

Matthias H.M. Schwarzbach¹, Klaus Exner¹, Guido Rouhani¹, Fabian Borrmann¹, Pius Dörr²,
Markus Müller-Schimpfle², Gerhard Mall³, Daniela Schulz-Ertner⁴, Wolfgang Wild¹

Weichgewebesarkome mit Blutgefäßbeteiligung

Extremitätenerhalt durch onkochirurgische und vaskuläre Spezialverfahren

Weichgewebesarkome der Extremitäten zeigen nicht selten eine Beteiligung der Stammgefäße, vaskuläre Symptome sind sehr selten. In der Bildgebung zeigen sich Tumore, welche die Stammgefäße umwachsen. Histopathologisch ist oftmals ein infiltratives Wachstum in Abhängigkeit vom Malignitätsgrad zu beobachten. Eine „weite oder kompartimental-orientierte“ Resektion en bloc mitsamt den beteiligten Stammgefäßen ist hier die Therapie der Wahl. Die Resektionsstrategie basiert auf speziellen operativen Prinzipien, die – neben Diagnose und multimodalen Konzepten – detailliert vorgestellt werden.

Weichgewebesarkome der Extremitäten (WGS-E) sind eine chirurgische Herausforderung. Die extremitätenerhaltende und damit in der Regel funktionserhaltende Resektion gilt als Standardtherapie [4, 10, 11, 39]. In speziellen Therapiesituationen ist ein extremitätenerhaltendes Vorgehen besonders anspruchsvoll. Das gilt insbesondere für Patienten mit Beteiligung der axialen Stammgefäße [35]. In den meisten Fällen liegt an den Extremitäten eine sekundäre Blutgefäßbeteiligung mit einem Umwachsen oder Einwachsen des Sarkoms in die vaskuläre Struktur vor [35]. Aufgrund der Seltenheit von Sarkomen und der schwierigen Therapiekonstellation mit simultanem Blutgefäßbefall existieren in der Literatur nur wenige Daten.

Im Folgenden wird die moderne Chirurgie bei Weichgewebesarkomen der Extremitäten mit Blut-

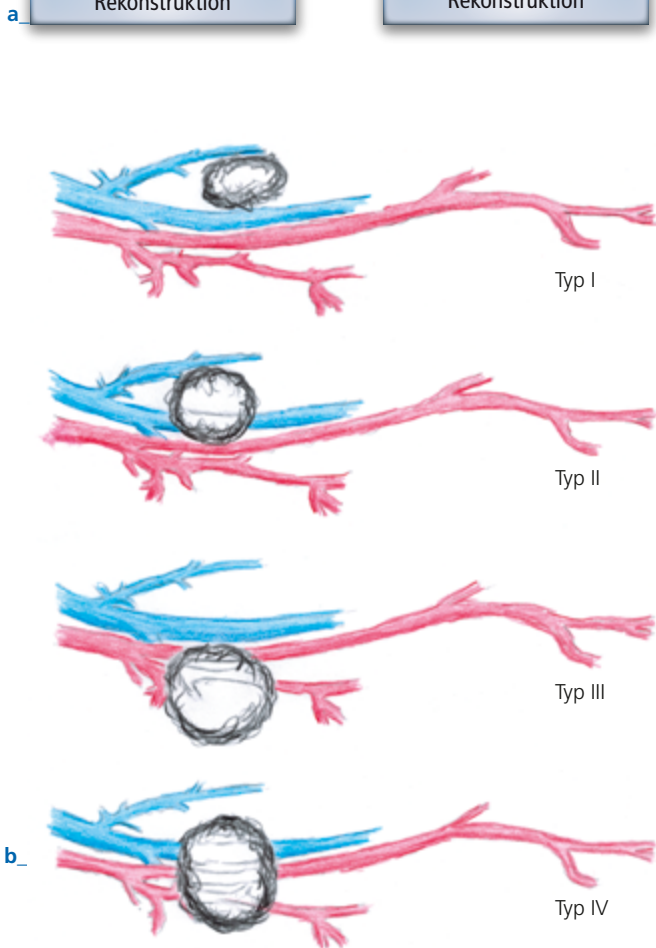
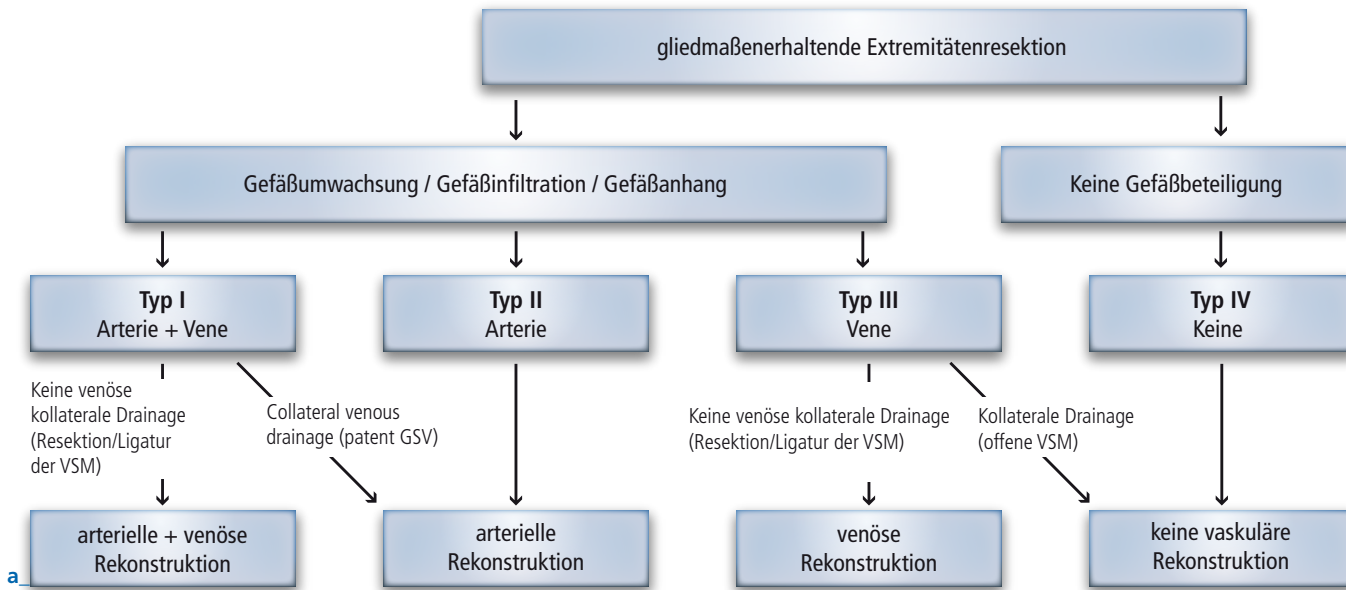
gefäßbeteiligung in ihren einzelnen Facetten beschrieben. Dabei werden Grundprinzipien vorgestellt, die als Therapieempfehlung gelten können.

