

Diagnostik und Therapie primärer und metastasierter Mammakarzinome

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

Brustkrebs: Spezielle Situationen

Brustkrebs: Spezielle Situationen

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

- **Versionen 2005-2016:**
**Dall / Fehm / Fersis / Friedrich / Gerber /
Göhring / Harbeck / Huober / Janni / Loibl /
Lück / Lux / Maass / Mundhenke / Oberhoff /
Rody / Scharl / Schneeweiss / Solomayer /
Thomssen**

- **Version 2017:**
Schütz / Sinn

Brustkrebs: Spezielle Situationen

- **„Junge“ Patientin**
- **Brustkrebs in der Schwangerschaft und Stillzeit**
- **„Ältere“ Patientin**
- **Mammakarzinom des Mannes**
- **Inflammatorisches Mammakarzinom**
- **Okkultes Karzinom CUP („Cancer of Unknown Primary“)**
- **Morbus Paget**
- **Maligner und Borderline Phylloides-Tumor**
- **Angiosarkome**
- **Brust-Implantat assoziiertes
großzellig-anaplastisches Lymphom (BIA-ALCL)**

Brustkrebs bei der jungen Patientin ≤ 35 Jahre

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | 2a | B | |
|--|----|---|----|
| ➤ Meist ungünstige Tumorbiologie mit schlechter Prognose | 2a | B | |
| ➤ Lokaltherapie wie bei ≥ 35 Jahre | 2b | B | + |
| ➤ Leitliniengerechte (neo-)adjuvante Systemtherapie (siehe Therapiekapitel) | 1b | A | ++ |
| ➤ GnRH zur ovariellen Protektion (siehe Kap. Gyn. Probleme) | 1a | B | + |
| ➤ Angebot zur genetischen Beratung und Fertilitätsberatung | 2b | B | ++ |
| ➤ Frühzeitige Beratung zur Verhütung | 2b | B | ++ |

Brustkrebs in der Schwangerschaft*

- Diagnostik und OP -

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | | | |
|---|---|---|-----|
| ➤ Diagnostik wie außerhalb der Schwangerschaft (keine grundsätzliche MRT-Indikation) | 4 | C | ++ |
| ➤ Staging: wenn indiziert (Knochenszintigraphie nach Entbindung) | 5 | D | + |
| ➤ OP wie bei Nicht-Schwangeren | 4 | C | ++ |
| ➤ Sentinel-Node Biopsie (nur Technetium) | 4 | C | + |
| ➤ SNB im 1. Trimester | 5 | D | +/- |
| ➤ Sensitivität und Spezifität sind unklar (während Stillzeit); Stillen sollte für 24 Stunden vermieden werden | 4 | C | ++ |
| ➤ Farbstoffblau (keine Studiendaten in der Schwangerschaft) | 4 | C | -- |

* Teilnahme an Registerstudie empfohlen

Brustkrebs in der Schwangerschaft - (Neo-)adjuvante Therapie -



© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

| | Oxford / AGO LOE / GR | | |
|---|--------------------------|----------|-----------|
| ➤ Bestrahlung während der Schwangerschaft | 4 | C | - |
| ➤ (Neo-)adjuvante Chemotherapie ab dem zweiten Trimenon (Indik. wie bei Nicht-Schwangeren) | | | ++ |
| ➤ Antrazykline: AC, EC | 2b | B | ++ |
| ➤ Taxane | 2b | B | + |
| ➤ MTX (e.g. CMF) | 4 | D | -- |
| ➤ Endokrine Therapie | 4 | D | -- |
| ➤ Anti-HER2-Therapie | 3a | C | -- |
| ➤ Bisphosphonate, Denosumab | 4 | D | - |

Die Behandlung (Systemtherapie, Operation, RT) des Mammakarzinoms (von schwangeren Patientinnen) in der Schwangerschaft soll so nah wie möglich an der Standardbehandlung junger, nicht-schwangerer Patientinnen mit Mammakarzinomen ausgerichtet sein.

