

# Desmoid Tumoren : eine seltene und verwirrende Erkrankung

## Vorwort

Informationen ermöglichen ein besseres Verständnis einer Krankheit um letztendlich ihre spezifische Behandlung zu verbessern. Diese Broschüre enthält Informationen über Desmoidtumoren (DT), eine Gruppe von Weichgewebetumoren, die auch unter dem Namen aggressive Fibromatose oder Desmoidfibrom bekannt sind. Sie macht den Leser mit der Definition der Diagnose, den möglichen Ursachen, dem Management sowie den zurzeit angewandten Behandlungen von DT vertraut. Bis vor kurzem wurden DT nicht nur als seltene, sondern auch als eine Erkrankung für die es kein spezifisches festgelegtes und angepasstes Behandlungsschema gibt, bezeichnet. Da Information zu DT sowohl begrenzt, als auch über verschiedene Quellen verstreut ist und da die Erfahrungen behandelnder Ärzte schwierig zusammenzuführen waren, existierten vor dem Jahr 2000 keinerlei schriftliche Patienteninformationen.

Diese überarbeitete Auflage, herausgegeben von SOS-DESMOIDE in Frankreich, in Zusammenarbeit mit einem wissenschaftlichen Beirat und Patienten berücksichtigt die Entstehung neuen Wissens innerhalb der letzten 6 Jahre. Sie möchte Antworten geben, auf die von Patienten und Ärzten auf häufigsten zur Krankheit gestellten Fragen. Da aber noch viele Aspekte der Erkrankung unbekannt und unerforscht sind, werden auch in Zukunft regelmäßige Überarbeitungen dieser Dokumente in Abhängigkeit zukünftiger wissenschaftlicher medizinischer Entwicklungen notwendig sein.

Am Ende der Broschüre können Sie sowohl Information über die Selbsthilfegruppe SOS-DEMOID in Frankreich als auch in Deutschland erhalten als auch ein Verzeichnis von Definitionen der wichtigsten medizinischen Fachausdrücke finden, welche im Text benutzt und mit einem Sternchen markiert sind.

*Die deutsche Übersetzung wurde durch*

*Dr. Ulrich Ronellenfitsch*

*Prof. Dr. Peter Hohenberger aus der Chirurgischen Klinik*

*Priv.-Doz. Dr. Philipp Ströbel, Pathologisches Institut*

*Universitätsklinikum Mannheim, Theodor Kutzer Ufer 1-3, 68167 Mannheim*

*mit Erlaubnis der französischen Urheber vorgenommen.*

**Kontakt :** *HOTLINE 0800-SARKOME oder 0621 383 2042*

*Website: [www.sos-desmoid.de](http://www.sos-desmoid.de)*

## Definitionen

### Was ist ein Desmoid Tumor?

Desmoidtumoren - auch als aggressive Fibromatose bezeichnet - gehören zur großen Kategorie der Weichgewebe-Tumoren\*. Desmoidtumoren (abgeleitet vom griechischen Wort „Desmos“, welches „Band“ bedeutet) befinden sich in den Muskeln oder in den muskulären Membranen (Aponeurosen). DT, welche sich als weiße Masse variabler Dichte manifestieren, stellen eine Art Band zwischen Teilen von Muskeln oder zwischen den Muskeln und den umgebenden Geweben dar.

### Der Ursprung von Desmoid Tumoren

Die Mechanismen, welche das Auftreten, das Wachstum und Ausbreitung regulieren sind noch unbekannt. DT sind durch benigne\* tumoröse Proliferationen von Fibroblasten\* genannten Zellen charakterisiert. Diese Zellen umgeben Muskeln und Muskelzellen und sind Teil des Bindegewebes von Organen.

### Ist der Tumor bösartig?

Desmoide sind keine maligne Tumoren, also kein Krebs. DT Zellen haben nicht dieselben Charakteristika wie Zellen maligner Tumore und sie metastasieren nicht in andere Körperteile, wie es Krebszellen tun. Sie wachsen jedoch lokal aggressiv, da sie sich in die Muskeln und umgebenden Gewebe ausbreiten können. Ihre Entwicklung ist relativ langsam, die Ausbreitung verläuft über mehrere Monate oder Jahre. Hinzu kommt, dass Rezidive häufig sind, was manchmal mehrfache Operation bzw. medikamentöse Behandlungen oder auch Bestrahlung notwendig macht. Die Therapien können von Chirurgen, Strahlentherapeuten oder Onkologen durchgeführt werden, welche sowohl benigne als auch maligne Weichgewebstumoren behandeln.

