



P04-08

Metastasiertes Angiosarkom mit GOPC-ROS1 Fusion und progressionsfreiem Überleben von nun fast 2 Jahren unter Therapie mit Crizotinib

Komonova M.¹, Tamesberger M.¹¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde

Einleitung: Angiosarkom ist ein seltener hochmaligner Tumor, der von den Endothelzellen ausgeht. Ein metastasiertes Angiosarkom stellt im Kindesalter eine Rarität dar. Die Prognose von Patienten mit einem metastasierten Angiosarkom bleibt schlecht, eine effektive Therapie stellt eine Herausforderung dar und einen kurativer Therapieansatz gibt es derzeit nicht.

Patienten und Methoden: Wir präsentieren einen Fall Patienten, bei dem im Alter von 1,5 Jahren ein metastasiertes Angiosarkom (lokalisiert in Clavicula und Schulter rechts mit Infiltration von Thorax, Mediastinum und Hals sowie mit Fernmetastasierung in die cervikalen und axillären Lymphknoten sowie multifokal ossär) diagnostiziert wurde. Molekular-genetisch konnte in den Tumorzellen eine GOPC-ROS1 Fusion detektiert werden.

Bei inoperablem Tumor wurde die Therapie initial nach dem CWS SoTiSaR Register gestaltet. Zunächst erhielt der Patient 4 Blöcke ACCTIVE (3 Cyc-V-Ad und 1 TO-CAR Block), woraufhin sich zwar ein Teilansprechen der Weichteilinfiltration aber ein progredienter Befall der mediastinalen Lymphknoten zeigte. Anschließend erfolgte ein Wechsel auf I2VA und I2VAd Blöcke (insgesamt 9 Blöcke). Dies führte zu einer partiellen Response mit Teilregredienz der bekannten Läsionen. Bei nun insgesamt 13 Blöcken einer intensiven Chemotherapie war beim fehlendem kurativen Ansatz und nicht erwartbarem weiteren Response eine Fortsetzung der Chemotherapie aufgrund der kumulativen Toxizität nicht mehr sinnvoll.

Die Tumorzellen des Patienten zeigten eine GOPC-ROS1 Fusion, die einen therapeutischen Ansatzpunkt für Crizotinib bietet. Crizotinib ist ein oraler Tyrosinkinase-Inhibitor, der die ALK-Tyrosinkinase sowie die Tyrosinkinasen MET und ROS1 blockiert. Anfang Juli 2020 wurde die orale Therapie mit Crizotinib begonnen.

Ergebnisse: Erfreulicherweise zeigte sich unter dieser Therapie ein weiterer partieller Response bei einzelnen Läsionen, bezüglich der anderen Läsionen besteht ein stabiler Befund. Die Therapie wird vom Patienten sehr gut vertragen, es liegt lediglich eine milde asymptomatische Kreatinin-Erhöhung vor. Der Patient befindet sich unter regelmäßigen ambulanten Kontrollen, im letzten Jahr war kein stationärer Aufenthalt nötig.

Schlussfolgerungen/Diskussion: Crizotinib führte bei unserem Patienten zu einem progressionsfreien Überleben von nun fast 2 Jahren (laufend) bei einer ausgezeichneten Lebensqualität. Molekular-gezielte medikamentöse Ansätze stellen auch in der Therapie der soliden Tumoren ein wichtiges Tool und ein potenzielles Forschungsgebiet dar.