

# ERKRANKUNG

## Was ist ein Pseudomyxom?

Unter Pseudomyxom, oder genauer Pseudomyxoma peritonei, versteht man einen wenig bösartigen (niedrig **malignen**) Tumor, welcher riesige zähflüssige Schleimmassen bildet, die die Bauchhöhle ausfüllen.



Abb.1: Frühform, kleiner Tumorknoten

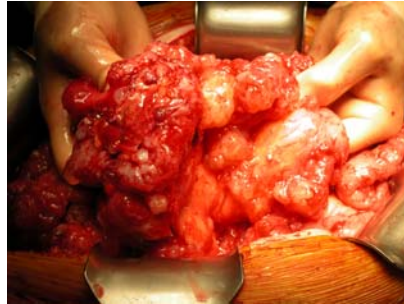


Abb.2: Spätform, schleimige Tumormassen

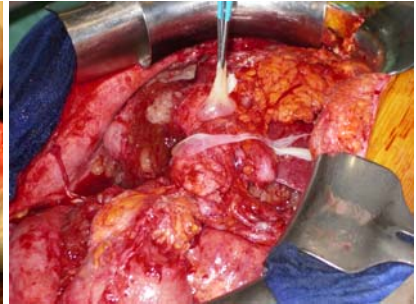


Abb.3: Spätform mit schleimigem Sekret

Ein Pseudomyxom ist ein sehr seltenes Krankheitsbild. In der medizinischen Literatur wird eine Häufigkeit von etwa einer Erkrankung auf 1,4 Millionen Einwohner pro Jahr angegeben. Das würde bedeuten, dass in der Schweiz jährlich 5-6 Menschen neu an diesem Leiden erkranken.

Jede Schleimhautzelle im Organismus hat die Fähigkeit ein schleimiges **Sekret** zu bilden. Beim Pseudomyxom beginnen Zellen aus dem Magen-Darm-Trakt sich zu vermehren und unnatürlich viel zähflüssigen Schleim zu produzieren. Typischerweise stammen diese Zellen aus dem „Blinddarm“. Relativ schnell kommt es zu einer Auftreibung des Blinddarmes (**Mukozele**) und im weiteren Verlauf zum Platzen des Blinddarmes. Dabei treten die schleimbildenden Zellen in die freie Bauchhöhle aus. Die Zellen nisten sich dann im sogenannten Bauchfell (**Peritoneum**) der Bauchhöhle ein und setzen ihre Schleimproduktion hier fort. Ganz langsam füllt sich dann die Bauchhöhle mit dem produzierten Sekret und es entsteht ein sogenannter **Gallertbauch**.

## Was bedeutet ein Pseudomyxom für den Patienten?

Das Pseudomyxom ist ein sehr langsam fortschreitendes Krankheitsbild. Man bezeichnet es als einen wenig bösartigen (**niedrig malignen Tumor**). Ähnlich wie andere Krebsarten kann sich das Pseudomyxom in der Bauchhöhle ausbreiten. Es macht aber in der Regel keine Ableger (**Metastasen**) in andere Organe oder in Lymphknoten.

Da es sich um einen sehr langsam wachsenden Tumor handelt, wird die Diagnose häufig erst sehr spät gestellt.

Die Pseudomyxom-Zellen produzieren ein schleimig-klebriges **Sekret**, welches nach einigen Jahren die gesamte Bauchhöhle ausfüllt. Der Bauch schwillt an, es ist sogar möglich dass **Leistenbrüche** entstehen, die mit der **Gallerte** gefüllt sind. Im Bauch ist die Passage der Nahrung durch die Einengung des Darmes behindert. Der Patient leidet dann an Übelkeit und Erbrechen und der Stuhlgang ist erschwert. Wenn die Schleimmassen in grossen Mengen vorliegen, wird das Zwerchfell nach oben gedrückt, das Atmen fällt schwerer und man leidet an Luftnot.