Chirurgische Standardtherapie sind die kompartimentale oder die weite Resektion

Primäre Weichgewebesarkome der Extremitäten sind die initial diagnostizierten Tumore einschließlich der zuvor biopsierten und inkomplett resezierten Tumore (12 Wochen nach der Erstdiagnosestellung) [35]. Lokalrezidive werden definiert als Tumoren, die nach makroskopisch vollständiger Resektion im weiteren Verlauf auftreten. Eine kompartimentale Resektion (Resektion eines muskulären Kompartiments) oder eine weite Resektion (onkologische Resektion mit weitem Sicherheitsabstand) repräsentieren die chirurgische Standardtherapie. Blutgefäßbeteiligung an den Extremitäten: Gehen Sarkome aus den großen Beingefäßen selbst hervor, wird dies als primäre Blutgefäßbeteiligung bezeichnet [7, 32, 35]. Ein Beispiel hierfür ist das Leiomyosarkom der Gefäßwand, das aus den Stammvenen der unteren Extremität hervorgeht [13–15, 30]. Ein weiteres Beispiel ist das Hämangioendotheliom der Vena femoralis [6]. Leiomyosarkome mit primärer Blutgefäßbeteiligung können in

¹Chirurgische Klinik und Sarkomzentrum*, ²Klinik für Radiologie, Neuroradiologie und Nuklearmedizin, ³Pathologisches Institut, Klinikum Frankfurt Höchst, ⁴Radiologisches Institut, Markus Krankenhaus Frankfurt

*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.



arteriellen Gefäßen vorkommen, so etwa das Leiomyosarkom der Arteria poplitea [3]. WGS-E, bei denen die Blutgefäßwand von außen – also durch die Sarkomlokalisierung und das Wachstumsverhalten – beteiligt ist, wird als sekundäre Gefäßbeteiligung gewertet [32, 35]. Dabei kann es sich um eine histopathologisch nachweisbare Gefäßinfiltration trotz radiologisch vermuteter „Pseudokapsel“, ein Gefäß-Encasement (Gefäßumwachsung) oder ein Gefäß-Attachment (Gefäßkontakt) handeln. In der aus eigenen Untersuchungen abgeleiteten Klassifikation wird die simultane Beteiligung der Stammarterien und Stammvenen als Blutgefäßbeteiligung vom Typ I bezeichnet. Extremitätensarkome, die durch ihre Lokalisation und ihr Wachstum die arteriellen Leitgefäße der Extremitäten einnehmen, werden als Typ II beschrieben. Liegt ein alleiniger Befall venöser Stammgefäße vor (z. B. V. femoralis), spricht man von einem Typ III. Wenn weder die Arterien noch die Venen der Gliedmaßen befallen sind, sprechen wir von einem Typ IV. Es ist zu beachten, dass dieser sehr nah an die Stammgefäße heranreichen kann, ohne dass eine echte Beteiligung vorliegt (→ Abb. 1). Unter den Extremitätensarkomen mit Gefäßbeteiligung führt der Typ I (81%), gefolgt vom Typ II (14%) und Typ III (5%) [18, 35].

Anhand einer Stanzbiopsie können sowohl der histologische Typ als auch der Tumograd beurteilt werden

Abbildung 1 a_Vaskuläre Beteiligung bei Weichgewebesarkomen der Extremitäten und Therapiealgorithmus der vaskulären Rekonstruktion. VSM, Vena saphena magna [35]. **b**_Schematische Darstellung des Gefäßbefalles durch Extremitätensarkom Typ I: Befall der A./V. femoralis. Typ II: Befall der Arteria femoralis. Typ III: Befall der Vena femoralis. Typ IV: Sarkom in Gefäßnähe ohne Einbezug derselben (aus [35]).

