

Expertenmeinungen zu aktuellen Behandlungen und Leitlinien für Desmoid-Tumoren!

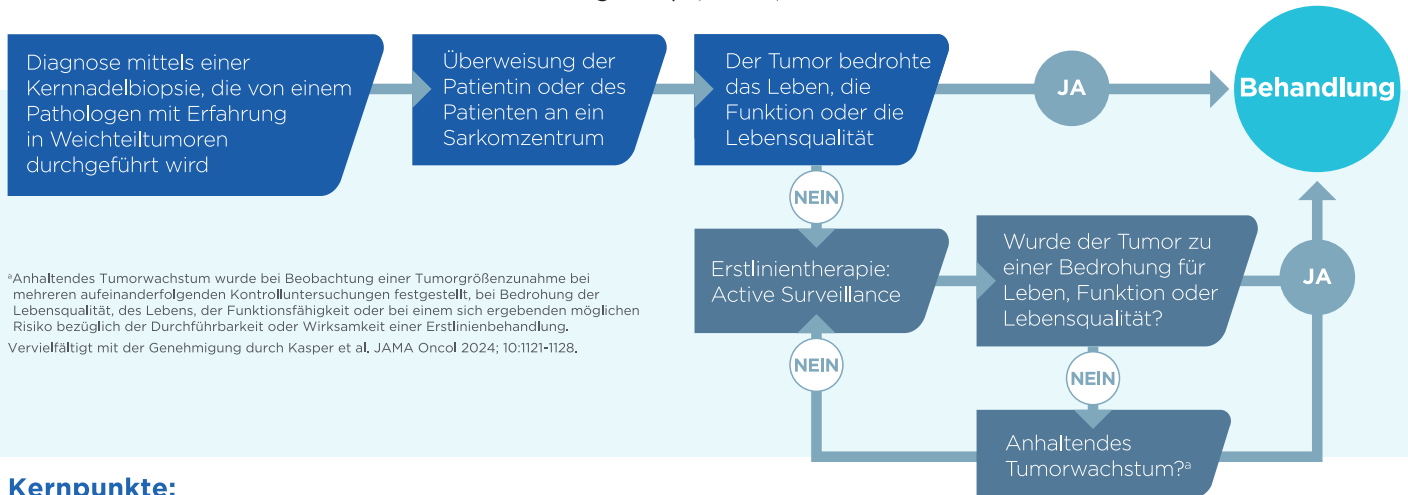
Die Einblicke von **Professor Bernd Kasper** aus Deutschland und **Professor Alessandro Gronchi** aus Italien, zwei renommierte Experten für die klinische Behandlung von Desmoid-Tumoren, wurden während einer „Ask Your Expert“-Sitzung im Rahmen der internationalen Onkologiekonferenz der European Society for Medical Oncology (ESMO) 2024 festgehalten. Diese Sitzung konzentrierte sich auf aktuelle klinische Empfehlungen für die Behandlung von Desmoid-Tumoren gemäß den aktualisierten Leitlinien der internationalen DT Working Group (DTWG).^{1,2}



Professor Alessandro Gronchi MD (Chair)



Professor Bernd Kasper, MD, PhD



Kernpunkte:



Patientenbeurteilung: Ein Verdacht auf Desmoid-Tumoren sollte durch bildgebende Verfahren, histopathologische Biopsieanalysen und, wenn möglich, durch Tests auf assoziierte Genmutationen verifiziert werden.²



Krankheitsmanagement: Nach der Diagnose und fachärztlichen Überweisung sollte eine individuelle Gesundheitsversorgung durch multidisziplinäre Teams erfolgen, die unter anderem medizinische Onkologen, Radiologen, onkologische Chirurgen, Schmerztherapeuten sowie, wenn erforderlich, Physiotherapeuten, Psychologen und Sozialarbeiter umfassen können.^{1,2}



„Active Surveillance“: Expertinnen und Experten der DTWG und des US-amerikanischen National Comprehensive Cancer Network (NCCN) plädieren in evidenzbasierten Behandlungsleitlinien für die Active Surveillance als Erstlinienstrategie.^{1,2}

• **Monitoring:** Anzeichen für eine Tumorprogression, Symptome der Patientinnen und Patienten und die Lebensqualität (QoL) sollten während der aktiven Überwachung überwacht werden.



„Aktive Behandlung“: Eine individualisierte Behandlung – in der Regel eine systemische Therapie, eine chirurgische Behandlung oder beides – sollte bei Nachweis einer Tumorprogression oder einer Verschlechterung der mit Desmoid-Tumoren assoziierten Symptome durch ein multidisziplinäres Team in Absprache mit der Patientin bzw. dem Patienten eingeleitet werden.^{1,3}

• **Systemische Therapien:** Arzneimittel, die oral oder auf anderem Weg verabreicht werden, um den Wirkort über den Blutkreislauf zu erreichen, stellen für die meisten Patientinnen und Patienten mit Desmoid-Tumoren die empfohlene erste Behandlungsoption dar. Derzeit ist jedoch keine systemische Therapie zur Behandlung von Desmoid-Tumoren in Europa behördlich zugelassen.