Brustkrebs in der Schwangerschaft*

- Entbindung und Stillen -

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | | | |
|--|-----------|----------|-----------|
| ➤ Entbindung erst bei ausreichender kindlicher Reife | 2b | C | ++ |
| ➤ Eine Beendigung der Schwangerschaft verbessert den mütterlichen Erkrankungsverlauf nicht | 3b | C | |
| ➤ Entbindungsmodus wie bei gesunden Schwangeren; Entbindung \leq 3 Wochen nach Chemotherapie sollte vermieden werden | 4 | C | ++ |
| ➤ Sollte eine Systemtherapie nach der Entbindung fortgeführt werden müssen, kann Stillen evtl. kontraindiziert sein (cave: Toxizität !) | 5 | D | ++ |

* Teilnahme an Registerstudie empfohlen

Brustkrebs in der Schwangerschaft* - Familienplanung -

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | | | |
|---|----------|----------|-----------|
| ➤ Nach einer Mammakarzinomerkrankung kann mit Hilfe reproduktionsmedizinischer Verfahren eine Schwangerschaft angestrebt werden. | 5 | D | ++ |
| ➤ Die Erfolgsaussichten für eine intakte Schwangerschaft bzw. ein Kind sind bei autologer Eizellverwendung bei Mammakarzinompatientinnen geringer als bei Nicht-Karzinompatientinnen. | 5 | D | ++ |
| ➤ Mammakarzinompatientinnen im gebärfähigen Alter sollten eine Beratung über Fertilität und Fertilitätserhalt vor Therapiebeginn erhalten. | 5 | D | ++ |
| ➤ Von einer Schwangerschaft soll nach einer Mammakarzinomerkrankung nicht abgeraten werden. Dies gilt grundsätzlich unabhängig vom Hormonrezeptorstatus. | 5 | D | ++ |

* Teilnahme an Registerstudie empfohlen

Brustkrebs während Schwangerschaft*

- Prognose -

**Oxford
LoE**

➤ **Mammakarzinom während Schwangerschaft / Stillzeit**

- Prognose wird nicht verschlechtert,
wenn korrekte Behandlung

3a

➤ **Schwangerschaft / Laktation nach Mammakarzinom**

- Prognose wird nicht verschlechtert

3a

Geriatrische Einschätzung

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

- **Spezifische Algorithmen nicht existent**
- **Toleranz gegenüber onkologischen Behandlungen variiert erheblich („funktionelle Reserve“)**
- **Zur umfassenden geriatrischen Einschätzung (CGA) gehört die multidisziplinäre Auswertung der Prädiktoren für Morbidität und Mortalität älterer Menschen**
 - **Physische, mentale und psychosoziale Gesundheit**
 - **Basisaktivitäten des täglichen Lebens (Ankleiden, Körperpflege, Zubereiten des täglichen Essens, Medikamenteneinnahme, etc.)**
 - **Lebensumstände, soziales Netz, Verfügbarkeit von Hilfsdienstleistungen**
- **Einschätzungsinstrumente:**
 - **Charlson Comorbidity Index (breit eingesetzt; verlässliche Prädiktion über 10 Jahre)**
 - **12 Prognosefaktoren zur Abschätzung des 4-Jahre-Sterberisikos**
 - **Kurze Screening-Tests (eher zur qualitativen Bewertung geeignet)**
 - **IADL (IADL = The Lawton Instrumental Activities of Daily Living Scale), G-8 Screening tool**

Behandlung der „rüstigen älteren“ Patientin

(Lebenserwartung > 5 Jahre und akzeptable Komorbidität)

Oxford / AGO
LOE / GR

| | | | |
|---|----|---|----|
| ➤ Bestimmung des aktuellen Gesundheitszustandes | 2b | B | ++ |
| ➤ Leitliniengerechte Behandlung | 2a | C | ++ |
| ➤ Operation wie bei „jüngeren“ Patientinnen | 2b | B | ++ |
| ➤ Hormontherapie (endokrin-sensibles Ca) | 1a | A | ++ |
| ➤ Chemotherapie (Standard Regime) | | | |
| ➤ < 70 Jahre | 1a | A | + |
| ➤ > 70 Jahre | 2a | C | +* |
| ➤ Radiotherapie | 1a | A | + |
| ➤ Verzicht auf Radiotherapie in low risk, wenn eine endokrine Therapie geplant ist | 1b | B | + |
| ➤ Trastuzumab | 2b | C | + |

