

Dr. E. Birindelli¹
 Dr. K. Urech¹
 Dr. B. Kuzmanic²
 Prof. Dr. R. Kubik-Huch³
 PD Dr. C. Leo¹

¹Klinik für Gynäkologie, ²Institut für Pathologie, ³Institut für Radiologie
 Interdisziplinäres Brustzentrum Kantonsspital Baden

Desmoid-Tumor der Thoraxwand nach Mammakarzinom

Wir berichten von einer 73jährigen Patientin mit St. n. bilateralem Mammakarzinom, Erstdiagnose 2013. Vier Jahre nach Erstdiagnose wurde in der Ablationnarbe links ein Desmoid diagnostiziert, bei initial Verdacht auf ein Thoraxwandrezidiv.

Anamnese

Bei einer 73jährigen Patientin erfolgte 2013 die Diagnose eines bilateralen, nodal-negativen, duktales Mammakarzinoms. Bei ausgedehntem DCIS erfolgte linksseitig eine Ablatio. In der definitiven histologischen Aufarbeitung lag dann zusätzlich ein invasives Hormonrezeptor-negatives und HER2-positives Mammakarzinom im Stadium pT1a pN0 vor. Rechtsseitig wurde eine Segmentektomie bei einem endokrin sensiblen und HER2-negativen pT1c Karzinom gefolgt von der Radiotherapie rechts durchgeführt. Seit 09/2013 erfolgt die Einnahme von Letrozol.

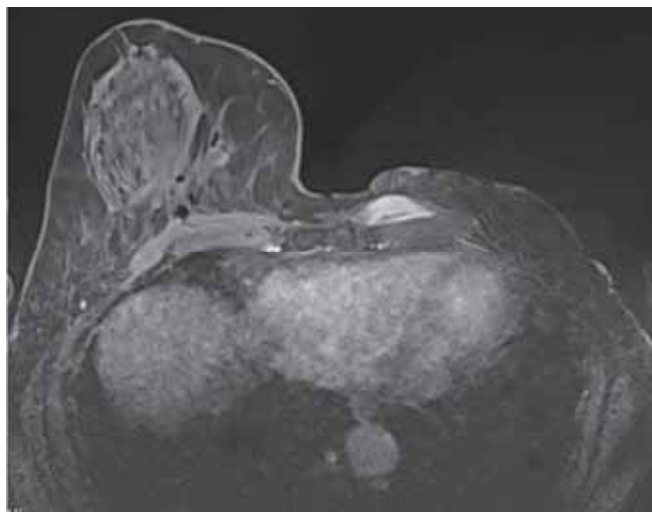


Abb. 1. Magnetresonanztomographie der Brust, axiale T1-gewichtete, Kontrastmittel-verstärkte (8 min nach Injektion) Aufnahme. Bei St. nach Ablatio mammae links zeigt sich präpektoral im Bereich der medialen Brustwand parasternal eine ovaläre, relativ homogene und in der späten Phase stark Kontrastmittel-aufnehmende Raumforderung.

Die Nachsorge findet regelmässig statt war bis anhin unauffällig.

Im April 2017 stellte sich die Patientin wegen einer rasch grössenprogredienten, indolenten Raumforderung im Bereich der Ablationnarbe links von 2x3cm vor. Im MRI sowie sonographisch bestand der Verdacht auf ein Thoraxwandrezidiv (Abb. 1, 2) und es wurde eine Stanzbiopsie durchgeführt. Diese ergab das Vorliegen einer spindelzelligen Proliferation ohne Nachweis von Malignität und wurde mit B3 bewertet (Abb. 3). In der Zusammenschau von Histologie und Bildgebung musste differentialdiagnostisch an ein Desmoid gedacht werden bei erhöhter Kontrastmittelaufnahme der Läsion im Bereich des M. pectoralis major. Auf Grund der Klinik und auf Wunsch der Patientin erfolgte die offene Exzision des MR-tomographisch 12x54x29mm messenden, tastbaren Befundes in Form einer Teilresektion des M. pectoralis links.

