



kinderkrebsinfo

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Weichgewebesarkome und seltene Weichgewebetumoren – Kurzinformation

Copyright © 2026 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Maria Yiallourou, erstellt am 07.01.2026, Redaktion: Maria Yiallourou,
Freigabe: PD Dr. med. Monika Sparber-Sauer, Zuletzt bearbeitet: 04.06.2026

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert

**KINDER
KREBS
STIFTUNG**



Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild	3
2. Häufigkeit	3
3. Tumortypen	4
3.1. 1. Das Rhabdomyosarkom (RMS)	5
3.2. 2. Nicht-Rhabdomyosarkom-artige Weichgewebesarkome (NRSTS)	5
3.3. 3. Seltene Tumoren (rare tumours)	6
4. Lage und Ausbreitung	6
5. Ursachen	6
6. Krankheitszeichen	7
7. Diagnose	8
7.1. Bildgebende Untersuchungen zum Tumornachweis	8
7.2. Gewebeentnahme und -untersuchung	9
7.3. Untersuchungen zur Metastasensuche und Stadieneinteilung	9
7.4. Untersuchungen vor Therapiebeginn	10
8. Therapieplanung	11
9. Therapie	11
9.1. Behandlungsmethoden	12
9.1.1. Chemotherapie	12
9.1.2. Lokaltherapeutische Maßnahmen	13
9.1.2.1. Operation	13
9.1.2.2. Strahlentherapie	13
9.1.3. Neue Therapieansätze - „New agent“ Therapien	14
9.2. Behandlung von Patienten mit Rhabdomyosarkom (RMS)	15
9.3. Behandlung von Patienten mit Nicht-Rhabdomyosarkom-artigen Weichgewebesarkomen (NRSTS)	16
9.4. Behandlung von Patienten mit seltenen Weichgewebetumoren (rare tumours)	17
9.5. Behandlung von RMS-Patienten mit Krankheitsrückfall	17
10. Therapiestudien und Register	17
11. Prognose	18
Literatur	20
Glossar	22

Weichgewebesarkome und seltene Weichgewebetumoren – Kurzinformation

1. Krankheitsbild

Der Begriff Weichgewebetumore (früher Weichteiltumore; englisch: soft tissue tumours) umfasst eine Vielzahl sehr verschiedenartiger Erkrankungen, die durch eine Veränderung (Entartung) von unreifen Vorläuferzellen der *Weichgewebe* entstehen.

Zu den Weichgeweben zählen unterschiedliche Gewebearten, zum Beispiel das Fett-, Binde-, und Muskelgewebe sowie Blutgefäße und das Gewebe peripherer Nerven [*peripheres Nervensystem*]. Aus diesem Grund gibt es auch mehrere Arten von Weichgewebetumoren. 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.

Weichgewebetumoren können gutartig (benigne), bösartig (maligne) oder auch mittelgradig (intermediär) bösartig sein. In der Regel werden bösartige Weichgewebetumoren als „Weichgewebesarkome“ bezeichnet (englisch: soft tissue sarcoma; früher übersetzt mit „Weichteilsarkome“). Der Begriff „Weichgewebetumor“ (früher „Weichteiltumor“) ist hingegen neutral und kann Tumoren jeglichen Verhaltens beinhalten. Unter den Überbegriffen „Weichgewebetumore“ und „Weichgewebesarkome“ werden mindestens 150 verschiedene feingewebliche Tumortypen (Entitäten) zusammengefasst.

Die meisten Weichgewebesarkome sind hochgradig bösartig; sie wachsen und streuen schnell, so dass sie, wenn sie unbehandelt bleiben, innerhalb weniger Wochen oder Monate zum Tod führen können. Die Mehrheit der selteneren Weichgewebetumoren ist hingegen meist mittelgradig (intermediär) bösartig oder zum Teil sogar gutartig. Das Wachstumsverhalten dieser Tumoren ist sehr variabel; sie können sich sowohl spontan zurückbilden als auch lokal sehr aggressiv wachsen.

2. Häufigkeit

Weichgewebetumoren machen insgesamt etwa 5,4 % aller Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus. Sie gehören damit (nach den Tumoren des *Zentralnervensystems*) zu den häufigsten *soliden Tumoren* bei Kindern und Jugendlichen. In Deutschland erkranken nach Angaben des Deutschen Kinderkrebsregisters (Mainz) jährlich etwa 10 von 1.000.000 Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren an einem Weichgewebetumor, das entspricht circa 125



Neuerkrankungen pro Jahr. Etwa die Hälfte dieser Patienten sind von einem *Rhabdomyosarkom* betroffen, dem häufigsten Weichgewebesarkom im Kindes- und Jugendalter.

Weichgewebetumoren treten größtenteils bei Kindern vor dem fünften oder sechsten Lebensjahr auf. Das durchschnittliche Erkrankungsalter liegt bei 8,5 Jahren. Jungen erkranken etwas häufiger als Mädchen (Geschlechterverhältnis 1,2:1). Allerdings unterscheiden sich sowohl die Altersverteilung als auch das Geschlechterverhältnis bei den verschiedenen Arten von Weichgewebetumoren sehr.

Die häufigsten *bösartigen* Weichgewebetumore (also Weichgewebesarkome) bei Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren sind:

- Rhabdomyosarkome (RMS): 61 %
- Extraossäre Tumoren der Ewing Gruppe: 16 %
- Synovialsarkome (SySa): 7 %
- Fibrosarkome (FS): etwa 3 %
- Leiomyosarkome (LS): etwa 3 %
- Undifferenzierte Sarkome (UDS): 2 %

Alle weiteren Weichgewebesarkome kommen im Kindes- und Jugendalter sehr selten vor.

3. Tumortypen

Insgesamt gibt es eine sehr große Zahl an Weichgewebetumoren, darunter mehr als 20 verschiedene Arten von Weichgewebesarkomen.

Weichgewebetumoren werden nach aktuell geltender klinischer Einteilung in drei großen Gruppen unterteilt:

1. Rhabdomyosarkome (RMS)
2. Nicht-Rhabdomyosarkomartige Weichgewebesarkome (NRWTS, englische Abkürzung: NRSTS)
3. Seltene Weichgewebetumoren (rare tumours)

Darüber hinaus gibt es auch *Ewing-Sarkome* der Weichgewebe, also Ewing-Sarkome, die außerhalb des Knochens (extraossär) entstehen. Diese "extraossären Tumoren der Ewing-Gruppe" zählen laut *WHO* zur Gesamtgruppe der Ewing-Sarkome und werden inzwischen generell nach Therapiekonzepten der Ewing-Studiengruppe behandelt. Informationen zu den Ewing-Sarkomen finden Sie [hier](#).

Im Anschluss erhalten Sie weitere Informationen zu den drei Weichgewebetumor-Gruppen.

3.1. 1. Das Rhabdomyosarkom (RMS)

Die vergleichsweise häufig auftretenden *Rhabdomyosarkome* (RMS) wurden lange Zeit anhand feingeweblicher (histologischer) Unterschiede, das heißt, aufgrund der unter dem *Mikroskop* sichtbaren Gewebebeschaffenheit, in zwei Hauptgruppen unterteilt: die „embryonalen Rhabdomyosarkome“ (ERMS) und die „alveolären Rhabdomyosarkome“ (ARMS). Die beiden RMS-Typen zeigen meist auch Unterschiede im Hinblick auf ihr Wachstum (Lage im Körper, Ausbreitungsmuster, *Metastasierungsverhalten*) sowie bezüglich der Altersverteilung der Patienten und deren Heilungsaussichten: Embryonale RMS treten vor allem bei Kindern unter 10 Jahren auf und sind (meist) mit einer günstigeren *Prognose* verbunden als alveoläre RMS, deren Häufigkeit bei Kindern ab einem Alter von 10 Jahren zunimmt.