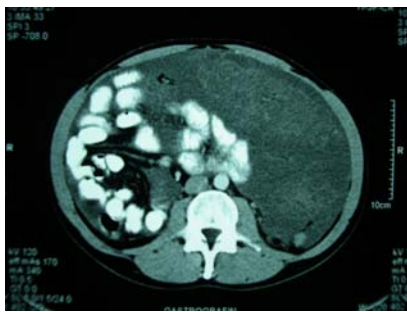


Abb.4: Schleimmassen im rechten Anteil des Bildes, der Darm (weiss) wird nach links gedrängt



Abb.5: Schleim im kleinen Becken und im Leistenkanal (Pfeil)

# Therapie

## Klassische Chirurgie

Lange Zeit galt die chirurgische Tumorverminderung, das sogenannte **Debulking**, als einzige Möglichkeit das Leiden des Patienten zu behandeln. Hierbei wird durch den Chirurgen das Pseudomyxom so gut es geht aus der Bauchhöhle entfernt. Häufig ist dabei auch die Entfernung von Organanteilen notwendig (z.B. Entfernung von Abschnitten des Dün- oder Dickdarmes, Magen(teil-)entfernung, Entfernung der Gallenblase, Entfernung der Milz u.a.).

## Es gibt ein Schema zum operativen Vorgehen; genauer darauf eingehen -> Skizze

Letztendlich bleiben in den meisten Fällen aber **Pseudomyxomzellen** zurück und es kommt im weiteren Verlauf zu einem Rückfall (**Rezidiv**) der Erkrankung. Erneute Operationen sind dann wegen der bestehenden narbigen Verwachsungen deutlich erschwert oder unmöglich.

## Chemotherapie

Eine klassische Chemotherapie über die Blutbahn, die bei anderen Krebsleiden häufig gute Erfolge hat, konnte bisher beim Pseudomyxom keinen herausragenden Gewinn für den Patienten zeigen.

## Zytoreduktive Chirurgie und hypertherme intraoperative intraperitoneale Chemotherapie

### Zytoreduktive Chirurgie

In den 90er Jahren entstand ein neuer Ansatz zur Behandlung von Tumorleiden in der Bauchhöhle, welche das **Bauchfell** befallen. Hierbei wird in einer aufwendigen Operation versucht, sämtliches, mit dem Auge sichtbare, **Tumorgewebe** zu entfernen. Dafür sind häufig ausgedehnte chirurgische Eingriffe notwendig. Tumorbefallene Organanteile müssen teilweise oder ganz entfernt werden (**multiviszzerale Resektionen**) und zusätzlich wird das, die Bauchhöhle auskleidende Bauchfell (Peritoneum) entfernt (**Peritonektomie**).

Gelingt es, alles sichtbare Tumorgewebe zu entfernen, so schliesst sich, noch während der Operation, eine zusätzliche Behandlung mit einem **Chemotherapeutikum (welches?)** an. Dies geschieht mit der Absicht, die nicht sichtbaren, mikroskopischen Tumorreste zu zerstören.

### Hypertherme intraoperative intraperitoneale Chemotherapie

Diese Behandlung erfolgt noch während der Operation (**intraoperativ**). Dazu wird das Chemotherapeutikum direkt in die Bauchhöhle (**intraperitoneal**) gegeben und nicht wie bei einer klassischen Chemotherapie über die Blutbahn. Die Wirkung des Chemotherapeutikums wird durch Erwärmen auf 42°C (**hypertherm**) noch verstärkt.

Der Vorteil ist, dass das **Chemotherapeutikum** direkt an den Ort gebracht werden kann, an dem es wirken soll und Nebenwirkungen an anderen Orten des Körpers (Haarausfall, Störungen der Blutbildung im Knochenmark, Nierenschädigungen) wesentlich seltener vorkommen, da nur ein kleiner Teil des Medikamentes in die Blutbahn gelangt.

