



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Weichteilsarkome und seltene Weichteiltumoren (Kurzinformation)

Copyright © 2020 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Maria Yiallourou, Dr. med. Stefanie Kube, erstellt am 19.05.2009, Redaktion: Maria Yiallourou, Freigabe: Prof. Dr. med. Ewa Koscielniak, Zuletzt bearbeitet: 09.02.2020

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert





Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild	3
2. Häufigkeit	3
3. Tumortypen	3
4. Lage und Ausbreitung	4
5. Ursachen	5
6. Krankheitszeichen	6
7. Diagnose	7
7.1. Bildgebende Untersuchungen zum Tumornachweis	7
7.2. Gewebeentnahme und -untersuchung	7
7.3. Untersuchungen zur Metastasensuche und Stadieneinteilung	8
7.4. Untersuchungen vor Therapiebeginn	8
8. Therapieplanung	8
9. Therapie	9
9.1. Behandlungsmethoden	10
9.2. Behandlung von Patienten mit lokalisierten Rhabdomyosarkomen	11
9.3. Behandlung von Patienten mit RMS-artigen Weichteilsarkomen	11
9.4. Behandlung von Patienten mit Non-RMS-artigen Weichteilsarkomen und seltene Weichteiltumoren	11
9.5. Behandlung von Patienten mit Metastasen beziehungsweise Krankheitsrückfall	12
10. Therapieoptimierungsstudien / Register	12
11. Prognose	13
Literatur	15
Glossar	17



Weichteilsarkome und seltene Weichteiltumoren (Kurzinformation)

1. Krankheitsbild

Der Begriff Weichteilsarkome (auch Weichgewebssarkome oder bösartige Weichteiltumoren genannt) umfasst eine Vielzahl sehr verschiedener bösartiger Erkrankungen, die in Muskeln, Bändern, Gelenken oder im *Nervengewebe* vorkommen. Gemeinsam ist diesen Erkrankungen, dass sie durch eine bösartige Veränderung (Entartung) von unreifen Vorläuferzellen der *Weichgewebe* entstehen.

Zu den Weichgeweben zählen so unterschiedliche Gewebearten wie das Muskel-, Fett- und Bindegewebe sowie das Gewebe peripherer Nerven [*peripheres Nervensystem*]. Aus diesem Grund gibt es auch mehrere Arten von Weichteilsarkomen und seltenen Weichteiltumoren. Sie unterscheiden sich nicht nur hinsichtlich ihrer feingeweblichen (*histologischen*) Struktur und der Art der *Zellen*, aus denen sie sich entwickeln; sie treten auch unterschiedlich häufig auf und zeigen zum Teil auch Variationen in ihrem biologischen Verhalten. Das heißt beispielsweise, dass sie unterschiedlich schnell und auf verschiedene Weise wachsen und streuen (metastasieren) oder auch unterschiedlich empfindlich auf Behandlungsmethoden wie die *Chemotherapie* reagieren.

Die meisten Weichteilsarkome und -tumoren wachsen und streuen schnell, so dass sie, wenn sie unbehandelt bleiben, innerhalb weniger Wochen oder Monate zum Tod führen können.

2. Häufigkeit

Weichteilsarkome und seltene Weichteiltumoren machen insgesamt etwa 6 % aller Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus. Sie sind damit die dritthäufigsten *soliden Tumoren* bei Kindern und Jugendlichen (nach den Tumoren des *Zentralnervensystems* und den *Neuroblastomen*).

Nach Angaben des Deutschen Kinderkrebsregisters (Mainz) erkranken in Deutschland derzeit etwa 6 von 1.000.000 Kindern und Jugendlichen unter 15 Jahren an einem bösartigen Weichteiltumor. Das entspricht in dieser Altersgruppe etwa 100 Neuerkrankungen pro Jahr. Am häufigsten tritt die Erkrankung bei Kindern vor dem fünften oder sechsten Lebensjahr auf. Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt bei 6 bis 7 Jahren. Jungen sind etwas häufiger betroffen als Mädchen (Geschlechterverhältnis 1,2:1). Allerdings unterscheiden sich sowohl das Geschlechterverhältnis als auch die Altersverteilung bei den verschiedenen Arten von Weichteilsarkomen sehr.

3. Tumortypen

Insgesamt gibt es mehr als 20 verschiedene Arten von Weichteilsarkomen. Die häufigsten Weichteilsarkome bei Kindern und Jugendlichen bis zum 21. Lebensjahr sind:



- Rhabdomyosarkom (RMS): 57 %
- Extraossäre Tumoren der Ewing Gruppe (ETEG) [Extraossäres Ewing-Sarkom (EES) / Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor (pPNET)]: 10 %
- Synovialsarkom (SS): 8 %
- Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST): 4 %
- Fibromatose (FBM): 2 %
- Undifferenziertes Sarkom (UDS): 2 %

Darüber hinaus gibt es noch eine Reihe weiterer, nur sehr selten vorkommender Weichteilsarkome. Die vergleichsweise häufig auftretenden Rhabdomyosarkome lassen sich anhand feingeweblicher Unterschiede und Unterschiede im Wachstumsverhalten weiter unterteilen, unter anderem in das „klassische embryonale Rhabdomyosarkom“ und die „alveolären Rhabdomyosarkome“. Der Begriff „embryonal“ bezieht sich in diesem Zusammenhang auf die Art des Gewebes und bedeutet somit nicht, dass der Tumor bereits während der Embryonalentwicklung des Kindes entstanden ist. „Alveolär“ bedeutet blasenartig und beschreibt ebenfalls die Gewebebeschaffenheit.

Im Rahmen der Behandlung wird insbesondere zwischen Rhabdomyosarkom- (RMS-)artigen Weichteiltumoren und Nicht-Rhabdomyosarkom-(Nicht-RMS-)artigen Weichteiltumoren unterschieden. Diese beiden „Gruppen“ zeigen sich unterschiedlich sensibel gegenüber einer Chemotherapie und werden daher unterschiedlich behandelt. Zu den RMS-artigen (chemosensiblen) Weichteilsarkomen zählen (nach Richtlinien der Studienzentrale) das Rhabdomyosarkom, die extraossären Tumoren der Ewing-Gruppe, die Synovialsarkome und die undifferenzierten Sarkome. Nicht-RMS-artige Weichteilsarkome sind zum Beispiel der maligne periphere Nervenscheidentumor sowie das Fibrosarkom und das Leiomyosarkom. .

4. Lage und Ausbreitung

Weichteilsarkome und seltene Weichteiltumore können im Prinzip überall im Körper entstehen, da sich im gesamten Körper Weichteilgewebe befindet. Die Tumoren breiten sich oft entlang anatomischer Strukturen aus, zum Beispiel entlang von Muskelscheiden, Bändern oder Blutgefäßen. Dabei können sich einzelne *Zellen* vom Tumor lösen und über Blutbahnen oder Lymphgefäße in andere Teile des Körpers gelangen. Dort können sie sich ansiedeln und erneut vermehren; es entstehen Tochtergeschwülste (Metastasen). *Metastasen* treten bei Weichteilsarkomen insbesondere in der Lunge, in benachbarten *Lymphknoten* und im Skelettsystem auf. Es können aber auch andere Organe betroffen sein.

Der Ursprungsort und das Wachstumsverhalten von Weichteilsarkomen und seltenen Weichteiltumoren hängen maßgeblich mit der Art des Tumors zusammen.

Rhabdomyosarkome zum Beispiel können zwar prinzipiell in fast allen Organen entstehen, besonders häufig finden sie sich allerdings im Kopf-Hals-Bereich, in den Harn- und



Geschlechtsorganen sowie in den Gliedmaßen. Dabei verhalten sich die alveolären Rhabdomyosarkome aggressiver als die embryonalen Rhabdomyosarkome, das heißt, sie wachsen schneller und breiten sich in der Regel rascher über den Blut- und/oder Lymphweg im Körper aus. Auch die Gefahr eines Krankheitsrückfalles ist bei den alveolären Rhabdomyosarkomen größer als bei den embryonalen.