Inzwischen weiß man, dass es vor allem die *molekulargenetischen* Eigenschaften der Tumorzellen sind, die den Verlauf der Erkrankung beeinflussen. So gibt es genetische Veränderungen, so genannte *Genfusionen*, deren Vorliegen mit einer ungünstigeren Prognose einhergehen. Das gilt zum Beispiel für eine typische Fusion im so genannten *PAX-FOXO-Gen*, die bei der Mehrheit der alveolären RMS (aber nicht bei den embryonalen RMS) festgestellt werden kann. Solche alveolären RMS werden auch „Fusions-positive RMS“ genannt, RMS ohne diese spezifische Genfusion hingegen „Fusions-negative RMS“. Allerdings hat man inzwischen weitere Veränderungen gefunden, die auch bei den „Fusions-negativen RMS“ oder den embryonalen RMS eine hohe Bösartigkeit bedingen können.

Wichtig zu wissen: Heutzutage werden Rhabdomyosarkome nicht mehr vorrangig nach *histologischen* Charakteristika, sondern nach dem Vorhandensein oder Nicht-Vorhandensein ihrer *genetischen* Eigenschaften beurteilt. Die genetische Charakterisierung der Tumoren hat somit einen hohen Stellenwert bei der Beurteilung der zu erwartenden Heilungsaussichten und der Wahl der adäquaten Therapie.

3.2. 2. Nicht-Rhabdomyosarkom-artige Weichgewebesarkome (NRSTS)

Bei den Nicht-Rhabdomyosarkom-artigen Weichgewebesarkomen (kurz: NRSTS, für englisch: "non-rhabdomyosarcoma soft tissue sarcoma") handelt es sich um eine sehr heterogene Gruppe von Weichgewebesarkomen, die sich in vielerlei Hinsicht voneinander unterscheiden, unter anderem in ihrem Wachstumsverhalten, ihrer Empfindlichkeit gegenüber einer *Chemotherapie* (Chemosensitivität) und ihren Heilungsaussichten.

Zu den Nicht-Rhabdomyosarkom-artigen Weichgewebesarkomen gehören zum Beispiel das Alveoläre Weichteilsarkom, das Epitheloide Sarkom, der maligne periphere Nervenscheidentumor, das Fibrosarkom und das Leiomyosarkom. Diese Tumoren können auch im Erwachsenenalter auftreten und werden daher „adult type NRSTS“ genannt. Ebenfalls zu den NRSTS zählen inzwischen die Synovialsarkome und die Undifferenzierten Sarkome, die früher, aufgrund ihrer

den Rhabdomyosarkomen ähnlichen Chemotherapie-Empfindlichkeit und Behandlung, als „RMS-like“ (Rhabdomyosarkom-artig) einer eigenen Gruppe zugeordnet wurden.

3.3. 3. Seltene Tumoren (rare tumours)

Die Gruppe der „seltene Weichgewebetumoren“ beinhaltet Tumortypen, die sich bösartig, mittelgradig bösartig (intermediär bösartig) oder gutartig verhalten können. Sie werden aufgrund ihrer extremen Seltenheit zusammengefasst, trotz der unterschiedlichen Verhaltensweisen im Hinblick auf Wachstum und Bösartigkeit. Zu den seltenen Weichgewebetumoren zählen zum Beispiel die Myofibromatose, die Desmoid-type Fibromatose (DTF), der Inflammatorisch myofibroblastische Tumor (IMT) und der Gastrointestinale Stromatumor (GIST). Für all diese seltenen Krankheitsbilder gibt es, je nach Tumorart, ganz eigene Therapiekonzepte.

4. Lage und Ausbreitung

Weichgewebetumoren können im Prinzip überall im Körper entstehen, da sich im gesamten Körper *Weichgewebe* befindet. Die Tumoren breiten sich oft entlang anatomischer Strukturen aus, zum Beispiel entlang von Muskelscheiden, Bändern oder Blutgefäßen. Vor allem bei bösartigen Tumoren, aber auch bei Tumoren mit mittelgradig (intermediär) bösartigem Verhalten, können sich einzelne Zellen vom *Primärtumor* 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 Weichgewebesarkomen 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 Weichgewebetumoren hängen maßgeblich mit der Art des Tumors zusammen.

Rhabdomyosarkome beispielsweise können im Prinzip 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 Fusions-positiven alveolären Rhabdomyosarkome (ARMS) meist aggressiver als die embryonalen Rhabdomyosarkome (ERMS), das heißt, sie wachsen häufig schneller und breiten sich zum Teil rascher über den Blut- und/oder Lymphweg im Körper aus. Auch die Gefahr eines Krankheitsrückfalles ist bei den Fusions-positiven ARMS größer als bei den meisten ERMS.

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 Weichgewebesarkom haben zum Zeitpunkt der Diagnose bereits Fernmetastasen.

5. Ursachen

Die Ursache für die Entstehung von Weichgewebetumoren ist unklar. 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) wird vermutlich durch *Gen-* und/oder *Chromosomenveränderungen* in diesen Zellen ausgelöst.

Verschiedene *genetische* und chromosomale Abweichungen wurden in den entarteten Zellen bereits nachgewiesen, diese sind jedoch sehr heterogen, variieren je nach Art des Weichgewebetumors und sind zudem nicht verlässlich in allen Tumoren zu finden. Insgesamt sind vermutlich mehrere genetische Veränderungen an der Entstehung eines Weichgewebetumors 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 beispielsweise (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 solchen Fällen eine genetisch bedingte Veranlagung für die Entwicklung dieser Krankheit, ein so genanntes *Krebsprädispositionssyndrom*, vorliegt. Es handelt sich dabei um komplexe Krankheitsbilder, die mit Fehlbildungen und einem erhöhten erblichen Krebsrisiko einhergehen. Krebsprädispositionssyndrome, die bei der Entstehung eines Weichgewebetumors eine Rolle spielen können, sind zum Beispiel *Neurofibromatosen*, das *Beckwith-Wiedemann-Syndrom*, das *Li-Fraumeni-Syndrom*, das *Gorlin-Goltz-Syndrom*, das *DICER 1-Syndrom* und das *Werner-Syndrom*.

Darüber hinaus gibt es Hinweise darauf, dass auch bestimmte äußere Einflüsse das Risiko für einen Weichgewebetumor 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.

Alle Patienten mit Rhabdomyosarkom sollten heutzutage auf ein genetisches Prädispositionssyndrom getestet werden.

6. Krankheitszeichen

Die Krankheitszeichen (Symptome) eines Weichgewebetumors 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:

- **Weichgewebetumoren, 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 Weichgewebetumor 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 Weichgewebetumoren 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 Weichgewebetumoren 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 einen Weichgewebetumor 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 Weichgewebetumor 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 einen Weichgewebetumor 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 Weichgewebetumors es sich handelt und wie weit sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat.

Die Klärung dieser Fragen ist Voraussetzung für eine optimale Behandlung und *Prognose* des Patienten. Sie erfolgt nach europäischen Leitlinien sowie innerhalb von Studien der „Soft Tissue Sarcoma Studiengruppe“ der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (*GPOH-STS-Studiengruppe*) und der "European pediatric Soft tissue Sarcoma Study Group" (EpSSG), dem Zusammenschluss europäischer pädiatrischer Weichgewebesarkom-Studiengruppen.

7.1. Bildgebende Untersuchungen zum Tumornachweis

Zur Diagnosestellung eines Weichgewebetumors 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 Weichgewebetumor vorliegt und wenn ja, um welche Form es sich handelt. Diesbezüglich wird es in Zukunft eine sehr genaue Charakterisierung der Weichgewebetumoren geben, die individualisierte – das heißt, auf den einzelnen Patienten zugeschnittene – Therapien ermöglichen soll. Die Untersuchung und Erforschung des Tumorgewebes haben daher einen ausgesprochen hohen Stellenwert.

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 Referenzpathologen der Soft Tissue Sarcoma Studiengruppe der *GPOH* (GPOH-STS-Studiengruppe) in Bonn – 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. Dadurch können sich sehr wichtige Hinweise für die Therapie ergeben. Vielfach ist jedoch noch die Erforschung unbekannter Faktoren für die bessere Kenntnis der Tumoren notwendig.