Histologisch zeigte sich im Resektat ein mehr als 5 cm grosses Desmoid (Abb. 4). Ebenso war das Desmoid in verschiedenen Nachresektaten (bis zu 2.2 cm Grösse) nachweisbar. Es liegt eine R1-Resektion vor. Gemäss hausinternem Tumorboard und gemäss Empfehlung der Sarkomsprechstunde der Universitätsklinik Balgrist wurde ein exspektatives Vorgehen empfohlen. Eine erste Bildgebung mittels MRI ist nach 6 Monaten geplant.

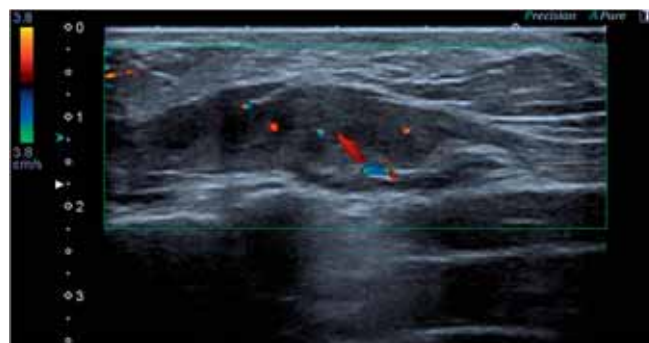


Abb. 2. Sonographische Darstellung der gut perfundierten Raumforderung im Bereich der linken Thoraxwand.

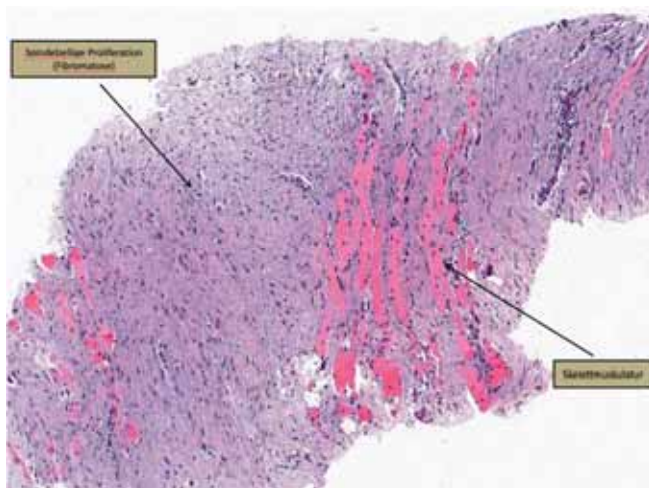


Abb. 3. Histologie der Stanzbiopsie.

Diskussion

Desmoide (aggressive Fibromatose) gehören mit einem Anteil von 0.03 % der Neoplasien und 3 % der Weichteiltumore zu einer seltenen Entität. Es handelt sich um lokal aggressive Tumore mit hoher Rezidivrate und selten erreichter kompletter Resektion, die nicht metastasieren. Bei meist sporadischem Auftreten, können sie in 5–15 % mit der familiären polyposen Adenomatose vergesellschaftet sein, so dass eine Koloskopie empfohlen werden muss.

Es scheint einen Zusammenhang mit erhöhten Östrogenspiegeln bei erhöhter Inzidenz in der Schwangerschaft und eine erhöhte Inzidenz von 30 % bei St. n. Trauma zu geben. Es werden hier molekulare Fehlfunktionen im Bereich der Wundheilung von mesenchymalem Gewebe diskutiert.

