapieprinzipien.

Nach medianer Laparotomie werden zunächst die axialen Stammgefäße Vena cava und Aorta in ihrer Lagebeziehung zum RPS präpariert und bezüglich einer Gefäßbeteiligung evaluiert. Beteiligte Gefäße werden en bloc reseziert, ebenso retroperitoneale oder abdominelle Organe. Die am häufigsten resezierten Organe sind die Nieren, der Dickdarm und der Dünndarm. Um auch nach dorsal und lateral tumorfreie Präparateränder zu erzielen, wird zwischen der Wirbelsäule und der Psoasmuskulatur disseziert sowie lateral in der muskulären Bauchwand. Bei Blutgefäßbefall ist eine Einteilung und präoperative Rekonstruktionsplanung sinnvoll, damit die Gefäßbeteiligung – die bei etwa 16 Prozent der primären RPS also jedem fünften Patient auftritt – intraoperativ nicht zum limitierenden Faktor einer kurativen Resektion wird. Eine Gefäßbeteiligung vom Typ I definiert den simultanen Befall retroperitonealer Leitarterien und Venen. Ein alleiniger arterieller Befall wird als Typ II (z.B. Aorta) und ein alleiniger venöser Befall als Typ III (V. cava) bezeichnet. Unter Typ IV werden RPS subsummiert, die keine direkte Gefäßinfiltration oder Umwachsung aufweisen. Entsprechend die-

ser Einteilung ergibt sich ein therapeutischer Algorithmus mit Gefäßresektion und Gefäßersatz oder einer speziellen subadventitiellen Gefäßdissektion. Im modernen Therapiekonzept stellt eine retroperitoneale Gefäßbeteiligung keine Kontraindikation für die kurative Resektion dar. In den aktuellen Patientenkollektiven (mehr als 100 Patienten) zeigen die Fünf-Jahres-Überlebensraten von über 60 Prozent nach Resektion primärer RPS die Bedeutung des multiviszeralen Vorgehens an. Gleichzeitig deuten signifikante Lokalrezidivraten (30–40 %) darauf hin, dass besonders der „kompartimental-orientierten“ multiviszeralen Resektion sowie additiven Therapieformen (Strahlentherapie) eine besondere Bedeutung zukommt. Aufgrund der Seltenheit RPS ist eine Fokussierung auf Sarkomzentren und die Rekrutierung für klinische Studien sinnvoll. Im Einzelfall kann das Expertengremium (Sarkomboard) eine leitliniengerechte und gleichzeitig individualisierte Therapieempfehlung aussprechen, um die optimale Therapiestrategie im Rahmen eines multimodalen Therapiekonzeptes zu definieren.

## Primäre retroperitoneale Sarkome sind eine chirurgische Herausforderung

Lebenswichtige Organe des Retroperitoneums, wie das Pankreas und die Nieren können durch das expansive und infiltrative Tumorwachstum einbezogen sein [1, 5, 14, 21, 22, 33]. Darüber hinaus werden auch viszerale Organe wie der Dünndarm befallen

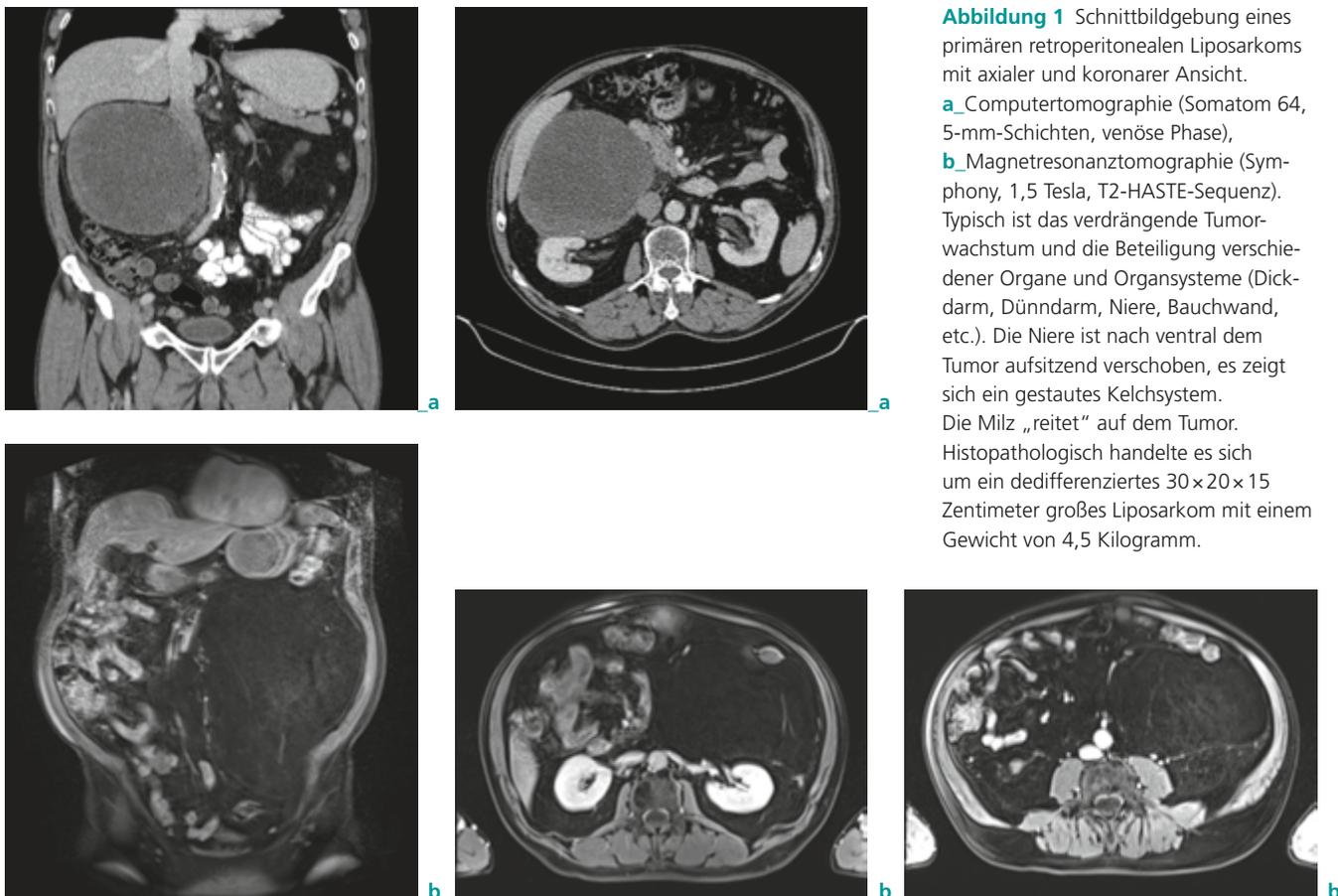
<sup>1</sup>Chirurgische Klinik und Sarkomzentrum\*, <sup>2</sup>Klinik für Radiologie, Neuroradiologie und Nuklearmedizin, <sup>3</sup>Pathologisches Institut, Klinikum Frankfurt Höchst