Anmerkung: Für die molekulargenetische Untersuchung benötigt man unbedingt frisch gefrorenes Tumormaterial. Auch aus diesem Grund ist es entscheidend, 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 (jetzt Biobank) aufbewahrt und können für wissenschaftliche Zwecke verwendet werden, um einen Fortschritt in der Behandlung dieser Tumoren zu erzielen. *Informationen zur Biobank finden Sie in unserer Zusatzinformation zu [Register und Studien der GPOH-STS-Studienzentrale](#).*

7.3. Untersuchungen zur Metastasensuche und Stadieneinteilung

Wenn die Diagnose „Weichgewebesarkom“ oder „(intermediär) bösartiger Weichgewebetumor“ feststeht, erfolgen weitere Untersuchungen zur Klärung der Krankheitsausbreitung. Auch hier

spielen bildgebende Verfahren eine maßgebende Rolle. Da insbesondere Weichgewebesarkome vorwiegend in die Lunge metastasieren, sind eine *Röntgenuntersuchung* und eine *Computertomographie* (CT) der Lunge unverzichtbar.

Darüber hinaus werden eine *Magnetresonanztomographie* (MRT) und auch eine *Positronen-Emissions-Tomographie* (PET) mit 18-Fluor-Deoxyglukose (FDG-PET) zur Ortung eventueller *Metastasen* im Bauch- und Beckenraum sowie im Schädel durchgeführt. Die PET wird immer mit einer MRT (PET-MRT) oder CT (PET-CT) kombiniert und, gemäß ESCP-Leitlinien (ESCP steht für „European Standard Clinical Practice“) und Radiologie-Leitlinien, derzeit zunehmend bei Kindern und Jugendlichen bei Verdacht auf Metastasen eingesetzt. Ihr Vorteil ist, dass sie nicht nur Weichgewebemetastasen, sondern auch Knochenmetastasen erfassen kann.

Bei allen hochgradig bösartigen Weichgewebesarkomen (G3-Sarkome) erfolgt standardmäßig eine *Knochenmarkpunktion* vorgesehen, um einen Befall des *Knochenmarks* auszuschließen. Wenn die Positronen-Emissions-Tomographie eindeutig einen Knochen-/Knochenmarkbefall anzeigt, kann nach aktuellen Daten auf die Knochenmarkpunktion verzichtet werden. Im Rahmen von Studien (insbesondere der FaR-RMS-Studie, *siehe Kapitel "Studien und Register"*) wird dies berücksichtigt.

Je nach Krankheits- und Behandlungssituation können weitere Untersuchungen zur Suche beziehungsweise genaueren Beurteilung von Metastasen hinzukommen, zum Beispiel ein *Ultraschall*, eine *Lumbalpunktion* (zur Untersuchung der *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* bei Tumoren an der Schädelbasis oder entlang der Wirbelsäule) und/oder eine *Ganzkörper-MRT*.

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 (mittels *Audiometrie*, *BERA-Hörtest* und/oder *otoakustische Emissionen*), 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.

Gut zu wissen: Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Andererseits können eventuell Untersuchungen hinzukommen, die hier nicht erwähnt wurden. Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt oder das Behandlungsteam, welche Untersuchungen bei Ihrem Kind geplant sind und warum die jeweilige Untersuchung erforderlich ist.

Psychosoziale Versorgung

Die Krebserkrankung eines Kindes ist für die ganze Familie eine belastende Situation. Das Psychosoziale Team der Klinik oder später der Nachsorgeeinrichtung steht Patienten und ihren Angehörigen von der Diagnose bis zum Abschluss der Behandlung sowie während der Nachsorge beratend und unterstützend zur Seite. Zögern Sie nicht, dieses Angebot in Anspruch zu nehmen. Es ist fester Bestandteil des Behandlungskonzepts aller kideronkologischen Zentren im deutschsprachigen Raum. Hier finden Sie umfassende Informationen zum Thema.

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).

Wichtige *Prognosefaktoren* bei Patienten mit einem Weichgewebetumor 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 [*histologische*] Beschaffenheit und genetischen Eigenschaften) wirkt sich unter anderem darauf aus, wie schnell der Tumor wächst und wie die Erkrankung auf eine *Chemotherapie* oder eine andere *systemische* Therapie anspricht: Es gibt zum Beispiel Chemotherapie-sensible und Chemotherapie-unsensible Weichgewebesarkome. Die Tumorart beeinflusst auch das Risiko der *Metastasenbildung* und die Rückfallwahrscheinlichkeit. Die Experten unterscheiden entsprechend zwischen Weichgewebesarkomen-/tumoren mit günstiger und ungünstiger *Histologie* beziehungsweise *Genetik* (siehe auch Kapitel "Tumortypen").
- 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 eine System- und/oder Strahlentherapie berücksichtigt. So vertragen zum Beispiel jüngere Patienten (unter 10 Jahren) eine 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.

Gut zu wissen: In der Regel werden Patienten im Rahmen der Therapieplanung je nach Prognose verschiedenen Risikogruppen zugeteilt, die nach unterschiedlichen Therapieplänen behandelt werden (siehe auch Kapitel „Behandlung von Patienten mit Rhabdomyosarkom“). Die Einteilung in Risikogruppen mit jeweils zugehörigem Therapieplan erfolgt in Deutschland und anderen europäischen Ländern nach Empfehlungen der „European pediatric Soft tissue Sarcoma Study Group“ (EpSSG) und der „Soft Tissue Sarcoma Studiengruppe“ der GPOH (GPOH-STG).

9. Therapie

Die Behandlung eines Patienten mit Weichgewebetumor 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 Weichgewebetumor kommen als Behandlungsmöglichkeiten die **Operation**, die **Strahlentherapie**, die Systemtherapie (zum Beispiel eine **Chemotherapie** oder **"New agent"-Therapie**) beziehungsweise eine Kombination dieser Therapieformen in Frage.

Wie die Therapie im Einzelfall aussieht (das heißt, welche Therapiemaßnahmen eingesetzt werden und in welcher Reihenfolge), richtet sich insbesondere nach der feingeweblichen und *molekulargenetischen* Art des Tumors, seiner Lage sowie nach dem Alter des Patienten. Auch muss sie auf die Ausdehnung des Tumors, seine *Operabilität* und seine Empfindlichkeit gegenüber der in Frage kommenden Systemtherapie abgestimmt werden (*siehe Kapitel "Therapieplanung"*).

Da die Behandlung eines Weichgewebetumors 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*.

Die folgenden Inhalte stellen die gemäß Leitlinien und internationalen Consensus-Empfehlungen vorgesehenen Standard-Therapieoptionen dar (*siehe auch Kapitel zu Diagnose und Therapieplanung*).

9.1.1. Chemotherapie

Die *Chemotherapie* bekämpft Krebszellen im ganzen Körper (*systemisch*) und wird daher auch als Systemtherapie bezeichnet. Bei einer Chemotherapie werden Medikamente (so genannte Zytostatika) eingesetzt, die das Zellwachstum hemmen und so zur Vernichtung des Tumors und eventuell vorhandener *Metastasen* 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 zellwachstums- und damit tumorwachstumshemmender *Zytostatika* eingesetzt, die sich bei der Bekämpfung von Weichgewebetumoren als besonders wirkungsvoll erwiesen haben.

Gängig eingesetzte Zytostatika sind zum Beispiel Vincristin, Actinomycin D, Cyclophosphamid und Ifosfamid, bei ungenügendem Ansprechen oder in Hochrisikosituationen häufig Doxorubicin, gegebenenfalls auch andere Medikamente. Die Art und Kombination der Medikamente sowie deren Dosierung und die Dauer der Behandlung sind – je nach Therapie- oder Risikogruppe

– allerdings sehr unterschiedlich. Die Zytostatika werden in mehreren Chemotherapiezyklen verabreicht. Dazwischen liegen Therapiepausen, die der Erholung des Patienten dienen.