Extraossäre (das heißt, außerhalb des Knochens vorkommende) Tumoren der Ewing-Gruppe (extraossäre Ewing-Sarkome und periphere primitive neuroektodermale Tumoren) wiederum entstehen vorwiegend in den Gliedmaßen und im Rumpf. Synovialsarkome kommen vor allem in den Gliedmaßen in der Nähe von Gelenken sowie im Kopf-Hals-Bereich vor. Alle diese Tumortypen tendieren rasch zur Bildung von Metastasen. Etwa 20 % der Patienten mit einem Weichteilsarkom haben zum Zeitpunkt der Diagnose bereits Fernmetastasen.

5. Ursachen

Die Ursache für die Entstehung von Weichteilsarkomen und seltenen Weichteiltumoren konnte bis heute nicht endgültig geklärt werden. Es wird vermutet, dass sie sich aus den Ursprungszellen des Bindegewebes (Weichteilgewebes) entwickeln. In der medizinischen Fachsprache nennt man diese Zellen „mesenchymale *Stammzellen*“. Die Fehlentwicklung (Entartung) findet meist schon vor der Geburt statt; sie kann Folge spontaner *Chromosomen-* und/oder *Genveränderungen* sein.

Verschiedene genetische und chromosomale Abweichungen wurden in den entarteten Zellen bereits nachgewiesen, diese sind jedoch sehr heterogen, variieren je nach Art des Weichteilsarkoms und sind zudem nicht verlässlich in allen Tumoren zu finden. Insgesamt sind vermutlich mehrere genetische Veränderungen an der Entstehung eines Weichteilsarkoms beteiligt. Eine Vererbung im eigentlichen Sinne liegt nach dem derzeitigen Kenntnisstand der Forschung bei den meisten Patienten nicht vor.

Es gibt allerdings Familien, in denen (über mehrere Generationen) Rhabdomyosarkome gehäuft auftreten. Auch in Familien, in denen verstärkt *Karzinome* vorkommen, erkranken Kinder häufiger an Rhabdomyosarkomen. Dies deutet darauf hin, dass in diesen Fällen eine genetisch bedingte Veranlagung für die Entwicklung dieser Krankheit vorliegt. Beispiele für eine solche Veranlagung sind die so genannten *Krebsprädispositionssyndrome*, komplexe Krankheitsbilder, die mit Fehlbildungen und einem erhöhten erblichen Krebsrisiko einhergehen. Krebsprädispositionssyndrome, die bei der Entstehung eines Weichteiltumors eine Rolle spielen, sind zum Beispiel *Neurofibromatosen*, das *Beckwith-Wiedemann-Syndrom*, das *Li-Fraumeni-Syndrom*, das *Gorlin-Goltz-Syndrom* und das *Werner-Syndrom*.

Es gibt auch Hinweise darauf, dass bestimmte äußere Einflüsse das Risiko für ein Weichteilsarkom begünstigen können. Dazu gehören *Strahlenbelastungen* des ungeborenen Kindes (zum Beispiel durch *Röntgenstrahlung* oder *Strahlentherapie* der Mutter), Alkohol- oder Drogenkonsum der Eltern vor beziehungsweise während der Schwangerschaft und eine frühere Bestrahlung des Kindes. Auch ein Zusammenhang mit *Viren* ist bekannt. So haben *HIV-positive*, also immungeschwächte Kinder ein erhöhtes Risiko, durch eine *Infektion* mit dem *Epstein-Barr-Virus* (EBV) an einem Leiomyosarkom zu erkranken.



Für die Mehrheit der Patienten mit einem Weichteilsarkom oder seltenen Weichteiltumor lassen sich jedoch keine Risikofaktoren nachweisen.

6. Krankheitszeichen

Die Krankheitszeichen (Symptome) eines Weichteilsarkoms richten sich nach dem Sitz und der Ausdehnung des Tumors und sind deshalb sehr vielfältig. Daher nennen wir an dieser Stelle nur beispielhaft einige häufige Krankheitszeichen:

- **Weichteilsarkome/-tumoren, die sich oberflächennah entwickeln**, verursachen eine oft langsam zunehmende Schwellung und/oder Schmerzen. Beides wird fälschlicherweise nicht selten auf einen Unfall, zum Beispiel im Sport, zurückgeführt. Außerdem kann es zu Funktionseinbußen im betroffenen Organ kommen, beispielsweise zu Bewegungseinschränkungen im Bereich von Armen und Beinen.
- **Bei einem Weichteilsarkom/-tumor der Augenhöhle** kommt es anfangs zu einem schmerzfreien Hervortreten des Augapfels (*Exophthalmus*) und einer Lidschwellung, später zu Schmerzen durch Zunahme des örtlichen Drucks. Auch Sehstörungen sind möglich.
- **Bei Weichteilsarkomen/-tumoren im Bereich der Nase** liegt zum Zeitpunkt der Diagnosestellung nicht selten schon seit langer Zeit eine verstopfte Nase oder ein Schnupfen vor.
- **Ist die Schädelbasis mitbetroffen**, so kann es zu Ausfällen der Hirnnerven kommen, die sich in gelähmten Gesichtsnerven oder Doppelbildern äußern können.
- **Tumoren Harn- und Geschlechtsorgane** können durch allgemeines Unwohlsein, Verstopfung und/oder Störungen beim Wasserlassen, vaginale Blutung, blutigen Urin und Schmerzen auffallen, oft aber erst, wenn sie schon sehr groß sind.

In anderen Bereichen des Körpers fallen Weichteilsarkome/-tumore häufig nur durch ihre tast- oder sichtbare Tumormasse auf, zum Beispiel im Rahmen einer körperlichen Untersuchung durch den Kinderarzt oder auch durch *bildgebende Verfahren* wie der *Ultraschalluntersuchung*. Sie verursachen oft keine Beschwerden, das heißt, die Betroffenen fühlen sich gut.

Kinder und Jugendliche mit Beschwerden, wie sie hier beschrieben sind, haben selbstverständlich nicht immer ein Weichteilsarkom oder einen anderen bösartigen Tumor. Dennoch ist es ratsam, die Ursache solcher *Symptome* sorgfältig durch einen erfahrenen Kinderarzt abklären zu lassen.

Gut zu wissen: Bei Verdacht auf einen Weichteiltumor sollte der Kinderarzt den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist (Klinik für pädiatrische Onkologie/Hämatologie). Eine Erstdiagnostik (bildgebende Verfahren beziehungsweise *Biopsie*), die nicht in einem solchen Zentrum durchgeführt wird, ist oft unzureichend und kann die Therapie und dadurch auch die Prognose des Patienten (das heißt, die Chance auf Heilung) negativ beeinflussen.



7. Diagnose

Bei Verdacht auf ein Weichteilsarkom oder einen Weichteiltumor sind umfangreiche Untersuchungen und die Zusammenarbeit von Spezialisten unterschiedlicher Fachrichtungen notwendig, um festzustellen, ob tatsächlich ein solcher Tumor vorliegt. Ist dies der Fall, muss abgeklärt werden, um welche Form des Weichteilsarkoms-/tumors es sich handelt und wie weit sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat. Die Klärung dieser Fragen erfolgt nach den Protokollen der „CWS-Guidance“ der „Cooperativen Weichteilsarkom Studiengruppe“ der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) und ist Voraussetzung für eine optimale Behandlung und *Prognose* des Patienten. *Weitere Informationen zur „CWS-Guidance“ finden Sie unten.*

7.1. Bildgebende Untersuchungen zum Tumornachweis

Zur Diagnosestellung eines Weichteilsarkoms oder seltenen Weichteiltumors führen – nach ausführlicher Erhebung der Krankheitsgeschichte (Anamnese) und körperlicher Untersuchung – zunächst *bildgebende Verfahren*. Vorzugsweise wird eine *Magnetresonanztomographie* (MRT) mit und ohne *Kontrastmittel* durchgeführt. Mit Hilfe einer solchen Standarduntersuchung lässt sich genau feststellen, ob ein Tumor vorliegt. Auch Lage und Größe und Volumen des Tumors, seine Abgrenzung zu Nachbarstrukturen (wie Organe, Blutgefäße, Nerven) oder tumorbedingte Veränderungen am Skelettsystem sind mit diesen Methoden gut sichtbar.