### Gibt es verschiedene Arten von Desmoidtumoren?

Je nach Lage der Tumoren im Körper können wir zwischen *extra*-abdominellen Tumoren\* (Extremitäten, Hals, Brust), Bauchwandtumoren\* und *intra*-abdominellen Tumoren\* (auch mesenteriale Tumoren genannt) unterscheiden. Unter dem Mikroskop haben diese Tumoren dasselbe Erscheinungsbild, jedoch kann ihr klinischer Verlauf unterschiedlich sein.

### Mögliche Ursprünge: sind Desmoidtumoren eine Erbkrankheit?

In den meisten Fällen treten Desmoidtumoren spontan ohne familiäre Zusammenhänge auf. Diese DT's werden als sporadische Desmoid-Tumoren \* bezeichnet. In manchen Fällen besteht ein Zusammenhang zwischen DT und einer genetischen Erkrankung namens familiäre adenomatöse Polyposis\* (FAP). Dies ist eine seltene

Erkrankung, welche innerhalb der Familie weitergegeben wird und durch eine Mutation im sogenannten Adenomatösen Polyposis Coli (APC) Gen hervorgerufen wird.

Das allgemeine Kennzeichen der Erkrankung ist das Auftreten multipler Polypen\* in der colorektalen Schleimhaut\* (Schleimhaut des Dick- und Mastdarmes) oder an anderen Stellen des Verdauungsapparates. In aller Regel treten Polypen zwischen dem 15. und 30. Lebensjahr auf. Das Risiko eines Überganges (Transformation) in ein bösartiges colorektales Adenokarzinom\* vor dem 40. Lebensjahr ist hoch. Angesichts dieses Risikos, wird bei diesen Patienten sehr häufig eine präventive (vorbeugende) Dickdarm oder sogar Dick- und Mastdarmentfernung durchgeführt.

In Zusammenhang mit der FAP sind Desmoidtumoren häufig (bei 10-15% der Patienten mit FAP) und in aller Regel intraabdominell (mesenterial). Sie treten entweder im Zusammenhang mit einer bekannten Polyposis, vor allem nach einer Operation oder aber als erstes Symptom dieser Erkrankung auf. Dies ist der Grund, warum Patienten mit DT ohne bekannte Polyposis beim Patienten selbst oder seiner Familie eine Koloskopie (Dickdarmspiegelung) ab dem 20. Lebensjahr empfohlen wird.

Bei allen Fällen von DT wird geraten, einen Spezialisten für Humangenetik zuzuziehen. Die meisten Universitätsklinika bzw. auf die Behandlung bösartiger Erkrankungen spezialisierten Zentren bieten eine solche Behandlung an.

### **Können Desmoidtumoren durch hormonelle Stimulation verursacht werden?**

Diese Hypothese basiert auf den folgenden Beobachtungen:

- § Ein häufiges Auftreten von Desmoidtumoren bei Frauen vor dem Klimakterium (Menopause)\*.
- § Das Auftreten von DT in Zusammenhang in dem Auftreten vorangehender Schwangerschaft vor allem nach einem Kaiserschnitt.
- § Das mögliche spontane Zurückgehen von DT zum Zeitpunkt der Menopause\*
- § Die Wirksamkeit antihormoneller Therapien
- § Das Vorhandensein von Hormonrezeptoren in Tumorzellen. Diese Tatsachen legen nahe, dass hormonelle Faktoren z. B. Östrogene\* (welche durch die Eierstöcke gebildet werden), die Entwicklung von Desmoidtumoren begünstigen.

### **Können DT durch eine Verletzung hervorgerufen werden?**

Eine Verletzung chirurgischer Art, also durch eine Operation oder durch einen Unfall werden oft als mögliche Ursache für das Auftreten eines DT beschrieben. Die wissenschaftliche Literatur berichtet über Fälle von Desmoid Tumoren, welche aus Narben oder nach einer Operation an den Stellen der laparoskopischen Trocare\* oder aber nach Einbringen von Silikonbrustimplantaten entstehen. Viele Patienten haben über das Auftreten von Desmoidtumoren nach einer körperlichen Verletzung berichtet. Der Zusammenhang zwischen einer Verletzung mit dem Auftreten von Desmoidtumoren ist noch unklar, erscheint aber wahrscheinlich. Der Entstehungsmechanismus könnte in einer zellulären Dysfunktion während der Wundheilung bestehen.

## Die Diagnosestellung

DT's sind sehr seltene Tumoren, es gibt wahrscheinlich nicht mehr als 200 Neuerkrankungen pro Jahr in Deutschland.

### Welche sind die klinischen Charakteristika von DT?

DT können in jedem Lebensalter auftreten. Bei Kindern kommen sie vor allem in den Extremitäten, sowie im Kopf- und Halsbereich vor. Bei jungen Erwachsenen gibt es mehr Fälle bei Frauen als bei Männern und DT kommen vor allem im Abdomen (Bauchraum) vor.