\*Mitglied der German Interdisciplinary Sarcoma Group (GISG); Zertifiziert für die TNF-Extremitätenperfusion; Kooperationspartner im UCT (Universitäres Centrum für Tumorerkrankungen) Frankfurt. Eines von acht deutschen Sarkomzentren die mit der Patientenorganisation „Das Lebenshaus e.V.“ kooperieren.

[8, 16]. In Einzelfällen ist auch ein durch das Zwerchfell voranschreitendes Wachstum in den Brustraum mit Befall der Lungen oder des Herzens zu beobachten. Der Hauptgrund für die Beteiligung verschiedener anatomischer Organsysteme ist das expansive Tumorwachstum, das bei Primärtumoren sehr lange asymptomatisch bleibt [14, 21, 22] (⇨ Abb. 1). RPS sind histologisch häufig als Liposarkome, Leiomyosarkome oder maligne fibröse Histiozytome anzusprechen [32]. Die Operationspräparate wiegen nicht selten mehrere Kilogramm. Die Prognose ist bestimmt durch das Lokalrezidiv [13, 27] und die Fernmetastasierung. Patienten sterben an progressiven, chirurgisch nicht mehr kontrollierbaren Lokalrezidiven, oft auch ohne Fernmetastasen [29]. Daher kommt der lokalen Tumorkontrolle bei primären RPS eine ganz besondere Bedeutung zu. Die Chirurgie ist somit die tragende Säule in der Behandlung der primären RPS [16, 32, 34]. Die Strahlentherapie, die vor allem bei schlecht differenzierten RPS, knappen Resektionsgrenzen und in der Lokalrezidivbehandlung Anwendung findet, ist limitiert durch benachbarte strahlensensible Organe [2]. Im Folgenden wird die moderne Chirurgie der primären retroperitonealen Sarkome in ihren einzelnen Facetten beschrieben. Dabei werden Grundprinzipien dargestellt, die als Therapieempfehlung gewertet werden können.

### Ein Tumor, der die Blutgefäßwand von außen befällt, wird als sekundäre Gefäßbeteiligung gewertet

Als primäres RPS werden Tumoren verstanden, die initial diagnostiziert werden, einschließlich der zuvor biopsierten und inkomplett resezierten Tumoren (12 Wochen nach der Erstdiagnosestellung) [22]. Lokalrezidive werden definiert als Tumoren, die nach makroskopisch vollständiger Resektion im weiteren Verlauf auftreten. Die Situation, in der Tumoren von den retroperitonealen Gefäßen ausgehen, wird als primäre Blutgefäßbeteiligung bezeichnet [22, 24, 25]. Ein Tumor, der die Blutgefäßwand von außen befällt, wird als sekundäre Gefäßbeteiligung gewertet [22, 24, 25]. Da es im Retroperitoneum kein eigentlich von Faszien umgrenztes Kompartiment gibt (wie an den Extremitäten), wird von einer Kompartiment-orientierten oder „quasi-kompartimentalen“ Resektion gesprochen. Verstanden wird darunter eine komplette Tumorsektion en bloc mit viszeraler Resektion benachbarter Organe und Strukturen, die den Tumor bedecken [4]. Eine komplette Resektion wird definiert als die Entfernung des gesamten makroskopisch sichtbaren Tumorgewebes. Die inkomplette Resektion (Debulking) ist definiert als Entfernung von mindestens der Hälfte der Tumormasse. Voroperationen



**Abbildung 1** Schnittbildgebung eines primären retroperitonealen Liposarkoms mit axialer und koronarer Ansicht.

**a** Computertomographie (Somatom 64, 5-mm-Schichten, venöse Phase),

**b** Magnetresonanztomographie (Symphony, 1,5 Tesla, T2-HASTE-Sequenz).

Typisch ist das verdrängende Tumorstwachstum und die Beteiligung verschiedener Organe und Organsysteme (Dickdarm, Dünndarm, Niere, Bauchwand, etc.). Die Niere ist nach ventral dem Tumor aufsitzend verschoben, es zeigt sich ein gestautes Kelchsystem.

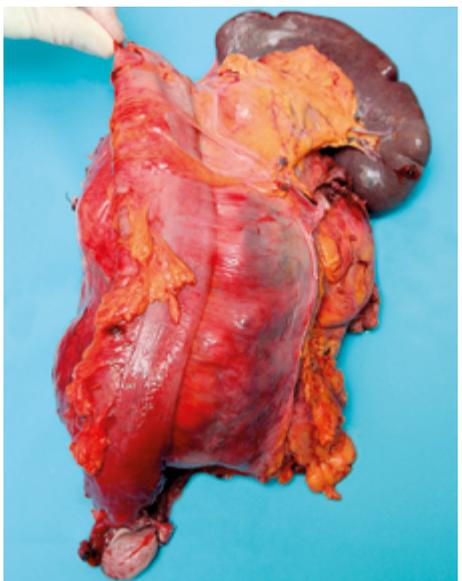
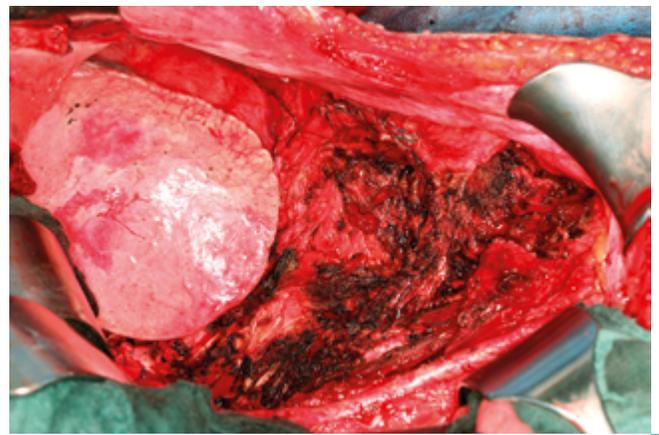
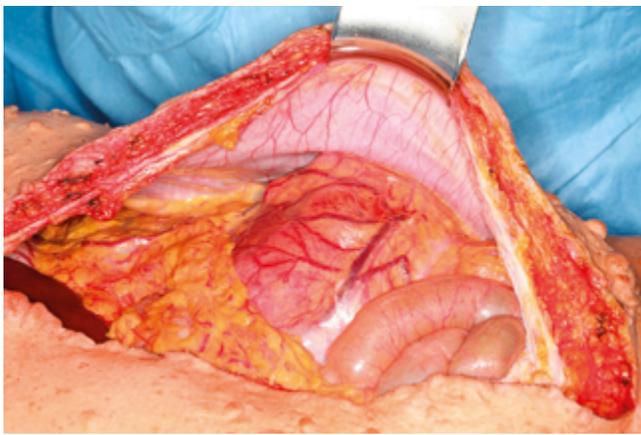
Die Milz „reitet“ auf dem Tumor.