## Nachbehandlung

Die ausgedehnte **zytoreduktive** Chirurgie macht häufig eine mehrtägige Betreuung auf der **Intensivpflegestation** notwendig. **Wunddrainagen** werden nach vier bis sieben Tagen entfernt, wenn sichergestellt ist, dass kein **Gallensekret** und keine grösseren Mengen von Blut gefördert werden. Durch regelmässige Blutkontrollen werden Blutbild, Infektabwehr, Leber- und Nierenfunktion überwacht.

Der Nahrungsaufbau ist wegen des grossen Eingriffs am Magen-Darm-Trakt häufig erst nach ein paar Tagen möglich. Solange erhält der Körper eine künstliche Ernährung direkt ins Blut.

Bei regulärem Verlauf beträgt der Krankenhausaufenthalt etwa 3 Wochen.

Je nach Befund wird ein individuelles weiteres **Therapiekonzept** zusammen mit den **Onkologen** festgelegt. Klinische Nachkontrollen, inklusive **Computertomographie** erfolgen in 6-monatigen Abständen.

# Ergebnisse

Stand: Juni 2006

## Allgemein

Im Jahre 1999 konnte **Paul Sugarbaker** vom Washington Cancer Institut mit seiner Arbeit an 385 Patienten nachweisen, dass die sogenannte **zytoreduktive Chirurgie** in Kombination mit einer **hyperthermen intraoperativen intraperitonealen Chemotherapie** aktuell die besten Resultate in der Behandlung des Pseudomyxoms erzielt. Mit diesem Verfahren leben 5 Jahre nach der Behandlung noch 86% aller Patienten.

*Sugarbaker PH Annals of Surgical Oncology 1999:727-731*

Diese Daten konnten 2001 von der Arbeitsgruppe von Witkamp aus Amsterdam und 2004 von der Arbeitsgruppe von Marcello Deraco aus Mailand bestätigt werden.

*Witkamp AJ British Journal of Surgery 2001:458-463*

*Deraco M Annals of Surgical Oncology 2004:393-398*

Da es sich beim **Pseudomyxom** um einen sehr seltenen Tumor handelt sind wissenschaftliche Ergebnisse mit guter statistischer Aussage aber nur sehr begrenzt vorhanden.

Allgemein kann man sagen, dass der Heilungserfolg, gemessen in 5- oder 10-Jahres-Überlebensraten sehr stark variieren kann. Das hängt vor allem von der entfernten **Tumormasse** ab. Je fortgeschrittener der Befund zu Beginn der Behandlung ist, umso schwieriger wird es sein alle Tumormassen zu entfernen. Gelingt es sämtliches, mit dem Auge sichtbare Tumorgewebe herauszunehmen, so sind die Ergebnisse wesentlich besser, als wenn Resttumor in der Bauchhöhle verbleibt.

Andererseits ist nicht jedes Pseudomyxoma peritonei gleich gutartig oder bösartig. Es werden zwei verschiedene Typen von Pseudomyxoma peritonei unterschieden:

- **Wenig aggressiver Tumor** ("low grade")
- **sehr aggressiver Tumor** ("high grade")

5-Jahres-Überleben bei Pseudomyxoma peritonei:

### Abhängigkeit von der Tumorreduktion

komplette Pseudomyxomentfernung	ca. 80%
<b>keine</b> komplette Pseudomyxomentfernung	ca. 20%

### Grafik fehlt?

*Sugarbaker PH Lancet Oncology 2006; 7:69-76*

Ausserdem gibt es unterschiedlich aggressiv wachsende Pseudomyxom-Formen. Auch sie bestimmen die Prognose.

