

## Extra-abdominelle Fibromatose – extra-abdominelles Desmoid

### Übersicht und eigene Erfahrung

H. Piza-Katzer und M. Rhomberg

Universitätsklinik für Plastische und Wiederherstellungschirurgie (Vorstand: Prof. Dr. H. Piza-Katzer), Innsbruck, Österreich  
Ludwig-Boltzmann Institut für Qualitätssicherung in der Plastischen und Wiederherstellungschirurgie  
(Vorstand: Prof. Dr. H. Piza-Katzer), Innsbruck, Österreich

#### Extraabdominal fibromatosis – extraabdominal desmoid

**Abstract.** Extraabdominal desmoids represent one group of deep fibromatoses. These aggressive nonmetastasizing tumorlike lesions have a strong tendency to local infiltration, with a recurrence rate of about 40%. Trauma, hormones and heredity have been implicated as etiologic factors. Shoulder, chest wall, back and thigh are favored sites. By combination of different diagnostic procedures the number of differential diagnoses can be reduced to only a few. While in former times surgery was thought to be the only kind of therapy, nowadays adjuvant procedures like radiation, hormonal therapy and also chemotherapy are becoming more and more important. Amputation or other mutilating procedures should be done only if the tumor recurs repeatedly.

**Keywords:** Extraabdominal fibromatosis – Extraabdominal desmoid – Etiology – Diagnosis – Therapy.

**Zusammenfassung.** Extra-abdominelle Desmoide gehören zur Gruppe der tiefen beziehungsweise muskuloaponeurotischen Fibromatosen. Es handelt sich um aggressive, lokal infiltrierende, jedoch nicht metastasierende tumorartige Läsionen mit einer 40%igen Rezidivrate. Ursächlich spielen Traumen, endokrine und genetische Faktoren eine Rolle. Bevorzugte Lokalisationen sind der Stamm und die stammnahen Extremitätenanteile. Durch die Kombination verschiedener bildgebender Verfahren läßt sich neben der Größen- und Ausdehnungsbestimmung des Tumors auch die Anzahl der Differentialdiagnosen auf einige wenige einschränken. Kam in früheren Jahren der chirurgischen Resektion eine Monopolstellung zu, werden adjuvanten Therapiemaßnahmen wie Bestrahlung, Hormontherapie und Chemotherapie immer mehr Stellenwert eingeräumt. Mutilierende Eingriffe und Eingriffe mit nachfolgenden Funktionseinbußen sind nur beim Auftreten wiederholter, unbeherrschbarer Rezidive gerechtfertigt.

**Schlüsselwörter:** Extra-abdominelle Fibromatose – Extra-abdominelles Desmoid – Ursächliche Faktoren – Diagnostik – Therapie.

Desmoide, auch tiefe beziehungsweise muskuloaponeurotische Fibromatosen genannt, sind rasch wachsend, lokal aggressiv und weisen eine hohe Rezidivrate auf [5]. Oberflächliche Fibromatosen, auch faskiale Fibromatosen genannt, sind im Gegensatz zu den tiefen Fibromatosen langsam wachsende tumorartige Prozesse (Tabelle 1).

Die erste Beschreibung einer tiefen Fibromatose erfolgte 1832 durch *Mc Farlane* [10, 11, 18]. 1838 prägte *Müller* den Ausdruck Desmoid, welcher vom griechischen Wort „Desmos“ abgeleitet ist, was „band“- oder „sehnenartig“ bedeutet [10, 11, 14]. 1849 beschrieb *Bennet* das mikroskopische Aussehen [10, 11, 14], und 1864 wurde durch *Sanger* der Tumor definiert [10, 11].

Desmoide nehmen ihren Ausgang vom Bindegewebe des Muskels und der darüberliegenden Faszie oder Aponeurose [5, 9]. Charakteristisch ist eine Infiltration des benachbarten Gewebes [5, 6, 8–10, 17, 18, 21] und, im Gegensatz zu den nicht immer leicht abgrenzbaren niedrig malignen Fibrosarkomen, das Fehlen einer Pseudokapsel [9, 10]. Von beinahe allen Autoren wird die Fähigkeit zur Metastasierung ausgeschlossen [10]. In vereinzelt Berichten findet man Angaben über eine Transformation in ein Sarkom, allerdings wahrscheinlich als Folge einer vorangegangenen Strahlentherapie [5, 10, 18]. Die Rezidivrate liegt mit durchschnittlich 40% hoch [1, 5, 6, 8, 9, 17, 20]. Ein multizentrisches Auftreten von extra-abdominellen Desmoiden ist selten [1, 4, 5], es findet sich dann die jüngere Läsion meist proximaler an einer Extremität. Eine spontane Tumorregression wurde in einzelnen Fällen beobachtet [2].

Die Inzidenz liegt bei 2–5 Neuerkrankungen pro 1 Mio. Einwohner im Jahr [1, 5, 10, 13, 18, 21]. Dies entspricht in etwa 0,03–0,1% aller Tumoren [10]. Das häufigste Auftreten findet sich zwischen der Pubertät und



**Tabelle 1.** Klassifikation der Fibromatosen nach Enzinger [5]

<i>Oberflächliche (fasciale) Fibromatosen</i>	
Palmare Fibromatose (Dupuytren'sche Erkrankung)	
Plantare Fibromatose (Madelung'sche Erkrankung)	
Fibromatose des Penis	
Knöchelpolster	
<i>Tiefe (musculoaponeurotische) Fibromatosen</i>	
Extraabdominelle Fibromatose (Extra-abdominelles Desmoid)	
Abdominelle Fibromatose (Abdominelles Desmoid)	
Intra-abdominelle Fibromatose (Intra-abdominelles Desmoid)	
Beckenfibromatose	
Mesenterische Fibromatose	
Mesenterische Fibromatose bei Gardner-Syndrom	