Histopathologisch handelte es sich um ein dedifferenziertes 30 × 20 × 15 Zentimeter großes Liposarkom mit einem Gewicht von 4,5 Kilogramm.

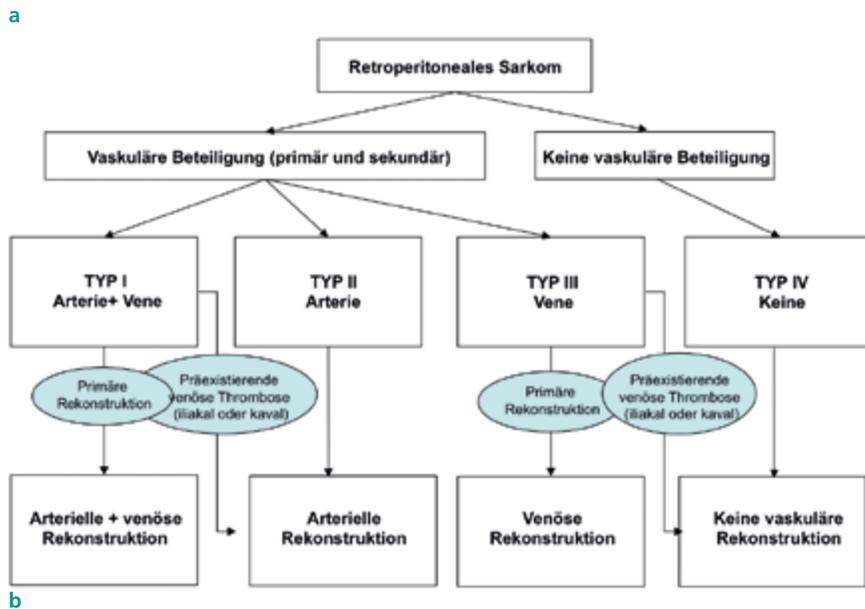
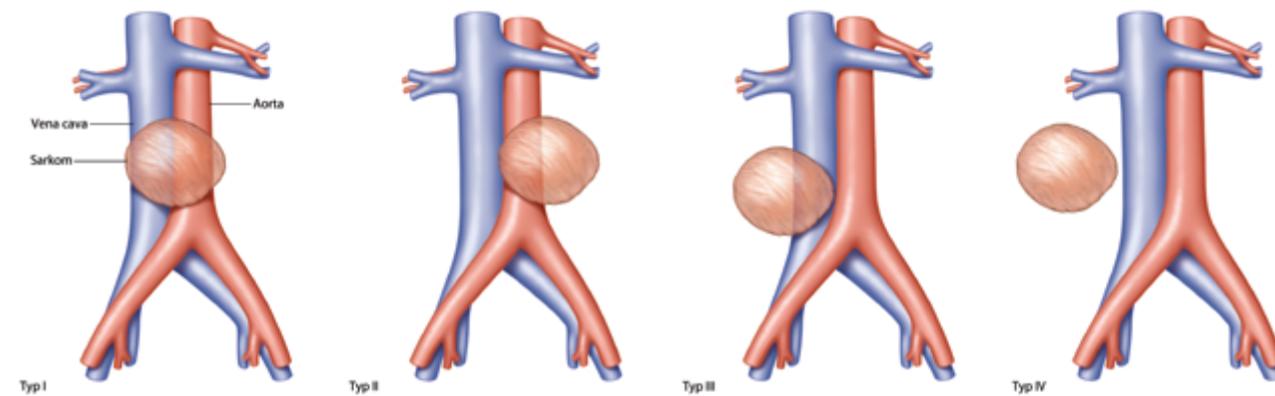
werden als Exploration oder Biopsie bezeichnet. Eine multiviszerele Resektion ist definiert durch die Entfernung von retroperitonealem Sarkom, einem oder mehreren adhärennten Organen.

Eine Schnittbildgebung ist die Voraussetzung zur Beurteilung der Resektabilität (ESMO und NCCN Guidelines für Weichteilsarkome) [4, 9]. Der Befall retroperitonealer, abdominaleller Organe und der großen Blutgefäße wird dabei bewertet (→ Abb. 1). Die Kernspintomographie und die Computertomographie liefern die für die Operation notwendigen Informationen. Eine histologische Gewebetypisierung ist zur Therapieplanung und zur Differentialdiagnose (Lymphom, Nierenzellkarzinom, GIST usw.) notwendig [32]. Dabei ist individuell zu entscheiden, welches Verfahren Anwendung

findet. Eine Stanzbiopsie (Vollschnittbiopsie, Core Needle >16 G) ist ein Verfahren, bei dem sowohl der histologische Typ als auch der Tumorgrad beurteilt werden kann (ESMO/NCCN Guidelines für Weichteilsarkome) [4, 9]. Es besteht nur ein geringes Risiko einer Tumorzeldissimination. Die transabdominelle Biopsie – offen oder mit der Stanze – bringt die Gefahr der Bauchraumkontamination mit sich und sollte vermieden werden [4, 9]. Die Positronenemissionstomographie (PET) kann zusätzlich metabolische Informationen liefern und den vitalen Anteil der Tumoren für eine Biopsie identifizieren. Zusätzlich ist ein hoher FDG-Uptake prognostisch für ein ungünstiges Grading und weist damit auf eine reduzierte Prognose hin [24–26]. Die PET gehört derzeit nicht zur Routinediagnostik.