Im Bereich der Brust wurden Desmoide in einer Fallserie von 32 Patientinnen (25 % bei St. n. Mammakarzinom, 44 % bei St. n. Mammachirurgie) beschrieben [1]. Bei 30 % dieser Patientinnen kam es mit einem Median von 15 Monaten nach Exzision zu einem Rezidiv mit einem

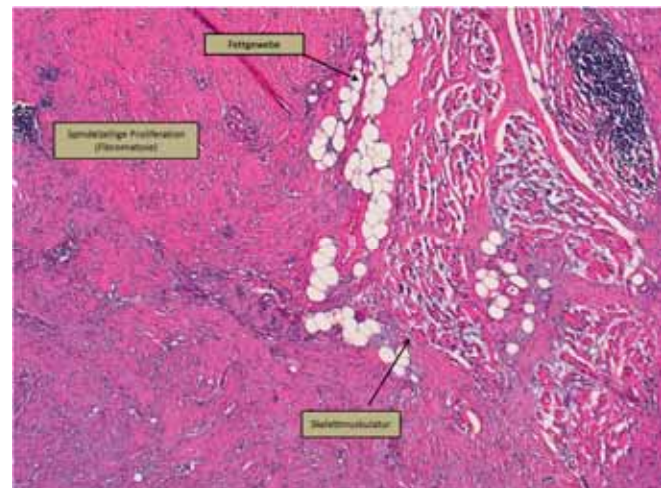


Abb. 4. Histologie Resektat.

Trend zu erhöhtem Wiederauftreten bei initialer R1-Resektion. Die genauen Zusammenhänge sind hier nicht geklärt.

Die Beziehung zwischen R0/R1-Resektion und Lokalrezidiv ist beim Desmoid unklar. So wird selbst bei Patienten mit aggressiver Tumorresektion und weiten Sicherheitsabständen die Lokalrezidivrate (LRR) mit 16 bis 39 % angegeben [2–4]. Eine grosse Serie von 426 Desmoiden zeigte keine signifikanten Unterschiede bezüglich des LRR bei Patienten mit R0-Resektion versus R1-Resektion, wohl aber bei Patienten mit R2-Resektion [5].

Schlussfolgerung

Als seltene Differenzialdiagnose einer rasch progredienten Raumforderung bei St. n. Mammakarzinom und histologisch nicht konklusivem Befund muss im Rahmen der am ehesten richtungweisenden Bildgebung mittels MRI zusätzlich zum Rezidiv an ein Desmoid gedacht werden.

Die komplette chirurgische Resektion wird als Therapie der Wahl angesehen, wobei eine R0-Resektion häufig nicht erreicht wird. Die Rezidivrate ist hoch. Da auch Verläufe mit Spontanregression bzw. langjähriger Gröößenkonstanz beschrieben sind, kann in ausgewählten Fällen ein exspektatives Vorgehen mit engmaschigem Follow-Up eine Option darstellen.

Literatur

- 1 Desmoid tumors (fibromatoses) of the breast: a 25-year experience. Neuman H.B., Brogi E., Ebrahim A., Brennan M.F., Van Zee K.J. *Ann. Surg. Oncol.* 2008; 15:274.
- 2 Prognostic factors for extra-abdominal and abdominal wall desmoids: a 20-year experience at a single institution. Huang K., Fu H., Shi Y.Q., Zhou Y., Du C.Y. *J. Surg. Oncol.* 2009; 100:563.
- 3 Desmoid tumor: analysis of prognostic factors and outcomes in a surgical series. Mullen J.T., Delaney T.F., Kobayashi W.K., Szymonifka J., Yeap B.Y., Chen Y.L., Rosenberg A.E., Harmon D.C., Choy E., Yoon S.S., Raskin K.A., Petur Nielsen G., Hornicek F.J.; *Ann. Surg. Oncol.* 2012 Dec; 19:4028–35. Epub 2012 Sep. 11.
- 4 Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy. Ballo M.T., Zagars G.K., Pollack A., Pisters P.W., Pollack R.A.; *J. Clin. Oncol.* 1999; 17:158.
- 5 Prognostic factors influencing progression-free survival determined from a series of sporadic desmoid tumors: a wait-and-see policy according to tumor presentation. Salas S., Dufresne A., Bui B., Blay J.Y., Terrier P., Ranchere-Vince D., Bonvalot S., Stoeckle E., Guillou L., Le Cesne A., Oberlin O., Brouste V., Coindre J.M.; *J. Clin. Oncol.* 2011; 29:3553.