Die Schnittbildgebung ist eine Voraussetzung zur Beurteilung der Resektabilität (ESMO Practical Guidelines für Weichteilsarkome [4]). Dabei wird der Befall der Weichteilstrukturen (Muskeln, Sehnen, Haut-/Unterhautfettgewebe), Nerven, ossären Strukturen und der großen Blutgefäße beurteilt. Die Kernspintomographie und/oder die Computertomographie liefern die für die Operationsplanung notwendigen Infor-

mationen [29]. Fehldiagnosen wie Pseudoaneurysmen oder Gefäßmalformationen wurden beschrieben und im eigenen Patientengut beobachtet [23]. Eine histologische Gewebetypisierung ist zum einen zur Therapieplanung und zur Differentialdiagnose unumgänglich [10, 11]. Dabei ist individuell zu entscheiden, welches Verfahren Anwendung findet. Eine Stanzbiopsie (Vollschnittbiopsie, Core Needle >16 Gauge) ist ein Verfahren, bei dem sowohl der histologische Typ als auch der Tumorgrad beurteilt werden können [4]. Der Stichkanal wird in die spätere Resektion mit einbezogen. Eine Positronen-Emissions-Tomographie (PET) kann metabolische Informationen vor einer Biopsie liefern und eine besonders geeignete Biopsiestelle, v.a. bei großen Tumoren identifizieren. Ein hoher FDG-Uptake kann zudem auf ein ungünstiges Grading und damit auf eine reduzierte Prognose hindeuten [31, 34]. Daneben ermöglicht eine Ganzkörper-PET im Rahmen des Primär-Stagings u.U. die Detektion von bislang unbekanntem Fernmetastasen und nimmt damit auf die Therapieentscheidung Einfluss. Die PET gehört derzeit nicht zur Routinediagnostik. Im Gegensatz zur PET wird der Ultraschall in der klinischen Routine bei nahezu allen Patienten eingesetzt. Als Routineverfahren dient die vaskuläre Sonographie der Operationsplanung. Die B-mode- und die Farb-Doppler- bzw. Duplexsonographie ermöglichen neben der Resektionsplanung auch eine gute Beurteilung der Vena saphena magna zur Transplantation. Die vaskuläre Sonographie wird insbesondere hinsichtlich einer Bypass-Tauglichkeit und zur Anzeichnung des Venenverlaufs vor der Venenentnahme herangezogen.

Eine Amputation bietet in der Regel onkologisch keinen Vorteil gegenüber einer gliedmaßenhaltenden Resektion

Die Operationsplanung erfolgt in Abhängigkeit von der Subtypisierung und dem Grading: In der Regel werden bei WGS-E mit höherem Risiko eine Kompartimentresektion oder eine weite Resektion durchgeführt [4, 10, 11]. Dies sind nach wie vor die onkologischen Resektionsformen, welche mit der höchsten Wahrscheinlichkeit eine R0-Resektion ermöglichen. Die erhebliche Bedeutung der R0-Resektion wurde von verschiedenen Autoren untersucht und betont [16, 37]. Die ESMO-Praxisrichtlinien für Weichgewebesarkome empfehlen ebenfalls das beschriebene Vorgehen [4]. Eine Amputation bietet in der Regel onkologisch keinen Vorteil gegenüber einer gliedmaßenhaltenden Resektion [39]. Ausnahmen kommen jedoch auch in der modernen Sarkomchirurgie noch vor. Patienten, bei denen eine kurative Resektion unter Einbeziehung gängiger Rekonstruktionstechniken (vaskulär, plastisch oder endoprothetisch) kein adäquates funktionelles Ergebnis oder eine R0-Resektion ermöglicht, wird eine primäre Amputation empfohlen.

Eine Gefäßbeteiligung gilt nicht als Kontraindikation für ein gliedmaßenhaltendes chirurgisches Vorgehen [17–19, 21,

22, 25, 30, 35]. Eine Beteiligung der Stammgefäße bei WGS-E ist chirurgischen Fallserien von Sarkomzentren zufolge bei etwa zehn Prozent der Patienten, die operiert werden, zu erwarten [35]. Zumeist handelt es sich um Primärtumoren mit sekundärer Blutgefäßbeteiligung. Histologisch führt das Liposarkom mit mittlerem oder hohem Grading [18, 35]. Darüber hinaus zeigt sich, dass bei vielen Patienten, die eine sekundäre Blutgefäßbeteiligung aufweisen, auch eine histologisch nachgewiesene, direkte Infiltration der Blutgefäße (43%) vorliegt [18, 35]. Präoperativ kann eine primäre nicht immer sicher von einer sekundären Gefäßbeteiligung unterschieden werden – vor allem bei Vorliegen eines Leiomyosarkoms.

Als arterieller Gefäßersatz dienen Kunststoffprothesen oder die körpereigene V. saphena magna vom Gegenbein

Die Blutgefäße werden en-bloc reseziert und durch Gefäßprothesen ersetzt [5]. Der von uns vorgestellte Algorithmus der Resektion ist in → Abbildung 1 dargestellt [aus 35]. Mit einem adäquaten Sicherheitsabstand sollten die arteriellen Stammgefäße Typ I und Typ II bei Extremitätensarkomen ersetzt werden (siehe Fallbeispiele: → Abb. 2, 3). Als arterieller Gefäßersatz dienen Kunststoffprothesen (Dacron oder PTFE) oder die körpereigene V. saphena magna vom Gegenbein. Im Fall des Typ I und Typ III-E-WGS mit Beteiligung der Venen (Fallbeispiel: → Abb. 2, 3) wird nach Möglichkeit eine venöse Rekonstruktion durchgeführt, sofern die V. saphena nicht erhalten werden kann oder den venösen Abstrom nicht gewährleistet [35]. In der Regel werden PTFE-Prothesen mit Ringverstärkung oder eine körpereigene Vene verwendet [28, 35]. Eine Ligatur kann erwogen werden, wenn die tiefen Oberschenkelvenen und/oder die V. saphena magna erhalten bleiben. Ein Ersatz der Venen an den Extremitäten verbessert die Heilung der Weichteile und kann durch ein Protheseninterponat am Bein klinische Folgeerkrankungen wie die chronisch-venöse Insuffizienz vermeiden. In den → Abbildungen 2 und 3 ist der intraoperative Befund einer Typ-I-Situation dargestellt, bei der ein Sarkom der unteren Extremität mit den Blutgefäßen R0 reseziert wurde und anschließend sowohl die Oberschenkelarterie als auch die Oberschenkelvene durch ein Interponat (V. saphena magna der Gegenseite, arteriell in reverser und venös in antegrader Position) ersetzt wurden. Eine Besonderheit sind Patienten, bei denen das WGS-E knapp an die großen Gefäße heranreicht. Es handelt sich hierbei um die sogenannten Typ-IV-Extremitätensarkome mit Nähe zu den Blutgefäßen. Hier kann eine spezielle chirurgische Technik, die subadventitiellen Dissektion in der Blutgefäßwand, Anwendung finden [18]. Dabei wird gegenüberliegend vom Sarkom die Adventitia des Blutgefäßes gespalten und das Blutgefäß zirkulär aus der Adventitia herausgeschält. Die Adventitia verbleibt dann en bloc am Resektionspräparat (siehe → Abb. 4).