* Studienteilnahme wird empfohlen

Therapie der „gebrechlichen älteren“ Patientin (Lebenserwartung < 5 Jahre, erhebliche Komorbiditäten)

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | |
|--|----------------|
| ➤ Reduzierte Standardtherapie | 2b C ++ |
| ➤ Therapieoptionen abgeleitet aus Studien mit älteren Patientinnen: | |
| ➤ Keine Brustoperation (endokrine Therapieoption erwägen) | 2b C + |
| ➤ Keine Axilla-Op. (≥ 60 Jahre, cN0, Rez. pos.) | 2b B + |
| ➤ Keine Radiatio (≥ 65 Jahre, pT1, pN0, Rez. pos.) | 1b B ++ |
| ➤ Hypofraktionierte Radiatio | 2b B + |
| ➤ Keine Chemotherapie ≥ 70 Jahre bei negativer Risiko-Nutzen-Abwägung | 2b C + |

Mammakarzinom des Mannes: Diagnostik und lokale Therapie

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

| | Oxford / AGO | | |
|---|--------------|----------|------------|
| | LOE / GR | | |
| ➤ Diagnostische Aufarbeitung wie bei Frauen | 4 | C | + |
| ➤ Mammographie | 3b | C | +/- |
| ➤ Ultraschall | 2b | B | ++ |
| ➤ Standard-Op: Mastektomie | 4 | C | ++* |
| ➤ BET (Tumor-Brust-Relation!) | 4 | C | +* |
| ➤ Sentinel-Node Biopsie (SNE) | 2b | B | + |
| ➤ Radiotherapie wie bei Frauen (beachte Tumor-Brust-Relation!) | 4 | C | + |
| ➤ Genetische Beratung, falls ein weiterer Verwandter / Verwandte betroffen | 2b | B | ++ |
| ➤ Krebsfrüherkennungsuntersuchungen gemäß Empfehlungen der DKG e.V. | GCP | | ++ |

* Teilnahme an Registerstudie wird empfohlen

Mammakarzinom des Mannes: Systemtherapie

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | | | |
|--|-----------|----------|------------|
| ➤ Adjuvante Chemotherapie wie bei Frauen | 2a | B | ++ |
| ➤ HER2 zielgerichtete Therapie (bei HER2 pos) | 5 | D | +* |
| ➤ Endokrine Therapie bei HR pos. | 4 | D | ++ |
| ➤ Tamoxifen | 2b | B | ++ |
| ➤ Aromataseinhibitoren (adjuvant) | 2b | B | -* |
| ➤ Aromataseinhibitoren (metastasiert) | 4 | C | +/- |
| ➤ GnRHa + AI (metastasiert) | 4 | C | +* |
| ➤ Fulvestrant (metastasiert) | 4 | C | +/- |
| ➤ Palliative Chemotherapie wie bei Frauen | 4 | C | ++ |

* Studienteilnahme empfohlen

Benefit from Trimodal Treatment in Inflammatory Breast Cancer

| Median survival probability | | |
|-----------------------------|-----------|--------|
| Trimodal therapy | 72 months | p<0.05 |
| Surgery alone | 26 months | |

| Overall survival-probability (OS) | 10 years-OS | 5 years-OS |
|-----------------------------------|-------------|------------|
| Trimodal therapy | 55.4% | 37.3% |
| Surgery & chemotherapy | 42.9% | 28.5% |
| Surgery & radiotherapy | 40.7% | 23.5% |
| Surgery alone | | 16.5% |

| Multivariate analysis of OS | Hazard Ratio | 95% CI |
|--|--------------|--------------|
| Surgery & chemotherapy & RT (trimodal therapy) | 1.00 | - |
| Surgery & chemotherapy | 1.64 | 1.46 to 1.84 |
| Surgery & radiotherapy | 1.47 | 0.96 to 2.24 |
| Surgery alone | 2.28 | 1.80 to 2.89 |

©AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

www.ago-online.de

**FORSCHEN
LEHREN
HEILEN**

Primäres inflammatorisches Mammakarzinom (IBC, cT4d)

**Oxford / AGO
LOE / GR**

- | | | | |
|--|----|---|-----|
| ➤ Stadium cT4d definiert durch invasive Komponente in der Mamma und klinische Zeichen einer Inflammation (z.B. $\geq 1/3$ der betroffenen Brust) | | | ++ |
| ➤ Staging | 2c | B | ++ |
| ➤ Hautbiopsie (mind. 2; Detektionsrate jedoch < 75%) | 2c | B | + |
| ➤ Neoadjuvante Chemotherapieregime (wie bei nicht inflammatorischem MaCA) | 2c | B | ++ |
| ➤ Leitliniengerechte Systemtherapie | 2c | B | ++ |
| ➤ Mastektomie nach Chemotherapie | 2c | B | ++ |
| ➤ Brusterhaltende Therapie im Fall von pCR (Individualfall) | 2b | C | +/- |
| ➤ Sentinel-Node-Biopsie | 3b | C | - |
| ➤ Radiotherapie der Brustwand | 2c | B | ++ |

Axilla-Metastase(n)

bei okkultem Mammakarzinom

(Cancer of unknown primary – axillary CUP)

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

- **Inzidenz: < 1 % aller axillären Metastasen**
- **In > 95 % okkultes Mamma-Ca, in < 5 % anderer Primarius**
- **Immunhistologie**
 - ER-positiv: 55 %**
 - HER2 3+: 35 %**
 - Triple-negativ: 38 %**
- **Nodalstatus:**
 - 1–3 Lk-Met. in 48 %**
 - > 3 Lk-Met in 52 %**
- **Outcome ähnlich oder besser als beim Mammakarzinom mit entsprechender Tumorbilogie und Stadium**

Axilla-Metastasen bei okkultem Mammakarzinom (ax. CUP) Bildgebende Diagnostik

**Oxford / AGO
LOE / GR**

- | | | | |
|---|-----------|----------|-----------|
| ➤ Mammographie, Mamma-Ultraschall, Mamma-MRT | 3 | B | ++ |
| ➤ Ausschluss eines kontralateralen Tumors | 3 | B | ++ |
| ➤ Ausschluss eines anderen Organtumors insbes. bei TNBC (Haut, weibl. Genitaltrakt, Lunge, Schilddrüse, Magen) | 5 | D | ++ |
| ➤ Staging (CT Thorax / Abdomen, Schilddrüsen- Sonographie, HNO-Untersuchung) | 3 | B | ++ |
| ➤ PET / PET-CT | 3b | B | + |

Axilla-Metastasen bei okkultem Mammakarzinom (ax. CUP) Pathologie, Molekularpathologie

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | |
|--|-----------------|
| ➤ ER, PgR, HER2, GATA3 | 5 D ++ |
| ➤ Ausschluss anderer Primärtumoren bei TNBC oder ungewöhnlicher Histologie, z.B. Lunge, weibl. Genitaltrakt, Kopf-Hals-Tumoren, neuroendokrine Ca | 5 D ++ |
| ➤ Genexpressionsprofile zur Bestimmung des Primarius (CUPprint, Pathwork, TOT, Theros CTID) | 2c B +/- |
| ➤ NGS, Epigenetik zur Bestimmung des Primarius (Panel-Sequenzierung, EPICup) | 2c B +/- |
| ➤ Prognostische Genexpressionstests | 5 D -- |

Axilla-Metastasen bei okkultem Mammakarzinom (ax. CUP) Therapie



Oxford / AGO
LOE / GR

- | | | | |
|--|-----------|----------|------------|
| ➤ Axilladisektion | 3a | C | ++ |
| ➤ Mastektomie bei unauffälligem MRT | 3a | C | - |
| ➤ Leitliniengerechte (neo-)adjuvante Systemtherapie | 5 | D | ++ |
| ➤ Brust-Bestrahlung bei negativem Mamma-MRT | 3b | C | +/- |
| ➤ Bestrahlung der regionären LK | 3b | B | + |