Desmoid Tumoren können jeden Muskel betreffen, aber sie werden vor allem in den Extremitäten der Schulter sowie am Körperstamm (Brustkorb, Abdomen und Becken) beschrieben.

DT fallen gewöhnlich durch verschiedene Symptome\* auf:

- § Tastbare Schwellungen unterschiedlicher Größe. Diese können sehr groß werden. Schmerzen verschiedenen Ursprungs (muskulär, abdominell, neural). Bei manchen Patienten sind die Schmerzen so stark, dass die Gabe von Schmerzmitteln oder sogar das Aufsuchen einer Schmerzklinik nötig wird.
- § Funktionelle Störung durch die Kompression von Nerven oder Organen
- § Auftreten von Polypen oder Talgzysten\*, was auf eine FAP schließen lässt.

### Gibt es eine spezifische Untersuchung zur Diagnose von DT?

CT-Untersuchungen\*►(Fotos 1 u. 2) für intraabdominelle DT und die Kernspintomographie (MRT)\* für andere DT sind die zwei wichtigsten radiologischen Diagnoseprozeduren. Die Untersuchungen ermöglichen die Detektion von DT's, aber können nur selten die präzisen Grenzen des Tumors darstellen. Vor allen bei abdominellen CT's ist dies schwierig. Sie dienen gewöhnlich zur Erstdiagnosestellung, welche so dann durch die pathologische Untersuchung einer Tumorbiopsie bestätigt werden muss.

### Kann durch die pathologische Untersuchung immer eine positive und sichere Diagnose gestellt werden?

Während eines chirurgischen Eingriffes kann der Chirurg den Tumor entfernen (so genannte Resektion) oder eine Biopsie durchführen. Das so gewonnene Gewebe wird immer durch einen Pathologen\* untersucht. Diese Gewebeuntersuchung wird als histologische\* oder pathologische Untersuchung bezeichnet. In dieser Untersuchung können die Charakteristika von Tumoren mit hoher Genauigkeit festgestellt werden. Die Diagnose wird so gestellt.

DT's sind spezifische Tumoren, bestehend aus spindelförmigen Zellen (längliche Form), die durch große Bereiche von Kollagengewebe\* getrennt werden, welches von den Zellen gebildet wird. ►(Foto 3)

In den meisten Fällen können DT leicht von Sarkomen (Weichgewebkrebs) unterschieden werden, da DT-Zellen wie normale Zellen aussehen, einen kleiner Kern haben, welche regulär ohne „zytonukleäre Atypien“ erscheint. Zu dem ist ihre Teilungsrates klein (es gibt wenige oder keine so genannte Mitosen (Zellteilungsfiguren)).

Der Tumor dringt regelmäßig in die umgebenden Gewebe insbesondere in die Muskeln ein und seine Grenzen zu den normalen gesunden Geweben können schlecht identifiziert werden. Die pathologische Untersuchung hat deshalb ein besonderes Augenmerk darauf, ob die Resektion des Tumors komplett oder inkomplett erfolgte.

Da der Tumor aus vielen Zellen zusammengesetzt ist, kann es sich um einen bösartigen Tumor handeln, doch im Gegensatz zu Sarkomen gibt es keine Nekrosen\*. In den meisten schwierig zu diagnostizierenden Fällen ist es wichtig, dass die Gewebsuntersuchung von verschiedenen Pathologen mit Erfahrung in diesem Gebiet durchgeführt wird. Hierbei besteht für den Patienten keine Notwendigkeit zu reisen, der Pathologe muss lediglich die Gewebeproben oder fertigen Schnitte an seine Kollegen versenden.

### Mit welchen Erkrankungen können DT verwechselt werden?

Es gibt andere oberflächlichere und weniger aggressivere Fibromatosen wie z. B. Dupuytren'sche Erkrankung welche die Handflächen befällt, die infantile digitale Fibromatose (IDF) oder manche als Folge von Verletzungen auftretende Fibrosen. die Lokalisation des Tumors lässt an diese anderen Erkrankungen denken. Genau aus diesem Grund erscheint es in diesen speziellen Fällen notwendig, dass mehrere Pathologen die Gewebeproben begutachten.