7.2. Gewebeentnahme und -untersuchung

Um die Diagnose endgültig zu sichern, muss in jedem Fall eine Gewebeprobe entnommen werden, auch wenn es sich möglicherweise um einen gutartigen Tumor (zum Beispiel ein Lipom oder *Hämangiom*) handelt. Die Gewebeentnahme (*Biopsie*) sollte von Ärzten durchgeführt werden, die auch auf die Operation von Sarkomen spezialisiert sind. Die entnommenen Gewebeproben werden anschließend sowohl feingeweblich (*histologisch*) und *immunhistochemisch* als auch *molekulargenetisch* untersucht. Besonders die *Molekulargenetik* gewinnt zunehmend an Bedeutung. Die Untersuchungen dienen der Feststellung, ob tatsächlich ein Weichteilsarkom vorliegt und wenn ja, um welche Form es sich handelt.

Da die Krankheit vergleichsweise selten vorkommt, ist es besonders wichtig, dass die entnommenen Gewebeproben nicht nur von einem *Pathologen* der behandelnden Klinik begutachtet, sondern zusätzlich einem Referenzzentrum für Kinderpathologie – zum Beispiel dem Kindertumorregister der *GPOH* in Kiel – vorgelegt werden. Ein solches Zentrum erhält Gewebeproben eines bestimmten Tumors aus ganz Deutschland und hat somit besondere Erfahrung in der Begutachtung. Durch die ergänzende molekulargenetische Untersuchung der Proben wird die Diagnose zusätzlich gesichert und der Tumor kann besser charakterisiert werden. Daraus ergeben sich wiederum sehr wichtige Hinweise für die Therapie.

Für die molekulargenetische Untersuchung benötigt man unbedingt frisch gefrorenes Tumormaterial. Deswegen ist es besonders wichtig, dass die Biopsie an einem spezialisierten Zentrum für Kinderonkologie durchgeführt wird, wo sowohl das Wissen als auch die entsprechenden Möglichkeiten der Tumorbearbeitung vorhanden sind. Die Probenreste werden in



der Tumorbank aufbewahrt und können für wissenschaftliche Zwecke verwendet werden, um einen Fortschritt in der Behandlung dieser Tumoren zu erzielen. *Informationen zur Tumorbank finden Sie unten.*

7.3. Untersuchungen zur Metastasensuche und Stadieneinteilung

Wenn die Diagnose „Weichteilsarkom“ feststeht, erfolgen weitere Untersuchungen zur Klärung der Krankheitsausbreitung. Auch hier spielen bildgebende Verfahren eine maßgebende Rolle. Da Osteosarkome vorwiegend in die Lunge metastasieren, sind eine *Röntgenuntersuchung* und eine *Computertomographie* (CT) der Lunge unverzichtbar. Darüber hinaus wird eine *Magnetresonanztomographie* (MRT) zur Ortung eventueller Metastasen im Bauch- und Beckenraum sowie im Schädel durchgeführt. Eine Ganzkörper-*Skelett-Szintigraphie* mit schwach *radioaktiv* markiertem Technetium (99m-Tc) dient der Suche nach Knochenmetastasen. Verdächtige Regionen werden im Anschluss noch einmal genauer mittels MRT untersucht.

Bei allen hochgradig bösartigen Weichteilsarkomen (G3-Sarkome) erfolgt eine *Knochenmarkpunktion*, um einen Befall des *Knochenmarks* auszuschließen. Je nach Krankheits- und Behandlungssituation können weitere Untersuchungen hinzukommen, zum Beispiel ein *Ultraschall*, eine *Lumbalpunktion* (zur Untersuchung der *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* bei Tumoren an der Schädelbasis oder entlang der Wirbelsäule) oder auch eine *Positronen-Emissions-Tomographie* (PET).

Die Positronen-Emissions-Tomographie mit 18-Fluor-Deoxyglukose (FDG-PET) wird – kombiniert mit einer MRT (PET-MRT) oder CT (PET-CT) – derzeit zunehmend bei Kindern und Jugendlichen als möglicher Ersatz für die Skelett-Szintigraphie eingesetzt. Ihr Vorteil ist, dass sie nicht nur Knochen-, sondern auch Weichteilmetastasen zuverlässig erfassen kann. Bisher ist die PET allerdings nicht in allen Kliniken möglich und ihr Nutzen für Weichteilsarkome ist noch nicht abschließend geklärt.

7.4. Untersuchungen vor Therapiebeginn

Vor der Behandlung erfolgt routinemäßig eine Funktionsüberprüfung verschiedener Organe, so zum Beispiel eine *Elektrokardiographie* (EKG) und *Echokardiographie* zur Prüfung der Herzfunktion, eine *Elektroenzephalographie* (EEG) zur Prüfung der Gehirnfunktion, ein Hörfunktionstest (*Audiometrie*), eine Nierenfunktionsprüfung sowie verschiedene Blutuntersuchungen. Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können aufgrund solcher Ausgangsbefunde besser beurteilt und bei der Behandlung entsprechend berücksichtigt werden.

8. Therapieplanung

Nachdem die Diagnose und die Ausbreitung der Erkrankung feststehen, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf den Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, berücksichtigt das Behandlungsteam bei der



Planung bestimmte Faktoren, die die *Prognose* des Patienten beeinflussen (so genannte Risiko- oder Prognosefaktoren).

Anhand dieser *Prognosefaktoren* werden die Patienten verschiedenen Risikogruppen zugeordnet (Niedrigrisikogruppe, Standardrisikogruppe oder Hochrisikogruppe), die nach jeweils unterschiedlichen Therapieplänen behandelt werden. Die Einteilung in Risikogruppen mit zugehörigem Therapieplan erfolgt in Deutschland und anderen europäischen Ländern nach den Empfehlungen der "CWS-Guidance" (*siehe auch unten*).

Wichtige Prognosefaktoren bei Patienten mit einem Weichteilsarkom/-tumor sind zum Beispiel die Art, Lage, Größe und Ausbreitung des Tumors, die anhand der beschriebenen Diagnoseverfahren ermittelt werden. Darüber hinaus spielt auch das Alter des Patienten eine wichtige Rolle.

- Die Art des Tumors, also seine feingewebliche Beschaffenheit (Histologie), wirkt sich unter anderem darauf aus, wie die Erkrankung auf eine *Chemotherapie* anspricht (es gibt Chemotherapie-sensible und Chemotherapie-unsensible Weichteilsarkome). Sie beeinflusst auch das Risiko der Metastasenbildung und die Rückfallwahrscheinlichkeit. Die Experten unterscheiden entsprechend zwischen Weichteilsarkomen/-tumoren mit günstiger und ungünstiger *Histologie*.
- Die Lage, Größe und Ausdehnung des Tumors (hier werden auch ein möglicher Lymphknotenbefall und Metastasen berücksichtigt) bestimmen die Möglichkeiten der operativen Tumorentfernung und der *Strahlentherapie*.
- Das Alter des Patienten wird bei der Entscheidung für Chemotherapie und/oder Strahlentherapie berücksichtigt. So vertragen zum Beispiel jüngere Patienten die Chemotherapie in der Regel deutlich besser als ältere. Bei Kindern unter drei Jahren (insbesondere unter einem Jahr) wird die Strahlentherapie wiederum nur selten eingesetzt, im Einzelfall jedoch durchaus angewandt.

Alle Faktoren fließen in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten das jeweils bestmögliche Behandlungsergebnis bei kleinstmöglichem Risiko von Nebenwirkungen und Spätfolgen zu erreichen.

9. Therapie

Die Behandlung eines Patienten mit Weichteilsarkom oder Weichteiltumor muss in einer kideronkologischen Behandlungseinrichtung erfolgen. Dort ist das hoch qualifizierte Fachpersonal (Ärzte, Fachpflegekräfte) auf die Behandlung krebserkrankter Kinder spezialisiert und mit den modernsten Therapieverfahren vertraut. Die Ärzte dieser Klinikabteilungen stehen in fachorientierten Arbeitsgruppen in ständiger, enger Verbindung miteinander und behandeln ihre Patienten nach gemeinsam entwickelten und stetig weiter verbesserten Therapieplänen.

Das **Ziel der Behandlung** ist, eine langfristige Heilung des Patienten zu erreichen und dabei das Risiko therapiebegleitender Nebenwirkungen und Spätfolgen so gering wie möglich zu halten.