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

www.ago-online.de

**FORSCHEN
LEHREN
HEILEN**

M. Paget der Mamille

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

- **Beim M. Paget der Mamille handelt es sich um eine intraepidermale Manifestation eines intraduktalen oder eines invasiven Mammakarzinoms. Selten und meist tumorbiologisch weniger aggressiv ist der isolierte M. Paget.**

Merkmal

Häufigkeiten

Präsentation

M. Paget mit invasivem Ca. (37 – 58 %)
M. Paget mit DCIS (30 – 63 %)
Isolierter M. Paget (4 – 7 %)
Isolierter M. Paget mit Invasion (selten)

IHC

HER2-positiv (83 – 97 %)
ER-positiv (10 – 14 %)
AR-positiv (71 – 88 %)

Morbus Paget der Mamille

Diagnostik

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | | | |
|---|---|---|----|
| ➤ Stanzbioptische histologische Sicherung | | | ++ |
| ➤ Mammographie, Mammasonographie | 4 | D | ++ |
| ➤ Mamma-MR, falls andere Bildgebung nicht aussagekräftig | 4 | C | + |
| ➤ Immunhistologie (ER, PgR, HER2, Ck7) zur Abgrenzung benigner und HER2-negativer Befunde | 5 | D | ++ |

Morbus Paget der Mamille Therapie

Oxford / AGO
LOE / GR

- **Morbus Paget mit Mamma-Tumor
(invasives MaCa, DCIS)**
 - Therapie entsprechend Standards der
Grunderkrankung **5 D ++**
 - Operation mit R0 Resektion **1c B ++**
- **Isolierter Morbus Paget des NAC:**
 - R0-Resektion inkl. NAC **1c B ++**
 - keine adjuvante Bestrahlung bei R0 **4 D ++**
 - Sentinel-Lymphknoten-Exzision (SNE) **2b B - -**

Borderline und maligner Phylloidestumor

- **Differenzialdiagnose gegenüber anderen Läsionen an der Stanzbiopsie problematisch**
- **Intramammäres Rezidiv relativ häufig (10 – 30 %)**
- **Fernmetastasierung insgesamt selten (< 10 %) und fast ausschließlich beim malignen Phylloidestumor**

Merkmal

Häufigkeiten

Grading

benigne (75 %)
borderline (16 %)
maligne (9 %)

Medianes Alter bei
Diagnosestellung

Benigner PT: 39 J.
Borderline PT: 45 J.
Maligner PT: 47 J.

Lokalrezidive

Benigner PT: 10 – 17 %
Borderline PT: 14 – 25 %
Maligner PT: 23 – 30 %

Borderline und maligner Phylloidestumor

Diagnostik

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | | | |
|--|----------|----------|------------|
| ➤ Mammographie / Mamma-Ultraschall (MG / MS) | 3 | C | ++ |
| ➤ Stanzbioptische Diagnostik des PT, Dignitäts- beurteilung am Resektat | 3 | C | ++ |
| ➤ Mamma-MR | 3 | C | +/- |
| ➤ Staging nur beim malignen PT (CT Thorax, Knochen) | 5 | D | ++ |

Borderline und maligner Phylloidestumor

Operative Therapie

Oxford / AGO
LOE / GR

➤ **R0-Resektion**

2b B ++

➤ **SNE / Axilladissektion bei cN0**

4 C - -

➤ **Therapie des Lokalrezidivs**

➤ **R0-Resektion oder einfache
Mastektomie**

4 C ++

Borderline und maligner Phylloidestumor

Adjuvante Therapie

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | | | |
|---|-----------|----------|------------|
| ➤ Adjuvante Radiotherapie | 4 | C | -- |
| bei T ≥2 cm (BEO) oder T ≥10 cm (Mastektomie) | 2b | C | +/- |
| ➤ Systemische adjuvante Therapie (Chemotherapie, endokrine Therapie) | 4 | C | -- |
| ➤ Therapie des Lokalrezidivs | | | |
| ➤ R0-Resektion oder einfache Mastektomie | 4 | C | + |
| ➤ Radiotherapie, Chemotherapie nach R1-Resektion | 4 | C | +/- |
| ➤ Fernmetastasen (sehr selten) | | | |
| ➤ Therapie wie bei Weichteilsarkomen | 4 | C | ++ |