**Abbildung 2** **a** Intraoperativer Befund eines retroperitonealen malignen Schwannoms (MPNST/maligner peripherer Nervenscheidentumor) bei M. v. Recklinghausen. **b** Operationssitus nach multiviszeraler kompartimental-orientierter En-bloc-Resektion. Aufsicht auf die Lunge (nach Zwerchfellresektion) und die Dissektionsebene in der retroperitonealen und der Bauchwandmuskulatur. **c** Multiviszerales En-bloc-Resektat in der Ansicht von vorne (Sarkom von Organen umgeben) und von hinten (Sarkom von Muskelschicht umgeben). Das multiviszerele En-bloc-Resektat enthält neben dem zentralen MPNST das Zwerchfell, Nebenniere, Niere, Pankreasschwanz, rechtes Hemikolon, Ureter sowie die retroperitoneale, dorsale und laterale Muskulatur der Bauchwand.



**Abbildung 3 a** Schematische Darstellung des Gefäßbefalles durch retroperitoneale Sarkome (M. Schwarzbach et al. (2009) Recent Results in Cancer Research [21]). Typ I; Befall der Aorta/iliakalen Arterien und der Vena cava/iliakalen Venen. Typ II; Befall der Aorta/iliakalen Arterien. Typ III; Befall der Vena cava/iliakalen Venen. Typ IV; Sarkom in Gefäßnähe ohne die Gefäße einzubeziehen. **b** Therapiealgorithmus (Gefäßrekonstruktion oder Ligatur), der sich aus dem Gefäßbefallsmuster ergibt [22].

### Chirurgisches Vorgehen hinsichtlich des retroperitonealen Kompartimentes

Storm und Mahvi haben die prinzipielle Vorgehensweise beim retroperitonealen Sarkom charakterisiert [28]. Nach Durchführung einer medianen Inzision vom Xiphoid bis zur Symphyse erfolgt die Exploration des Bauchraumes. Als erster Schritt werden die großen Stammgefäße dargestellt und ihre Lagebeziehung zu den Sarkomen intraoperativ beurteilt. Durch eine zweite Resektionsebene geht man von ventral in die laterale Bauchmuskulatur ein und bezieht die gesamte retroperitoneale Bauchwandmuskulatur mit in das En-bloc-Resektat ein. Die Resektion wird dann zur Wirbelsäule fortgeführt. Auf diese Weise kann entweder eine En-bloc-Resektion beteiligter Organe oder eine Kompartimentorientierte Sarkomresektion vorgenommen werden. Bei der Kompartimentorientierten Resektion werden neben den beteiligten Organen unter Umständen auch die Grenzregionen des Retroperitoneums – also Zwerchfell, Gefäße sowie partiell die retroperitoneale, abdominelle und pelvine Muskulatur – reseziert. Diese onkologische Resektionsform ermöglicht mit der höchsten Wahrscheinlichkeit eine R0-Resektion und

wird vom ESMO/CONTICANET/EUROBONET Experten-Konsensuspanel in den ESMO-Praxisrichtlinien für Weichgewebesarkome empfohlen [4]. In Abbildung 2 sind eine multiviszerele Kompartimentorientierte En-bloc-Resektion und das resultierende Präparat dargestellt. Neben der multiviszeralen Resektion ist die lokale Resektion mit Organerhalt eine weitere Option, die jedoch eine vergleichsweise hohe Rate an R1-Situationen mit sich bringt. Inkomplette Resektionen (Debulking) können palliative und symptomatische Indikationen notwendig machen. Eine explorative Laparotomie ist eine wichtige Operationstechnik zur Klärung der Resektabilität. Die genannten operativen Vorgehensweisen sind in Abhängigkeit der jeweiligen Indikationsstellung erforderlich.

### Chirurgisches Vorgehen hinsichtlich der großen Blutgefäße

Die Beteiligung der Stammgefäße ist beim primären RPS häufig. Etwa 16 Prozent aller Patienten – jeder fünfte Patient chirurgischer Fallserien –, die operiert werden, weisen auch eine Beteiligung der großen retroperitonealen Blutgefäße auf [21, 22]. Primäre Beteiligungen der Blutgefäße sind in der Regel bedingt durch ein Leiomyosarkom, das direkt in der Blutge-

fäßwand entsteht [19, 20, 22]. Eine sekundäre Blutgefäßbeteiligung, die insgesamt häufig bei retroperitonealen Sarkomen vorkommt, ist bedingt durch verschiedene histologische Typen, zum Beispiel das Liposarkom, das maligne fibröse Histiozytom oder den malignen peripheren Nervenscheidentumor [11, 22]. Darüber hinaus zeigt sich, dass bei der Mehrzahl der Patienten, die eine sekundäre Blutgefäßbeteiligung aufweisen, auch eine histologisch nachgewiesene direkte Infiltration der Blutgefäße (64,7 %) vorliegt [22]. Präoperativ kann nicht immer eine primäre von einer sekundären Gefäßbeteiligung unterschieden werden. Entsprechend der vorgestellten Klassifikation wird die simultane Beteiligung der Stammarterien und Stammvenen als Blutgefäßbeteiligung vom Typ I benannt. Retroperitoneale Sarkome, die in ihrem Wachstum nur die Aorta oder die Beckenarterien befallen, werden als Typ II beschrieben. Liegt ein alleiniger Befall der Vena cava, der Nierenvenen oder der Beckenvenen vor, spricht man von einem Typ III. Wenn weder die Arterien noch die Venen befallen sind, sprechen wir von einem Typ IV (siehe → Abb. 3a). Es ist zu beachten, dass dieser sehr nah an die Stammgefäße heranreichen kann, ohne dass eine echte Beteiligung vorliegt. Die häufigste Form ist der Typ IV (82 %), gefolgt vom Typ III (11,3 %), Typ II (3,8 %) und Typ I (2,8 %). Die häufigsten befallenen retroperitonealen Blutgefäße sind die Vena cava und die Aorta.