## Wie verläuft die Erkrankung?

Über den Verlauf von DT's gibt es nur wenig und sehr unterschiedliches Wissen. Die Entwicklung der Erkrankung kann zwar beobachtet und beschrieben, aber zur Zeit noch nicht erklärt werden. Ohne dass wir wissen warum, kann das Wachstum von DT entweder spontan aufhören oder aber voranschreiten. Der Verlauf ist in der Regel langsam und fortschreitend, aber plötzliche Wachstumsschübe können auftreten. In solchen Fällen kann es abhängig von der Lokalisation des Tumors zu mehr oder weniger schmerzhaften Komplikationen, wie etwa Entzündungen, Kompression von Blutgefäßen , Nerven oder umgebenden Organen vor allem bei intraabdominellen Tumoren\* kommen. Auch funktionelle Lähmungen (eine Abnahme der Beweglichkeit einer Extremität können vorkommen). Neue Tumoren können außerhalb des Entstehungsortes des Ursprungstumors auftreten, welcher aber nichts desto trotz in derselben Körperregion lokalisiert bleibt. Fälle von multiplen Tumoren welche außerhalb der initialen Tumorregion auftreten, sind sehr selten. Diese Tumoren unterliegen keiner malignen Veränderung und metastasieren nicht.

## Was sind die Risiken eines Wiederauftretens nach einer Operation?

Eine Operation führt bei etwa 50% der Patienten zur Heilung. In den meisten Tumorklassifikationen ist jedoch keine chirurgische Entfernung möglich. Andererseits scheint es so zu sein, dass unvollständige Entfernungen ein schnelles Wiederauftreten begünstigen. Auch andere Einflüsse scheinen das Risiko eines Wiederauftretens zu erhöhen, hier ist vor allem die Schwangerschaft mit ihren hormonellen Veränderungen zu erwähnen.

Aus diesem Grund raten viele Ärzte zur Vermeidung weiterer Schwangerschaften.

## Nicht medikamentöse Behandlungsformen

### Sollte die Chirurgie systematisch zum Einsatz kommen?

Bis vor nicht allzu langer Zeit bestand die primäre Behandlung bei fast allen Tumoren aus einem chirurgischen Eingriff, welcher darauf abzielte, den Tumor zu entfernen. Einige Chirurgen und Onkologen sind jedoch der Auffassung, dass DT nicht wie maligne Tumoren immer die Notwendigkeit eines chirurgischen Eingriffs mit sich bringen, da eine solche Operation, manchmal ein verstümmelnder Eingriff sein kann und doch nicht eine komplette Entfernung des DT darstellt. Aus diesem Grunde bevorzugen einige dieser Spezialisten die Bestätigung der Diagnose durch eine Biopsie und raten dann zu einer ausschließlich beobachtenden Haltung. Da einige Tumore nicht selten nach einigen Jahren Wachstums ihre Entwicklung einstellen. Unter dem Gesichtspunkt des Risikos eines Wiederauftretens scheint die Lokalisation von DT ein entscheidender Faktor zu sein.

Eine chirurgische Behandlung scheint vor allem angebracht zu sein, wenn der Tumor lokal begrenzt ist, d. h. wenn Arterien, Venen und Nerven nicht in den Tumor eingebettet sind, was eine komplizierende Situation für den Chirurgen darstellt. Bei mesenterialen Tumoren wird die Chirurgie nur in den allernotwendigsten Fällen zum Einsatz kommen, da ein großes Risiko schwerwiegender Komplikationen besteht. Für diese Tumoren ist eine medikamentöse Behandlung generell empfohlen.

Wird eine Operation durchgeführt, so muss sie so komplett wie möglich sein und gleichzeitig die funktionelle und ästhetische Integrität so weit als möglich erhalten. Deshalb ist die Wahl eines Chirurgen mit großer Erfahrung in der Weichgewebschirurgie für die Behandlung in einem multidisziplinären Team, bestehend aus Onkologen, Chirurgen und Strahlentherapeuten von großer Wichtigkeit. Es ist essentiell, dass der Chirurg die Vor- und Nachteile eines geplanten Eingriffes zusammen mit möglichen therapeutischen Alternativen, welche eine funktionelle Beeinträchtigung vermeiden, bespricht und dass er soweit möglich Operationen vermeidet, welche einschränkender als die Erkrankung selbst sein könnten.

## Strahlentherapie: Wann und wozu?

Die Rolle der Strahlentherapie\* wird zur Zeit untersucht. Ohne eine komplette Alternative zur Chirurgie zu sein, kann eine Strahlentherapie, wenn die Patientensicherheit beachtet wird, die Wirkung der Chirurgie ergänzen. Dies ist vor allem dann der Fall, wenn eine komplette Entfernung des DT im Gesunden\* nicht erfolgen konnte. Dann kann die Strahlentherapie das Risiko eines örtlichen Wiederauftretens senken. Auch zur Kontrolle eines wachsenden Tumors der nicht chirurgisch entfernt werden kann, kann die Strahlentherapie von Nutzen sein. Dies ist vor allem der Fall bei mesenterialen Desmoid Tumoren oder bei solchen DT welche in der Nähe lebenswichtiger Organe lokalisiert und schwierig chirurgisch zu entfernen sind.