9.1. Behandlungsmethoden

Bei Kindern und Jugendlichen mit einem Weichteilsarkom oder seltenen Weichteiltumor kommen als Behandlungsmöglichkeiten die **Operation**, die **Strahlentherapie**, die **Chemotherapie** beziehungsweise eine Kombination dieser Therapieformen in Frage.

Wie die Therapie im Einzelfall aussieht, richtet sich insbesondere nach der Art und Lage des Tumors sowie nach dem Alter des Patienten. Auch muss sie auf die Ausdehnung und Chemotherapieempfindlichkeit des Tumors abgestimmt werden (*siehe Abschnitt "Therapieplanung" oben*). Da die Behandlung eines Weichteilsarkoms mit akuten Nebenwirkungen einhergehen kann, erfolgen während der Behandlung unterstützende Therapiemaßnahmen (*Supportivtherapie*), die der Vorbeugung und/oder Behandlung dieser Begleiteffekte dienen. Hier finden Sie Informationen zur [Supportivtherapie](#) sowie hilfreiche [Empfehlungen für zu Hause](#).

Chemotherapie

Bei der *Chemotherapie* werden Medikamente (so genannte Zytostatika) eingesetzt, die das Zellwachstum hemmen und so zur Vernichtung des Tumors beitragen. Um möglichst alle Krebszellen zu vernichten (auch solche, die man nicht mit bildgebenden Methoden wie der *Magnetresonanztomographie* sehen kann), wird in der Chemotherapie prinzipiell eine Kombination verschiedener zellwachstum- und damit tumorwachstumshemmender *Zytostatika* eingesetzt, die sich bei der Bekämpfung von Weichteilsarkomen/-tumoren als besonders wirkungsvoll erwiesen haben. Die Zusammensetzung der Medikamente sowie deren Dosierung und die Dauer der Behandlung sind – je nach Therapie- oder Risikogruppe – sehr unterschiedlich. Die Zytostatika werden in mehreren Chemotherapiezyklen verabreicht. Dazwischen liegen Therapiepausen, die der Erholung des Patienten dienen.

Die Zusammensetzung der Medikamente sowie deren Dosierung und die Dauer der Behandlung sind – je nach Therapie- oder Risikogruppe – sehr unterschiedlich. Die Zytostatika werden in mehreren Chemotherapiezyklen verabreicht. Dazwischen liegen Therapiepausen, die der Erholung des Patienten dienen.

Operation und Strahlentherapie

Operation und *Strahlentherapie* gehören zu den so genannten lokaltherapeutischen Methoden. Mit der Operation soll die möglichst vollständige Entfernung des Tumors erfolgen. Um dies zu erreichen, ist ein chirurgischer Eingriff mit diesem Ziel häufig erst später im Therapieplan vorgesehen, das heißt, nachdem man den Tumor durch die Chemotherapie verkleinert hat.

Die Operation wird im behandelnden Zentrum sorgfältig mit Vertretern aller beteiligten Disziplinen (*Kinderonkologen*, Chirurgen, Strahlentherapeuten, *Radiologen*) diskutiert und vorbereitet. Besonders wichtig ist die Entscheidung, in welcher Reihenfolge Operation und Bestrahlung erfolgen sollen. Die CWS-Studienzentrale und die CWS-Referenzexperten stehen dabei dem behandelnden Zentrum beratend zur Verfügung. Da die Weichteilsarkome sehr selten sind, sollten Operationen möglichst in einem Zentrum erfolgen, das langjährige Erfahrung in der Sarkomchirurgie hat.

Eine Strahlentherapie – sofern im Therapieplan vorgesehen – erfolgt durch den Einsatz energiereicher Strahlen, die von außen durch die Haut auf die betroffene Region eingestrahlt



werden. Sie verursachen Schäden im Erbgut der Tumorzellen und führen dadurch zu deren Absterben.

9.2. Behandlung von Patienten mit lokalisierten Rhabdomyosarkomen

Patienten mit einem lokalisierten Rhabdomyosarkom werden nach der aktuellen Therapie-Leitlinie („CWS-Guidance“), abhängig von den jeweiligen *Prognosefaktoren*, in vier verschiedene Risikogruppen eingeteilt: eine Niedrigrisikogruppe, eine Standardrisikogruppe und zwei Hochrisikogruppen.

- **Niedrigrisikogruppe:** In der Niedrigrisikogruppe besteht die Therapie aus der kompletten Tumorentfernung und einer Chemotherapie mit den Medikamenten Vincristin und Actinomycin D (Dactinomycin) über etwa 22 Wochen.
- **Standardrisikogruppe:** Bei der Standardrisikogruppe beinhaltet die Chemotherapie, neben Vincristin und Actinomycin D, zusätzlich Ifosfamid, und die Patienten werden meist bestrahlt (Therapiedauer etwa 25 Wochen).
- **Hochrisikogruppen:** In den beiden höchsten Risikogruppen erfolgt die chirurgische Tumorentfernung in Abhängigkeit von Ort und Ausdehnung des Tumors entweder vor Beginn der Chemotherapie oder zu einem späteren Zeitpunkt. Alle Patienten dieser Gruppe werden bestrahlt. Die Chemotherapie erfolgt mit Ifosfamid, Vincristin, Actinomycin D und teilweise Adriamycin (= Doxorubicin) und dauert etwa 25 Wochen.

9.3. Behandlung von Patienten mit RMS-artigen Weichteilsarkomen

Patienten mit RMS-artigen Weichteilsarkomen (das heißt, mit extraossären Tumoren der Ewing-Gruppe, Synovialsarkomen und undifferenzierten Sarkomen) werden sehr ähnlich wie die Hochrisikopatienten mit Rhabdomyosarkom behandelt. Allerdings stellt die *Bestrahlung* – neben der Chemotherapie und Chirurgie – ein noch wichtigeres Therapieelement dar. Die gesamte Behandlung dauert, je nach Therapiegruppe, etwa 25 Wochen.

9.4. Behandlung von Patienten mit Non-RMS-artigen Weichteilsarkomen und seltenen Weichteiltumoren

Bei Patienten mit Non-RMS-artigen Weichteilsarkomen hängt die Art der Therapie von der Größe des Tumors und dem Erfolg der Operation ab:

- Bei vollständiger Entfernung (R0-Resektion) eines kleinen Tumors ist im Allgemeinen keine weitere Therapie erforderlich, da das Risiko eines Krankheitsrückfalls gering ist. Unter „vollständiger Resektion“ versteht man aber nicht nur die alleinige Entfernung des sichtbaren Tumors, sondern eine Entfernung des Tumors unter Mitnahme eines so genannten „Sicherheitsabstandes“, das heißt einschließlich des gesunden Gewebes um den Tumor herum.



Der Tumor soll dabei nicht angetastet beziehungsweise angeschnitten werden. Dadurch soll erreicht werden, dass die kleinen, unsichtbaren Tumorausläufer nicht im Körper des Patienten verbleiben.

- Patienten, bei denen nach der Operation Tumorreste vorhanden sind oder deren Tumor zum Zeitpunkt der Diagnose eine bestimmte Größe (5 cm) überschreitet (Patienten der Standardrisikogruppe), erhalten im Anschluss an die Operation eine Strahlentherapie.
- Hochrisiko-Patienten (zum Beispiel mit Befall der *Lymphknoten* und ungünstiger Lage des Tumors) erhalten außer einer Bestrahlung auch eine intensive mehrwöchige Chemotherapie mit mehreren Medikamenten (wie zum Beispiel Vincristin, Adriamycin, Ifosfamid und Actinomycin D).

9.5. Behandlung von Patienten mit Metastasen beziehungsweise Krankheitsrückfall

Entsprechend den Leitlinien der „CWS-Guidance“ wird für Patienten mit *Metastasen* eine Chemotherapie aus Carboplatin, Epirubicin, Vincristin, Actinomycin-D, Ifosfamid, und Etoposid (kurz: CEVAIE) empfohlen. Auch die Lokalthherapie (Bestrahlung, Operation) spielt eine wichtige Rolle. Im Anschluss an die intensive Chemotherapie erfolgt eine Erhaltungstherapie mit den Medikamenten Trofosfamid, Idarubicin und Etoposid. Diese Medikamente werden in Tablettenform eingenommen, so dass die Behandlung *ambulant* erfolgen kann. Die gesamte Behandlung dauert etwa ein Jahr.