Sarkome der Mamma

- **Nicht selten assoziiert mit familiären Syndromen (Li-Fraumeni, Familiäre Adenomatöse Polypose, Neurofibromatose Typ 1)**
- **Primäre Sarkome: Angiosarkom, undifferenziertes Sarkom, Leiomyosarkom, Liposarkom, Osteosarkom**
- **Sekundäre Malignome der Mamma:**
 - **Radiotherapie-assoziierte Angiosarkome**
 - **Brust-Implantat assoziierte großzellig-anaplastische Lymphome (BI-ALCL)**
- **Selten: Intramammäre Sarkometastasen**
- **Staging: TNM (UICC) bzw. AJCC-Schema der Weichteilsarkome analog anwendbar für Sarkome der Mamma**
- **Grading: Analog zum FNCLCC- System für Sarkome bzw. nach Rosen (1988) für Angiosarkome**

Primäres Angiosarkom der Mamma

- **Häufigstes primäres Sarkom der Mamma**
- **Junges Alter (Median: 24 – 46 J.)**
- **Unscharfe Raumforderung**
- **Großer Tumor (Median: 5 – 7 cm)**
- **Untypischer Mammographie- und Sonographiebefund**
- **Hohes Lokalrezidivrisiko, auch nach Mastektomie**
- **Ungünstigere Prognose als andere primäre Sarkome der Mamma**

Primäres Angiosarkom der Brust*

Diagnostik

| | Oxford / AGO LOE / GR | | |
|--|--------------------------|----------|-----------|
| ➤ MG/ MS zur Bestimmung der Tumorausdehnung | 3a | C | -- |
| ➤ Präop. MRT zur Bestimmung der Tumorausdehnung | 3a | C | ++ |
| ➤ Diagnose durch Stanzbiopsie | 3a | C | ++ |
| ➤ Diagnose durch Feinnadelbiopsie | 3a | C | -- |
| ➤ Staging (CT Thorax, Abd.; bei Angiosarkom MRI Kopf) | 4 | D | ++ |
| ➤ Prognostische Faktoren: Größe, Grading, Tumorränder | 3a | C | ++ |

*Behandlung in spezialisierten Zentren empfohlen

Primäres Angiosarkom der Brust*

Therapie

**Oxford / AGO
LOE / GR**

- | | | | |
|--|-----------|----------|------------|
| ➤ Operation mit weiten freien Tumorrändern, i.d.R. Mastektomie | 3a | C | ++ |
| ➤ Brusterhaltende Therapie | 3a | C | - |
| ➤ SNB oder axilläre Dissektion im Falle cN0 | 3a | C | -- |
| ➤ Adjuvante Chemotherapie (Anthrazyklin/Taxan-basiert) | 4 | C | +/- |
| ➤ Adjuvante Radiotherapie, wenn high risk (Größe > 5 cm, R1) | 4 | C | +/- |

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

Sekundäres (Radiotherapie-assoziiertes) Angiosarkom der Mamma



© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

- **Kumulative Inzidenz des Radiotherapie-assoziierten Sarkoms:
3.2 per 1,000 nach 15 Jahren**

- **Klinische Präsentation**
 - > 5 Jahre nach BET oder Ablatio mit Nachbestrahlung
 - meist intrakutan oder subkutan im Bestrahlungsgebiet mit lividen Hauteffloreszenzen,
 - multiple Herde
 - häufig im fortgeschrittenen Stadien (II – III)
 - Metastasen meist pulmonal, Lymphknoten möglich

- **Prognose ungünstiger als bei Nicht-Radiotherapie assoziierten Sarkomen**

- **Überleben nach 5 Jahren: 15 %**

www.ago-online.de

**FORSCHEN
LEHREN
HEILEN**

Sekundäres Angiosarkom der Brust Therapie



Oxford / AGO
LOE / GR

- **Sekundäre Mastektomie** 3a C ++
- **Adjuvante Chemotherapie (Anthrazyklin/Taxan-basiert)** 2b B +/-
- **Adjuvante Radiotherapie bei Hochrisiko (Größe > 5 cm, R1)** 2b B +/-
- **Regionale Hyperthermie (Verbesserung lokale Kontrolle) plus Chemotherapie und/oder Radiotherapie** 2b B +/-