WGS-E mit Gefäßbeteiligung: Trotz erheblicher Morbidität können die Gliedmaßen bei den meisten Betroffenen erhalten werden

In den Serien, in denen ein Gliedmaßenerhalt trotz Gefäßbeteiligung indiziert wurde, konnte dieser bei der Mehrheit der Patienten erfolgreich durchgeführt werden [2, 12, 17, 19, 21, 22, 25, 30, 35]. Betrachtet man die postoperativen Gliedma-

ßenerhaltungsraten, so werden diese mit 71 bis 100 Prozent angegeben [2, 12, 17, 19, 21, 22, 24, 25, 30, 35]. Die Operationen weisen in der Regel ein erhebliches Morbiditätspotential auf [17, 25, 35]: Häufig sind Hautweichteilnekrosen, Wundhämatome und Lymphfisteln. Dabei ist jedoch zu beachten, dass die Morbidität auch in der gliedmaßenerhaltenden Sarkomchirurgie ohne Gefäßersatz erheblich ist [1, 36]. Obwohl die meisten Patienten konservativ behandelt werden, erfolgt bei etwa einem Drittel der Fälle eine Reoperation [18, 35].

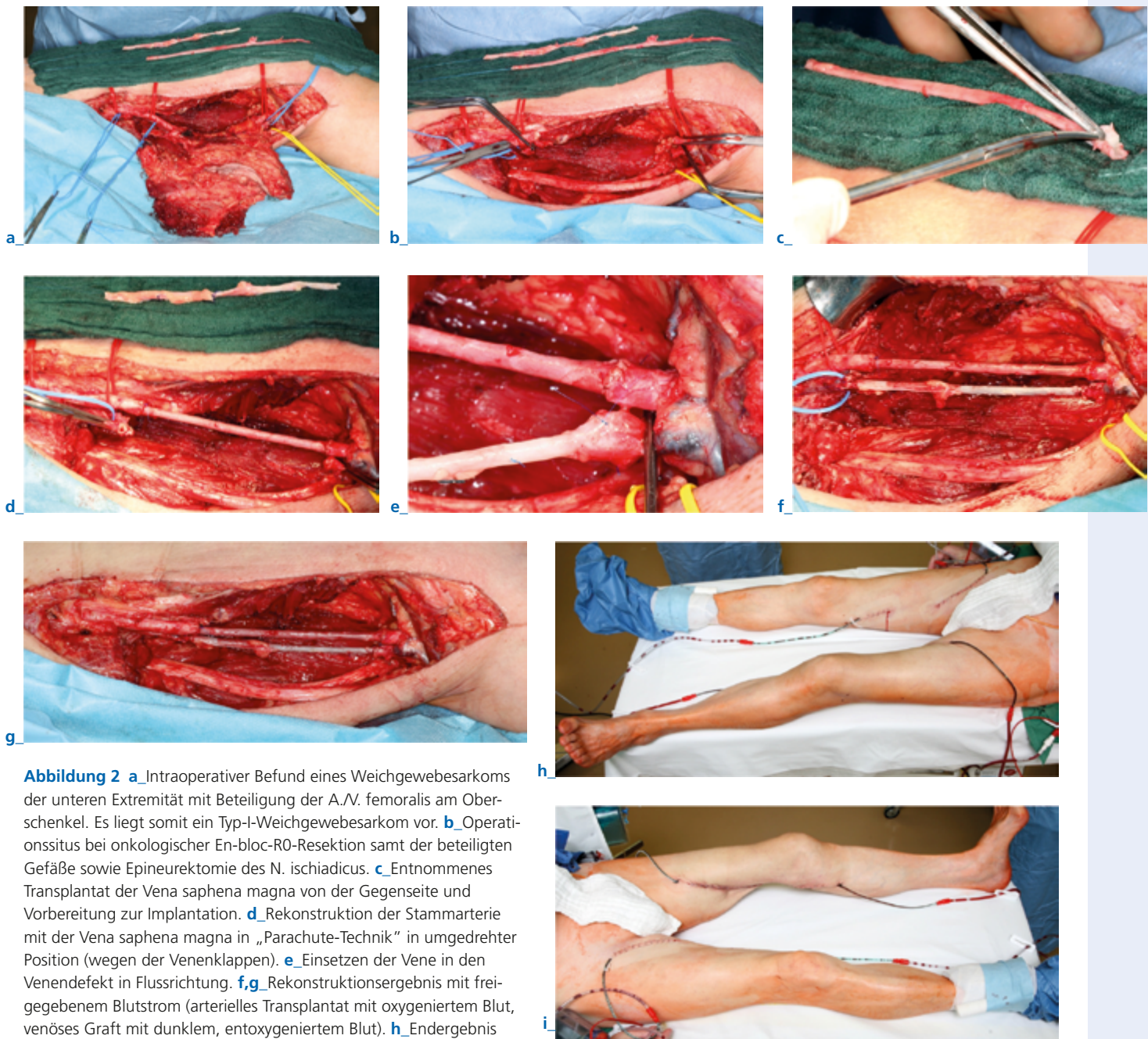


Abbildung 2 a_Intraoperativer Befund eines Weichgewebesarkoms der unteren Extremität mit Beteiligung der A./V. femoralis am Oberschenkel. Es liegt somit ein Typ-I-Weichgewebesarkom vor. b_Operations situs bei onkologischer En-bloc-RO-Resektion samt der beteiligten Gefäße sowie Epineurektomie des N. ischiadicus. c_Entnommenes Transplantat der Vena saphena magna von der Gegenseite und Vorbereitung zur Implantation. d_Rekonstruktion der Stammarterie mit der Vena saphena magna in „Parachute-Technik“ in umgedrehter Position (wegen der Venenklappen). e_Einsetzen der Vene in den Venendefekt in Flussrichtung. f,g_Rekonstruktionsergebnis mit freigegebenem Blutstrom (arterielles Transplantat mit oxygeniertem Blut, venöses Graft mit dunklem, entoxygeniertem Blut). h_Endergebnis nach Vena-saphena-magna-Entnahme vom Gegenbein. i_Endergebnis nach Sarkomresektion und gliedmaßenerhaltender vaskulärer und plastischer Rekonstruktion.



Bypass-Infektionen von Kunststoffprothesen oder venöse Thrombosen sind zwar selten, aber eine besondere Herausforderung. In der Regel beobachtet man bei Patienten mit arteriellem Blutgefäßersatz langfristige Offenheitsraten der Gefäßprothesen von über 75 Prozent [35]. Die Offenheit der venösen Interponate wird mit etwa 50 Prozent angegeben [35]. Venöse Bypass-Thrombosen, die im Verlauf auftreten, sind in der Regel oligo- oder asymptomatisch. Die Fünfjahres-Rate erhaltener Extremitäten lag in der eigenen Serie bei 94 Prozent [18, 35]. Patienten, die hinsichtlich der