**Tabelle 2.** Anatomische Verteilung von 329 Fällen von extra-abdominellen Desmoiden nach Enzinger [5]

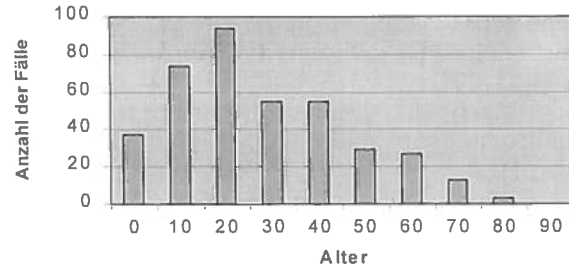
Lokalisation	Patienten (n)	(%)
Schulter	81	24,7
Thoraxwand, Rücken	63	19,2
Oberschenkel	46	13,9
Nacken	28	8,6
Knie	27	8,3
Oberarm	21	6,2
Hüfte	21	6,2
Unterschenkel	17	5,2
Unterarm	13	4,0
Kopf	7	2,2
Hand	4	1,2
Fuß	1	0,3

dem 40. Lebensjahr, wobei die Spitze zwischen dem 25. und 35. Lebensjahr liegt (Abb. 1) [5, 9, 14, 18]. Frauen sind etwas häufiger betroffen als Männer, aber auch hier weisen die Literaturangaben Schwankungen auf [5, 9, 11, 14]. Postmenopausal fehlt eine eindeutige Geschlechtsprädisposition [11]. Es überwiegen extra-abdominelle Fibromatosen lediglich im Jugendalter gegenüber abdominellen und intra-abdominellen Fibromatosen [11]. Insgesamt liegt das Verhältnis extra-abdominell:abdominell:intra-abdominell bei 58%:36%:15% [10].

Enzinger [5] gibt die anatomische Verteilung der extra-abdominellen Fibromatosen an 329 Fällen an (Tabelle 2). Auffallend ist der überwiegende Befall von Rumpf und rumpfnahen Extremitätenanteilen.

Makroskopisch [5] sieht man weißliche, faszikuläre, meist 5–10 cm große, nicht selten aber viel größere Tumore. Diese sind meist von Muskel und/oder Faszie beziehungsweise Aponeurose begrenzt. Ein narbenähnliches Aussehen macht die Abgrenzung gegenüber der Umgebung bei Rezidiven schwierig.

Histologisch [1, 2, 4, 5, 8, 10, 17, 20, 21] sind Desmoide schlecht umschrieben, fibroblastisch und infiltrieren das umgebende Gewebe, vor allem Muskulatur. Die monomorphen spindelförmigen Zellen weisen keine atypischen oder hyperchromatischen Zellkerne auf. Mitosen kommen kaum vor und sind nie atypisch. Zwischen den Zellen finden sich reichlich kollagene Fasern. Der Zellreichtum ist auch innerhalb einer Läsion variabel.

**Abb. 1.** Altersverteilung von 383 extra-abdominellen Desmoiden nach Enzinger [5]

## Ätiologie

Genetische, endokrine und physikalische Faktoren werden einheitlich als Ursache der Desmoide angesehen.

### Genetische Veränderungen

Bei extra- und intra-abdomineller Fibromatose (mit und ohne familiärer adenomatöser Polyposis und Gardner Syndrom) sowie abdominellen Desmoiden fehlen häufig das Y-Chromosom oder der lange Arm von Chromosom 5. In einer Studie von 26 Desmoiden bei 22 Patienten fanden sich in 7 Fällen strukturelle und/oder numerische Abnormalitäten, davon fehlte 2mal das Y-Chromosom und 5mal der lange Arm von Chromosom 5 [2]. Bei der familiären adenomatösen Polyposis handelt es sich um eine autosomal dominant vererbte Erkrankung mit Lokalisation auf Gen 5 [2, 11]. In 3,5–29% treten fast ausschließlich mesenterielle und abdominelle Desmoide auf, 83% davon erst nach intra-abdominellen Eingriffen, nach einem Intervall von 12–164 Monaten. Unter Gardner Syndrom versteht man das Auftreten einer familiären adenomatösen Polyposis mit Osteomen, Fibromen, Epidermoidzysten und in 38% Desmoiden [11, 13, 14, 18, 21].

Gelegentlich treten extra-abdominelle Desmoide bei Zwillingen auf [5].

In einem hohen Prozentsatz kommen zusätzlich multiple ossäre Abnormalitäten vor [5].

Selten findet sich eine erhöhte familiäre Incidenz, wie beim Befall von 3 Mitgliedern einer jordanischen Familie [1, 2, 5, 8].

### Endokrine Faktoren

Antiöstrogene wie Tamoxifen üben einen wachstumsinhibitorischen Effekt aus [5, 11, 18, 21]. Östrogen-Rezeptoren werden in 36%, Antiöstrogenrezeptoren in 79% aller Desmoide gefunden [17], wobei der Östrogenrezeptorspiegel als nicht prognoserelevant angesehen wird [5]. Östrogen wird eine wichtigere Rolle als Progesteron zugeschrieben [13].

70–90% der Fibromatosen treten bei prämenopausalen Frauen auf [11, 14, 17, 21].

Während der Menstruation und während, sowie nach der Geburt beobachtet man eine Größenzunahme der Tumoren [3, 11, 17].

Nach der Menopause kommt es zu einer Größenabnahme, und selten wird über eine Spontanheilung berichtet [10, 21].

Im Tierversuch läßt sich eine Induktion fibröser Tumoren in Meerschweinchen durch Östrogengaben induzieren [11].

### Physikalische Faktoren

Traumen [2, 3, 5, 8–11, 14, 17, 18, 21], Bestrahlung [2, 5] und operative Eingriffe [2, 3, 5, 8, 10, 13, 17, 18]:

Die Häufigkeit der Traumaanamnese schwankt zwischen 28 und 63%, wobei das Intervall ca. 2 Jahre beträgt [17].

Im Patientengut von Enzinger et al. der letzten 20 Jahre fanden sich 4 Desmoide in einem bestrahlten Areal [5].

Insbesondere nach Ileocolektomie bei Gardner Syndrom oder familiärer adenomatöser Polypose treten Desmoide, wie oben erwähnt, auf [5].

### Diagnostik

In der *Sonographie* können Desmoide sowohl eine niedrige, mittlere als auch hohe Echogenität aufweisen [3].

