

Richtlijn: Thorax wand tumoren

Primaire thoraxwand tumoren zijn een multidisciplinaire topic waar verschillende groepen aan samenwerken. Ze komen zelden voor. Een overzicht van de verschillende histologische types wordt weergegeven in tabel 1. Ongeveer de helft van de primaire thoraxwand tumoren is benigne, de andere helft is maligne. Kwaadaardige tumoren komen frequenter voor op oudere leeftijd: gemiddelde leeftijd voor kwaadaardige tumoren is \pm 40 jaar tegenover 26 jaar voor goedaardige tumoren.

Metastatische letsels in de thoraxwand, al dan niet met pathologische fractuur, zijn veel frequenter dan primaire thoraxwand tumoren. Ook resecties voor longtumoren of borsttumoren met invasie van de thoraxwand zijn frequenter, maar dit alles valt buiten deze richtlijn.

Diagnose

Het is dikwijls mogelijk op basis van leeftijd, presentatie, lokalisatie en radiologie een differentiële diagnose te stellen.

- Anamnese: banaal trauma? Symptomen van eventuele primaire tumor elders?
- Klinisch onderzoek.
- Vergelijken met vroegere RX opnames soms zeer belangrijk.
- Bij kleine tumoren (< 2 tot 3 cm): excisie biopt.
- Bij grote tumoren met een klinisch vermoeden van maligniteit (vooral osteosarcoom) gebeurt eventueel een incisie biopt. De chirurg dient erop bedacht te zijn dat de zone van de biopt name later bij eventuele radicale heekunde 'en bloc' dient verwijderd te worden.

Heekunde

Bij heekunde op de thoraxwand gebeurt de reconstructie van het benig skelet gebeurt vaak met een mesh bedekt met een myocutane flap. Deze ingreep gebeurt soms in samenwerking met de plastische chirurgen en andere teams.

- Goedaardige tumoren: resectie met een marge van 2 cm is voldoende.
- Kwaadaardige tumoren: een studie van de Mayo Clinic toonde aan dat een marge van 4 cm duidelijk beter is (zowel wat betreft lokaal recidief als overleving) dan een marge van 2 cm. Voor kwaadaardige tumoren van een rib dient daarenboven de aangetaste rib volledig geresecteerd te worden.

Goedaardige thoraxwand tumoren

Chondroom

- Meest frequente goedaardige tumor, vooral nabij de costochondrale junctie.
- Kliniek: massa, soms pijnlijk.
- Radiologie: gelobuleerde massa, cortex is opgeblazen doch niet verplaatst.
- Behandeling: brede lokale resectie (2 cm marge).

Fibreuze dysplasie

- Eén derde van de goedaardige tumoren, vooral bij jonge volwassenen, meest frequent ter hoogte van de posterieure ribben.
- Kliniek: pijnloze massa.
- Radiologie: cystische massa, geen verkalking.
- Behandeling : brede lokale resectie (2 cm marge).

Desmoïd tumor

- Voorkomen op leeftijd \pm 30 tot 40 jaar. Histologisch zeer moeilijk te onderscheiden van lage graad maligne fibrosarcoom, maar de desmoïd tumor groeit traag en metastaseert niet.
- Kliniek: pijnlijke massa, gefixeerd aan onderliggende weefsels.

- Behandeling: brede lokale resectie (4 cm marge). Bij positieve sectievlakken is lokaal recidief beschreven bij 45% van de patiënten (tegenover 4% bij vrije sectievlakken). Behandeling van lokaal recidief of residuele tumor is, indien heelkunde technisch uitgesloten is, radiotherapie.
- Prognose: de actuariële 10-jaar overleving na brede lokale resectie is 90%.

Osteochondroom

- Voorkomen is heel zeldzaam.
- Behandeling : brede lokale resectie.

Eosinofiel granuloom

- Voorkomen op leeftijd 5 tot 15 jaar. Kan solitair of multifocaal (histiocytosis X) zijn.
- Behandeling: resectie of radiotherapie.

Kwaadaardige thoraxwand tumoren

Maligne thoraxwand tumoren vergen een multidisciplinaire aanpak. Multimodale behandeling is vooral geïndiceerd bij tumoren gevoelig voor chemo- en radiotherapie, alhoewel voor de primaire tumor niettemin meestal een operatieve behandeling nodig zal zijn. Deze tumoren zijn een hoog specialistische multidisciplinaire topic, dit summiere overzicht is enkel richtinggevend voor de behandeling onder leiding van een algemeen medisch oncoloog.

Chondrosarcoom

- Voorkomen: meest frequente (\pm 50%) kwaadaardige primaire thoraxwand bij volwassenen. Kan gelokaliseerd zijn ter hoogte van de ribben of het sternum.
- Diagnose: geen incisie biopt, want hierop is histologisch moeilijk het onderscheid te maken met benigne chondroom. Is tumor groter dan 4 cm, dan moet tumor als kwaadaardig beschouwd worden, onafhankelijk van het biopt.
- Behandeling: deze tumoren zijn erg resistent aan radiotherapie en chemotherapie. Brede lokale excisie met verschillende partiële rib resecties boven en onder het letsel (marge 4 cm) is de aangewezen behandeling.
- Prognose: mits brede resectie is kans op genezing hoog (tot 80%). Gezien de mogelijkheid van (ook zeer laattijdig) lokaal recidief, is langdurige follow-up noodzakelijk. Radicaliteit van resectie is heel belangrijk (50% lokaal recidief na beperkte resectie, slechts 17% na brede excisie). Metastasen worden zelden beschreven.