• **Chirurgische Behandlung:** Eine chirurgische Behandlung wird im Allgemeinen nicht als Erstlinientherapie bei Desmoid-Tumoren empfohlen. Ausnahmen bestehen lediglich bei potenziell lebensbedrohlichen Tumoren oder abdominalen Tumoren mit Komplikationen (z. B. gastrointestinale Blutungen oder Obstruktionen)..

• **Lokoregionäre Therapie:** Behandlungen wie eine Kryoablation (Zerstörung des Tumorgewebes durch extreme Kälte) oder eine fokale Strahlentherapie (präzise dosierte, direkte Bestrahlung des Tumorgewebes) können in bestimmten Fällen angewendet werden.

Systemische Therapieklassen

1. Niedrig dosierte Chemotherapie.⁴⁻⁸

2. Tyrosin-Kinase-Inhibitoren (TKI).⁹⁻¹¹

3. Gamma-Sekretase-Inhibitoren (GSI).¹²⁻¹⁴

• **Behandlungsabwägungen:** Eine niedrig dosierte Chemotherapie kann bei rasch wachsenden, starkbeeinträchtigenden oder potenziell lebensbedrohlichen Desmoid-Tumoren eingesetzt werden. TKI haben eine gewisse klinische Wirksamkeit bei progressiven Desmoid-Tumoren gezeigt; potenzielle Toxizitäten und die Langzeitverträglichkeit sollten bei der langfristigen Anwendung in allen drei Therapieklassen berücksichtigt werden.¹⁹



Referenzen: 1. Kasper B, Baldini EH, Bonvalot S et al. Current management of desmoid tumors: a review. *JAMA Oncol.* 2024;10(8):1121-1128. 2. The Desmoid Tumour Working Group (DTWG). The management of desmoid tumours: a joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. *Eur J Cancer.* 2020;127:96-107. 3. Bektas M, Bell T, Khan S et al. Desmoid tumors: a comprehensive review. *Adv Ther.* 2023;40(9):3697-3722. 4. Constantinidou A, Jones RL, Scurr M et al. Advanced aggressive fibromatosis: effective palliation with chemotherapy. *Acta Oncol.* 2011;50(3):455-461. 5. Constantinidou A, Jones RL, Scurr M et al. Pegylated liposomal doxorubicin, an effective, well-tolerated treatment for refractory aggressive fibromatosis. *Eur J Cancer.* 2009;45(17):2930-2934. 6. de Camargo VP, Keohan ML, D'Adamo DR et al. Clinical outcomes of systemic therapy for patients with deep fibromatosis (desmoid tumor). *Cancer.* 2010;116(9):2258-2265. 7. Skapek SX, Ferguson WS, Granowetter L et al. Vinblastine and methotrexate for desmoid fibromatosis in children: results of a Pediatric Oncology Group phase II trial. *Long-term efficacy of methotrexate plus vinblastine/vinorelbine in a large series of patients affected by desmoid-type fibromatosis.* *Cancer J.* 2017;23(2):86-91. 8. Kasper B, Raut CP, Gronchi A. Desmoid tumors: to treat or not to treat, that is the question. *Cancer.* 2020;126(24):5213-5221. 9. Toulmonde M, Pulido M, Ray-Coquard I et al. Pazopanib or methotrexate-vinorelbine combination chemotherapy in adult patients with progressive desmoid tumors (DESMOPAZ): a non-comparative, randomised, open-label, multicentre, phase 2 study. *Lancet Oncol.* 2019;20(9):1263-1272. 10. Gounder MM, Mahoney MR, Van Tine BA et al. Sorafenib for advanced and refractory desmoid tumors. *N Engl J Med.* 2018;379(25):2417-2428. 11. Gounder M, Ratan R, Alcindor T et al. Nirogacestat, a γ-secretase inhibitor for desmoid tumors. *N Engl J Med.* 2023;388(10):898-912. 12. Kulkarni S, O'Sullivan Coyne G, Do KT et al. Clinical activity of the gamma-secretase inhibitor PF-03084014 in adults with desmoid tumors (aggressive fibromatosis). *J Clin Oncol.* 2017;35(14):1561-1569. 13. Messersmith WA, Shapiro GI, Cleary JM et al. A phase I, dose-finding study in patients with advanced solid malignancies of the oral gamma-secretase inhibitor PF-03084014. *Clin Cancer Res.* 2015;21(1):60-67.