

---

## Pleuramesotheliom (1)

---

### Epidemiologie:

Das maligne Pleuramesotheliom (MPM) hat in der Normalbevölkerung eine Inzidenz von ein bis zwei Fällen pro Million Einwohnern. In den nächsten 10–15 Jahren wird jedoch ein Anstieg der Inzidenz und der Mortalität erwartet, aufgrund der starken Asbest-Exposition bestimmter Berufsgruppen in den 1970er und 1980er Jahren und einer Latenzzeit bis über 30 Jahre. Im Deutschen Mesotheliomregister wurden im Jahre 1988 168 Fälle, 2004 bereits 780 Fälle registriert, überwiegend bei Männern (ca. 80 %). Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 63 Jahren.

### Risikofaktoren:

- Asbest-Exposition (>90 %) sowie zu Zeolit-Mineralfasern oder Asbest im Boden
- Glasfaserstaub-Exposition
- Vorangegangene therapeutische Bestrahlung des Thorax

### Symptome:

- Müdigkeit, Gewichtsverlust
- Husten, Atemnot
- Thoraxschmerz
- Pleuraerguss

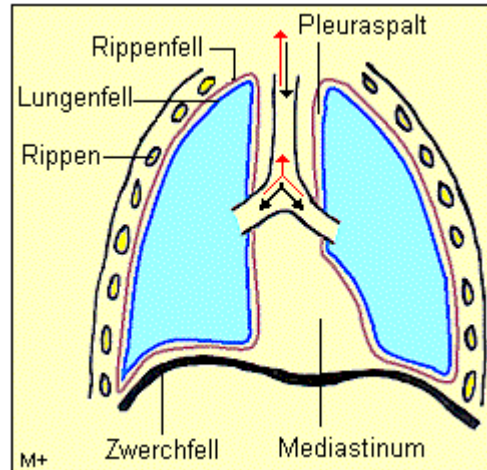
### ICD-10 (Deutsche Ausgabe 2008) / ICD-O-3 (Deutsche Ausgabe 2003):

C38.4	Bös. Neub.:Pleura (Rippenfell)
C38.8	Bös. Neub.: Herz, Mediastinum und Pleura, mehrere Teilbereiche überlappend
C45.0	Mesotheliom der Pleura
D38.2	Neub. unsich. Verhaltens: Pleura

C38.4 und C38.8 entsprechen den Lokalisationscodes der ICD-O-3.

Es gibt auch Mesotheliome des Bauchfells (Peritoneum, ICD10 C45.1, ICDO3 C48.1-C48.8) und des Herzbeutels (Perikard, ICD10 C45.2, ICDO3 C38.0), sie sind aber sehr selten.

## Pleuramesotheliom (2)



Quelle: [www.medizininfo.de/lungeundatmung/images/pleura.gif](http://www.medizininfo.de/lungeundatmung/images/pleura.gif)

### Regionäre Lymphknoten:

intrathorakale, diejenigen entlang der Arteria mammariae internae, Skalenus- und supraclaviculäre Lymphknoten

### TNM 7 2009 - deutsche Auflage 2010

Tx	Primärtumor nicht beurteilbar
T0	Kein Anhalt für Primärtumor
T1	Tumor befällt ipsilaterale parietale Pleura, mit oder ohne fokale Beteiligung der viszeralen Pleura
T1a	Tumor begrenzt auf ipsilaterale parietale (mediastinale, diaphragmale) Pleura. Keine Beteiligung der viszeralen Pleura
T1b	Tumor befällt ipsilaterale parietale (mediastinale, diaphragmale) Pleura. Fokale Beteiligung der viszeralen Pleura
T2	Tumor befällt die ipsilaterale Pleuraoberfläche mit wenigstens einem der folgenden Merkmale: - Konfluierender Tumor der viszeralen Pleura (einschließlich der Fissuren) - Infiltration des Zwerchfellmuskulatur - Infiltration des Lungenparenchyms
T3	Tumor befällt die ipsilaterale Pleuraoberfläche mit wenigstens einem der folgenden Merkmale: - Infiltration der endothorakalen Faszie - Infiltration von mediastinalem Fettgewebe - Einzelner Tumorherd mit Infiltration des Weichgewebes der Thoraxwand - Nicht-transmurale Infiltration des Perikard
T4	Tumor befällt die ipsilaterale Pleuraoberfläche mit wenigstens einem der folgenden Merkmale: - Diffuse oder multifokale Infiltration der Weichgewebe der Thoraxwand - Infiltration der Rippe(n)

## Pleuramesotheliom (3)

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infiltration durch das Zwerchfell in das Peritoneum</li> <li>- Infiltration anderer Mediastinalorgane</li> <li>- Direkte Ausbreitung in die kontralaterale Pleura</li> <li>- Infiltration der Wirbelsäule</li> <li>- Ausbreitung auf die innere Oberfläche des Perikards</li> <li>- Perikarderguss mit positiver Zytologie</li> <li>- Infiltration des Myokards</li> <li>- Infiltration des Plexus brachialis</li> </ul>
--	---

Anmerkungen: T3 beschreibt einen lokal fortgeschrittenen, aber potenziell resektablen Tumor.