Ewing sarcoom

- Voorkomen : meest frequente kwaadaardige primaire thoraxwand tumor bij kinderen. Meest voorkomende maligne beentumor voor het 10e levensjaar.
- Behandeling:
 - Kan chirurgisch zijn, mits de tumor op oncologisch adequate wijze kan worden verwijderd. De volledige beenmerg holte wordt beschouwd als mogelijk aangetast en daarom wordt aangeraden de volledige rib te reseceren samen met een partiële resectie van de rib onder en boven de aangetaste rib.
 - Vrij radiosensibele tumor, de groei kan met radiotherapie tot stilstand gebracht worden. Deze procedure wordt toegepast als primaire behandeling bij niet-operabele tumoren en als adjuvante bestraling indien de resectie onvolledig was.
 - Chemotherapie: vroeger had deze tumor van alle beentumoren de meest ongunstige prognose (<10% 5-jaarsoverleving) omdat er bij diagnose vrijwel steeds occulte hematogene metastasen bestonden in de longen en het skelet. Daarom speelt intensieve chemotherapie ook een belangrijke rol.

Osteosarcoom

- Voorkomen: piek incidentie tussen 10 en 25 jaar en na 45 jaar. Meer maligne gedrag dan chondrosarcoom.
- Kliniek: pijnlijke massa.

- Behandeling
 - Chemotherapie: belangrijke rol omwille van de gevoeligheid aan chemotherapie en de slechte prognose na enkel chirurgische behandeling (25% 5-jaarsoverleving). Vaak chemotherapie gevolgd door adequate chirurgische resectie (marge van 4 cm), gevolgd door verdere chemotherapie.
- Prognose: duidelijk verbeterd door het effect van chemotherapie op eventuele occulte metastasen, hierdoor ongeveer 60% vijfjaarsoverleving.

Literatuur

Abba AE, Deschamps C, Cassivi SD et al. Chest-wall desmoid tumors: results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg* 2004; 78: 1219-1923.

Anindya C, Yoga N, Vijay K. Osteosarcoma of the rib. *Indian J Pediatr* 2004; 71:543-544.

Fong YC, Pairolero PC, Sim FH et al. Condrosarcoma of the chest wall: a retrospective analysis. *Clin Orthop Relat Dis* 2004; 427: 184-189.

Graeber GM, Snyder RJ, Fleming AW et al. Initial and long-term results in the management of primary chest wall tumors. *Ann Thorac Surg* 1982; 34: 664.

Graeber GM, Jones DR, Pairolero PC. Primary chest wall neoplasms. Diagnostic modalities. Surgical techniques: Chest wall resection. In *Thoracic Surgery*, Churchill Livingstone Inc. 1995.

McAfee MK, Pairolero PC, Bergstrahl EJ et al. Chondrosarcoma of the chest wall : factors affecting survival. *Ann Thorac Surg* 1985; 40: 535.

McKinnon JG, Neifeld JP, Kay S et al. Management of desmoid tumors. *Surg Gynaecol Obstet* 1989; 169: 104.

Shamberger RC, Grier HE, Weinsteinb HJ et al. Chest wall tumors in infancy and childhood? *Cancer* 1989; 63: 774.

Sherman NE, Romsdahl M, Evans H et al. Desmoid tumors: a 20-year radiotherapy experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990; 19: 37.

Taminiau AH, Bloem JL, Eulderink F. *Maligne beentumoren in oncologie*. Bohn Stafleu Van Loghum, Houtem/Diegem 1996.

Tabel 1 : Primaire thoraxwand tumoren

Benigne

- *Chondroma*
- *Fibreuze dysplasie*
- *Desmoïd tumor*
- *Osteochondroom*
- *Eosinofiel granuloom*
- *Lipoma*
- *Fibroom*
- *Neurilemmoom*

Maligne

- *Chondrosarcoom*
- *Osteosarcoom*
- *Ewing sarcoom*
- *Plasmocytoom*
- *Maligne fibreus histiocytoom*
- *Rhabdomyosarcoom*
- *Liposarcoom*
- *Leiomyosarcoom*

Synthese tabel: Thoraxwand tumoren

Primaire thoraxwand tumoren zijn zeldzaam en vergen een hoog specialistische aanpak.

Op basis van leeftijd, presentatie, lokalisatie en radiologisch beeld is vaak een differentiële diagnose mogelijk.

Goedaardige thoraxwand tumoren

- **Heelkundige resectie is de belangrijkste behandelingsmodaliteit.**
- **De uitgebreidheid van de resectie (2 of 4 cm marge) hangt af van de diagnose.**

Kwaadaardige thoraxwand tumoren

- **Deze richtlijn geeft een aanwijzing hoe deze tijdig te herkennen en de differentiële diagnose te maken.**
- **De behandeling is een multidisciplinaire samenwerking met algemene medische oncologie.**