Im *Nativröntgen* lassen sich eventuell sekundäre Auswirkungen auf den Knochen darstellen. Dazu gehören Druckerosionen [5, 18], periostale Reaktionen in Form von Spiculae [5] sowie sklerotische Ränder als Hinweis auf eine intraossäre Ausbreitung [1].

Die *Computertomographie* stellt die Methode der Wahl zur Bestimmung von Knocheninvasion und Knochenzerstörung dar [11]. Es läßt sich die Größen- und Ausdehnungsbestimmung des Tumors sowie die Abgrenzung zu benachbarten Strukturen gut darstellen. Ebenso lassen sich Rezidive gut evaluieren [3]. Die Dichtewerte sind muskulisodens oder sogar -hypodens [3, 18]. Nach Kontrastmittelverabreichung kommt es meist zu einem ausgeprägten, weitgehend homogenen Enhancement, lediglich in seltenen Fällen liegt eine geringe Speicherfähigkeit vor [3, 18].

Die *Magnetresonanztomographie (MRT)* stellt die beste Methode zur präzisen Ausdehnungsbestimmung von Weichteiltumoren dar [6]. Zusätzlich sind auch Größenbeurteilung, Abgrenzung zu benachbarten Strukturen sowie Rezidivbeurteilung möglich [3, 11]. Die Diagnostik mit MRT alleine ist schwierig. So ist die Form der Desmoide variabel. Bei multilokulärem Auftreten zeigen die Tumoren verschiedene Form, und derselbe Tumor wiederum verändert sein Aussehen im Laufe der Zeit [6].

In einer Studie mit 24 extra-abdominellen Desmoiden zeigten sich 79% in *SE T1 gewichteten Aufnahmen* isointens zu Skelettmuskulatur, und in *SE T2 gewichteten Aufnahmen* waren 92% hyperintens [6]. In *GRE T2 gewichteten Aufnahmen* tritt ein sehr guter Kontrast

zwischen Desmoiden, Muskulatur und Fett auf [4]. Bei *intravenöser Gadoliniumgabe* tritt ein ausgeprägtes Enhancement mit leichten Inhomogenitäten ein [18].

Mit MRT lassen sich Fibromatosen in zellreiche und zellarme einteilen. In einer Studie konnte eine spontane Zellzahlabnahme und somit Aggressivitätsminderung beobachtet werden [4].

Infanger et al. (1992, persönliche Mitteilung) zeigt in einer prospektiven Studie, daß durch eine Fusion von *Positronenemissionstomographie (PET)* und *Magnetresonanztomographie* eine Unterscheidung zwischen Desmoiden und Narbengewebe möglich ist. Hierbei ist es notwendig, 40 Min. vor der PET-Aufnahme Fluorodeoxyglucose intravenös zu verabreichen.

In der *Tc(V)DMSA Szintigraphie* kam es in einer Studie mit 27 Patienten in 24 Desmoiden zu einer deutlichen, in 3 Desmoiden zu einer schwachen Anreicherung. In 21 Tumoren (= 77,8%) war diese homogen. Mit *Ga-Citrat* zeigte sich in 12 von 18 Fällen (= 66,7%) kein Enhancement. Ähnliche Befunde finden sich aber auch bei Hämangiomen, Schwannomen, tendosynovialen Riesenzelltumoren sowie niedrigmalignen Sarkomen [6].

Sehr wertvoll in der Differentialdiagnostik erscheint die *kombinierte Anwendung* von MRT und Szintigraphie, mit Ausnahme der sehr niedrig malignen Sarkome. Insbesondere ein positiver Befund mit Tc Szintigraphie und ein negativer Befund mit Ga-Citrat Szintigraphie definieren das histologische Spektrum der Weichteiltumoren. MRT unterstützt die Diagnose und gibt die genaue Lokalisation und Ausdehnung des Tumors an [6].

In der *Angiographie* erscheinen Desmoide als hypovaskuläre, schlecht abgrenzbare Tumore [1].

### Therapie

Die Operation ist die Therapie der ersten Wahl. Neben der seit langem und immer wieder empfohlenen Strahlentherapie kommt der hormonellen Behandlung in letzter Zeit ebenfalls eine hohe Bedeutung zu. Die Chemotherapie verlangt, nicht zuletzt wegen des semimalignen Charakters beziehungsweise der fehlenden Metastasierung, eine äußerst präzise Indikationsstellung. Insgesamt zeigt sich eine Tendenz zu konservativeren Therapiemaßnahmen.

#### Chirurgische Therapie

Bei der *primären chirurgischen Therapie* wird eine weite oder radikale Resektion angestrebt [1, 5, 10, 11, 18, 21]. Die Rezidivraten schwanken in der Literatur zwischen 25% und 90% und liegen mit durchschnittlich 40% sehr hoch [1, 21]. Eine der Ursachen dürfte darin liegen, daß lediglich 73% der Resektionen, vom Operateur makroskopisch als weit eingestuft, auch tatsächlich – nämlich histologisch – weit sind [11]. Nach Meinung einiger Autoren haben weite Resektionen eine höhere Rezidivrate als radikale Resektionen, andere Autoren