T4 beschreibt einen lokal fortgeschrittenen, nicht resektierbaren Tumor.

Als Goldstandard bei der T-Definition gilt derzeit die Computertomographie.

Nx	Regionäre Lymphknoten nicht beurteilbar
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen
N1	Metastase(n) in ipsilateralen bronchopulmonalen und/oder in ipsilateralen Hiluslymphknoten
N2	Metastase(n) in subcarinalen Lymphknoten und/oder ipsilateralen Lymphknoten entlang der Arteria mammaria interna oder in mediastinalen Lymphknoten
N3	Metastase(n) in kontralateralen mediastinalen Lymphknoten, solchen entlang der Arteria mammaria interna, kontralateralen Hilus- und/oder ipsi- oder kontralateralen Skalenus- oder supraclaviculären Lymphknoten

Mx	Fernmetastasen nicht beurteilbar
M0	Fernmetastasen nicht nachweisbar
M1	Fernmetastase(n)

Eine korrekte N-Definition ist besonders wichtig, da die Therapieplanung und Prognose wesentlich vom Befall der Lymphknoten abhängen. Experten fordern daher eine präoperative Exploration der Lymphknoten mittels Mediastinoskopie.

UICC-Stadium (2009):

Stadium IA	T1a	N0	M0
Stadium IB	T1b	N0	M0
Stadium II	T2	N0	M0
Stadium III	T1, T2	N1	M0
	T1, T2	N2	M0
	T3	N0, N1, N2	M0
Stadium IV	T4	Jedes N	M0
	Jedes T	N3	M0
	Jedes T	Jedes N	M1

## Pleuramesotheliom (4)

### TNM 6. Auflage 2002 / International Mesothelioma Interest Group 1995

Tx	Primärtumor nicht beurteilbar
T0	Kein Anhalt für Primärtumor
T1	Tumor befällt ipsilaterale parietale Pleura, mit oder ohne fokale Beteiligung der viszeralen Pleura
T1a	Tumor begrenzt auf ipsilaterale parietale (mediastinale, diaphragmale) Pleura; keine Beteiligung der viszeralen Pleura
T1b	Tumor befällt ipsilaterale parietale (mediastinale, diaphragmale) Pleura; fokale Beteiligung der viszeralen Pleura
T2	Tumor befällt die ipsilaterale Pleuraoberfläche mit wenigstens einem der folgenden Merkmale: - konfluierender Tumor der viszeralen Pleura (einschließlich der Fissuren) - Infiltration des Zwerchfellmuskels - Infiltration des Lungenparenchyms
T3	Tumor befällt die ipsilaterale Pleuraoberfläche mit wenigstens einem der folgenden Merkmale: - Infiltration der endothorakalen Faszie - Infiltration von mediastinalem Fettgewebe - Einzelner Tumorherd mit Infiltration des Weichgewebes der Thoraxwand - Nicht-transmurale Infiltration des Perikard
T4	Tumor befällt die ipsilaterale Pleuraoberfläche mit wenigstens einem der folgenden Merkmale: - Diffuse oder multifokale Infiltration der Weichgewebe der Thoraxwand - Infiltration der Rippe(n) - Infiltration durch das Zwerchfell in das Peritoneum - Infiltration anderer Mediastinalorgane - Direkte Ausbreitung in die kontralaterale Pleura - Infiltration der Wirbelsäule - Ausbreitung auf die innere Oberfläche des Perikard - Perikarderguss mit positiver Zytologie - Infiltration des Myokards - Infiltration des Plexus brachialis

Anmerkungen: T3 beschreibt einen lokal fortgeschrittenen, aber potenziell resektierbaren Tumor.

T4 beschreibt einen lokal fortgeschrittenen, nicht resektierbaren Tumor.

Als Goldstandard bei der T-Definition gilt derzeit die Computertomographie.