### Die Blutgefäße werden en bloc reseziert und durch Gefäßprothesen ersetzt

Eine Blutgefäßbeteiligung gilt nicht als Kontraindikation für ein kuratives chirurgisches Vorgehen [22]. Die Blutgefäße werden en bloc reseziert und durch Gefäßprothesen ersetzt. Den vorgestellten Algorithmus der Resektion zeigt Abbildung 3b. Mit einem adäquaten Sicherheitsabstand sollten die Aorta und die Iliakalarterien bei Typ I und Typ II bei retroperitonealen Sarkomen (Fallbeispiel → Abb. 4) ersetzt werden. Als arterieller Gefäßersatz werden primär-dichte Dacron-Prothesen für den Ersatz der Aorta abdominalis verwendet. Bei der aorto-iliakalen Strombahn kommen Y-Prothesen zum Einsatz. Im Fall des Typ I und Typ III-RPS mit Beteiligung der Vena cava und der iliakalen Gefäße (Fallbeispiel → Abb.

4, 5) wird, wenn immer möglich, eine venöse Rekonstruktion durchgeführt [22]. Auf der Höhe der Nierenvenen und darüber (retrohepatisch) ist die Rekonstruktion der Vena cava unabdingbar [31]. In der Regel werden PTFE-Prothesen mit Ringverstärkung verwendet [19, 20, 22] (Fallbeispiel → Abb. 5). Unterhalb der Nierenvenen ist eine Ligatur und Resektion der Vena cava und der Beckenvenen möglich [31]. Auch eine Ligatur der linken Nierenvene ist in der Regel machbar. Dennoch kann durch einen Ersatz der Vena cava in diesem Bereich ein System der unteren Extremität und damit verbundenen klinischen Folgeerkrankungen (chronisch-venöse Insuffizienz) durch ein Protheseninterponat vermieden werden. Daher ist die Cava- oder Iliakalvenenligatur für besonders schwierige Situationen mit Blutungskomplikationen oder Instabilität kardiozirkulatorisch während der Operation reserviert. Eine Besonderheit sind die Patienten, bei denen das RPS knapp an die großen Gefäße heranreicht. Es handelt sich hierbei um die sogenannten Typ IV RPS mit Nähe zu den Blutgefäßen. Hier kann eine spezielle chirurgische Technik, nämlich die subadventitiellen Dissektion in der Blutgefäßwand, Anwendung finden [11]. Dabei wird gegenüberliegend vom Sarkom die Adventitia des Blutgefäßes gespalten und zirkulär das Blutgefäß aus der Adventitia herausgeschält. Die Adventitia verbleibt dann en bloc am Resektionspräparat.

### Chirurgisches Vorgehen bei multiviszeraler Resektion

Das expansive Wachstum der RPS führt häufig zu einer Beteiligung der intraperitonealen und retroperitonealen Organe. Retro- und intraperitoneale Organe, die dem RPS benachbart oder durch das Sarkom einbezogen sind, werden en bloc reseziert [3, 8, 13, 14]. Am häufigsten betroffen sind dabei die Niere, der Dickdarm und der Dünndarm [14, 33]. Eine links- oder rechtsseitige Hemikolektomie, die Resektion des Pankreasschwanzes oder der Milz sind oftmals erforderlich [14, 33]. Die Resektion der beteiligten Organe erhöht die Chance einer kompletten Resektion und somit die Chance für eine bessere Prognose (siehe → Tabelle 1) [13]. Eine Dissektion zwischen dem Tumor und den durch das Sarkom einbezogenen Organen ist technisch zwar durchführbar, kann jedoch zu einer R1-Situation führen (lokale Resektion, s. oben). Mit einer histopathologisch nachweisbaren direkten Organinfiltration durch das retroperitoneale Sarkom muss gerechnet

**Tabelle 1** Darstellung der Literatur zu den klinischen Ergebnissen nach Resektion primärer retroperitonealer Weichgewebesarkome. Es werden nur Studien aufgeführt die mehr als 100 Patienten umfassen. Angegeben ist die Fünf-Jahres-Überlebensrate nach Operation, die lokale Tumorkontrolle und die Rate an kompletten Resektionen.

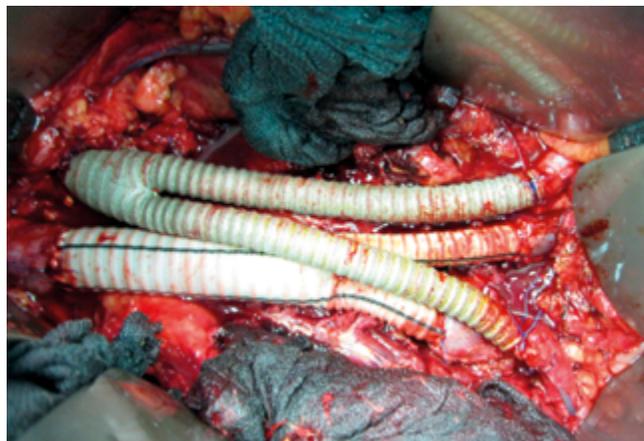
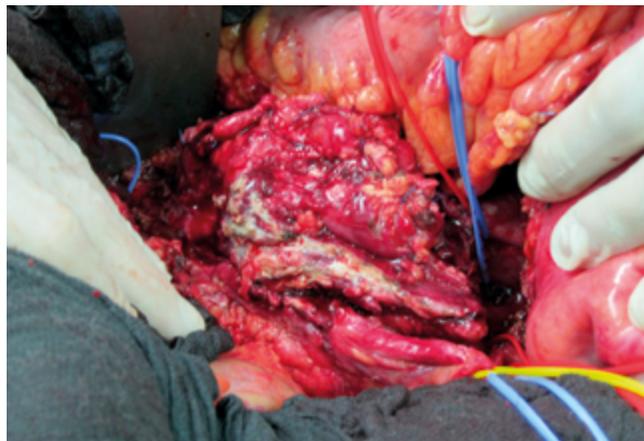
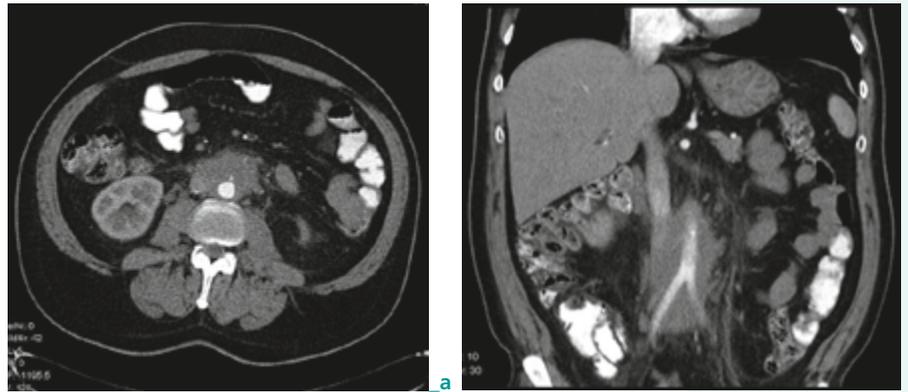
	Lewis 1998 Ann Surg	Stöckle 2001 Cancer	Van Dalen 2007 EJSO	Strauss 2010 Br J Surg	Bonvalot 2010 ASO
Anzahl Patienten	278	165	143	200	249
Überleben in % (5-Jahre)	54	46	39	68,6	65,4
Lokale Kontrolle in %	59	41	32	62,5	77,7
Resektabilität (komplett,R0/R1)	80	65	55	85	93