## Die medikamentöse Behandlung

### Welches sind die am meisten zum Einsatz kommenden medikamentösen Behandlungsformen?

Bei inoperablen Tumoren, Tumoren mit Größenwachstum und Rezidivtumoren können viele verschiedene medikamentöse Behandlungen zum Ersatz kommen. Über ihren wirklichen und spezifischen Nutzen gibt es jedoch nur wenige Informationen.

#### **Antihormonelle Behandlung**

Wie erwähnt, gibt es Daten, die nahe legen, dass DT sich unter Einfluss von Hormonen wie Östrogenen oder Progesteron entwickeln. Es erscheint also logisch, über eine Therapie mit Antiöstrogenen wie z.B. Tamoxifen oder hochdosierten Progestinen wie Medroxyprogesteron nachzudenken. Diese Medikamente werden alleine oder in Verbindung mit anderen Pharmaka wie z.B. Non-steroidalen Entzündungshemmer (NSAIDs) benutzt. Diese Behandlungsformen tragen häufig zum Schmerz- und Symptommanagement bei. Ein objektiver Rückgang des Tumors ist jedoch weniger häufig, obwohl einzelne seltene Fälle eines kompletten Tumorrückgangs berichtet wurden.

#### **Anti-inflammatorische Medikamente**

Nicht steriodale anti-inflammatorische Medikamente (NSAID) werden häufig benutzt, weil Desmoide Stoffe produzieren, die eine Rolle in Entzündungsmechanismen zu spielen scheinen. Am häufigsten kommt das Medikament Sulindac zum Einsatz. In jüngster Zeit, wird ein anders Medikament Namens Celecoxib (Celebrex) benutzt, da es meist besser toleriert wird als die traditionellen antiinflammatorischen Medikamente wie Sulindac. Da das Medikament jedoch angeschuldigt wird, kardiovaskuläre Probleme zu verursachen, wurde von seinem Langzeiteinsatz wieder abgesehen.

## **Chemotherapeutika**

Chemotherapeutika (Zell-Gifte) werden in der Krebsbehandlung eingesetzt. Obwohl es sich bei Desmoid Tumoren nicht um Krebs handelt, kommen sie bei wiederkehrenden oder bei fortschreitenden Formen von DT mit nachweisbarem Erfolg zum Einsatz.

Medikamentenkombinationen, die wöchentlich in niedrigen Dosen verabreicht werden (Vinbalstin und Methotrexat) ermöglichen länger andauernde Behandlungsschemata. Eine normalerweise für die Behandlung von Sarkomen\* eingesetzte intensivere und kürzere Chemotherapie wird manchmal bei sehr aggressiven Formen und nach dem Versagen der Primärbehandlung in Erwägung gezogen. Zur Zeit gibt es auch unter Experten keine Übereinstimmung über die bestmögliche Behandlung.

## **Neue Medikamente**

Die Zellen einiger Desmoid Tumoren verfügen auf ihrer Oberfläche in großer Menge über Rezeptoren für Wachstumsfaktoren und Moleküle, welche die interzelluläre Verbindung (Zell- Zellinteraktion) begünstigen und zum Tumorwachstum beitragen. Bestimmte Arten von Medikamenten, z.B. Imatinib (Glivec) können diese Rezeptoren blockieren. Diese Substanz hat in zwei in Frankreich und in den Vereinigten Staaten von Amerika parallel durchgeführten Studien ermutigende Ergebnisse gezeigt.

Bedingt durch das üblicherweise langsame Fortschreiten des Tumors ist es häufig so, dass nicht alle angewandten Medikamente einen sofortigen Rückgang des Tumors bewirken. Vielmehr kommt es häufig zunächst zu einem Wachstumstopp und ein Größenrückgang ist nach längerer Zeit nach dem Beginn der Behandlung. In einigen Fällen inoperabler Desmoid Tumoren der Extremitäten kann die örtliche Anwendung von Chemotherapeutika und Zytokinen direkt an der betroffenen Extremität (zum Beispiel als isolierte TNF Extremitätenperfusion) zum Einsatz kommen.

## **Maßnahmen im Falle eines Wiederauftretens des Tumors**

Sobald ein Wiederauftreten vermutet wird, z. B. bei neu aufgetretenen Schmerzen oder einer neuerlichen Gewebsschwellung ist es wichtig den behandelnden Arzt zu informieren, um ggf. spezielle Untersuchungen (MRT, CT, Ultraschall) durchzuführen. Wann immer möglich werden die behandelnden Ärzte ein komplettes sogenanntes Staging also eine Untersuchung zur Beurteilung des Verhaltens und Ausbreitung des Tumors durchführen, um diejenigen Patienten zu behandeln, deren Tumor klar fortschreitet oder ein funktionelles Problem bereitet.