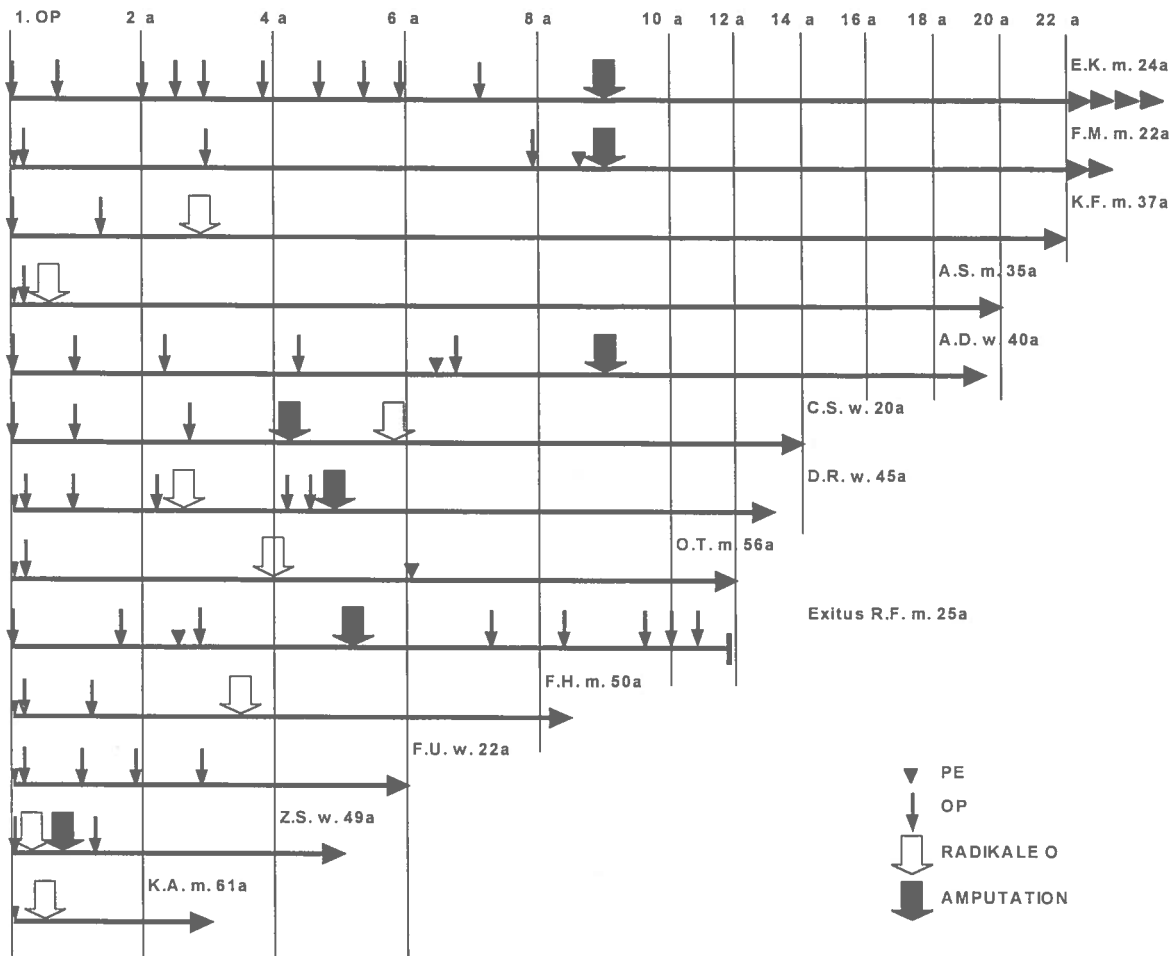


Abb. 2. Operative Eingriffe an 13 Patienten mit extra-abdomineller Fibromatose

wiederm konnten dies in ihrem Patientengut nicht feststellen [11, 17]. In der Literatur finden sich auch Angaben über elliptische Tumorsektionen mit 2 cm allseitigem Sicherheitsabstand und noch größerem Abstand in longitudinaler Tumorrichtung und zur Tiefe hin, da die lokale Infiltration bevorzugt in Richtung von Muskulatur, Faszie, Periost und Knochen verläuft [12].

Allerdings wird beim Primäreingriff auf weite Tumorsektionen verzichtet, wenn daraus Mutilationen wie Amputationen mit Funktionseinbußen resultierten. In diesen Fällen muß jedoch eine adjuvante Therapie wie Bestrahlung oder Hormontherapie erfolgen. Mutilierende Eingriffe sind wegen der hohen Überlebensrate dieser nicht metastasierenden Prozesse nur bei wiederholten Rezidiven bzw. Versagen anderer Therapiemaßnahmen gerechtfertigt [5, 9, 11, 14, 17]. Bei einer Kompression des Plexus ist die Erhaltung der Nervenstrukturen das oberste Gebot [7].

Ein Widerspruch zur weiten Tumorsektion beziehungsweise zur adjuvanten Therapie bei marginaler und intraläsionaler Resektion stellt eine Studie an 10 Patienten dar. Bei mikroskopisch nicht tumorfreiem Resektionsrand war die Rezidivrate in einem Beobach-

tungszeitraum zwischen 3 und 11 Jahren lediglich 10%. Die Patienten hatten keine adjuvante Therapie [16].

Beim *ersten Rezidiv* stellt wiederum die weite Resektion die Therapie der Wahl dar [14]. Die höchste Rezidivrate findet sich bei Jugendlichen und liegt doppelt so hoch wie bei Erwachsenen. Da die extra-abdominellen Fibromatosen treten häufig am Stamm sehr extremitätennah, also in enger Beziehung zu den großen Nerven und Gefäßen auf. Daher finden sich auch hier die meisten Rezidive. Eine radikale Resektion dieser bedeutet also meist den Funktionsverlust der nachgeschalteten Extremität. Die höchste Dichte an Rezidiven liegt im ersten postoperativen Jahr [14].

Bei *wiederholten Rezidiven* ist oft eine radikale Operation mit Funktionseinbußen oder Amputation unumgänglich [5, 14, 15], was in einer Studie an 13 Personen veranschaulicht wird (Abb.2).

### Strahlentherapie

Bestrahlungsquellen sind Iridium-192 Implantate, Cobalt 60, 8-Megavolt Strahlen, 17-Megavolt Strahlen sowie Elektronen-beam Therapie [5, 9]. Bestrahlung kann als adjuvante Therapie nach inkompletter Resektion, bei wiederholten Rezidiven, sowie nach einer intraläsionalen oder marginalen Resektion zur Vermeidung von Mutilation oder Funktionseinbuße durchge-