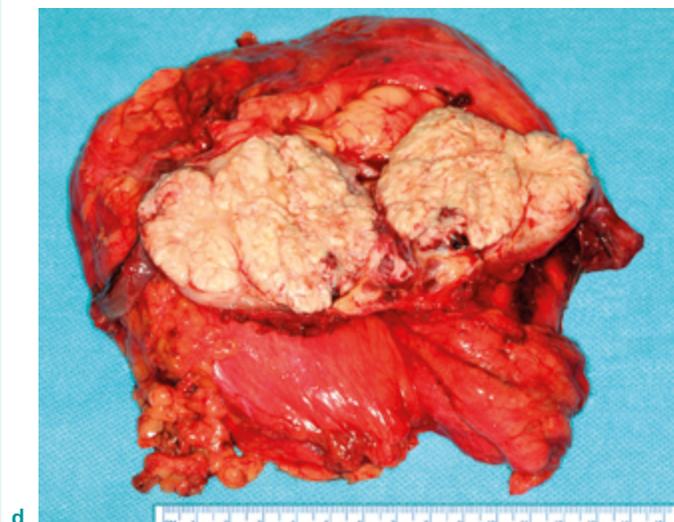
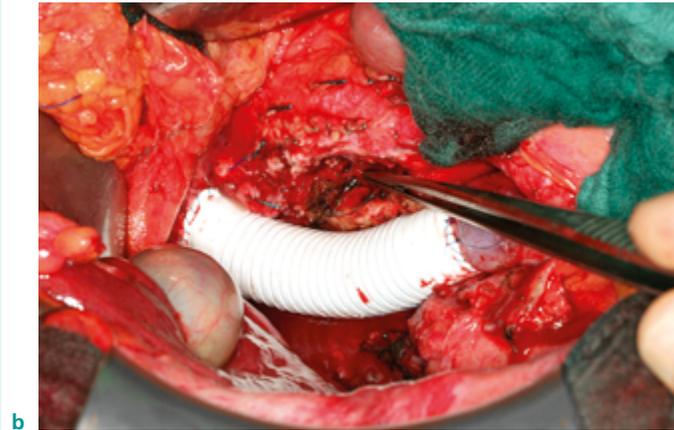
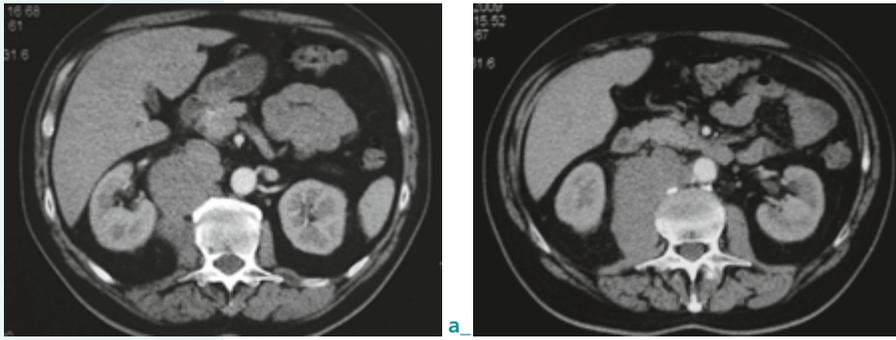
werden [14]. RPS wachsen, obwohl der intraoperative Eindruck dieses häufig nicht vermuten lässt, nicht verdrängend sondern infiltrativ. Die meisten Sarkomzentren erachten eine En-bloc-Resektion bzw. „Kompartiment-orientierte“ Resektion der benachbarten Organe für das Verfahren der Wahl [3, 14]. Die aktuellen Empfehlungen des ESMO/CONTICANET/EUROBONET Experten-Panel empfiehlt ebenfalls eine „quasi-kompartimentale Resektion“ und versteht darunter eine Kompartimente-orientierte, multiviszeral-En-bloc-Resektion [4]. Eine französische Arbeitsgruppe hat bei 330 primären RPS einen signifikanten Unterschied zugunsten einer Kompartiment-orientierten Resektion gegenüber der einfachen En-bloc- sowie lokalen Exzision aufgezeigt [3]. Bei der Entfernung des rechten oder linken Kolons wird in der Regel eine End-zu-End-Kolonanastomose hergestellt. Eine Stomaanlage ist zumeist nicht erforderlich.