Diese Art von Behandlungsstrategie, die relativ neu ist und mit der die Ärzte erst wenig Erfahrung haben, geht einher mit der kontinuierlichen Zunahme von Wissen über Desmoid Tumoren in den letzten Jahren und der Entwicklung neuer Studien in der klinischen und angewandten Forschung. Die Entwicklung sogenannter „gezielter Behandlungsformen“ (targeted therapy) ist ein Resultat dieser Studien.



## Was für ein Leben kann nach der Behandlung geführt werden?

Bisher gibt es keine verfügbare Behandlungsform, die ein Wiederauftreten sicher verhindern kann. Regelmäßige Kontrolluntersuchungen für das Führen eines normalen Lebens werden empfohlen. Nach klinischer Stabilisierung sind die orale Empfängnisverhütung und Sport möglich. Sie sollten jedoch den individuellen Bedürfnissen jedes Patienten und besonderer Beachtung des Risikos des Wiederauftretens angepasst werden.

Bei Fragen sollten Sie nicht zögern, medizinischen Rat von einem Arzt mit Erfahrung im Feld der DT einzuholen. Die Nachfolgeuntersuchungen sollten in einem Krankenhaus oder einem Tumorzentrum mit entsprechender Expertise durchgeführt werden. Wir raten auf jeden Fall dazu, Kontakt zu einer Patientenorganisation, wie z. B. SOS-DESMOID aufzunehmen. Solchen Situationen vermögen zusätzliche Hilfestellung zu geben. In manchen Fällen können DT akute Schmerzen variablen Ausmaßes verursachen, welche in einem Schmerzzentrum behandelt werden sollten. Eine Liste der Deutschen Schmerzzentren kann unter ([www.schmerz-therapie-deutschland.de](http://www.schmerz-therapie-deutschland.de)) abgerufen werden.

Des Weiteren wird psychologische Hilfe durch einen Fachmann (Psychiater oder Psychologe) auf dem Feld des Umgangs mit Sarkomen empfohlen.

## Glossar

<b>Adenokarzinom</b>	Ein bösartiger Tumor*, welcher aus Drüsengewebe entsteht.
<b>Adenom</b>	Gutartiger Tumor* der aus Drüsengewebe entsteht und zu Krebs fortschreiten kann. Dann als Adenokarzinom* bezeichnet.
<b>Adenomatöser Polyp</b>	Eine spezielle Art eines Polypen, bei welchem die Gefahr einer Umwandlung in Krebs besteht.
<b>Benigne/Maligne</b>	Ein Tumor wird als benigne bezeichnet, wenn seine Entwicklung lokal begrenzt ist und er keine zellulären Atypien* Mitosen* oder Nekrosen* zeigt, Falls dies jedoch der Fall ist, wird der Tumor als maligne bezeichnet. Die Absiedlung in anderen Bereichen des Körpers (Metastasen*) ist ein entscheidendes Zeichen der Malignität.
<b>Bestrahlung</b>	Lokale Tumorzerstörung, welche ionisierend Röntgen- oder $\gamma$ -Strahlung, nicht ionisierend (UV, infrarot) oder Neutronenstrahlung benutzt.
<b>Bindegewebe</b>	Der häufigste Gewebstyp des menschlichen Körpers. Seine Aufgabe ist es, Organe zusammen zu halten, zu schützen und zu isolieren. Es besteht aus zwei Elementen: Einerseits ortsständige Zellen wie z. B. Fibroblasten*, Fett, Knorpel und Knochenzellen, und freien Zellen, wie z. B. Blutzellen sowie andererseits einer zellfreien Substanz, welche Glykolproteine wie z. B. Kollagen* enthält.
<b>Biopsie</b>	Die Gewinnung einer Gewebeprobe aus dem Körper, mit dem Ziel der histopathologischen Untersuchung.
<b>Chemotherapie</b>	Die Anwendung von Medikamenten, deren Ziel es ist, sich teilende Zellen zu zerstören
<b>CT</b>	Ein bildgebendes Verfahren, welches unter Zuhilfenahme von Röntgenstrahlen und Computern detaillierte scheibenförmige Bilder des Körperinneren produzieren kann.
<b>Familäre Adenomatöse Polyposis (FAP)</b>	Eine Erbkrankheit* welche zum Auftreten multipler Polypen im Dickdarm führt, welches ein großes Risiko haben, zu Krebszellen zu entarten.
<b>Fibroblasten</b>	Spindelförmige Zellen, die Teil des Bindegewebes* sind .