**Tabelle 3.** Ansprechen von Desmoiden auf endokrine Therapie nach Wilcken [22]

Autor	Patienten (n)	Geschlecht m/w	Medikament	Anzahl der ansprechenden Fälle
Kinzbrunner et al.	1	0/1	Tamoxifen	1
Lotfi et al.	3	?	Tamoxifen + NSAR	2
Procter et al.	1	0/1	Tamoxifen	1
Balduzzi et al.	1	0/1	Tamoxifen	1
Lanari	11	?	MPA	6
Perez et al.	1	0/1	Clomiphen	1
Waddell et al.	2	0/2	Tamoxifen	2
Jones et al.	2	1/1	Tamoxifen + NSAR	1
Easter and Halasz	3	0/3	Tamoxifen	0
Eagel et al.	1	0/1	Tamoxifen + MPA	0
Shapira et al.	1	0/1	Tamoxifen	0
Ituh et al.	1	0/1	Tamoxifen	0
Klein et al.	4	1/3	Tamoxifen	0
McKinnon et al.	1	?	Tamoxifen	1
Laufende Studie	2	0/2	Tamoxifen + MPA + Zoladex	2

NSAR = nicht steroidale Antirheumatika

MPA = Medroxyprogesteronacetat

führt werden [1, 5, 6, 9, 11, 14, 17]. Auch über Bestrahlung als Monotherapie ohne vorausgegangene operative Tumorverkleinerung oder -resektion mit guten Ergebnissen und einer lokalen Kontrolle zwischen 75 und 83 % wird berichtet [5]. Lokale Kontrolle bedeutet Tumorverkleinerung ohne weitere Zunahme der Größe, in seltenen Fällen sogar komplette Eradikation des Tumors ohne erneutes Wachstum, bezogen auf den Beobachtungszeitraum.

In einer Studie [9] an 29 Patienten mit 30 Desmoiden wurden mit unterschiedlichen Bestrahlungsquellen insgesamt 35–70 Gray Gesamtstrahlendosis pro Tumor über einen Zeitraum von mehreren Wochen appliziert, jeweils an fünf Tagen der Woche. Eingeschlossen wurde das OP-Gebiet (im Falle einer vorhergehenden Resektion) und zusätzlich 5–10 cm Sicherheitsabstand. In der Studie waren sowohl postoperative Fälle, bei denen der Resektionsrand durch den Tumor verlief oder nahe des Tumorrandes lag, als auch inoperable Tumore und Rezidive. Eine lokale Kontrolle konnte in einem Beobachtungszeitraum von mindestens 2 Jahren in 9 von 10 primären Erkrankungen und in 16 von 20 Rezidiven erzielt werden. Insgesamt wurde eine lokale Kontrolle in 70–90 % der Fibromatosen erreicht.

Die Tumorregression zieht sich über einen Zeitraum von 2–3 Jahren.

Gefordert sind insbesondere eine adäquate *Gesamtstrahlendosis*, die bei 50–60 Gray liegen sollte, eine angemessene *Dosis pro Fraktion*, 180–200 Gray, sowie adäquate *Bestrahlungsfeldränder*. Therapieversager sind meist auf eine zu niedrige Strahlendosis und auf ein zu kleines Bestrahlungsfeld zurückzuführen. Gesamtstrahlendosen von mehr als 60 Gray bringen keine therapeutischen Vorteile, führen jedoch zu einem Ansteigen der unangenehmen Nebeneffekte [9].

Als Bestrahlungsfolgen müssen insbesondere Ulzera, Weichteilödeme, Weichteilfibrosen oder -nekrosen, Gelenkkontraktionen, Knochenwachstumshemmung und selten Strahlensarkome angesehen werden. Es gibt Berichte über maligne Transformation von Fibromato-

sen nach Bestrahlung. Wieweit es sich dabei um ursprünglich fehldiagnostizierte, niedrigmaligne Fibrosarkome handelt ist unklar [9, 14, 17, 20].

#### Hormontherapie

Es gibt zahlreiche Berichte über Tumorregression und -stabilisierung unter Hormontherapie, auch wenn die guten Ergebnisse hinter denen der chirurgischen und strahlentherapeutischen liegen [5, 8, 11, 14, 17]. In einer zusammengefaßten Studie an 35 extra-, intra- und abdominalen Desmoiden wurde in 51 % ein Ansprechen registriert (Tabelle 3) [21]. Wichtig ist es hervorzuheben, daß ein Nichtansprechen auf eine bestimmte Hormontherapie in über 50 % der Fälle zu einem Ansprechen auf eine alternative Hormontherapie führt und deshalb unbedingt ein Wechsel auf andere hormonelle Präparate erfolgen sollte [21]. Eine Senkung des Östrogenspiegels wird im reproduktiven Alter auch durch eine bilaterale Ovarektomie erreicht [19].

Die Indikationen zur Hormontherapie sind ähnlich den Indikationen zur Strahlentherapie. Sie findet Anwendung bei wiederholten Rezidiven, Inoperabilität und zur präoperativen Tumorverkleinerung. Sweis et al. [17] und Wilcken et al. [21] empfehlen statt weiter Resektion, gefolgt von Mutilation oder Funktionseinbuße, eine konservativere Resektion kombiniert mit einer Hormontherapie und eventuell Bestrahlung durchzuführen. Bei einem weit resezierbaren Tumor ohne Funktionseinbuße ist allerdings die Operation der Hormontherapie vorzuziehen.

#### Chemotherapie

Getestete Substanzen sind Vinblastin, Methotrexat, Vincristin, Actinomycin D und Cyclophosphamid [14, 20]. Insgesamt gibt es jedoch noch recht wenige Studien, die einen Therapieerfolg belegen.

**Tabelle 4.** Chemotherapie nach Weiss [21]

Alter	Geschlecht	Lokalisation	Voroperationen	Remissionsstatus	Beobachtungszeitraum	Initiale Tumorgröße
44	w	Oberarm	9 Resektionen	100 %	30 Monate	10 cm
33	w	Leiste/Psoas	Keine	70 %	5 Monate	4 cm
41	w	Oberarm	1 Resektion	100 %	9 Monate	9 cm
31	w	Becken	1 Resektion	50 %	5 Monate	> 30 cm
21	w	Fuß	2 Resektionen	50 %	7 Monate	6 cm
33	m	Hand/Handgelenk	3 Resektionen	Hand < 50 % Handgelenk 90 %	12 Monate	6 cm 8 cm
26	w	Thoraxwand	Keine	80 %	2 Monate	15 cm
56	w	Oberarm	Keine	10 %	Therapie 4 Wo	18 cm