9.1.2. Lokaltherapeutische Maßnahmen

Zusätzlich zur Chemotherapie und/oder einer anderen systemischen Behandlung (*siehe „New-agent Therapie“ unten*) erfolgt eine lokale Kontrolle des Tumors durch chirurgische Maßnahmen (*Operation*) und zum Teil *Strahlentherapie*. Eine Operation zur Tumorentfernung (Resektion) kann sowohl vor als auch nach einer Chemotherapie durchgeführt werden (primäre beziehungsweise späte Resektion), eine eventuell erforderliche Strahlentherapie vor oder nach einer Operation (prä- oder postoperative Strahlentherapie). Bei Entscheidungen zur Vorgehensweise im individuellen Krankheitsfall stehen die GPOH-STS-Studienzentrale und -Referenzexperten dem behandelnden Zentrum beratend zur Seite (der Patient sollte dazu möglichst in einer GPOH-STS-Studie behandelt oder im Register gemeldet sein).

Anmerkung zur Studie FaR-RMS: Die Studie prüft derzeit für Patienten mit Rhabdomyosarkom unter anderem auch die optimale Reihenfolge der lokaltherapeutischen Maßnahmen (*siehe Kapitel zur Behandlung von RMS-Patienten sowie Kapitel „Therapiestudien und Register“*).

9.1.2.1. Operation

Die Operation zielt auf die vollständige Entfernung des Tumors. Aus diesem Grund ist sie häufig erst später im Therapieplan vorgesehen, das heißt, nachdem man den Tumor durch die Chemotherapie verkleinert hat (Fachleute sprechen in diesem Fall auch von einer „späten Resektion“). Das gilt besonders für Weichgewebesarkome, die sehr sensibel auf eine Chemotherapie ansprechen, so dass mit einer Tumorverkleinerung gerechnet werden kann. Zu diesen Tumoren gehören Rhabdomyosarkome und manche Tumore, die sich ähnlich wie Rhabdomyosarkome verhalten (wie Synovialsarkome und Undifferenzierte Sarkome).

Eine Operation als erste Therapiemaßnahme (primäre Tumorentfernung) wird in aller Regel nur dann durchgeführt, wenn anhand der bildgebenden Diagnostik eine radikale Tumorentfernung ohne Verstümmelung des Patienten erwartet werden kann. Das ist nur bei sehr kleinen Tumoren in günstiger Lage möglich. Bei Patienten mit einem wenig chemotherapiesensiblen Weichgewebetumor kann ebenfalls eine primäre Operation bevorzugt werden, sofern durchführbar.

Die Operation wird im behandelnden Zentrum sorgfältig mit Vertretern aller beteiligten Disziplinen (*Kinderonkologen, Chirurgen, Strahlentherapeuten, Radiologen*) diskutiert und vorbereitet. Eine so genannte „multidisziplinäre Teambesprechung“ ist unabdingbar und erfolgt zum Teil mehrmals. Da Weichgewebetumoren sehr selten sind, sollten Operationen möglichst in einem Zentrum erfolgen, das langjährige Erfahrung in der Sarkomchirurgie hat.

9.1.2.2. Strahlentherapie

Eine *Strahlentherapie* 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.

Die Strahlentherapie ist bei Patienten mit einem Weichgewebetumor eine sehr wirksame Methode, um eventuell verbliebene Tumorreste nach einer Operation zu vernichten. Sie wird vor allem durchgeführt, wenn eine Tumorentfernung mittels Operation nicht möglich ist, zum Beispiel bei Patienten mit Rhabdomyosarkom im Kopf-Hals-Bereich. Auch Patienten, deren Tumor lagebedingt mit einem hohen Ausbreitungsrisiko verbunden ist (dies gilt zum Beispiel für Tumoren nahe der *Hirnhäute* oder in der Augenhöhle) müssen prinzipiell bestrahlt werden. Patienten mit einem Rhabdomyosarkom (RMS) oder einem Nicht-RMS-artigen Weichgewebesarkom (NRSTS), deren Tumor im Rahmen einer primären Operation *mikroskopisch* vollständig entfernt werden konnte, bedürfen hingegen meist keiner zusätzlichen Bestrahlung.

Welche Strahlendosis eingesetzt wird, hängt vom Tumortyp, seiner Lage und Ausdehnung, dem Ansprechen auf die Chemotherapie und der Radikalität der Tumorentfernung ab. Auch das Alter des Patienten wird berücksichtigt. Bei einer konventionellen Strahlentherapie (mit *Photonen*) ist eine Gesamt-Strahlendosis von circa 40 bis 50 *Gray* (Gy) vorgesehen, verabreicht in täglichen Einzeldosen von 1,8 bis 2 Gy. In geeigneten Fällen können moderne Bestrahlungsverfahren wie die so genannte *Intensitätsmodulierte Radiotherapie* (IMRT) in Frage kommen. Bei bestimmten Tumorlokalisationen oder Altersgruppen wird vermehrt eine Bestrahlung mit *Protonen* (*Protonentherapie*) eingesetzt.

9.1.3. Neue Therapieansätze - „New agent“ Therapien

Unter dem Begriff „New agent“-Therapie werden relativ neue Arten *systemischer* Behandlung zusammengefasst. Diese beinhalten zielgerichtete Therapien mit neuen Medikamenten, die anders als die Chemotherapie wirken. Dazu gehören Substanzen, die bei Vorhandensein ganz bestimmter *Genveränderungen* in den Tumorzellen (zum Beispiel einer *NRTK-* oder *ALK-*Genveränderung) als Hemmstoffe (Inhibitoren) eingesetzt werden können. NRTK- oder ALK-Inhibitoren sind inzwischen für Kinder und Jugendliche bei bestimmten Erkrankungen zugelassen. Allerdings gibt es eine Vielzahl vielversprechender Medikamente, die im Kindes- und Jugendalter bislang nur im Rahmen individueller Heilversuche oder innerhalb von Studien einsetzbar sind (*siehe Anmerkung dazu weiter unten*).

Ein Beispiel: Eine inzwischen zugelassene gezielte Therapie bei Weichgewebetumoren ist der Einsatz des NTRK-*Inhibitors* Larotrectinib bei Patienten mit einem so genannten NTRK-positiven infantilen Fibrosarkom (einem Nicht-RMS-artigen Weichgewebesarkom, NRSTS). Bei diesen Patienten liegt eine NTRK-Genfusion vor (NTRK steht für neurotrophe Tyrosin-Rezeptor-Kinase), die durch Larotrectinib gehemmt werden kann. Das Medikament ist bei einer metastasierten Erkrankung die Therapie der Wahl und kommt auch bei Tumoren in Frage, die nicht chirurgisch entfernt werden können. Da es allerdings noch wenig Daten hinsichtlich Therapiedauer, *Resistenzentwicklung* und Langzeitfolgen gibt, sollte auch der Einsatz dieses Medikaments immer mit der prinzipiellen Möglichkeit einer Chemotherapie abgewogen werden. Kinder mit dieser Erkrankung wurden über sehr viele Jahre mittels Chemotherapie und chirurgischer Tumorentfernung (Resektion) behandelt und haben eine exzellente *Prognose*.

Anmerkung: Zukünftig sind Studien unter Verwendung weiterer solcher Substanzen geplant. Der Einschluss in Studien ermöglicht eine genaue Erfassung von Wirkung und Nebenwirkung dieser Medikamente. Aus diesem Grund sollten Kinder und Jugendliche derartig neue Wirkstoffe

möglichst immer im Rahmen von Studien erhalten. Generell ist der Behandlung innerhalb von Studien unbedingt der Vorzug gegenüber einem individuellen Heilversuch zu geben. Nur so können auswertbare Daten gewonnen werden, die der Verbesserung zukünftiger Therapien dienen.