<b>Fibromatose</b>	Entwicklung bindegewebiger Tumoren, welche sind üblicherweise im Unterhautfettgewebe befinden und nicht metastasieren.
<b>Funktionelle Prognose</b>	Die Erwartung, die Funktion eines erkrankten Organs in mehr oder weniger gutem Ausmaß zu bewahren.
<b>Gen</b>	Eine definierte Einheit, die sich auf einem Chromosom befindet und für vererbte Charakteristika verantwortlich ist. Erblieh Überträgt Erbgut von einer zur nächsten Generation.
<b>Histologie</b>	siehe Pathologie
<b>Kollagen</b>	Ein Faserprotein, welches zum Zusammenhalt von Geweben beiträgt. s. auch unter Bindegewebe
<b>Koloskopie</b>	Eine Untersuchung, bei der der Dickdarm (Kolon) mit Zuhilfenahme eines flexiblen fiberoptischen Endoskops (flexibles Bündel von Glasfasern) betrachtet wird.
<b>Laparoskopisches Trokar</b>	Ein Instrument, welches durch die Bauchwand ins Abdomen eingeführt wird, den Weg für eine Minikamera vorzugeben mit Hilfe dieser das Körperinnere sichtbar gemacht wird und um Operationen durchzuführen.
<b>Maligne</b>	siehe benigne
<b>Menopause (Klimaterium)</b>	Der Zeitpunkt im Leben einer Frau, zu dem die Menstruation endet.
<b>Metastasen</b>	Die Absiedlung maligner Zellen, welche in einem anderen zuvor gefundenen Organ stammen.
<b>Mitose</b>	Zellteilung
<b>Pathologie</b>	Die Wissenschaft der Untersuchung pathologischer Gewebe meist mit Hilfe eines Mikroskops, das hilft zu einer korrekten Diagnose zu kommen.
<b>Polypen</b>	In diesem Zusammenhang Schleimhautvergrößerungen (Ausstülpungen) der Kolonschleimhaut.
<b>Polyposis (FAP)</b>	Eine Erbkrankheit*: Auftreten von multiplen Polypen im Dickdarm, welche ein sehr großes Risiko haben, zu Dickdarmkrebs zu führen.
<b>Resektion(Excision)</b>	Die chirurgische Entfernung eines schädlichen Teil des Körpers oder eines Fremdkörpers.

<b>Sarkom</b>	Ein maligner Tumor, welcher seinen Ursprung im Bindegewebe hat.
<b>Sporadischer DT</b>	Ein Desmoidtumor der spontan auftritt und nicht im erblichen Zusammenhang wie z. B. bei der Familiären Adenomatösen Polyposis (FAP)*.
<b>Symptom</b>	Anzeichen, (hier: DT assoziiertes) ein Charakteristikum, welches vom Patienten bemerkt wird.
<b>Talgzyste</b>	Abnorme Erweiterung der Ausführungsgänge der Talgdrüsen der Haut.
<b>Weichgewebe</b>	Das Gewebe im Körper, welches aus Bindegewebe*, Muskeln, Blutgefäßen und Nerven zusammengesetzt ist. Dieses Gewebe enthält alle Weichteile des Körpers außer der eigentlichen Organe.
<b>Zelluläre Atypie</b>	Zelluläre Abnormalitäten, die aus diversen Elementen bestehen können und dazu beitragen eine Läsion als benignen oder malignen Tumor zu definieren.

## Einige Fakten über SOS-DESMOID/Frankreich

### Präsentation

- § Name der Organisation: SOS-DESMOID
- § Status: Patientenvereinigung im Sinne des franz. Gesetzes.
- § Gründungsdatum 09.09.1998.
- § Office: 201, Rue Lecourbe 75015 Paris, France
- § Postadresse :45, Rue René La Combe 49100 Angers/France
- § Email : [association.sos-desmoide@laposte.net](mailto:association.sos-desmoide@laposte.net)
- § Website : [www.sos-desmoide.asso.fr](http://www.sos-desmoide.asso.fr)
- § Durchschnittliche Zahl der Mitglieder: 250 (konstant seit 8 Jahren)
- § Anzahl der Patienten, welche uns kontaktierten 290.

### Struktur

- § President: Marie Podevin-Lemarchand
- § Generalsekretät: Dr. Laurent Mignot
- § Schatzmeister: Daniel Podevin

## Herausforderungen

- § Die Isolation von Patienten zu durchbrechen.
- § Patienten und ihre Angehörigen zu informieren und zu helfen.
- § Das Wissen über Desmoid Tumoren zu verbessern, sowie ausgewählte Information zusammen zu stellen.
- § Spezifisches Wissen zu kommunizieren und zu teilen.
- § Die Forschung zu fördern.
- § Angebot, Ansprechpartner sein.