**Tabelle 5.** Sonstige Medikamente in Verwendung bei Desmoiden

Nichtsteroidale Antiphlogistica: Indomethacin, Sulindac, u. a.
Theophyllin
Chlorothiazid
Prednison
Colchizin

In einer Studie [20] an 8 Patienten mit 9 Desmoiden hatten alle eine Anamnese von teilweise mehreren postoperativen Rezidiven oder von inoperablen Tumoren. Pro Woche und Person wurden 10 mg Vinblastin und 50 mg Methotrexat appliziert. Die Therapiedauer reichte bis zu einer Regression bzw. bei kompletter Remission 12 Wochen darüber. Die Ergebnisse sind in Tabelle 4 aufgelistet. An Nebenwirkungen fanden sich bei 7 Patienten Übelkeit (deshalb in einem Fall periodische Therapieunterbrechung), in 3 Fällen eine moderate periphere Neuropathie und bei allen Personen eine milde bis moderate hämatologische Toxizität (gelegentlich Dosisreduktion erforderlich). Schmerzlinderung wurde in allen Fällen innerhalb von 4 Wochen erzielt. In keinem einzigen Fall kam es während der Beobachtungszeit von bis zu 30 Monaten zu einem erneuten Tumorwachstum.

### Sonstige Therapeutika

In Tabelle 5 findet sich eine Auflistung weiterer Medikamente, welche einzeln oder in Kombination angewendet wurden, von denen aber keine konkreten Ergebnisse bekannt sind [5, 10, 13, 14].

### Eigene Erfahrungen und Ergebnisse

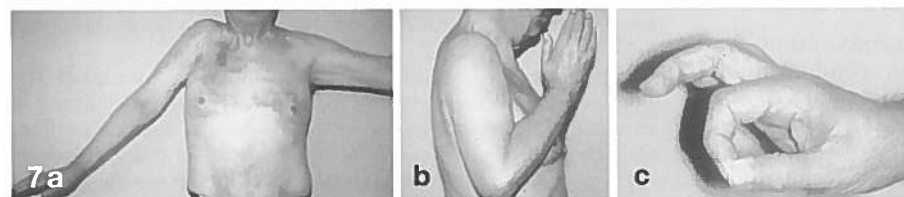
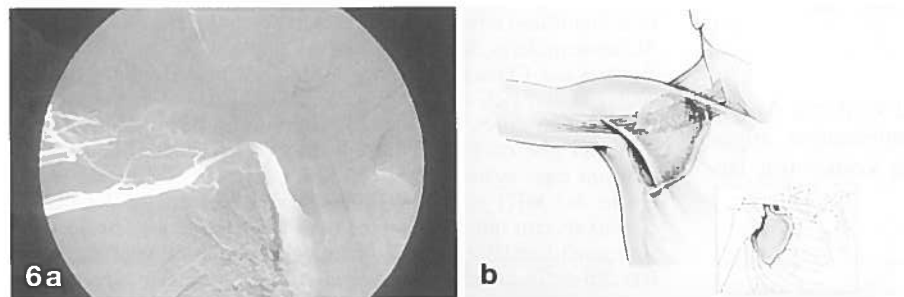
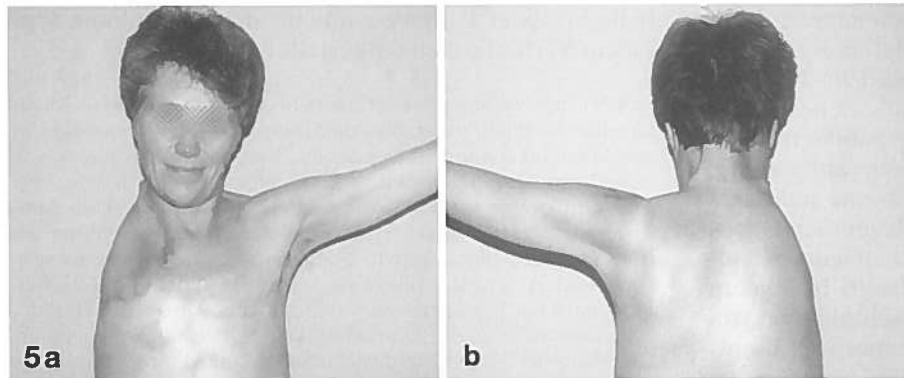
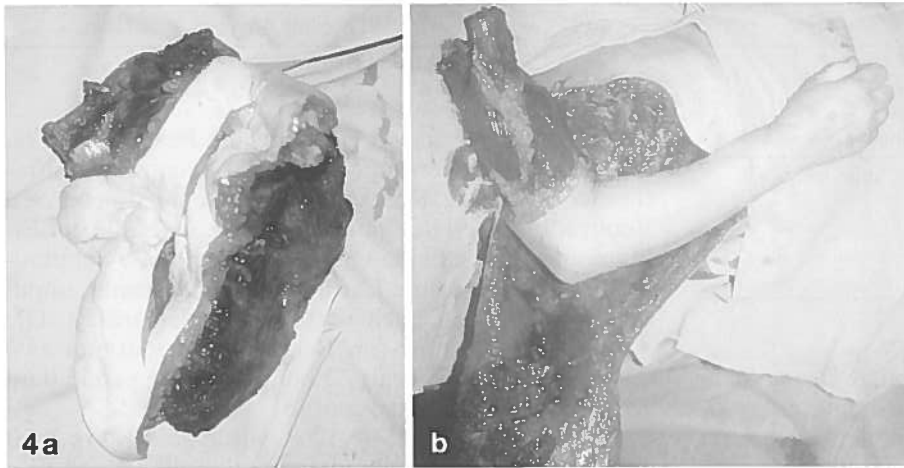
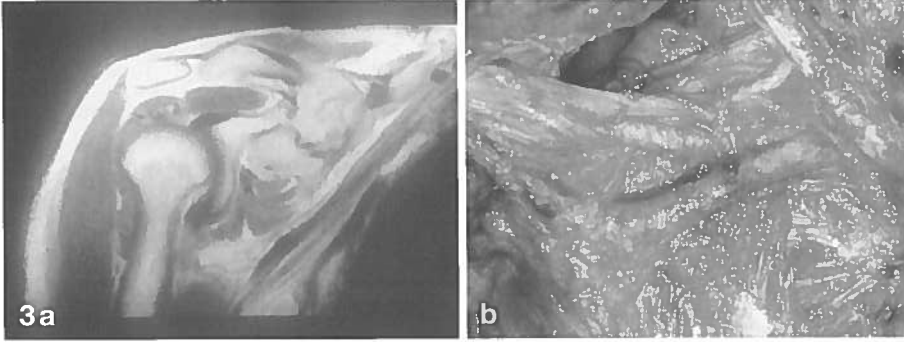
Wir überblicken 13 Patienten mit extra-abdominellen Desmoiden. Acht stammen aus einem gemeinsamen Patientengut bis zum Jahr 1992 (Abb. 2), welches 1994 vorgestellt wurde [15]. Diese Patienten waren zwischen 20 und 50 Jahre alt. Die Geschlechtsverteilung weiblich/männlich betrug 6:2. Die meisten Patienten stellten sich erst mit einem Rezidiv vor, nachdem sie auswärts durch eine weite Tumorsektion behandelt worden waren. Unsere Therapie war limitiert auf chirurgische Ein-