Patienten mit einer besonders ungünstigen *Prognose* können an so genannten experimentellen Studien teilnehmen. Eine Behandlungsform, die im Rahmen solcher Studien geprüft wird, ist zum Beispiel die *haploidentische Stammzelltransplantation*, eine spezielle *allogene Stammzelltransplantation*, bei der die Eltern als Spender für ihre Kinder eingesetzt werden können. Informationen hierzu finden Sie beispielsweise auf den Seiten des Stammzelltransplantationszentrums des Universitätsklinikums Frankfurt/Main (<http://www.szt.klinik.uni-frankfurt.de/sztz.de/>). Wenn solche experimentellen Therapieansätze für Ihr Kind infrage kommen, wird Ihr Behandlungsteam Sie entsprechend informieren.

Bei Patienten, die nicht auf eine Standard-Chemotherapie ansprechen oder die einen Krankheitsrückfall erleiden, richtet sich die Behandlung nach der zuvor erfolgten Therapie. In der Regel kommen dann andere und zum Teil neue Medikamente zur Anwendung, welche zwar nicht in den üblichen Behandlungsplänen vorkommen, aber aufgrund neuerer Forschungsergebnisse Anlass zur Hoffnung geben.

10. Therapieoptimierungsstudien / Register

In den großen Behandlungszentren werden Kinder und Jugendliche mit einem Weichteilsarkom oder Weichteiltumor und auch mit einem Rückfall dieser Erkrankungen nach standardisierten Therapieprotokollen behandelt. Diese haben zum Ziel, die Langzeitüberlebensraten der Patienten zu verbessern und gleichzeitig therapiebedingte Spätfolgen so gering wie möglich zu halten. Die Behandlung nach solchen Therapieprotokollen erfolgte bisher in *Therapieoptimierungsstudien*.



Es handelt sich dabei um kontrollierte klinische Studien, die im Rahmen der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) entwickelt, überwacht und regelmäßig an den aktuellen Stand der Wissenschaft angepasst werden.

Aus den Vorläuferstudien der letzten 30 Jahre ist bekannt, dass Kinder, die nicht im Rahmen von Therapieoptimierungsstudien behandelt werden, eine wesentlich schlechtere Chance haben, eine Tumorerkrankung zu überleben. In Deutschland hat der Gemeinsame Bundesausschuss (GBA) deshalb festgelegt, dass alle Patienten mit Krebserkrankungen innerhalb einer GPOH-Studie behandelt werden sollen. Für Patienten mit Weichteilsarkomen/-tumoren wurde eine solche 2009 in Deutschland abgeschlossen: die Cooperative Weichteilsarkom-Studie 2002 – Pilotstudie (kurz: CWS-2002 P). An der Studie waren zahlreiche Kinderkliniken und Behandlungseinrichtungen in ganz Deutschland sowie in anderen europäischen Ländern beteiligt.

Die CWS-Studiengruppe hat 2009 für Patienten mit Weichteilsarkomen/-tumoren die klassische Therapieoptimierungsstudie aufgrund neuer gesetzlicher Bestimmungen umstrukturiert. Die einzelnen Bereiche der Studie wurden aufgeteilt, so dass es jetzt ein Register zur Erfassung aller relevanten Patientendaten ("**SoTi-SaR**"), eine Leitlinie zur empfohlenen Diagnostik und Therapie von Patienten mit Weichteilsarkomen und seltenen Weichteiltumoren ("**CWS-Guidance**") sowie eine randomisierte Studie [siehe *Randomisierung*] für einen Teil der Patienten gibt ("**CWS-2007 HR**").

Einzelheiten zu Register, Leitlinie und Studie der CWS-Studiengruppe finden Sie [hier](#).

11. Prognose

Die Überlebensaussichten (*Prognose*) von Kindern und Jugendlichen mit einem Weichteilsarkom oder einem seltenen Weichteiltumor hängen von verschiedenen Faktoren ab. Entscheidend sind insbesondere die Art, Lage und Größe des Tumors, seine Ausbreitung zum Zeitpunkt der Diagnosestellung, die Möglichkeit der Tumorentfernung und das Alter des Patienten.

In den letzten vier Jahrzehnten hat sich dank der standardisierten Behandlung im Rahmen von *Therapieoptimierungsstudien* die Prognose für Patienten mit einem Weichteilsarkom oder seltenen Weichteiltumor deutlich verbessert. Während noch Ende der 70er Jahre nur 30 bis 40 % aller Kinder langfristig überlebten, liegt die 10-Jahres-Überlebensrate durch die stetige Verbesserung der Behandlung mittlerweile bei durchschnittlich 70 %.

Bei günstiger Konstellation kann ein Langzeitüberleben in über 80 % der Fälle beobachtet werden. Dagegen nimmt bei Patienten mit großen, zum Zeitpunkt der Diagnose nicht operablen Tumoren die Wahrscheinlichkeit einer langfristigen Heilung ab. Dasselbe gilt in noch verstärktem Maße für Patienten, bei denen zum Zeitpunkt der Diagnose bereits *Lymphknoten* befallen sind und/oder *Metastasen* in anderen Körperregionen vorliegen. Im Rahmen von Studien wird versucht, die Prognose auch für diese Patienten zu verbessern.

Wichtige Anmerkung: Bei den genannten Überlebensraten handelt es sich um statistische Größen. Sie stellen nur für die Gesamtheit der an einem Weichteilsarkom/-tumor erkrankten Patienten eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann



oder nicht, lässt sich aus der Statistik nicht vorhersagen. Wenn Sie Fragen zur prognostischen Einschätzung der Erkrankungsart Ihres Kindes haben, wenden Sie sich daher bitte an das Behandlungsteam.



Literatur

- [1] Kaatsch P, Grabow D, Spix C „German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2018 (1980-2017).“, *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2019, http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/22605/0/2df4719687ba2596d4216218a4f4632763b64847/jb2018s.pdf uri
- [2] Koscielniak E, Dantonello T, Klingebiel T „Weichteiltumoren – Neue Projekte der CWS-Studiengruppe: das Register „SoTiSaR für Weichteilsarkome und – tumoren sowie die multizentrische Studie CWS-2007-HR zur Behandlung von Patienten mit lokalisierten rhabdomyosarkomartigen Weichteilsarkomen“, *Wir – die Zeitschrift der Deutschen Leukämie-Forschungshilfe e.V. und der Deutschen Kinderkrebsstiftung* 3/2009, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2009_3/weichteiltumoren.pdf uri
- [3] Koscielniak E, Fuchs J, Leuschner I, Greulich M, Klingebiel T „Weichteiltumoren“, *in: Solide Tumoren im Kindesalter. Fuchs J (Hrsg.)* Schattauer GmbH Stuttgart 2012, 197, 978-3-7945-2781-1 isbn
- [4] Koscielniak E, Klingebiel T „Weichteilsarkome“, *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) AWMF*, https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-007l_S1_Weichteilsarkome_2017-03.pdf uri
- [5] Koscielniak E, Klingebiel T „Weichteilsarkome“, *in: Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Springer-Verlag GmbH Deutschland* 2. vollständig überarbeitete Auflage 2018, 475, 978-3-662-43685-1 isbn
- [6] Ripperger T, Bielack SS, Borkhardt A, Brecht IB, Burkhardt B, Calaminus G, Debatin KM, Deubzer H, Dirksen U, Eckert C, Eggert A, Erlacher M, Fleischhack G, Frühwald MC, Gnekow A, Goehring G, Graf N, Hanenberg H, Hauer J, Hero B, Hettmer S, von Hoff K, Horstmann M, Hoyer J, Illig T, Kaatsch P, Kappler R, Kerl K, Klingebiel T, Kontny U, Kordes U, Köhrholz D, Koscielniak E, Kramm CM, Kuhlen M, Kulozik AE, Lamottke B, Leuschner I, Lohmann DR, Meinhardt A, Metzler M, Meyer LH, Moser O, Nathrath M, Niemeyer CM, Nustede R, Pajtler KW, Paret C, Rasche M, Reinhardt D, Rieß O, Russo A, Rutkowski S, Schlegelberger B, Schneider D, Schneppenheim R, Schrappe M, Schroeder C, von Schweinitz D, Simon T, Sparber-Sauer M, Spix C, Stanulla M, Steinemann D, Strahm B, Temming P, Thomay K, von Bueren AO, Vorwerk P, Witt O, Wlodarski M, Wössmann W, Zenker M, Zimmermann S, Pfister SM, Kratz CP „Childhood cancer predisposition syndromes-A concise review and recommendations by the Cancer Predisposition Working Group of the Society for Pediatric Oncology and Hematology.“, *American journal of medical genetics. Part A* 2017 Apr;173(4):1017-1037, 28168833 pubmed
- [7] Weihkopf T, Blettner M, Dantonello T, Jung I, Klingebiel T, Koscielniak E, Lückel M, Spix C, Kaatsch P „Incidence and time trends of soft tissue sarcomas in German children 1985-2004 - a



report from the population-based German Childhood Cancer Registry.“, *European journal of cancer* 2008 ;44(3):432-40, 18077150 pubmed