Zufriedenheit mit der Behandlung sowie der Extremitätenfunktion befragt wurden, zeigen sich in der Regel zufrieden. Kein Patient würde nach der Behandlung eine primäre Amputation bevorzugen [18, 35]. Die lokale Tumorkontrolle in der eigenen Serie lag zwei und fünf Jahre nach der Resektion bei 94 Prozent und 80 Prozent [18, 32]. Andere Autoren berichten ähnlich gute Ergebnisse bei der lokalen Tumorkontrolle [12, 17, 19, 21, 22, 25, 30]. Die Zwei- und Fünfjahres-Überlebensraten werden mit 70 Prozent und 52 Prozent angegeben [18, 35]. Die Prognose nach Gliedmaßenerhalt mit Gefäßersatz entspricht damit in etwa der Risikostratifizierung entsprechend dem Tumor-Staging und der Resektabilität [9]. Bei Patienten mit Blutgefäßbeteiligung scheint die histologisch nachgewiesene Gefäßinfiltration ein negativer prognostischer Faktor zu sein [18, 35].

Stellenwert der plastisch-rekonstruktiven Chirurgie

Der Gliedmaßenerhalt ist durch neue Techniken der Plastischen Chirurgie nochmal deutlich verbessert worden. Häufig liegen die Gefäßinterponate oder erhaltene Gefäß-Nervenbündel frei in der Resektionsfläche. Eine Weichteildeckung ist in diesen Fällen als interdisziplinäre operative Leistung möglichst primär mit der R0-Resektion anzustreben. Der

Abbildung 3 Synovialsarkom vom Typ I am medialen Oberschenkel bei einer 30-jährigen Patientin. Die Erstoperation erfolgte unter der Verdachtsdiagnose einer venösen Malformation. Daraufhin erfolgten eine neoadjuvante Strahlentherapie und onkologische Nachresektion mit Gefäßersatz. **a**_Schnittbildgebung des Primärtumors mit MRT (Symphony, 1,5 Tesla). **a-f**_Transversale Darstellung des Sarkoms, das die Stammgefäße (A. femoralis superficialis und V. femoralis) komplett umwächst (T1-gewichtet mit KM, Punkt). **g,h**_Entnahme der Vena saphena magna von der Gegenseite durch „Minischnitte“ im Rahmen der Nachresektion. **h**_Intraoperativer Befund mit Anzeichnung der Nachresektionsregion unter Einbeziehung der Drainagenaustrittsstellen. **i**_Weite Nachresektion unter Einbeziehung der Gefäße. **k**_Nachresektionslager. **l**_Distale Anastomosen der Vena-saphena-magna-Interponate (arteriell = rosig, venös = dunkelrot). **m**_Proximale Anastomose der Vena-saphena-magna-Interponate (arteriell = rosig, venös = dunkelrot). **n**_Arterielle und venöse Interponate nach Wiederaufnahme der Blutzirkulation. **o**_Operationspräparat. Im Follow-up ist die Patientin seit 2,4 Jahren rezidivfrei.