#### Die lokale Tumorkontrolle scheint mit der Bereitschaft zur multiviszeral-kompartimentalen En-bloc-Resektion zuzunehmen

Die Letalität der aktuellen Fallserien (>100) mit multiviszeraler operativer Vorgehensweise beim primären RPS liegt zwischen drei und vier Prozent [3, 16, 30]. Die Fünf-Jahres-Überlebensraten werden mit 46 bis 68 Prozent angegeben [3, 7, 16, 27, 30]. In einer eigenen Serie (50 komplett resezierte primäre RPS) lag das Fünf-Jahresüberleben nach kompletter Resektion bei 51 Prozent [14]. Die wichtigsten prognostische Kriterien sind das Grading (G1 vs G2/G3) und die Art der Resektion (komplette R0-Resektion vs. komplette R1-Resektion vs. Debulking/inkomplette Resektion vs. Exploration) [32]. Die Rate kompletter Resektionen (R0/R1 in der histopathologischen Begutachtung) schwankt in den Fallserien (>100 Patienten) mit primären RPS zwischen 55 und 93 Prozent [3, 7, 16, 27, 30] (siehe → Tabelle 1). Die lokale Tumorkontrolle wird in den verschiedenen Serien mit größeren Patientenzahlen (>100) mit 32 bis 77,7 Prozent angegeben [3, 6, 8, 14, 16, 27]. Die lokale Tumorkontrolle scheint mit der Bereitschaft zur multiviszeral-kompartimentalen En-bloc-Resektion zuzunehmen – so berichten Bonvalot et al. eine lokale Kontrolle von 77,7 Prozent [3] (siehe → Tabelle 1). Da das Lokalrezidiv beim RPS entscheidend für die Prognose ist und sich auch ohne Fernmetastasen häufig lebenslimitierend auswirkt, kommt der multiviszeral-kompartimentalen En-bloc-Resektion eine zentrale Bedeutung zu.

**Abbildung 4** a\_Inflamatorischer myofibroblastischer Tumor vom Typ I (axial und koronar). In der Computertomographie (Somatom 64, 5-mm-Schichten, arterielle Phase) zeigt sich ein Befall der Aorta, Iliakalarterien, V. cava und Iliakalvenen. b\_Intraoperative Aufsicht auf den Tumor mit angezügelter Blutgefäßen und Ureter. c\_Das Resektionslager nach En-bloc-Resektion mit geklemmter Aorta und V. cava. d\_Aortobiliakales und cavobiliakales Dacron-Interponat.





### Die Indikation zur additiven multimodalen Therapie wird interdisziplinär diskutiert

Die Rolle der neoadjuvanten und adjuvanten Chemotherapie ist unklar. Gute Ergebnisse – eine verbesserte lokale Kontrolle und erkrankungsfreies Überleben – wurden in der EORTC (European Organisation for Research and Treatment of Cancer) 62961 Phase III-Studie für die neoadjuvante Behandlung mit Chemotherapie und regionaler Hyperthermie bei hochmalignen Sarkomen berichtet [12]. Über die Strahlentherapie werden unterschiedliche Ergebnisse angegeben. Ein eindeutiger Überlebensvorteil liegt bisher nicht vor. Auch die Frage der optimalen Form der Strahlentherapie (neoadjuvant, intraoperativ oder adjuvant) ist offen. Seit Anfang 2012 rekrutiert eine EORTC Phase-III-Studie (EORTC Soft Tissue and Bone Sarcoma Group, EORTC 62092) in Frankreich und Italien Patienten mit retroperitonealen Sarkomen (in Deutschland aktuell noch keine Rekrutierung). Dabei werden Patienten in zwei Gruppen randomisiert. Patienten der einen Gruppe erhalten eine präoperative Strahlentherapie und Resektion, Patienten der anderen Gruppe eine alleinige Operation ([www.eortc.be](http://www.eortc.be)). Bei myxoidem und rundzelligem Liposarkom mit der chromosomalen Translokation FUS/CHOP [23] ist ein neues Medikament, Trabectedin (ET 741, Yondelis®) wirksam [17]. Es wird aktuell in mehreren Untersuchungen evaluiert, ob Trabectedin zur Vorbehandlung einen Vorteil erbringt. Die Indikation zur additiven multimodalen Therapie wird interdisziplinär im Expertengremium diskutiert und ist weiterhin als personalisierte Therapieentscheidungen zu verstehen [4].

### Handlungsempfehlungen für die chirurgische Praxis

Primäre retroperitoneale Sarkome werden mit Hilfe einer Stanzbiopsie histopathologisch diagnostiziert und subklassifiziert. Dabei wird ein transperitoneales Vorgehen vermieden. Die multiviszerele Resektion ist die Basis der Behandlung retroperitonealer Weichgewebesarkome unter kurativer Behandlungsabsicht. Die multiviszerele Resektion wird, wenn möglich als Kompartiment-orientierte En-bloc-Resektion unter Einbeziehung benachbarter Organe und Strukturen durchgeführt. Eine Infiltration retroperitonealer Blutgefäße ist keine Kontraindikation. Bei Patienten, die ein lokalisiertes Tumorwachstum aufweisen, können die großen retroperitonealen Gefäße wie die Aorta und Vena cava en bloc

**Abbildung 5** a\_Computertomographie (Somatom 64, 5-mm-Schichten, arterielle Phase) mit Darstellung (transversal) eines Sarkoms mit Cavabeteiligung (primäre Gefäßbeteiligung vom Typ III). b\_Ringverstärktes PTFE-Rohrinterponat als Ersatz der infrarenalen V. cava. c\_Omentum majus bedeckt das Interponat. d\_Aufgeschnittenes Präparat.

mit dem Tumor reseziert und durch Gefäßprothesen ersetzt werden. In Abhängigkeit vom Gesundheitszustand kann bei Patienten mit hohem Risikoprofil auch eine einfache lokale Exzision sinnvoll sein. In der palliativen Situation besteht die Option des Tumordebulking. Ziel ist dabei Beschwerden zu lindern, die Lebensqualität zu verbessern und ggf. das Leben zu verlängern. Ein Tumordebulking bleibt eine Einzelfallentscheidung. Der Stellenwert der adjuvanten und neoadjuvanten Therapiemodalitäten ist weiterhin Gegenstand intensiver Untersuchungen. ■■■