9.2. Behandlung von Patienten mit Rhabdomyosarkom (RMS)

Die Standardbehandlung von Patienten mit einem Rhabdomyosarkom (RMS) erfolgt in Deutschland und anderen europäischen Ländern nach internationalen Leitlinien für Rhabdomyosarkome (ESCP-/ERN-Guideline / AWMF-Leitlinie), sofern im Rahmen einer Studie (derzeit FaR-RMS) keine andere Therapieoption vorgesehen ist. Je nach Rückfallrisiko und somit *Prognose* der Patienten (*siehe Kapitel „Therapieplanung“*) werden vier Risikogruppen unterschieden: eine Niedrigrisikogruppe („low risk“, LR), eine Standardrisikogruppe („standard risk“, SR) und zwei Hochrisikogruppen („high-risk“ und „very high risk“, kurz HR und VHR). Die Behandlung ist entsprechend unterschiedlich intensiv und unterscheidet sich zum Teil auch innerhalb einer Risikogruppe.

Die vorgesehene Behandlung in den verschiedenen Risikogruppen ist wie folgt:

- **Niedrigrisikogruppe („low risk“):** Bei Patienten mit niedrigem Rückfallrisiko besteht die Therapie aus der kompletten Tumorentfernung und einer Chemotherapie mit den Medikamenten Vincristin und Actinomycin D (kurz: VA), die in acht Zyklen über insgesamt 22 Wochen verabreicht wird.
- **Standardrisikogruppe („standard risk“):** Bei Standardrisikopatienten erfolgen ebenfalls eine Operation und eine Chemotherapie; diese beinhaltet, neben Vincristin und Actinomycin D (VA), allerdings zusätzlich Ifosfamid (IVA) in wechselnden Kombinationen. Insgesamt werden 9 Chemotherapiezyklen verabreicht. Patienten mit Resttumor erhalten eine intensivere Therapie als Patienten ohne Resttumor, entweder in Form einer höherdosierten Chemotherapie oder einer ergänzenden Strahlentherapie (Therapiedauer etwa 25 Wochen).
- **Hochrisikogruppen:** In den beiden höchsten Risikogruppen wird die chirurgische Tumorentfernung in Abhängigkeit von Ort und Ausdehnung des Tumors entweder vor Beginn der Chemotherapie und/oder zu einem späteren Zeitpunkt durchgeführt. Alle Patienten dieser Gruppe werden bestrahlt.
- a) **Gruppe „high risk“:** Bei Patienten mit hohem Rückfallrisiko besteht die Chemotherapie aus mindestens neun Zyklen Ifosfamid, Vincristin und Actinomycin (IVA) über eine Dauer von etwa 25 Wochen. Im Anschluss ist eine circa sechsmonatige Erhaltungstherapie mit Vinorelbine und Cyclophosphamid vorgesehen; sie besteht aus sechs vierwöchigen Chemotherapiezyklen.
- b) **Gruppe „very high risk“:** Bei Patienten mit sehr hohem Rückfallrisiko, mit Lymphknoten- oder Fernmetastasen, wird die Chemotherapie (Gesamtdauer 25 Wochen) durch ein zusätzliches Medikament weiter intensiviert: Ergänzend zu Ifosfamid, Vincristin und Actinomycin wird Doxorubicin verabreicht (IVADo). Anschließend sind zwölf Zyklen einer Erhaltungstherapie vorgesehen. Zur Höchstrisikogruppe zählen auch Patienten mit Krankheitsrückfall, *Informationen dazu erhalten Sie im entsprechenden Kapitel weiter unten*).

Anmerkung zu den Hochrisikogruppen in der FaR-RMS-Studie: Im Rahmen der FaR-RMS Studie wird in beiden Hochrisikogruppen die jeweilige Standardtherapie mit einer neuen Therapieoption verglichen:

Gruppe „high risk“: Hier wird die Standard-Chemotherapie (IVA) mit einer Therapie aus IVA plus Irinotecan verglichen. Darüber hinaus wird geprüft, ob die Prognose der Patienten durch eine Verlängerung der Erhaltungstherapie um weitere sechs Zyklen (auf zwölf Zyklen) verbessert werden kann.

Gruppe „very high risk“: Die Studie prüft, ob die Standardtherapie mit Doxorubin (IVADo) durch eine Therapie aus IVA plus Irinotecan ersetzt werden kann. Der Einsatz von Doxorubin ist umstritten, da es schwere Langzeitfolgen haben kann. Darüber hinaus wird überprüft, ob die aktuelle Erhaltungstherapie über zwölf Zyklen durch eine Verlängerung auf insgesamt 24 Zyklen zu besseren Ergebnissen führt.

9.3. Behandlung von Patienten mit Nicht-Rhabdomyosarkomartigen Weichgewebesarkomen (NRSTS)

Die große Vielfalt der Tumoren in der Gruppe der Nicht-Rhabdomyosarkom-artigen Weichgewebesarkome (NRSTS) spiegelt sich nicht nur in deren Wachstumsverhalten, Bösartigkeit, perabilität und Chemotherapie-Empfindlichkeit (Chemosensitivität) wider; sie wirkt sich auch auf die Art der Therapie aus, die für den einzelnen Patienten in Betracht kommt:

Es gibt NRSTS, die ähnlich chemotherapiesensitiv sind wie die Rhabdomyosarkome (zum Beispiel die Synovialsarkome und die undifferenzierten Sarkome). Patienten mit diesen Tumortypen werden nach den aktuellen ESCP-/ERN-Empfehlungen behandelt. Die derzeitige Standardtherapie erfolgt mit Ifosfamid und Doxorubicin und dauert circa 25 Wochen.

Eine große Gruppe der seltenen NRSTS, die so genannten „adult-type“ NRSTS (so genannt, weil sie auch im Erwachsenenalter auftreten), sind häufig nicht chemosensitiv. Bei Patienten mit solchen Tumorarten werden, je nach Tumortyp, zum Teil neue, individuelle Therapiemöglichkeiten eingesetzt und/oder im Rahmen von Studien geprüft (*siehe Kapitel „New agent-Therapie“ oben*). Andere dieser seltenen NRST sind hingegen eher gutartig; die Behandlung erfolgt vorwiegend durch eine so genannte „weite Resektion“. Darunter versteht man eine chirurgische Entfernung des Tumors unter Einhaltung eines bestimmten „Sicherheitsabstandes“, das heißt, unter Mitnahme von gesundem Gewebe um den Tumor herum. Bei manchen Patienten mit NRSTS hängt die Art der Therapie auch von der Größe des Tumors und dem Erfolg der Operation ab.

Wichtig zu wissen: Das Therapiespektrum in dieser inhomogenen Krankheitsgruppe ist sehr groß, zum Teil werden neue Therapieoptionen erprobt. Ihr Behandlungsteam wird Sie darüber informieren, welche Therapiemöglichkeiten bei Ihrem Kind / bei Ihnen in Frage kommen.

9.4. Behandlung von Patienten mit seltenen Weichgewebetumoren (rare tumours)

Die Behandlung von Patienten mit einem seltenen (häufig intermediär bösartigen oder gutartigen) Weichgewebetumor hängt vor allem von seinem Wachstumsverhalten ab. Für Tumoren, die lokal sehr aggressiv wachsen (das kann sowohl bei gutartigen als auch intermediär bösartigen Tumoren der Fall sein), ist die Operation mit dem Ziel der Tumorentfernung nicht immer die Therapie der Wahl. Bei den meisten dieser Tumore wartet man zunächst ab, ob das Wachstum weiter voranschreitet, denn prinzipiell ist auch eine spontane Tumorrückbildung möglich. Sollte diese nicht eintreten oder die Lage des Tumors benachbarte Organe gefährden, kann eine niedrig dosierte Chemotherapie, abhängig von der jeweiligen Tumorart, angezeigt sein. Häufig sind inzwischen auch neuere, so genannte gezielte Therapien möglich.