Glossar

allogene Stammzelltransplantation	Übertragung von Stammzellen von einem Spender auf einen Empfänger. Voraussetzung für eine allogene Transplantation ist, dass die Gewebemerkmale von Spender und Empfänger weitestgehend übereinstimmen. Die Stammzellen werden aus dem Blut oder Knochenmark gewonnen.
ambulant	nicht-stationäre medizinische Versorgung: Der Patient bleibt für Diagnose- und/oder Behandlungsmaßnahmen nicht über Nacht in der medizinischen Einrichtung, sondern kann am selben Tag wieder nach Hause gehen.
Audiometrie	Verfahren zur Untersuchung der Gehörfunktion mit speziellen Tongeneratoren, die einzelne Frequenzen mit bestimmter Lautstärke erzeugen. Sie dienen unter anderem der Diagnose von Erkrankungen der Hörorgane. Man unterscheidet subjektive und objektive audiometrische Verfahren. Beispiel eines subjektiven audiometrischen Verfahrens ist das Tonaudiogramm (Audiogramm). Es erfordert die Mithilfe der Person, deren Gehör untersucht werden soll.
Beckwith-Wiedemann-Syndrom	angeborenes oder erworbenes Krankheitsbild, gekennzeichnet u.a. durch ein krankhaft verstärktes Längenwachstum des Körpers, Leber-, Milz- oder Nierenvergrößerung, erheblich vergrößerte Zunge, Nabel(schnur)bruch, Fehlentwicklung der Ohrmuscheln, Nierenanomalien und ein erhöhtes Risiko für bestimmte bösartige Erkrankungen (insbesondere Wilms-Tumoren). Das BWS, auch Wiedemann-Beckwith-Syndrom genannt, gehört zu den Krebsprädispositionssyndromen und wird durch verschiedene genetische Veränderungen (auf Chromosom 11) hervorgerufen.
Bestrahlung	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
bildgebende Verfahren	Untersuchungsmethoden, die Bilder vom Körperinneren erzeugen; hierzu zählen z.B. die Ultraschall- und Röntgenuntersuchung, die Computertomographie, Magnetresonanztomographie und Szintigraphie.
Biopsie	Entnahme einer Gewebeprobe zwecks anschließender (v.a. mikroskopischer) Untersuchung; sie kann z.B. durch Punktion mit einer Hohlnadel, unter Anwendung spezieller Instrumente



	(z.B. Zangen, Stanzinstrumenten, Sonden) oder operativ mit dem Skalpell erfolgen.
Chemotherapie	hier: Einsatz von Medikamenten (Chemotherapeutika, Zytostatika) zur spezifischen Hemmung von Tumorzellen im Organismus;
Chromosomen	Träger des Erbgutes, d.h. der genetischen Information einer Zelle; Chromosomen bestehen vor allem aus DNA und Eiweißen und sind Bestandteile des Zellkerns. Gestalt und Zahl der Chromosomen sind artspezifisch. Der Mensch besitzt pro Körperzelle 46 Chromosomen (23 Chromosomenpaare).
Computertomographie	bildgebendes, röntgendiagnostisches Verfahren; es erzeugt durch die computergesteuerte Auswertung einer Vielzahl von Röntgenaufnahmen aus verschiedenen Richtungen ein Bild. Dadurch können Schichtaufnahmen von Körperteilen (Tomogramme, Quer- oder Längsschnitte des menschlichen Körpers) hergestellt werden.
Echokardiographie	Ultraschalluntersuchung des Herzens zur Überprüfung seiner Leistungsfähigkeit (Herzfunktion); untersucht und beurteilt werden u.a. die Lage bzw. Struktur der Herzklappen und -wände, die Wanddicke des Herzmuskels, die Größe des Herzens und das ausgeworfene Blutvolumen (Pumpfunktion des Herzens).
Elektroenzephalographie	Methode zur Registrierung der elektrischen Gehirnaktivität; das Elektroenzephalogramm (ebenfalls EEG abgekürzt) ist die graphische Darstellung dieser elektrischen Gehirnaktivität. Durch seine Auswertung lassen sich Hinweise auf Funktionsstörungen des Gehirns gewinnen.
Elektrokardiographie	Methode zur Registrierung der elektrischen Herzaktivität
Epstein-Barr-Virus	Erreger des Pfeifferschen-Drüsenfiebers
Exophthalmus	krankhaftes ein- oder beidseitiges Hervortreten des Augapfels aus der Augenhöhle
Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit	Flüssigkeit, die von Zellen der Hirnventrikel gebildet wird; sie umspült Gehirn und Rückenmark, um diese vor Verletzungen zu schützen und mit Nährstoffen zu versorgen.
Gen	Einheit der Erbinformation im Erbgut der Lebewesen; ein Gen enthält die genetische Information – den Bauplan – für ein bestimmtes Genprodukt (Eiweiß oder RNA). In den meisten Organismen liegt die Gesamtheit aller Gene, das Genom, als Desoxyribonukleinsäurekette (DNS; engl: DNA) vor, die



	<p>im Zellkern die Chromosomen bildet. Die Information eines Gens wird durch eine bestimmte Reihenfolge der Nukleinsäure-Bausteine Adenin, Guanin, Cytosin und Thymin vermittelt.</p>
Gorlin-Goltz-Syndrom	<p>Das Gorlin-Goltz-Syndrom, auch bekannt als Nävoïdes-Basalzellkarzinom-Syndrom (NBCCS) oder, kurz, Gorlin-Syndrom, ist eine erbliche Erkrankung, die mit einer Reihe von Entwicklungsstörungen sowie einer Veranlagung für verschiedene Krebserkrankungen einhergeht. Am häufigsten tritt eine Form von Hautkrebs auf (Basalzellkarzinome). Kinder und Jugendliche mit einem Gorlin-Goltz-Syndrom haben ein erhöhtes Risiko, an einem Medulloblastom oder einem Weichteilsarkom (Rhabdomyosarkom) zu erkranken. Ursache für dieses Syndrom sind Mutationen in den so genannten Tumorsuppressorgenen PTCH1 oder SUFU auf Chromosom 9. Die Krankheit wird autosomal-dominant vererbt.</p>
GPOH	<p>Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH), die deutsche Fachgesellschaft für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter; in der GPOH arbeiten u. a. Ärzte, Wissenschaftler, Pflegende und Psychologen zusammen an der Erforschung, Diagnose, Behandlung und Nachsorge von bösartigen Erkrankungen und Blutkrankheiten bei Kindern und Jugendlichen.</p>
Hämangiom	<p>gutartige Neubildungen von Blutgefäßen (z.T. auch als Blutschwamm bezeichnet) v.a. in der Haut, aber auch, abhängig von der Art des Hämangioms, in anderen Organen; Hämangiome entwickeln sich in den ersten Lebenswochen oder sind bereits bei der Geburt vorhanden, bilden sich aber meist innerhalb von ein paar Jahren von selbst zurück.</p>
haploidentische Stammzelltransplantation	<p>spezielle Form der allogenen Stammzelltransplantation, bei der die Hälfte der Zelloberflächenmerkmale (HLA-Merkmale) übereinstimmen; als haploidente Spender kommen in der Regel die Eltern des Patienten in Frage. Da sämtliche Erbmerkmale - also auch die HLA-Gewebsantigene - zu gleichen Teilen von Vater und Mutter stammen, kann der Patient (hier: das Kind oder der Jugendliche) jeweils nur in der Hälfte seiner Gene mit seinem Vater oder seiner Mutter übereinstimmen. Man spricht deswegen von haplo- (=halb) ident.</p>
Histologie	<p>Lehre von den Geweben des Körpers</p>
histologisch	<p>die Gewebe des Körpers betreffend; bei einer histologischen (feingeweblichen) Untersuchung werden Gewebeprobe nach</p>