griffe, nämlich Probeexzisionen, weite Resektionen, radikale Operationen und Amputationen bzw. intrathoraco-scapuläre Resektionen. Bei einer maximalen Beobachtungszeit der Patienten wurde im Laufe der Erkrankung eine radikale Operation oder eine Amputation durchgeführt. Keine Extremität wurde primär amputiert, sondern erst nach wiederholten Eingriffen. Die Anzahl der Rezidive (im Beobachtungszeitraum zwischen neun und mehr als 22 Jahren) betrug pro Patient zwischen 1 und 10, insgesamt 35!

Im Zeitraum von 1992–1998 wurden 5 weitere Patienten von 2 der Autoren in Teamarbeit behandelt (Tabelle 5). Zwei Patienten mit für die Erkrankung typischem Verlauf sollen dargestellt werden.

*Fall 1:* Eine 49-jährige Patientin mußte sich innerhalb von 3 Monaten einer modifizierten radikalen Mastektomie beidseits wegen eines Mammakarzinoms unterziehen. Postoperativ wurde sowohl eine Chemotherapie nach dem CMF-Schema als auch eine Anti-östrogentherapie mit Tamoxifen durchgeführt. Eineinhalb Jahre später stellten sich starke Schmerzen in der rechten Schulter ein. Eine intensive physikalische Therapie und die symptomatische Gabe von Analgetika führte zu keiner Besserung. Zweieinhalb Jahre nach der Erstoperation wurde bei Verdacht auf ein Mammacarcinomrezidiv an der Thoraxwand eine Operation durchgeführt. Die Histologie erbrachte das Vorliegen einer Fibromatose. Daraufhin erfolgte die Tumorsektion unter Mitnahme des M. pectoralis major und minor, des M. subclavius, des kranialen Anteils des M. subscapularis, des Margo superior der Scapula sowie Teilen des Periosts der Clavicula und der 2. und 3. Rippe. Bereits 9 Monate später stellte sich ein Rezidiv ein. Wir führten eine Forequarter Amputation durch, was einer Resektion des Schultergürtels mit samt der oberen Extremität entspricht. Histologisch handelte es sich um eine weite Resektion. Nach weiteren 5 Monaten wurde ein in der MRT diagnostiziertes zweites Rezidiv an der oberen Thoraxapertur unter Mitnahme der Pleura parietalis reseziert. Histologisch handelte es sich am caudalen Rand um eine marginale Resektion. Dreieinhalb Jahre später präsentiert sich eine rezidivfreie Patientin, welche sich im Alltag gut zurechtfindet und eine entsprechende Armprothese aus orthopädischen Gründen trägt.

*Fall 2:* Ein 56-jähriger Patient, welcher hobbymäßig der Jagd nachging und dabei häufig einem Druck in der rechten Schulter aufgrund des Rückstoßes ausgesetzt war, wurde mit einer Schwellung und Schmerzen in der rechten Schulter vorstellig. Nach bildgebender Darstellung eines Tumors wurde eine Probeexzision entnommen, welche das Vorliegen einer Fibromatose ergab. Die auswärts nachfolgende Tumorsektion wurde aufgrund der Nähe des Plexus brachialis intraläsional durchgeführt. Eine Nachbestrahlung war indiziert. Als Komplikation stellte sich ein Lymphödem der



**Abb. 3. a.** Desmoid der rechten Schulter, dem Plexus brachialis und den großen Gefäßen aufsitzend. **b** Zustand nach Exstirpation des Tumors und des angrenzenden Gewebes: Die A. subclavia wurde durch die Tumorexpansion nach ventral und caudal verdrängt, der Plexus brachialis stellte sich an der Unterseite des Tumors dar

**Abb. 4. a** Tumorpräparat nach Forequarter-Amputation. **b** Amputationsstumpf und Armamputat nach Forequarter-Amputation

**Abb. 5 a, b.** Tumorfreie Patientin dreieinhalb Jahre nach Entfernung des zweiten Rezidivs

**Abb. 6. a** Angiographie: Kompression der A. subclavia durch ein Desmoidrezidiv der rechten Schulter. **b** Anatomische Darstellung der rechten Schulter

**Abb. 7. a-c** Funktionsaufnahmen 3 Jahre postoperativ

rechten oberen Extremität ein. Vier Jahre später wurde ein 10 × 15 cm messendes Rezidiv diagnostiziert. Die weite Tumorsektion erfolgte unter Mitnahme des M. pectoralis major und minor sowie Anteilen des M. triceps, Resektion der Clavicula, Resektion der rechten V. subclavia mit Rekonstruktion durch eine gedoppelte V. saphena magna und Neurolyse des Plexus brachialis mit weitstreckiger Epineuriektomie. Eine vorübergehende komplette Lähmung der rechten oberen Extremität bildete sich soweit zurück, daß der Patient mit alltäglichen Dingen wie Autofahren und Tragen von 5kg schweren Gegenständen wieder gut zurecht kommt. Es erfolgten regelmäßige Nachkontrollen mittels bildgebenden Verfahren. Eine Probeexzision aus dem Operationsareal 2 Jahre später erbrachte histologisch lediglich Narbengewebe. Der Patient ist bis dato 8 Jahre rezidivfrei.