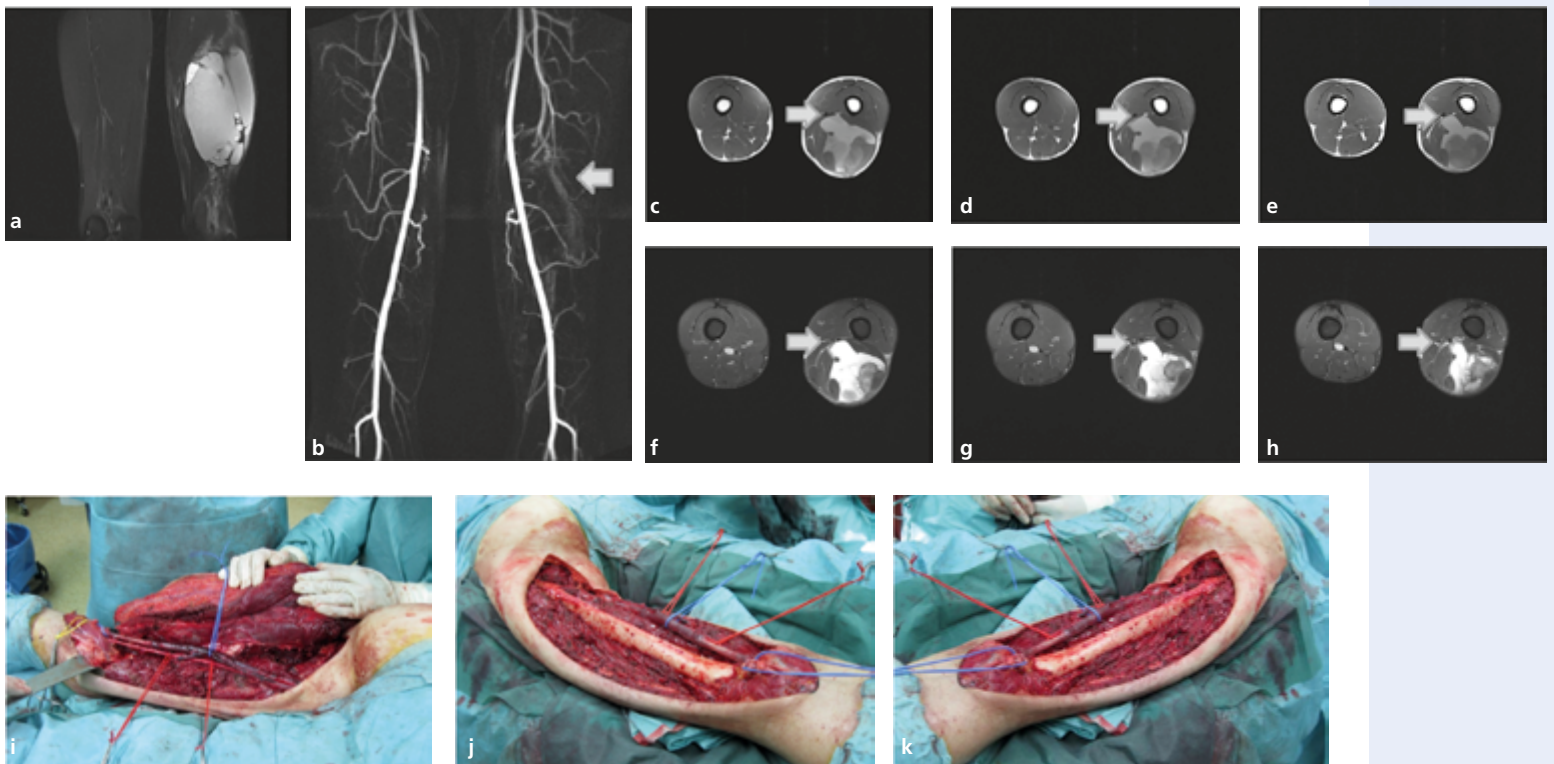


Abbildung 4 Undifferenziertes Weichteilsarkom vom Typ IV in Oberschenkelmitte bei einem 29-jährigen Patienten. Das Sarkom reicht bis an die Gefäße heran, ohne diese zu infiltrieren. Neoadjuvant erfolgten eine systemische Chemotherapie und eine Extremitätenperfusion (ILP). **a**_Schnittbildgebung mit MRT (Symphony, 1,5 Tesla). Koronare Ansicht des Sarkoms (T1-fettgesättigt mit KM). **b**_Subtraktionsangiographie mit Tumorangiogenese (Pfeil). **c-e**_Transversale Darstellung des Sarkoms, die die Nähe zu den Stammgefäßen zeigt (T1-gewichtet mit KM, Pfeil). **f-h**_Transversale Darstellung des Sarkoms, die die Nähe zu den Stammgefäßen zeigt (T1-fettgesättigt mit KM). **i**_Intraoperativer Situs mit subadventitieller Gefäßwanddissektion im Bereich des Tumors. **j,k**_Blutgefäße mit resezierter Adventitia und Femurknochen mit kompletter Periost-Entfernung. Im Follow-up ist der Patient seit einem dreiviertel Jahr rezidivfrei.

plastische Chirurg hat die Möglichkeit, mit randomisierten oder axial gestielten lokalen Lappenplastiken versus freiem mikrochirurgischen Gewebetransfers kritische Wundflächen mit vaskularisiertem Gewebe zu decken. In der Leistenregion und am proximalen Oberschenkel sind muskulokutane Lappen mit den unteren epigastrischen Gefäßen und dem Rektusmuskel häufig indiziert, am Oberarm bietet der gestielte Latissimuslappen variable Deckungsmöglichkeiten. Durch den Einsatz des mikrochirurgischen Gewebetransfers verfügen wir über rekonstruktive Optionen auch im Bereich von Ellenbogen und Knie sowie weiter peripher. Für viele Patienten bedeutet das den Funktionserhalt der Hände und Füße.

Vor allem bei WGS-E mit weit fortgeschrittenen Befunden ist die isolierte Extremitätenperfusion eine Behandlungsoption

Bei WGS-E mit Gefäßbeteiligung gelten dieselben Empfehlungen für adjuvante oder neoadjuvante Therapiemodalitäten wie bei WGS-E ohne Gefäßbeteiligung. Die Indikation zur additiven multimodalen Therapie wird interdisziplinär im Expertengremium diskutiert und ist weiterhin als individualisierte Therapieentscheidung zu verstehen [4].