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

www.ago-online.de

FORSCHEN
LEHREN
HEILEN

Angiosarkome der Brust

Therapie von Lokalrezidiven und Metastasen

Oxford / AGO
LOE / GR

Therapie des Lokalrezidivs:

- | | | | |
|--|---|---|-----|
| ➤ R0-Resektion | 4 | C | ++ |
| ➤ Radiotherapie, Chemotherapie nach R1-Resektion | 4 | C | +/- |

Fernmetastasierung / nicht resektable Tumoren:

- | | | | |
|---|----|---|-----|
| ➤ Therapie wie Weichteilsarkome | 4 | C | ++ |
| ➤ Paclitaxel weekly / liposomales Doxorubicin (bei Angiosarkomen) | 2b | B | + |
| ➤ Antiangiogene Therapie (z.B. bei Angiosarkom) | 4 | C | +/- |

Brust-Implantat assoziiertes großzellig-anaplastisches Lymphom (BIA-ALCL)

- **Selten, geschätzte jährliche Inzidenz <1 je 100,000 Frauen mit Implantaten (medianes Patientenalter 54 J.)**
- **Auftreten überwiegend bei texturierten Implantaten**
- **5-Jahres-OAS 89 %**
- **Intervall zur Lymphomdiagnose: 8 Jahre (Median)**
- **Klinische Präsentation**
 - **Schwellung und Serom (60 %)**
 - **Tumoröse Raumforderung (17 %)**
 - **Serom und Raumforderung (20 %)**
- **Histologisch: CD30+ / ALK- T-Zell-Lymphom**
- **Meldepflicht als SAE nach §3 MPSV an das BfArM**

Brust-Implantat assoziiertes großzellig-anaplastisches Lymphom (BIA-ALCL) - Diagnostik -

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | 5 | D | ++ |
|--|---|---|----|
| ➤ Sonographie (Abklärung neu aufgetretener Serome 1 Jahr nach Implantateinlage, Herdbefund) | 5 | D | ++ |
| ➤ Mamma-MRT bei Bestätigung der Diagnose | 5 | D | ++ |
| ➤ Nodalstatus, PET-CT, Knochenmarksbiopsie | 5 | D | ++ |
| ➤ Ergusszytologie (bei neu aufgetretenen Serome 1 Jahr nach Implantateinlage) mit Fragestellung „Z.A. BIA-ALCL“ | 5 | D | ++ |
| ➤ Lymphomdiagnostik am Resektat und histologisches Staging (n. Clemens 2016) | 5 | D | ++ |
| ➤ Dokumentation des Implantates (Hersteller, Größe, Füllung, Oberfläche, Batch-Nummer) | 5 | D | ++ |

Brust-Implantat assoziiertes großzellig- anaplastisches Lymphom (BIA-ALCL) - Therapie -

Oxford / AGO
LOE / GR

- | | | | |
|---|-----------|----------|------------|
| ➤ Implantatentfernung und vollständige Capsulektomie einschließlich Tumorentfernung | 3a | C | ++ |
| ➤ Entfernung suspekter Lymphknoten, keine routinemäßige Sentinel-Node Biospie, keine Axilladisektion | 4 | D | ++ |
| ➤ Polychemotherapie (z.B. CHOP) bei extrakapsulärer Tumorausbreitung | 4 | D | + |
| ➤ Radiatio bei unresektablen Tumoren oder R1 | 5 | D | +/- |
| ➤ Rekonstruktion nach 1 Jahr erscheinungsfreiem Intervall | 5 | D | + |

© AGO e. V.
in der DGGG e.V.
sowie
in der DKG e.V.

Guidelines Breast
Version 2017.1D

Brust-Implantat assoziiertes großzellig-anaplastisches Lymphom (BIA-ALCL) - Schemata zum Management (n. Noah 2017) -

© AGO e. V.
 in der DGGG e.V.
 sowie
 in der DKG e.V.

Guidelines Breast
 Version 2017.1D