	<p>spezieller Aufbereitung (Herstellung von Gewebeschnitten und Anwendung bestimmter Färbetechniken) mit dem Mikroskop untersucht.</p>
HIV	<p>Abkürzung für Humanes Immundefizienz-Virus (engl. human immunodeficiency virus) Das HIV gehört zur Familie der Retroviren. Eine Ansteckung führt nach einer unterschiedlich langen, meist mehrjährigen Inkubationszeit zu AIDS (engl. acquired immunodeficiency syndrome, dt. „erworbenes Immundefizienzsyndrom“), einer derzeit noch unheilbaren Immunschwächekrankheit.</p>
immunhistochemisch	<p>Bei einer immunhistochemischen oder immunhistologischen Untersuchung werden mit Hilfe von markierten (z.B. an Farbstoffe gebundenen) Antikörpern Proteine oder andere Zell- bzw. Gewebestrukturen sichtbar gemacht.</p>
Infektion	<p>Eindringen kleinster Organismen (z.B. Bakterien, Viren, Pilze) in den Körper und anschließende Vermehrung in diesem. Je nach Eigenschaften der Mikroorganismen und der Abwehrlage des Infizierten kann es nach Infektionen zu verschiedenen Infektionskrankheiten kommen.</p>
Karzinom	<p>bösartiger Tumor, der aus entartetem Epithelgewebe (z.B. Haut, Schleimhäuten, Drüsengewebe) entsteht;</p>
Kinderonkologe	<p>Arzt, der auf die Behandlung von Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist.</p>
Knochenmark	<p>Ort der Blutbildung. Schwammartiges, stark durchblutetes Gewebe, das die Hohlräume im Innern vieler Knochen (z.B. Wirbelkörper, Becken- und Oberschenkelknochen, Rippen, Brustbein, Schulterblatt und Schlüsselbein) ausfüllt. Im Knochenmark entwickeln sich aus Blutvorläuferzellen (Blutstammzellen) alle Formen von Blutzellen.</p>
Knochenmarkpunktion	<p>Entnahme von Knochenmarkgewebe zur Untersuchung der Zellen; bei der Punktion werden mit Hilfe einer dünnen Hohlneedle wenige Milliliter flüssiges Knochenmark aus Beckenknochen oder Brustbein in eine Spritze gezogen. Die Punktion erfolgt bei größeren Kindern unter örtlicher Betäubung; eventuell wird zusätzlich ein Beruhigungsmittel verabreicht (Sedierung). Bei kleineren Kindern kann unter Umständen eine kurze Narkose zweckmäßig sein.</p>
Kontrastmittel	<p>Substanzen, mit deren Hilfe die Darstellung von Strukturen und Funktionen des Körpers in bildgebenden</p>



	<p>Verfahren verbessert werden kann. Kontrastmittel werden vor allem in der Röntgendiagnostik (Röntgenuntersuchung, Computertomographie), der Magnetresonanztomografie (MRT) und bei der Ultraschalluntersuchung eingesetzt.</p>
Krebsprädispositionssyndrom	<p>genetische Erkrankungen, die neben einem erhöhten Tumorrisiko Fehlbildungen und geistige Behinderung umfassen können. Nach aktuellen Erkenntnissen entstehen etwa 10 % der Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aufgrund einer bekannten erblichen Veränderung bzw. auf der Grundlage eines Krebsprädispositionssyndroms. Zu den Krebsprädispositionssyndromen zählen u.a. das Louis-Bar-Syndrom (= Ataxia teleangiectatica), das Beckwith-Wiedemann-Syndrom, das Down-Syndrom, das Hippel-Lindau-Syndrom, das Li-Fraumeni-Syndrom, das MEN-Syndrom, die Neurofibromatose und das WAGR-Syndrom. Auch die familiäre Form des Retinoblastoms gehört dazu.</p>
Li-Fraumeni-Syndrom	<p>Krebsprädispositionssyndrom, gekennzeichnet durch das vermehrte Auftreten verschiedener solider Tumoren innerhalb einer Familie; im Kindes- und Jugendalter werden am häufigsten Tumoren der Nebennieren sowie Weichteilsarkome, Leukämien und ZNS-Tumoren beobachtet, im Erwachsenenalter vor allem Knochentumoren (Osteosarkome), Brustkrebs und Lungentumoren. Meist liegt eine Veränderung (Mutation) des so genannten Tumorsuppressorgens TP-53 (Protein p53) vor.</p>
Lumbalpunktion	<p>Einstich in den Wirbelkanal im Bereich der Lendenwirbelsäule, z.B. zur Entnahme von Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor) oder zwecks Verabreichung von Medikamenten (so genannte intrathekale Behandlung); bei einer Krebserkrankung kann eine Entnahme und Untersuchung von Liquor dem Nachweis bösartiger Zellen dienen; bei erhöhtem Hirndruck aufgrund eines ZNS-Tumors dient die Liquorentnahme ggf. auch einer Druckentlastung.</p>
Lymphknoten	<p>kleine linsen- bis bohnenförmige Organe, die zum körpereigenen Abwehrsystem gehören und sich an vielen Stellen des Körpers befinden; sie dienen als Filterstationen für das Gewebewasser (Lymphe) einer Körperregion und enthalten Zellen des Immunsystems.</p>
Magnetresonanztomographie	<p>bildgebendes Verfahren; sehr genaue, strahlenfreie Untersuchungsmethode zur Darstellung von Strukturen im Inneren des Körpers; mit Hilfe magnetischer Felder werden Schnittbilder des Körpers erzeugt, die meist eine sehr</p>



	<p>gute Beurteilung der Organe und vieler Organveränderungen ermöglichen.</p>
Metastase	<p>hier: Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor, der durch Verschleppung von Tumorzellen aus einem anderen Bereich des Körpers entstanden ist; insbesondere bei bösartigen Geschwulsten (Krebs)</p>
Molekulargenetik	<p>Teilgebiet der Genetik und der Biologie, welches Vererbung, Aufbau, Stoffwechsel, Differenzierung und Wechselwirkungen von Zellen auf molekularer Ebene untersucht. Im Mittelpunkt stehen die Analyse der Erbinformation der Desoxyribonukleinsäure (DNA) und Ribonukleinsäure (RNA) und deren Verarbeitung im Rahmen der Proteinsynthese sowie die Genregulation.</p>
molekulargenetisch	<p>Struktur, Bildung, Entwicklung, Funktion und Wechselwirkungen von Zellen und Zellbausteinen (z.B. Nukleinsäuren, Proteine) auf molekularer Ebene betreffend; im Mittelpunkt stehen die Analyse der in den Nukleinsäuren (DNA und RNA) gespeicherten Erbinformation und deren Verarbeitung im Rahmen der Proteinsynthese sowie die Genregulation.</p>
Nervengewebe	<p>Gewebe des Nervensystems; es besteht aus Nervenzellen (Neuronen) und einem eigenen, speziellen Bindegewebe, den Gliazellen.</p>
Neuroblastom	<p>bösartiger solider Tumor des sympathischen Nervensystems; tritt gehäuft vor dem 5. Lebensjahr und vor allem bei Säuglingen und Neugeborenen auf und ist mit einem Anteil von etwa 8 % aller bösartigen Erkrankungen der zweithäufigste solide Tumor im Kindes- und Jugendalter (nach den Tumoren des Zentralnervensystems)</p>
Neurofibromatose	<p>erbliche Erkrankung, die zu Tumoren der Nervenscheiden, der Hirnhäute und der Glia (dem "Bindegewebe" des Nervensystems) führt. Klinisch und molekulargenetisch lassen sich zwei Formen der Neurofibromatose unterscheiden, die durch unterschiedliche genetische Defekte hervorgerufen werden: 1. Die periphere Neurofibromatose (NF1, auch Recklinghausen-Krankheit): Diese ist durch so genannte Cafe-au-lait-Flecken auf der Haut und eine Veranlagung für verschiedene Tumoren gekennzeichnet (u.a. Neurofibrome, Gliome des Sehnervs, Irishamartome sowie Astrozytome und Phäochromozytome). 2. Die zentrale Neurofibromatose (NF2): Sie ist durch meist (beidseitige) Neurinome des Hörnervs (Acusticus) charakterisiert, die zu</p>