Bei WGS-E mit weit fortgeschrittenen Befunden mit und ohne Gefäßbeteiligung kann vor allem die isolierte Extremitätenperfusion (ILP) eine besondere Behandlungsoption darstellen, durch die das WGS-E devitalisiert und die lokale Tumorkontrolle verbessert wird [8]. Kommt die ILP zur Anwendung, erfolgt etwa sechs bis acht Wochen nach der ILP die gliedmaßenhaltende Resektion mit dem Gefäßersatz. Entsprechend der histopathologischen Befunde des Resektats kann dann zusätzlich eine adjuvante perkutane Strahlentherapie erwogen werden. Die Indikation zur adjuvanten oder neoadjuvanten Strahlentherapie wird vor allem bei Risiko-WGS-E gesehen [4, 20, 38]. Bei der Individualisierung für die Radiotherapie werden das Grading, die Tumorgöße und -lokalisierung sowie der Resektionsstatus berücksichtigt. Neben 3D-konformen perkutanen Bestrahlungstechniken stehen mit der intensitätsmodulierten Radiotherapie (IMRT) und der intraoperativen Bestrahlung (IORT) spezielle Verfahren zur Verfügung. Ziel ist dabei die Schonung des nicht betroffenen Gewebes und eine adäquate Dosis auch in komplizierten Fällen zu ermöglichen. Die Radiotherapie kann präoperativ oder postoperativ erfolgen. Bei fraglicher Resektabilität oder Nähe zu vitalen Strukturen kann eine neoadjuvante Radiotherapie die Resek-

tabilität verbessern [4]. Aus diesen Gründen ist eine interdisziplinäre Festlegung der Therapie wichtig. Unter Umständen kann auch eine systemische Therapie bei lokalisierten WGS-E sinnvoll sein, so zum Beispiel beim Rhabdomyosarkom des

Praktische chirurgische Handlungsempfehlungen

Primäre Weichgewebesarkome werden mit Stanz- oder Inzisionsbiopsie histopathologisch diagnostiziert und subklassifiziert. Mit kurativer Behandlungsabsicht ist die Extremitätenerhaltende Resektion die Basis der Behandlung von Weichgewebesarkomen der Gliedmaßen. Die Resektion wird – wenn möglich – kompartimental oder als weite Resektion unter Einbeziehung betroffener Blutgefäße durchgeführt. Eine Infiltration axialer Stammgefäße ist keine Kontraindikation. Bei Patienten mit lokalisiertem Tumorwachstum werden die großen Gefäße wie zum Beispiel die Arteria femoralis oder Vena femoralis en bloc mit dem Tumor reseziert und durch Gefäßprothesen ersetzt. Prinzipiell werden entweder körpereigenen Venen (u.a. die V. saphena magna) oder Kunststoffprothesen (Dacron oder ePTFE) für die Rekonstruktion der arteriellen oder venösen Strombahn verwendet. Die guten klinischen Ergebnisse – bei allerdings erheblicher verfahrensbedingter Morbidität – sprechen für den Extremitätenerhalt auch bei Gefäßbeteiligung. Die vorliegende eigene Klassifikation und der sich daraus ergebende Behandlungsalgorithmus sind präoperativ in die Operationsplanung einzubeziehen, so dass eine Gefäßbeteiligung die kurative Resektion intraoperativ nicht limitiert. Darüber hinaus zeigt die onkologische Nachbeobachtung mit hohem Gliedmaßenerhalt, geringer Lokalrezidivrate und adäquatem Langzeitüberleben den hohen Stellenwert des Vorgehens. Neben der Resektion der zum Teil lokal weit fortgeschrittenen Tumoren mit hohem lokalem und systemischem Rezidivrisiko kommt der adjuvanten und/oder neoadjuvanten Therapie besondere Bedeutung zu. Aufgrund der hohen technischen und onkochirurgischen Anforderungen ist eine primär im Sarkomzentrum durchgeführte Therapieplanung und -umsetzung anzustreben.

Erwachsenen. Eine generelle neoadjuvante oder adjuvante Chemotherapie wird beim WGS-E indes nicht empfohlen [4, 26]. Bei myxoidem und rundzelligem Liposarkom mit chromosomaler Translokation liegt zumeist eine onkogene chromosomale Translokation (FUS/CHOP-Translokation) vor [33]. Bei diesen Subtypen ist ein neues Medikament, Trabectedin (ET 741, Yondelis®), unter Umständen wirksam [27]. Gute Ergebnisse – eine verbesserte lokale Kontrolle und eine längere erkrankungsfreie Überlebenszeit – 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 [40]. ■■■