5-Jahres-Überleben bei Pseudomyxoma peritonei:

### Abhängigkeit vom Tumortyp

Wenig aggressiver Tumor („low grade“)	ca. 100%
Sehr aggressiver Tumor („high grade“)	ca. 32%

*Loungnarath R Diseases of the Colon&Rectum 2005:1372-1379*

## Diagnose

### Welche Voraussetzungen müssen gegeben sein?

Die zuvor beschriebene Therapie ist für den Patienten belastend und das Risiko, dass nach der Operation Komplikationen auftreten ist deutlich erhöht.

#### Tumorausdehnung

Die Entfernung von grossen Strecken des Dün- und Dickdarmes sind eventuell nötig, um das **Pseudomyxom** komplett zu entfernen. Eine gewisse Strecke muss aber belassen werden, damit der Patient noch ausreichend Nahrung aufnehmen kann. Eine Voraussetzung für die Operation ist also, dass ein gewisser Teil des Darmtraktes keinen Tumorbefall aufweist und man diesen Abschnitt belassen kann.

#### Allgemeinzustand des Patienten

Für eine Behandlung mit **zytoreduktiver Chirurgie** und **hyperthermer intraoperativer intraperitonealer Chemotherapie** sollte der Patient neben seinem Grundleiden, dem Pseudomyxom, keine weiteren schweren Grunderkrankungen und einen akzeptablen Allgemeinzustand aufweisen.

Nach der Operation kann es, als Komplikation, zu Entzündungen in der Bauchhöhle oder auch zu Lungenentzündungen und anderen Infekten kommen. Um diese zu überstehen braucht man ein gesundes Immunsystem. Patienten, welche unter einer **immunsuppressiven Therapie** stehen (nach **Transplantation** oder wegen **Autoimmunerkrankungen**) stehen hier unter einem besonderen Risiko.

Auch Patienten mit mehreren schweren Vorerkrankungen haben ein erhöhtes Risiko für Komplikationen. Schwere Herz- oder Lungenkrankheiten oder schwere Nierenerkrankungen können dagegen sprechen eine solche Behandlung durchzuführen.

In der Schwangerschaft oder Stillzeit ist eine solche Therapie nicht möglich.

Letztendlich muss jeder Patient vor der Operation von Chirurg und Anästhesist individuell beurteilt und beraten werden.

#### Voraussetzung der behandelnden Klinik

Umfangreiche Entfernung von Tumorgewebe und Organanteilen ist nur in der Hand eines erfahrenen Chirurgeteams eine gute Therapieoption. Der Chirurg braucht ein umfangreiches Netzwerk von erfahrenen **Onkologen, Urologen, Pathologen, Radiologen, Anästhesisten** und **Intensivmedizinern** zur Therapieoptimierung, des weiteren Labor- und Blutproduktressourcen für den Eingriff. Diese Voraussetzungen sind nur an grossen Kliniken gegeben. Eine erfolgreiche **zytoreduktive Chirurgie** gefolgt von einer **hyperthermen intraoperativen intraperitonealen Chemotherapie** ist sehr von der Erfahrung des Zentrums abhängig.

### Welche Voruntersuchungen sind notwendig?

Eine **Computertomographie** zeigt die Ausdehnung des Pseudomyxoms.

Je nach Ausdehnung sind eventuell weitere **endoskopische Untersuchungen** von Magen oder Dickdarm, wie Darm- und Magenspiegelung, oder **urologische Untersuchungen** nötig.

Je nach Begleiterkrankungen sind vor einer allfälligen Operation auch weitergehende Untersuchungen von Herz und Lunge und Blutentnahmen notwendig.

## **Kontakt**

**Was muss man tun, um Kontakt wegen diesem Krankheitsbild aufzunehmen?**

**Spezialist:** Prof. Dr. med. Jochen Lange (jochen.lange@kssg.ch)

**Kontakt:** Kantonsspital St.Gallen  
Klinik für Chirurgie  
Rorschacher Str. 95  
CH-9007 St.Gallen  
Tel.: 0041 (0)71 494 1312  
Fax: 0041 (0)71 494 2886