## Literatur

- Arii S, Teramoto K, Kawamura T, et al (2003) Significance of hepatic resection combined with inferior vena cava resection and its reconstruction with expanded polytetrafluoroethylene for treatment of liver tumors. *J Am Coll Surg* 196: 243–249
- Brennan MF (2002) Editorial: Retroperitoneal sarcoma: time for a national trial. *Ann Surg Oncol* 9: 324–325
- Bonvalot S, Miceli R, Berselli M, et al (2010) Aggressive surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma carried out at high-volume centers is safe and is associated with improved local control. *Ann Surg Oncol* 17: 1507–1514
- Casali PG, Blay JY, ESMO/CONTICANET/EUROBONET Consensus panel of experts (2010) Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 5: v198–v203
- Chiche L, Mongredien B, Brocheriou I, et al (2003) Primary tumors of the thoracoabdominal aorta: surgical treatment of 5 patients and review of the literature. *Ann Vasc Surg* 17: 354–364
- Van Dalen T, Hoekstra HJ, van Geel AN, et al (2001) Locoregional recurrence of retroperitoneal soft tissue sarcoma: second chance of cure for selected patients. *Eur J Surg Oncol* 27: 564–568
- Van Dalen T, Plooiij JM, van Coevorden F, et al; Dutch Soft Tissue Sarcoma Group (2007) Long-term prognosis of primary retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 33: 234–238
- Ferrario T, Karakousis CP (2003) Retroperitoneal sarcomas: grade and survival. *Arch Surg* 138: 248–251
- Grimmer R, Judson I, Peake D, Seddon B (2010) Guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Sarcoma*, Epub 2010, May 31
- Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan MF (2003) Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg* 197: 575–579
- Hormann Y (2006) Gefäßbeteiligung durch Weichteilsarkome. Inauguraldissertation, Medizinische Fakultät der Universität Heidelberg
- Issels RD, Lindner HL, Wust P, et al (2007) Regional hyperthermia (RHT) improves response and survival when combined with systemic chemotherapy in the management of locally advanced, high grade soft tissue sarcomas (STS) of the extremities, the body wall and the abdomen: A phase III randomised prospective trial. *J Clin Oncol* (ASCO 2007 Annual Meeting Proceedings Part 1. *J Clin Oncol* 25 (8S): 0009
- Karakousis CP, Kontzoglou K, Driscoll DL (1995) Resectability of retroperitoneal sarcomas: a matter of surgical technique? *Eur J Surg Oncol* 21: 617–622
- Lehnert T, Cardona S, Hinz U, et al (2009) Primary and locally advanced retroperitoneal soft tissue sarcoma: Local control and survival. *Eur J Surg Oncol* 35: 986–993
- Leowardi C, Hinz U, Hormann Y, et al (2005) Malignant vascular tumors: Clinical presentation, surgical therapy, and long term prognosis. *Ann Surg Oncol* 12: 1090–1101
- Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, et al (1998) Retroperitoneal soft-tissue sarcoma. Analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 228: 355–365
- NN (2006) Trabectedin: Ecteinascidin 743, Ecteinascidin-743, ET 743, ET-743, NSC 684766. *Drugs R D* 7: 317–328
- Ockert S, Schumacher H, Boeckler D, et al (2004) Intravasale Raumforderungen der thorakalen Aorta. Differentialdiagnosen und risikoadaptiertes Management. *Chirurg* 75: 1215–1220
- Schultz JD, Ronellenfitch U, Hohenberger P, et al (2011) Leiomyosarkom der Vena cava inferior. *Zentralbl Chir* 136: 391–393
- Schwarzbach MH, Willeke F, Hoffmann V, et al (1997) Leiomyosarkom der Vena cava inferior. *Dtsch Med Wochenschr* 122: 439–444
- Schwarzbach MH, Hohenberger P (2009) Current concepts in the management of retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Recent Results Cancer Res* 179: 301–319
- Schwarzbach MH, Hormann Y, Hinz U, et al (2006) Clinical results of surgery for retroperitoneal sarcoma with major blood vessel involvement. *J Vasc Surg* 44: 46–55
- Schwarzbach MH, Koesters R, Germann A, et al (2004) Comparable transforming capacities and differential gene expression patterns of variant FUS/CHOP fusion transcripts derived from soft tissue liposarcomas. *Oncogene* 23: 6798–6805
- Schwarzbach MHM, Hinz U, Dimitrakopoulou-Strauss A, et al (2005) Prognostic significance of preoperative [<sup>18</sup>F] fluorodeoxyglucose (FDG) positron emission tomography (PET) imaging in patients with resectable soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 241: 286–294
- Schwarzbach MHM, Hormann Y, Hinz U, et al (2005) Results of limb-sparing surgery with vascular replacement for soft tissue sarcoma in the lower extremity. *J Vasc Surg* 42: 88–96
- Schwarzbach MHM, Dimitrakopoulou-Strauss A, Willeke F, et al (2000) Clinical value of [<sup>18</sup>F] fluorodeoxyglucose positron emission tomography imaging in soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 231: 380–386
- Stoeckle E, Coindre JM, Bonvalot S, et al (2001) Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma. A multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer* 92: 359–368
- Storm FK, Mahvi DM (1991) Diagnosis and management of retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 214: 2–10
- Stojadinovic A, Yeh A, Brennan MF (2002) Completely resected recurrent soft tissue sarcoma: primary anatomic site governs outcome. *J Am Coll Surg* 194: 436–447
- Strauss DC, Hayes AJ, Thway K, et al (2010) Surgical management of primary retroperitoneal sarcoma. *Br J Surg* 97: 698–706
- Vollmar J, Loeprecht H, Nadjafi AS (1973) Acute interruption of the inferior vena cava: ligation or reconstruction. *München Med Wochenschr* 115 978–985
- Weiss SW, Goldblum JR (2001) Sarcomas in the retroperitoneum In: Enzinger and Weiss' *Soft Tissue Tumors*, 4th edn. Mosby, St Louis, S 37–44
- Wente M, Schwarzbach MHM, Hinz U, et al (2007) Perioperative outcome in sarcoma surgery. *Langenbecks Arch Surg* 392: 83–93
- Willeke F, Eble MJ, Lehnert T, et al (1995) Die intraoperative Strahlentherapie im Behandlungskonzept retroperitonealer Weichgewebesarkome. *Chirurg* 66: 899–904

Prof. Dr. med. Matthias H.M. Schwarzbach

Chirurgische Klinik

Klinikum Frankfurt Höchst

Gotenstraße 6–8, 65929 Frankfurt

✉ matthias.schwarzbach@klinikumfrankfurt.de

www.klinikum-frankfurt.de

www.sarkom-frankfurt.de

www.daslebenshaus.org