Literatur

1. Arbeit JM, Hilaris BS, Brennan MF (1987) Wound complication in the multimodality treatment of extremity and superficial truncal sarcomas. *J Clin Oncol* 5: 480–488
2. Bonardelli S, Nadari F, Maffei R, et al (2000) Limb salvage in lower-extremity sarcomas and technical details about vascular reconstruction. *J Orthop Sci* 5: 555–560
3. Caldarelli GF, Barellini L, Faviana P, Guerra M (2003) Leiomyosarcoma of the popliteal artery: a case report and a review of the literature. *J Vasc Surg* 37: 206–209
4. The ESMO/European Sarcoma Network Working Group (2012) Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 23 (Suppl 7): vii92–vii99
5. Ceraldi CM, Wang T-N, O'Donnell RJ, et al (2000) Vascular reconstruction in the resection of soft tissue sarcoma. *Perspect Vasc Surg* 12: 67–83
6. Charette S, Nehler MR, Whitehill TA, et al (2001) Epithelioid hemangioendothelioma of the common femoral vein: case report and review of the literature. *J Vasc Surg* 33: 1100–1103
7. Dzsinič C, Glovinski P, van Heerden JA, et al (1993) Primary venous leiomyosarcoma: a rare but lethal disease. *J Vasc Surg* 17: 447–448
8. Eggermont AM (2003) Isolated limb perfusion in the management of locally advanced extremity soft tissue sarcoma. *Surg Oncol Clin N Am* 83: 371–384
9. Eilber FC, Rosen G, Nelson S, et al (2003) High-grade extremity soft tissue sarcomas. Factors predictive of local recurrence and its effect on morbidity and mortality. *Ann Surg* 237: 218–226
10. Enneking WF (1983) *Musculoskeletal tumor surgery*. Churchill Livingstone; New York
11. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA (2003) A system for surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthop* 415: 4–18
12. Fortner JG, Kim DK, Shiu MH (1977) Limb-preserving vascular surgery for malignant tumors of the extremities. *Arch Surg* 112: 391–394
13. Gonzalez EB (1965) Leiomyosarcoma of iliac and femoral veins. *Arch Surg* 91: 923–924
14. Gross E, Horton MA (1975) Leiomyosarcoma of the saphenous vein. *J Pathol* 116: 37–41
15. Haug W, Losli EJ (1954) Primary leiomyosarcoma within the femoral vein. *Cancer* 7: 159–162
16. Herbert SH, Corn BW, Solin LJ, et al (1993) Limb-preserving treatment for soft tissue sarcomas of the extremities. The significance of surgical margins. *Cancer* 72: 1230–1238
17. Hohenberger P, Allenberg JR, Schlag PM, Reichardt P (1999) Results of surgery and multimodal therapy for patients with soft tissue sarcoma invading to vascular structures. *Cancer* 85: 396–408
18. Hormann Y (2006) Gefäßbeteiligung durch Weichteilsarkome. Inauguraldissertation, Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg
19. Imparato A, Roses D, Francis K, Lewis M (1978) Major vascular reconstructions for limb salvage in patients with soft tissue and skeletal sarcomas of the extremities. *Surg Gynecol Obstet* 147: 891–896

20. Karakousis CP, Emrich LJ, Rao U, Khalil M (1991) Limb salvage in soft tissue sarcomas with selective combination of modalities. *Eur J Surg Oncol* 17: 71–80
21. Karakousis CP, Karpaliotis C, Driscoll DL (1996) Major vessels resection during limb-preserving surgery for soft tissue sarcoma. *World J Surg* 20: 345–350
22. Kawai A, Hashizume HV, Inoue H (1996) Vascular reconstruction in limb salvage operation for soft tissue tumors of the extremities. *Clin Orthop* 332: 215–222
23. Kogon B, Kabeer M, Sawchuk AP, et al (1998) Angiosarcoma presenting as an occluded popliteal artery pseudoaneurysm. *J Vasc Surg* 27: 970–973
24. Koperna T, Teleky S, Vogl S (1996) Vascular reconstruction for limb salvage in sarcoma of the lower extremity. *Arch Surg* 131: 1103–1107
25. Nambisan RN, Karakousis CP (1987) Vascular reconstruction for limb salvage in soft tissue sarcomas. *Surgery* 101: 668–677
26. NN (1997) Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft-tissue sarcoma of adults: meta-analysis of individual data. *Sarcoma meta-analysis collaboration. Lancet* 350: 1647–1654
27. NN (2006) Trabectedin: Ecteinascidin 743, Ecteinascidin-743, ET 743, ET-743, NSC 684766. *Drugs R D* 7: 317–328
28. Ohara T, Fukushima K, Hasegawa T, Ohki I (1991) Reconstruction of femoral vein using ePTFE grafts. *Nippon Geka Gakkai Zasshi* 92: 753–756
29. Panicek D, Go SD, Healey JH (1997) Soft-tissue sarcoma invading bone or neurovascular structures: MR imaging prognostic factors. *Radiology* 205: 871–875
30. Reix T, Sevestri-Pietri MA, Szycha P, Pietri J (1998) Primary malignant tumors of the venous system in the lower extremities. *Ann Vasc Surg* 12: 589–596
31. Schwarzbach MH, Dimitrakopoulou-Strauss A, Willeke F, et al (2000) Clinical value of [18-F] fluorodeoxyglucose positron emission tomography imaging in soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 231: 380–386
32. 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
33. 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
34. Schwarzbach MH, Hinz U, Dimitrakopoulou-Strauss A, et al (2005) Prognostic significance of preoperative [18-F] fluorodeoxyglucose (FDG) positron emission tomography (PET) imaging in patients with resectable soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 241: 286–294
35. Schwarzbach MH, 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
36. Skibber JM, Lotze MT, Seipp CA, et al (1987) Limb-sparing surgery for soft tissue sarcomas: wound related morbidity in patients undergoing wide local excision. *Surgery* 102: 447–452
37. Stojadinovic A, Leung D, Hoos A, et al (2002) Analysis of the prognostic significance of microscopic margins in 2,084 localized primary adult soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 235: 424–434
38. Suit HD, Mankin HJ, Wood WC, Proppe KH (1985) Preoperative, intraoperative, and postoperative radiation in the treatment of primary soft tissue sarcoma. *Cancer* 55: 2659–2667
39. Williard WC, Hajdu SI, Casper ES, Brennan MF (1992) Comparison of amputation with limb-sparing operations for adult soft tissue sarcoma of the extremity. *Ann Surg* 215: 269–275
40. Issels RD, Lindner LH, Verweij J, et al (2010) Neo-adjuvant chemotherapy alone or with regional hyperthermia for localised high-risk soft-tissue sarcoma: a randomised phase 3 multicentre study. *Lancet Oncol* 11: 561–570

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

Chirurgische Klinik und Sarkomzentrum

Klinikum Frankfurt Höchst

Gotenstraße 6–8

65929 Frankfurt/Main

✉ matthias.schwarzbach@klinikumfrankfurt.de

🌐 www.klinikum-frankfurt.de

🌐 www.sarkom-frankfurt.de

🌐 www.daslebenshaus.org