9.5. Behandlung von RMS-Patienten mit Krankheitsrückfall

Patienten mit einem Krankheitsrückfall (Rezidiv) oder einem Fortschreiten der Erkrankung während der Therapie (Progress) haben eine besonders ungünstige *Prognose*. Die Standardchemotherapie bei *RMS-Rezidiv* beinhaltet die Gabe der *Zytostatika* Vincristin, Irinotecan und Temozolomid. (Ein Austausch des Medikamentes Temozolomid mit Regorafenib konnte in der FaR-RMS Studie keine Prognoseverbesserung zeigen.) Aufgrund der meist sehr schlechten Prognose können betroffene Patienten an Studien (sogenannten Phase-1-/ 2-Studien) teilnehmen. Wenn solche experimentellen Therapieansätze für Ihr Kind infrage kommen, wird Ihr Behandlungsteam Sie entsprechend informieren.

So gibt es zum Beispiel eine Phase I/II-Impfstudie (PerVision) für Patienten mit einem fusionspositiven Sarkom. Im Rahmen der Studie wird untersucht, ob durch eine gezielte Impfung ein Rückfall des Sarkoms verhindert werden kann. Ob ein Einschluss in die PerVision-Impfstudie möglich ist, prüft der behandelnde Arzt.

10. Therapiestudien und Register

In den großen Behandlungszentren werden Kinder und Jugendliche mit einem Weichgewebetumor 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 erfolgt möglichst in kontrollierten klinischen Studien, die im Rahmen der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) oder auch auf europäischer Ebene entwickelt, überwacht und regelmäßig an den aktuellen Stand der Wissenschaft angepasst werden.

Für Patienten, die nicht im Rahmen einer Studie behandelt werden, entweder, weil zum Zeitpunkt ihrer Erkrankung keine Studie verfügbar ist oder weil sie die Einschlusskriterien einer bestehenden Studie nicht erfüllen, steht ein **Register** zur Erfassung aller relevanten Patientendaten zur Verfügung. Allerdings werden heutzutage auch Patienten, die in Studien behandelt werden, mit einem eingeschränkten Datensatz im Register dokumentiert und vor allem am Ende einer Studie möglichst in ein Register übernommen, um Langzeitfolgen und Spätschäden erfassen zu

können. Zur Sicherung der optimalen Behandlung verfasst die Studiengruppe (mit internationaler Beteiligung) detaillierte Empfehlungen und berät die behandelnden Ärzte bei der Auswahl der optimalen Therapie für den einzelnen Patienten.

Derzeit stehen in Deutschland folgende Studien und Register für Patienten mit Weichgewebetumoren zur Verfügung:

- **Studie FaR-RMS:** Im April 2025 wurde für Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene mit Ersterkrankung oder Rückfall eines Rhabdomyosarkoms (RMS) die internationale, multizentrische Studie FaR-RMS (Phase- I und III) am ersten Zentrum in Deutschland eröffnet. Geprüft wird unter anderem, ob bei Hochrisikopatienten neue Chemotherapieschemata und eine Verlängerung der Erhaltungstherapie die Heilungschancen verbessern können. Auch verschiedene Strahlentherapieoptionen werden miteinander verglichen. Zahlreiche Behandlungseinrichtungen in Europa sowie auch außerhalb Europas beteiligen sich an der Studie. Die nationale Studienkoordination befindet sich an der an der Universitäts-Kinderklinik Tübingen unter der Leitung von Prof. Dr. med. Monika Sparber-Sauer.
- **Register SoTiSaR 2.0-NIS:** Das Register erfasst seit Ende 2024 alle Kinder, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit Weichgewebesarkomen und anderen Weichgewebetumoren; es ersetzt das Register CWS-SoTiSaR, das Ende 2025 geschlossen wurde. Patienten, die im SoTiSaR 2.0-NIS eingeschlossen sind und nicht im Rahmen einer Studie behandelt werden, erhalten, je nach Art des vorliegenden Weichgewebetumors (RMS, NRSTS, seltener Weichgewebetumor), die jeweilige Standardtherapie auf der Basis europäischer Leitlinien / Consensus-Empfehlungen (ESCP-Guidelines für Patienten mit Rhabdomyosarkom beziehungsweise NRSTS). Das Register wird von Prof. Dr. med. Monika Sparber-Sauer (Olgahospital Stuttgart) und Prof. Dr. med. Martin Ebinger (Universitäts-Kinderklinik Tübingen) geleitet.

Weitere Informationen zu Studie, Register und Leitlinien sowie zur Biobank der GPOH-STS-Studiengruppe (ehemals CWS-Studiengruppe) finden Sie [hier](#). Aktuelle Einzelheiten bietet die Homepage des GPOH-STS-Studienzentrums: <https://www.klinikum-stuttgart.de/cws/home>

11. Prognose

Die Überlebensaussichten (*Prognose*) von Kindern und Jugendlichen mit einem Weichgewebetumor 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 Weichgewebetumor 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 etwas über 70 % (*siehe dazu Anmerkung unten*).



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. Bei Patienten mit einem metastasierten Rhabdomyosarkom beispielsweise liegt die 5-Jahres-Überlebensrate zwischen 20 und 30 % oder auch noch darunter. 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 Weichgewebetumor erkrankten Patienten eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann oder nicht, lässt sich aus der Statistik nicht vorhersagen. Zu beachten ist auch, dass es sich bei den Weichgewebetumoren um eine sehr heterogene Krankheitsgruppe handelt, so dass allgemeine Zahlen, wie oben genannt, nicht sehr aussagekräftig sind. Wenn Sie Fragen zur prognostischen Einschätzung der Erkrankungsart Ihres Kindes haben, wenden Sie sich daher bitte an das Behandlungsteam.

Literatur

- [1] Bisogno G, Brack E, Merks JHM, Sparber-Sauer M, Ebinger M „, GPOH-Leitlinie Rhabdomyosarkom (S1-Leitlinie)“ *AWMF online* 2023, https://register.awmf.org/assets/guidelines/025-007I_S1_Rhabdomyosarkome_2024-03.pdf [uri]
- [2] 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]
- [3] Koscielniak E, Klingebiel T „, Weichteilsarkome“ *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH)* AWMF, https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-007I_S1_Weichteilsarkome_2017-03-abgelaufen.pdf [uri]
- [4] 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]
- [5] Koscielniak E, Sparber-Sauer M, Scheer M, Vokuhl C, Kazanowska B, Ladenstein R, Niggli F, Ljungman G, Paulussen M, Bielack SS, Seitz G, Fuchs J, Hallmen E, Klingebiel T, On Behalf Of The Cws Study Group „, Extraskeletal Ewing sarcoma in children, adolescents, and young adults. An analysis of three prospective studies of the Cooperative Weichteilsarkomstudiengruppe (CWS).“ *Pediatric blood & cancer* 2021;e29145, 34089219 [pubmed]
- [6] Koscielniak E, Blank B, Vokuhl C, Kazanowska B, Ladenstein R, Niggli F, Ljungman G, Handgretinger R, Seitz G, Fuchs J, Fröhlich B, Scheer M, Wessalowski R, Schmid I, Sparber-Sauer M, Klingebiel T „, Long-Term Clinical Outcome and Prognostic Factors of Children and Adolescents with Localized Rhabdomyosarcoma Treated on the CWS-2002P Protocol.“ *Cancers* 2022 Feb 11;14(4), 35205646 [pubmed]
- [7] Ronckers CM, Spix C, Grabow D, Erdmann F. „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2022 (1980-2021)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2025, https://www.kinderkrebsregister.de/fileadmin/kliniken/dkkr/pdf/jb/jb2022/JB_2022_final.pdf [uri]
- [8] Rudzinski ER, Kelsey A, Vokuhl C, Linardic CM, Shipley J, Hettmer S, Koscielniak E, Hawkins DS, Bisogno G „, Pathology of childhood rhabdomyosarcoma: A consensus opinion document from the Children's Oncology Group, European Paediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group, and the Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe.“ *Pediatric blood & cancer* 2021;68(3):e28798, 33306276 [pubmed]
- [9] Sparber-Sauer M, Ferrari A, Kosztyla D, Ladenstein R, Cecchetto G, Kazanowska B, Scarzello G, Ljungman G, Milano GM, Niggli F, Alaggio R, Vokuhl C, Casanova M, Klingebiel T, Zin A, Koscielniak E, Bisogno G „, Long-term results from the multicentric European randomized phase 3 trial CWS/RMS-96 for localized high-risk soft tissue sarcoma in



children, adolescents, and young adults.“ *Pediatric blood & cancer* 2022 Apr 19;:e29691, 35441463 [pubmed]