### Schlußfolgerung

Extra-abdominelle Desmoide beziehungsweise Fibromatosen sind selten, werden primär nicht als solche diagnostiziert und gehören in die Gruppe der tiefen oder musculoaponeurotischen Fibromatosen. Sie sind lokal oft sehr aggressiv wachsende, tumorartige Läsionen mit hoher Rezidivrate, die jedoch nicht metastasieren. Sie sind meist extremitätennah am Stamm und dadurch in Nahebeziehung zu den großen Gefäßen und den Plexus bzw. Nerven, die die Extremitäten versorgen, lokalisiert. Die Therapie ist in erster Linie eine chirurgische. Angestrebt wird eine weite, wenn möglich radikale Operation. Im Gegensatz zur ausschließlich chirurgischen Therapie früherer Jahre gewinnen adjuvante Therapiemaßnahmen mit Bestrahlung und Hormonen immer mehr an Bedeutung. Verstümmelnde Eingriffe mit Funktionseinbußen und Amputationen sind manchmal nicht zu vermeiden. Die Indikation dazu wird allerdings nur beim Auftreten von wiederholten Rezidiven, kombiniert mit unstillbaren Schmerzen, neurologischen Ausfällen durch Infiltration des (meist) Plexus brachialis und Nichtansprechen auf eine adjuvante Therapie gestellt.

Für die intensive und sehr konstruktive chirurgische Zusammenarbeit bei der Behandlung dieser Patienten mit aggressiver Fibromatose bin ich den Herren Prof. Dr. M. Salzer, Prof. Dr. H.J. Böhmig und Prof. Dr. Otto Wagner, und für die jahrelange nimmermüde Beratung auf dem Gebiet der Tumorpathologie Frau Prof. Dr. M. Salzer-Kuntschik, sehr dankbar.

### Literatur

1. Antal I, Szendroi M, Kovacs G, Nagykalnai T, Entz L (1994) Multicentric extraabdominal desmoid tumor: a case report. *J Cancer Res Clin Oncol* 120: 490
2. Bridge JA, Sreekantaiah C, Mouron B, Neff JR, et al (1992) Clonal chromosomal abnormalities in desmoid tumors. Implications for histopathogenesis. *Cancer* 69: 430
3. Casillas J, Sais GJ, Greve JL, Iparraguirre MC, Morillo G (1991) Imaging of intra- and extraabdominal desmoid tumors. *Radiographics* 11: 959
4. De Schepper AM, Degryse HR, Ramon FA, Van Marck EA (1992) Magnetic resonance imaging of extraabdominal desmoid tumors. *J Belge Radiol* 75: 91
5. Enzinger FM, Weiss SW (1995) Soft tissue tumors. Mosby, St. Louis, p 201
6. Kobayashi H, Kotoura Y, Hosono M, Tsuboyama T, et al (1997) MRI and scintigraphic features of extraabdominal desmoid tumors. *Clin Imaging* 21: 35
7. Lusk MD, Kline DG, Garcia CA (1987) Tumors of the brachial plexus. *Neurosurgery* 21: 439
8. Mainetti C, Masouye I, Salomon D, Chavaz P, Saurat JH (1993) L-tryptophan-induced eosinophilia-myalgia syndrome associated with primary cutaneous malignant fibrous histiocytoma and extraabdominal desmoid tumor. *Cancer* 72: 2712
9. McCollough WM, Parsons JT, van der Griend R, Enneking WF, Heare T (1991) Radiation therapy for aggressive fibromatosis. *J Bone Joint Surg* 73: 717
10. Mendez-Fernandez MA, Gard DA (1991) The desmoid tumor: „benign“ neoplasm, not a benign disease. *Plast Reconstr Surg* 87: 956
11. Pereyo NG, Heimer WL (1996) Extraabdominal desmoid tumor. *J Am Acad Dermatol* 34: 352
12. Rao BN, Horowitz ME, Parham DM, Etcubanas EE, et al (1987) Challenges in the treatment of childhood fibromatoses. *Arch Surg* 122: 1296
13. Rodriguez-Bigas MA, Mahoney MC, Karakousis CP, Petrelli NJ (1994) Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. *Cancer* 74: 1270
14. Sahn EE, Cook WJ, Gross RH, Garen PD, Pai GS (1993) Musculoaponeurotic fibromatosis (extraabdominal desmoid tumor) in a child with idiopathic multicentric osteolysis. *Pediatric Dermatology* 10: 49
15. Salzer M, Riegler M, Jagenbrein J, Piza H, Salzer-Kuntschik M (1994) Fibromatose als klinisch maligne Tumorentität. Präsentation beim Schwerpunktsymposium des AKH Wien mit dem Thema Weichteilsarkome vom 29.9.–1.10.1994
16. Shpitz B, Siegal A, Witz M, Kaufman Z, Dinbar A (1985) Desmoid tumor – Review and follow-up of ten cases. *J Surg Oncol* 28: 67
17. Sweis IE, McHenry CR, Jordan RB (1993) Limb- and life-threatening desmoid tumor of the neck. *Plast Reconstr Surg* 92: 335
18. Weber BP, Kempf HG, Lenz M, Gartner HV (1991) Diagnostik und Therapie der aggressiven Fibromatose (extraabdominal desmoid) im Kopf-Hals-Bereich. *Laryngorhinootologie* 70: 367
19. Weinstein EC, Payne WS, Soule EH (1963) Surgical treatment of desmoid tumor of the chest wall. *J Thoracic Surg* 46: 242
20. Weiss AJ, Lackman RD (1989) Low dose chemotherapy for desmoid tumors. *Cancer* 64: 1192
21. Wilcken N, Tattersall MH (1991) Endocrine therapy for desmoid tumors. *Cancer* 68: 1384

Prof. Dr. H. Piza-Katzer  
Universitätsklinik für Plastische  
und Wiederherstellungschirurgie  
Anichstraße 35  
A-6020 Innsbruck  
Austria