Jeder soll die Möglichkeit haben mit SOS-DESMOID zu kommunizieren und Information über die Erkrankung und der Organisation zu bekommen. Wichtig ist auch die Möglichkeit, jemand zu kontaktieren, der kein Arzt ist. Die eingehende Post wird ausschließlich im Sekretariat des Organisationsbüros empfangen, so dass absolute Discretion garantiert ist. Sendungen, welche medizinische Informationen beinhalten müssen, deshalb immer verschlossen sein.

## Zuhören

Patienten und medizinisches Personal können sich mit ihren Fragen oder Zweifeln an Guy Ardiet, einen Psychiater am Lyon Hospital Center wenden.

## Sammlung von Gewebe

Für die Forschung gibt es keine Zukunft ohne die Verwendung von Gewebe von Patienten. Zukünftige Forschungsprotokolle ergeben die Notwendigkeit, eine systematische Sammlung von Gewebe von Patienten, die diese auf freiwilliger Basis nach der Tumorentfernung zur Verfügung stellen, zu realisieren. Selbstverständlich spielen auch die Ärzte, welche die Gewebesammlung durchführen eine wichtige Rolle. Diese Sammlung wird in einem speziellen biologischen Forschungszentrum aufbewahrt (in der AFM -Forschungsgewebekbank).und Forschern ,welche Studien über Desmoid-tumoren durchführen wollen, welche hilfreich für Patienten sein können zur Verfügung gestellt. Ein entsprechendes Informationsdokument kann Ihnen auf Wunsch gerne zugesandt werden.

## Mehr Information

Obwohl die Organisation SOS-Desmoid ihren Sitz in Frankreich hat, steht sie Patienten und Ärzten aus allen Ländern zu Verfügung.

Falls Sie nicht in Frankreich leben, können Sie weitere Informationen auf unserer Website [www.sos-desmoide.asso.fr](http://www.sos-desmoide.asso.fr) entnehmen. Bitte auf ‚our english home page‘ klicken, hier finden Sie auch Adressen von Ärzten und Kliniken in verschiedenen Ländern, vor allem in der Schweiz und Kanada.

Wenn Sie in den Vereinigten Staaten leben, schlagen wir vor, dass Sie mit Desmoid-Tumor Research Foundation ([www.dtrf.org](http://www.dtrf.org) Postadresse: P.O. Box 273 - Suffern, New York 10901) in Kontakt treten. Diese Stiftung ist eine junge, dynamische Organisation, mit den ähnlichen Zielen wie den unsren. Klammern die Isolation der Patienten zu durchbrechen, Wissen über die Krankheit zu sammeln und zu verbreiten, sowie die Forschung hinsichtlich Desmoid Tumoren zu fördern. DTRF stellt auch eine Liste mit Kontaktadressen von Ärzten, Kliniken und Selbsthilfegruppen aus Kanada, sowie den Vereinigten Staaten zur Verfügung.

Sollten Sie in einem anderen Land leben, so denken Sie doch einmal darüber nach, selbst eine Organisation für Patienten, Ärzte und Wissenschaftler zu gründen. Die Hilfe, die Sie Patienten und Ärzten in Ihrem eigenen Land dadurch bieten kann, wird enorm sein. Falls nötig sind wir selbstverständlich bereit, Ihnen beim Gründungsprozess zur Seite zu stehen. Falls es Ihnen nicht gelingen sollte, ein Zentrum zu finden, welches auf die Behandlung von Desmoid Tumoren spezialisiert ist, so können Sie sich, auch wenn Desmoid Tumoren kein Krebs sind, an große Krebszentren wenden. Diese Zentren behandeln ein breites Spektrum von Tumoren, wahrscheinlich auch Desmoide und verfügen im allgemeinen über multidisziplinäre Strukturen.

Falls Sie andere Gruppen oder Organisationen kennen sollten, die sich mit Desmoidtumoren beschäftigen, oder falls Sie Ärzte oder Kliniken empfehlen können, die bisher nicht auf unserer Liste stehen, teilen Sie uns dies bitte mit: email: [contact.international@sos-desmoid.asso.fr](mailto:contact.international@sos-desmoid.asso.fr).

Es ist unser großer Wunsch, enge Verbindungen zu anderen Organisationen zu knüpfen, um sowohl unsere Erfahrungen als auch unsere medizinischen Informationen auszutauschen. Kontaktinformation über andere Organisationen werden selbstverständlich auf unserer Website eingestellt.

Wir sind fest davon überzeugt, dass unsere gemeinsame Anstrengungen zu weitreichenden Verbesserungen im Leben von Betroffenen und im Verständnis der Erkrankung führen können.

Herzlichen Dank im voraus für Ihre Mithilfe.