- [10] Stanulla M, Erdmann F, Kratz CP „, Risikofaktoren für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter“ *Monatsschrift Kinderheilkunde* 169, 30-38 2021, 10.1007/s00112-020-01083-8 [doi]
- [11] Wehkopf 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]
- [12] WHO Classification of Tumours Editorial Board „, Soft Tissue and Bone Tumours“ *5th ed. Lyon: IARC Press* 2020, <https://publications.iarc.who.int/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/Soft-Tissue-And-Bone-Tumours-2020> [uri]



Glossar

Anamnese	Krankengeschichte, Entwicklung von Krankheitszeichen; im ärztlichen Anamnesegespräch mit dem Kranken werden Art, Beginn und Verlauf der (aktuellen) Beschwerden sowie eventuelle Risikofaktoren (z. B. Erbkrankheiten) erfragt.
Audiometrie	Verfahren zur Untersuchung der Gehörfunktion mit speziellen Tongeneratoren, die einzelne Frequenzen mit bestimmter Lautstärke erzeugen; es dient unter anderem der Diagnose von Erkrankungen der Hörorgane. Man unterscheidet subjektive und objektive audiometrische Verfahren. Beispiel eines subjektiven audiometrischen Verfahrens ist die Tonaudiometrie (Tonschwellenaudiometrie). Es erfordert die Mithilfe der Person, deren Gehör untersucht werden soll. Mittels Tonaudiometrie können Schweregrad, Art und Ursache einer Hörstörung festgestellt werden; beispielsweise gibt sie Hinweis darauf, ob eine gestörte Schallübertragung im Mittelohr oder eine Störung im Innenohr oder beides den Hörverlust bedingt. Eine Sonderform der subjektiven Audiometrie ist die Spielaudiometrie, die sich zur Bestimmung der Hörschwelle bei Kindern im Alter von etwa drei bis fünf Jahren eignet.
Beckwith-Wiedemann-Syndrom	angeborenes oder erworbenes Krankheitsbild, gekennzeichnet u. a. durch ein krankhaft verstärktes einseitiges Längenwachstum des Körpers (Hemihypertrophie), 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 gehört zu den Krebsprädispositionssyndromen und wird durch verschiedene genetische Veränderungen (auf Chromosom 11) hervorgerufen.
BERA-Hörtest	HNO-ärztliche Untersuchung zur Feststellung von Hörschäden; sie misst im Wesentlichen die elektrische Aktivität des Hörnervs und der Hörbahnen zum Hirnstamm und kommt ohne die Mithilfe des Patienten aus (objektiver Hörtest). Beim BERA-Test (BERA für engl. "brainstem evoked response audiometry") werden über einen Kopfhörer bestimmte Hörreize (Töne) abgegeben: Mit Hilfe eines Elektroenzephalogramms (EEG) wird die Reaktion (in Form von Hirnströmen, so genannten akustisch evozierten Potentialen) gemessen. Es handelt sich dabei um die Antwort des Hirnstamms auf den akustischen Reiz. Die Messung dieser



	Hirnströme ermöglicht es, Hörstörungen bzw. Auffälligkeiten im Hirnnerv oder im Hirnstamm zu erkennen.
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 (wie 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



Ewing-Sarkom	vom Knochen (selten von Weichteilgeweben) ausgehendes hochmalignes (bösartiges) Sarkom; zweithäufigster bösartiger Knochentumor im Kindes- und Jugendalter (nach dem Osteosarkom), v.a. ab dem zweiten Lebensjahrzehnt auftretend
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 im Zellkern die Chromosomen bildet. Die Information eines Gens wird durch eine bestimmte Reihenfolge der Nukleinsäure-Bausteine Adenin, Guanin, Cytosin und Thymin vermittelt.
Genetik	Wissenschaft, die sich mit der Funktion von Genen, mit ihrer molekularen Struktur sowie mit den Grundlagen und Gesetzmäßigkeiten der Vererbung befasst
genetisch	die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt
Gorlin-Goltz-Syndrom	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). Ursache für dieses Syndrom sind Mutationen in den so genannten Tumorsuppressorgenen PTCH1 oder SUFU auf Chromosom 9. Die Krankheit wird autosomal-dominant vererbt.
GPOH	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.
Gray	Maßeinheit für die Energiedosis, die durch ionisierende Strahlung (z. B. im Rahmen einer Strahlentherapie) verursacht und



	durch eine bestimmte Masse (Kilogramm Körpergewicht) aufgenommen („absorbiert“) wird
Hämangiom	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.
Hirnhäute	Bindegewebsschichten, die das Gehirn schützend umhüllen; an die drei Hirnhäute schließt sich nach außen der Schädelknochen an. Im Bereich des Rückenmarks gehen die Hirnhäute in die ebenfalls dreischichtige Rückenmarkshaut über, die den Rest des Zentralnervensystems umgibt.
Histologie	Lehre von den Geweben des Körpers
histologisch	die Gewebe des Körpers betreffend; bei einer histologischen (feingeweblichen) Untersuchung werden Gewebeproben nach spezieller Aufbereitung (Herstellung von Gewebeschnitten und Anwendung bestimmter Färbetechniken) mit dem Mikroskop untersucht.
HIV	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.
immunhistochemisch	Bei einer immunhistochemischen (immunhistologischen) Untersuchung werden mit Hilfe von markierten (z. B. an Farbstoffe gebundenen) Antikörpern Proteine oder andere Zell- bzw. Gewebestrukturen sichtbar gemacht.
Infektion	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.
Inhibitor	Der Begriff Inhibitor bedeutet Hemmstoff und ist die von Inhibition (= Hindern, Hemmen, Einhalten, Verbot) abgeleitete Bezeichnung für eine Substanz, die eine Reaktion oder mehrere Reaktionen



	dahingehend beeinflusst, dass diese verlangsamt, gehemmt oder verhindert wird bzw. werden.
Karzinom	bösartiger Tumor, der aus entartetem Epithelgewebe (z. B. Haut, Schleimhäuten, Drüsengewebe) entsteht;
Kinderonkologe	Arzt, der auf die Behandlung von Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist.
Knochenmark	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.
Knochenmarkpunktion	Entnahme von Knochenmarkgewebe zur Untersuchung der Zellen; bei der Punktion werden mit Hilfe einer dünnen Hohnadel 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.
Kontrastmittel	Substanzen, mit deren Hilfe die Darstellung von Strukturen und Funktionen des Körpers in bildgebenden Verfahren verbessert werden kann; Kontrastmittel werden vor allem in der Röntgendiagnostik (Röntgenuntersuchung, Computertomographie), der Magnetresonanztomografie (MRT) und bei der Ultraschalluntersuchung eingesetzt.
Krebsprädispositionssyndrom	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 Hippiel-Lindau-Syndrom, das Li-Fraumeni-Syndrom, das MEN-Syndrom, die Neurofibromatose und das WAGR-Syndrom. Auch die familiäre Form des Retinoblastoms gehört dazu.
Li-Fraumeni-Syndrom	Krebsprädispositionssyndrom, gekennzeichnet durch das vermehrte Auftreten verschiedener solider Tumoren innerhalb