Nx	Regionäre Lymphknoten nicht beurteilbar
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen
N1	Metastase(n) in ipsilateralen bronchopulmonalen und/oder in ipsilateralen Hiluslymphknoten
N2	Metastase(n) in subcarinalen Lymphknoten und/oder ipsilateralen Lymphknoten entlang der Arteria mammaria interna oder in media-

## Pleuramesotheliom (5)

	stinalen Lymphknoten
N3	Metastase(n) in kontralateralen mediastinalen Lymphknoten, solchen entlang der Arteria mammaria interna, kontralateralen Hilus- und/oder ipsi- oder kontralateralen Skalenus- oder supraclaviculären Lymphknoten

Mx	Fernmetastasen nicht beurteilbar
M0	Fernmetastasen nicht nachweisbar
M1	Fernmetastase(n)

Eine korrekte N-Definition ist besonders wichtig, da die Therapieplanung und Prognose wesentlich vom Befall der Lymphknoten abhängen. Experten fordern daher eine präoperative Exploration der Lymphknoten mittels Mediastinoskopie.

UICC-Stadium:

Stadium IA	T1a	N0	M0
Stadium IB	T1b	N0	M0
Stadium II	T2	N0	M0
Stadium III	T1, T2	N1	M0
	T1, T2	N2	M0
	T3	N0, N1, N2	M0
Stadium IV	T4	jedes N	M0
	Jedes T	N3	M0
	Jedes T	jedes N	M1

### Histopathologisches Grading

wird beim Pleuramesotheliom nicht angewendet

### Histologie (ICD-O-3 Deutsche Ausgabe 2003) / WHO 2004:

Mesothelial:

9050/3	Diffuses malignes Mesotheliom (Malignes Mesotheliom o.n.A.)
9051/3	Fibröses malignes Mesotheliom (sarkomatoides, spindelzelliges M.)
9052/3	Epitheloides malignes Mesotheliom (malignes Mesotheliom o.n.A.)
9053/3	Biphasisches malignes Mesotheliom

Ca. 50 % aller MPM sind epitheloid.

Mesenchymal:

8806/3	Desmoplastischer kleinzelliger Tumor
9040/3	Synovialsarkom o.n.A.
9120/3	Hämangiosarkom
9133/3	Epitheloides malignes Hämangioendotheliom

---

## Pleuramesotheliom (6)

---

Lymphatisch:

9678/3	Primäres Effusionslymphom
--------	---------------------------

Zwar ist in den meisten MPM ein vorherrschender führender histologischer Typ erkennbar; bei der Untersuchung vieler Tumorabschnitte sind jedoch fast immer auch die anderen Phänotypen zu finden. Allein anhand von Biopsie-Material ist die Unterscheidung von Pleurametastasen eines Adenokarzinoms, z. B. von Mamma, Lunge, Magen, Ovar, der Nieren und der Schilddrüse, schwierig (Spezialfall: pseudomesotheliomatöses Lungenkarzinom).

### Therapiekonzept

Beim MPM wird der Nutzen der verschiedenen Therapiemaßnahmen immer noch sehr kontrovers beurteilt. Die Therapieerfolge (bessere Lebensqualität und/oder Überlebenszeit) sind gering und fast immer auf Einzelpatienten mit günstigen Prognosekriterien beschränkt.

### Wichtige Therapieschlüssel nach OPS (Deutsche Ausgabe 2008) (nur Gruppenebene):

8-522.*	Hochvoltstrahlentherapie
8-541.0	Instillation von zytotoxischen Materialien und Immunmodulatoren: Intrathekal
8-542	Nicht komplexe Chemotherapie
8-543	Mittelgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie
8-547.0	Andere Immuntherapie: Mit nicht modifizierten Antikörpern

(.\* weist auf weitere untergeordnete Schlüssel hin.)

### Prognose:

Die durchschnittliche Überlebenszeit dieser Patienten beträgt nach dem Auftreten der klinischen Symptome 12–15 Monate, am längsten noch beim epitheloiden Subtyp.

## Pleuramesotheliom (7)

---

- Quellen:** Bittmann I et al: Pathomorphologie der Pleuratumoren.  
Strauss T et al: Pleuratumoren/malignes Mesotheliom: Klinik, Diagnostik und Therapie.  
Aus: Manual Tumoren der Lunge und des Mediastinums. 6. Auflage. Huber R et al (Hrsg).  
Tumorzentrum München und Zuckschwerdt-Verlag München 2006
- Junker K et al: Diagnostik und Therapie des Pleuramesothelioms. Onkologie 30(Suppl. 1),  
7-10, 2007
- Henß H et al: Mesotheliome. Aus: Das Rote Buch. Berger DP et al (Hrsg). 3. Auflage 2006  
Ecomed
- Tumours of the Pleura. Aus: Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thy-  
mus and Heart. Travis WD et al (eds). WHO 2004
- Wittekind Ch et al (Hrsg.):TNM 7. Auflage 2010
- Wittekind Ch et al (Hrsg.):TNM 6. Auflage 2002
- Tumorlokalisationsschlüssel 5. Auflage. Wagner G et al (Hrsg). Springer Berlin 1993
- <http://www.bergmannsheil.de/788.0.html?&L=1class%253>