	<p>Taubheit, Gesichtslähmungen und geistigen Störungen führen können. Ebenso besteht ein erhöhtes Risiko für Tumoren (u.a. Astrozytome, spinale Ependymome). Die Neurofibromatose gehört zu den so genannten Phakomatosen.</p>
Operation	<p>chirurgischer Eingriff am oder im Körper eines Patienten zwecks Behandlung, seltener auch im Rahmen der Diagnostik; der chirurgische Eingriff erfolgt mit Hilfe spezieller Instrumente, im Allgemeinen unter Narkose.</p>
Pathologie	<p>Arzt oder Ärztin, der/die durch feingewebliche (histologische) und molekulargenetische Untersuchung von Zellen und Geweben Krankheiten identifiziert und die Bösartigkeit von Tumoren feststellt.</p>
peripheres Nervensystem	<p>kann als Empfangs- und Ausführungsorgan des Zentralnervensystems (ZNS) bezeichnet werden. Es besteht aus den zahlreichen Nerven, die den Körper durchziehen; sie tragen entweder Impulse von der Peripherie zum ZNS (sensible Nervenbahnen) oder vom ZNS in die Peripherie (motorische Nervenbahnen). Zum peripheren Nervensystem gehören zum Beispiel die Hirnnerven, Rückenmarksnerven und die peripheren Nervenzellen.</p>
Positronen-Emissions-Tomographie	<p>Bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren auf dem Prinzip der Szintigraphie, das in der Krebsheilkunde zur Darstellung von Tumoren oder Metastasen genutzt werden kann. Zum Nachweis von Tumorgewebe wird eine radioaktiv markierte Zuckerverbindung verabreicht. Da Tumoren einen höheren Stoffwechsel haben als gesundes Gewebe, wird der radioaktive Stoff von den Tumorzellen vermehrt aufgenommen und gespeichert. Die mit dieser Substanz angereicherten Tumorzellen senden Signale aus, die von einer speziellen Kamera (PET-Scanner) erfasst und in ein Bild (Tomogramm) umgewandelt werden.</p>
Prognose	<p>Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht</p>
Prognosefaktoren	<p>Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d.h. der Prognose) erlauben; Prognosefaktoren in der Krebsheilkunde sind z.B. die Größe, Lage und/oder Ausbreitung eines Tumors, seine Bösartigkeit oder auch das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten. Welche Faktoren für den Krankheitsverlauf eine besonders</p>



	gewichtige Rolle spielen, hängt von der Art der Krebserkrankung ab.
radioaktiv	als radioaktiv werden Substanzen mit instabilen Atomkernen bezeichnet, die sich spontan unter Abgabe von Energie umwandeln. Die frei werdende Energie wird als ionisierende Strahlung (energiereiche Teilchen und/oder Gammastrahlung) abgegeben.
Radiologe	Facharzt für Röntgen- und Strahlentherapie
Randomisierung	(statistische) Zufallsverteilung von Patienten auf Behandlungs- und Kontrollgruppen bei einer Studie. Durch die strikte Zufallsverteilung sollen systematische Fehler bei der Auswertung von Therapiestudien ausgeschaltet werden.
Röntgenstrahlung	energiereiche, elektromagnetische Strahlung, entdeckt von W. C. Röntgen 1895; Röntgenstrahlung kann Materie zum Teil durchdringen, so dass u.a. Einblicke in das Innere des menschlichen Körpers möglich werden. Da Röntgenstrahlen ionisierend wirken (ionisierende Strahlen), können sie auch Materie verändern, also z.B. Zellen schädigen und ggf. Krebs verursachen. Röntgenstrahlen haben eine höhere Energie als UV-Strahlen; sie entstehen durch hochenergetische Elektronenprozesse, die technisch z.B. in Röntgenröhren erzeugt werden. In der Diagnostik werden Röntgenstrahlen zur Untersuchung von bestimmten Körperregionen eingesetzt. Je nach Art des durchstrahlten Gewebes wird die Strahlung unterschiedlich stark abgefangen (absorbiert) und auf einer Filmplatte als zweidimensionales Bild dargestellt. Da jede Röntgenuntersuchung mit einer gewissen Strahlenbelastung verbunden ist, müssen besonders empfindliche Körperteile (wie Keimdrüsen) geschützt werden. Im Rahmen der Röntgentherapie (z.B. Strahlentherapie) wird sehr energiereiche Röntgenstrahlung genutzt, um Tumorzellen abzutöten.
Röntgenuntersuchung	bildgebendes Verfahren, das durch Anwendung von Röntgenstrahlen Organe bzw. Organteile sichtbar macht.
Skelett-Szintigraphie	bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren, das in der Krebsheilkunde hauptsächlich dem Nachweis oder Ausschluss von Knochenmetastasen dient. Bei der Untersuchung wird radioaktives Technetium (^{99}Tc) eingesetzt, das an eine Phosphatverbindung gebunden ist. Da Phosphat ein natürlicher Bestandteil der Grundsubstanz von Knochen ist, reichert sich die radioaktive Verbindung besonders dort vermehrt an-, wo ein er-



	<p>höher Knochenstoffwechsel stattfindet. Eine Spezialkamera ortet die verdächtigen Bereiche.</p>
solide	fest
Stammzellen	<p>hier: unreife (undifferenzierte) und unbegrenzt teilungsfähige Körperzellen, die entweder weitere Stammzellen hervorbringen oder zu verschiedenen Zell- / Gewebetypen ausreifen können (Differenzierung). Stammzellen sind das Ausgangsmaterial der embryonalen Organentwicklung und aller regenerationsfähigen Gewebe des Erwachsenen (z.B. Haut, Schleimhäute, blutbildende Zellen des Knochenmarks).</p>
Strahlenbelastung	<p>Dosis an ionisierenden Strahlen (Radioaktivität), denen der Mensch durch natürliche sowie zivilisationsbedingte oder künstliche Strahlungsquellen ausgesetzt ist</p>
Strahlentherapie	<p>kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen</p>
Supportivtherapie	<p>unterstützende Behandlungsmaßnahmen zur Vorbeugung, Linderung oder Behandlung krankheits- und/oder behandlungsbedingter Nebenwirkungen oder Komplikationen; die Supportivtherapie dient der Verbesserung der Lebensqualität des Patienten.</p>
Symptom	Krankheitszeichen
Therapieoptimierungsstudie	<p>kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten dient und gleichzeitig die Behandlungsmöglichkeiten verbessern und weiterentwickeln soll; die Therapieoptimierung ist dabei nicht nur auf eine Verbesserung der Heilungsaussichten, sondern auch auf eine Begrenzung behandlungsbedingter Nebenwirkungen und Spätfolgen ausgerichtet.</p>
Tumor	<p>Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)</p>
Ultraschall	<p>bildgebendes Verfahren zur Untersuchung von Organen; es werden dabei Ultraschallwellen durch die Haut in den Körper eingestrahlt. An Gewebs- und Organgrenzen werden die Schallwellen zurückgeworfen (reflektiert), von einem Empfänger (Schallkopf) aufgenommen und mit Hilfe eines Computers in entsprechende Bilder umgewandelt.</p>
Viren	<p>infektiöse Partikel, die keinen eigenen Stoffwechsel haben und daher für ihre Vermehrung auf Wirtszellen angewiesen sind; auf diese wirken sie häufig krankheitserregend.</p>



Weichgewebe

Zu den Weichgeweben zählen Binde-, Fett- und Muskelgewebe sowie das Gewebe der peripheren Nerven (Nervensystem ohne Hirn und Rückenmark). Weichgewebe (Weichteile) umfassen somit alle nicht-epithelialen Gewebe des Körpers mit Ausnahme des Stützgewebes (Knochen und Knorpel). Die Weichgewebe verbinden, unterstützen und umgeben die anderen Körperteile und Organe.