	<p>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>
Lipom	<p>gutartiger Tumor, der sich aus Zellen des Fettgewebes entwickelt; befindet sich meist im Unterhautfettgewebe (erkennbar z. B. als weiche Beule unter der Haut), kann aber auch in Muskeln oder Organen vorkommen.</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 gute Beurteilung der Organe und vieler Organveränderungen ermöglichen.</p>
mesenchymale Stammzellen	<p>Stammzellen des Bindegewebes; sie kommen in verschiedenen Gewebearten (wie Knochenmark, Knochen, Skelettmuskulatur, Knorpel, Blut, Fettgewebe, Bindegewebe der Haut) vor und können sich zu verschiedenen Zellarten (u. a. Knochen-, Knorpel-, Muskel-, Fettzellen) entwickeln.</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>
Metastasierung	<p>Sammelbezeichnung für einen Krankheitsprozess, bei dem eine Absiedlung der kranken Zellen über den Blutweg und / oder das</p>



	lymphatische System in ursprünglich gesunde Körperregionen stattfindet
Mikroskop	Instrument, das ermöglicht, Objekte oder bestimmte Strukturen von Objekten, die für das menschliche Auge nicht sichtbar sind, vergrößert anzusehen
Molekulargenetik	Teilgebiet der Genetik und der Biologie, das 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.
molekulargenetisch	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.
MRT	Abkürzung für Magnetresonanztomographie, eine sehr genaue, strahlenfreie Untersuchungsmethode zur Darstellung von Strukturen im Inneren des Körpers
Neurofibromatose	erbliche Erkrankung, die zu Tumoren der Nervencheiden, 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 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.
Operabilität	Operationsfähigkeit /-eignung eines Patienten und / oder einer Erkrankung; ob ein Patient operiert wird, hängt von seinem klinischen Zustand ab und davon, ob die Operation im jeweiligen Fall eine angemessene und zielführende Behandlungsform



	<p>darstellt (Indikation). Die Operationsfähigkeit eines Tumors richtet sich u. a. nach seiner Lage im Körper und seinem Wachstumsverhalten. Die Entscheidung, ob ein Tumor operabel ist, trifft letztlich der Chirurg (in Kooperation mit dem Behandlungsteam) unter Abwägung und Berücksichtigung vieler Faktoren. Verstümmelnde Operationen sind für den Heilungserfolg heutzutage nicht mehr vertretbar, wenn andere Behandlungsformen zur Verfügung stehen.</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>
otoakustische Emissionen	<p>sehr leise Töne, die das Innenohr bei Hören von Klängen (Auftreffen von Schallwellen auf das Ohr) aussendet; diese können von hochempfindlichen Mikrofonen erfasst werden. Die Messung der OAE dient dazu, die Funktion des Innenohrs zu überprüfen; die Mithilfe des Patienten ist nicht erforderlich (objektiver Hörtest). Diese Form des Hörtests eignet sich daher auch für Säuglinge und Kleinkinder. Bei der Untersuchung werden winzige Messmikrofone in den äußeren Gehörgang eingeführt. Durch die zugeführten Schallwellen werden die äußeren Haarzellen im Innenohr in Schwingung versetzt, d. h. mechanisch bewegt. Dies erzeugt die leisen, aber messbaren Otoakustischen Emissionen.</p>
Pathologe	<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>es 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>
Photon	<p>von altgriechisch Licht; kleinste Einheit elektromagnetischer Strahlung; jedes Photon transportiert Energie</p>
Positronen-Emissions-Tomographie	<p>Bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren auf dem Prinzip der Szintigraphie, das in der Krebsheilkunde zur Darstellung</p>



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.

Primärtumor	der zuerst entstandene Tumor, von dem Metastasen ausgehen können
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Prognosefaktoren	Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d. h. der Prognose) erlauben;
Proton	elektrisch positiv geladenes Teilchen innerhalb eines Atoms; bildet zusammen mit den elektrisch neutralen Neutronen den Atomkern. Protonen bilden den Gegenpart zu den negativ geladenen Elektronen der Atomhülle.
Protonentherapie	moderne Form der Strahlentherapie unter Verwendung von Protonen zur Behandlung von bösartigen Tumoren; gegenüber der konventionellen Strahlentherapie mit Photonen hat sie verschiedene Vorteile, u.a. ist sie mit einer noch höheren Zielgenauigkeit verbunden, die zu geringeren Nebenwirkungen und somit einer wirksameren Tumorbehandlung führen kann.
Radiologe	Facharzt für Röntgen- und Strahlentherapie
Resistenz	hier: Unempfindlichkeit von Krebszellen gegenüber bestimmten zellwachstumshemmenden Medikamenten (Zytostatika)
Rezidiv	Rückfall, Wiederauftreten einer Erkrankung nach Heilung
Rhabdomyosarkom	häufigstes Weichteilsarkom im Kindes- und Jugendalter
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.
solide	fest
Strahlenbelastung	Dosis an ionisierenden Strahlen, denen der Mensch durch natürliche sowie zivilisationsbedingte oder künstliche Strahlungsquellen ausgesetzt ist; zu den natürlichen Strahlenquellen gehören kosmische, terrestrische und durch den Zerfall natürlicher radioaktiver Stoffe entstehende Strahlen, die mit Trinkwasser, Nahrung und Atemluft in den Körper aufgenommen werden. Zu den künstlichen Quellen gehören Strahlen, die durch technische und medizinische Nutzung von Kern- und Atomkräften entstehen, z. B. Röntgenstrahlen.
Strahlentherapie	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
Supportivtherapie	unterstützende Behandlungsmaßnahmen zur Vorbeugung, Linderung oder Behandlung krankheits- und/oder behandlungsbedingter Nebenwirkungen oder Komplikationen; die Supportivtherapie dient der Verbesserung der Lebensqualität des Patienten.
Symptom	Krankheitszeichen
systemisch	den gesamten Körper erfassend
Therapieoptimierungsstudie	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.



Tumor	Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)
Ultraschall	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.
Viren	infektiöse Partikel, die keinen eigenen Stoffwechsel haben und daher für ihre Vermehrung auf Wirtszellen angewiesen sind; auf diese wirken sie häufig krankheitserregend.
Weichgewebe	Zu den Weichgeweben zählen Binde-, Fett- und Muskelgewebe sowie Blutgefäße und das Gewebe der peripheren Nerven (Nervensystem ohne Hirn und Rückenmark). Die Weichgewebe (Weichteile) umfassen somit alle nicht-epithelialen Gewebe des Körpers mit Ausnahme des Stützgewebes (Knochen und Knorpel). Sie verbinden, unterstützen und umgeben die anderen Körperteile und Organe.
Werner-Syndrom	sehr seltene, genetisch bedingte Erkrankung, die mit einer vorzeitigen Alterung sowie einem erhöhten Krebsrisiko einhergeht; erste Symptome zeigen sich bereits in der Pubertät (Kleinwuchs; schwache, hohe Stimme), die volle Ausprägung der Erkrankung etwa ab dem 30. Lebensjahr. Zu den Symptomen gehören z. B. charakteristische Hautveränderungen, weißliche und spärliche Kopfbehaarung, beidseitiger Grauer Star (Katarakt), Diabetes mellitus Typ II, Arteriosklerose, Muskelabbau und Osteoporose. Darüber hinaus haben Patienten mit Werner-Syndrom ein erhöhtes Risiko für bösartige Tumoren. Die Erkrankung wird autosomal-rezessiv vererbt und zählt zu den Krebsprädispositionssyndromen.
WHO	Abkürzung für (englisch) World Health Organization, Weltgesundheitsorganisation; internationale Föderation zur Zusammenarbeit auf dem Gebiet des Gesundheitswesens
Zelle	kleinste Bau- und Funktionseinheit von Organismen mit der Fähigkeit zu Stoffwechsellleistungen, Reizbeantwortung, unwillkürlicher Muskelbewegung und Vermehrung; jede Zelle enthält einen Zellkern und einen Zellkörper (Zytoplasma) und ist äußerlich begrenzt durch die Zellmembran.
Zentralnervensystem	umfasst Gehirn und Rückenmark und wird vom so genannten peripheren Nervensystem abgegrenzt; als zentrales



Integrations-, Koordinations- und Regulationsorgan dient es der Verarbeitung von äußeren Sinneseindrücken sowie von Reizen, die vom Organismus selbst produziert werden.

Zytostatika

zellwachstumshemmende Medikamente; Zytostatika können auf den Stoffwechsel verschiedenartiger Zellen einwirken und diese dadurch vernichten und/oder deren Vermehrung verhindern. Betroffen sind insbesondere Zellen, die sich häufig teilen.