



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Weichgewebesarkome und seltene Weichgewebetumoren (Kurzinformation)

Copyright © 2023 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Maria Yiallouros, erstellt am 19.05.2009, Redaktion: Maria Yiallouros,
Freigabe: PD Dr. med. Monika Sparber-Sauer, Zuletzt bearbeitet: 09.01.2023

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert





Inhaltsverzeichnis

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

Weichgewebesarkome und seltene Weichgewebetumoren (Kurzinformation)

1. Krankheitsbild

Der Begriff Weichgewebetumore oder Weichteiltumore 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 Muskel-, Fett- und Bindegewebe 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“ (oder „Weichteilsarkome“) bezeichnet; der Begriff „Weichgewebetumor“ (auch "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 knapp 6 % 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. Mehr



als 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 1,3). Allerdings unterscheiden sich sowohl die Altersverteilung als auch das Geschlechterverhältnis bei den verschiedenen Arten von Weichgewebetumoren sehr.

Die häufigsten Weichgewebesarkome – also bösartigen Weichgewebetumoren – 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:

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

Die Cooperative Weichteilsarkom-Studiengruppe (CWS) der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) unterscheidet in der CWS-Guidance (Leitlinie, Stand 2014) aufgrund des klinischen Verhaltens und der Behandlung bestimmter Tumortypen eine weitere Gruppe: die so genannten "Rhabdomyosarkom-artigen (RMS-like) Weichteilsarkome". Die dieser Gruppe zugeordneten Tumoren (Synovialsarkome und Undifferenzierte Sarkome) werden jetzt europaweit und auch innerhalb der CWS-Studiengruppe zu den Nicht-Rhabdomyosarkom-artigen Weichgewebesarkomen (NRSTS) gezählt.

Die ehemals ebenfalls als "RMS-like" bezeichneten Extraossären Tumoren der Ewing-Gruppe (Ewing-Sarkome der Weichgewebe) gehören laut *WHO* zur Gesamtgruppe der Ewing-Sarkome und werden inzwischen generell nach Therapiekonzepten der Ewing-Studiengruppe behandelt. Die Einteilung der Weichgewebetumoren und -sarkome befindet sich aufgrund vieler (neuer) genetischer Marker im Umbruch, so dass der Begriff „RMS-like“ in der CWS verlassen wird.

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

3.1. 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 ARMS werden auch als „Fusions-positive RMS“ bezeichnet, während RMS ohne diese spezifische *PAX-FOXO*-Genfusion „Fusions-negative RMS“ genannt werden. Allerdings hat man inzwischen weitere Veränderungen gefunden, die auch bei den „Fusions-negativen RMS“ oder den ERMS eine hohe Bösartigkeit bedingen können.

Wichtig zu wissen: Heutzutage werden Rhabdomyosarkome nicht mehr vorrangig nach feingeweblichen 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. 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 auch „adult type NRSTS“ genannt. NRSTS beinhalten darüber hinaus auch jene Tumoren, die die CWS-Studiengruppe aufgrund ihrer den Rhabdomyosarkomen ähnlichen Chemotherapie-Empfindlichkeit (und einer entsprechend ähnlichen Behandlung) früher als „RMS-like“ (Rhabdomyosarkom-artig) bezeichnete: die Synovialsarkome und die Undifferenzierten Sarkome (*siehe Kapitel „Tumortypen“*).

3.3. Seltene Tumoren (rare tumours)

Die Gruppe der „seltenen 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 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 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.

Extraossäre (das heißt, außerhalb des Knochens vorkommende) Tumoren der Ewing-Gruppe 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 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 vorliegt, ein so genanntes *Krebsprädispositionssyndrom*. 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* 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.

Für die Mehrheit der Patienten mit einem Weichgewebetumor lassen sich jedoch keine Risikofaktoren nachweisen.

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 *Ultraschall*untersuchung. 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

„Cooperativen Weichteilsarkom Studiengruppe“ (CWS) der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) und der "European pediatric Soft tissue Sarcoma Study Group" (EpSSG), dem Zusammenschluss europäischer pädiatrischer Weichteilsarkom-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 Cooperativen Weichteilsarkom Studiengruppe (CWS) der *GPOH* 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 aufbewahrt und können für wissenschaftliche Zwecke verwendet werden, um einen

Fortschritt in der Behandlung dieser Tumoren zu erzielen. *Informationen zur Tumorbank finden Sie in unserer Zusatzinformation zu [Register und Studien der CWS-Studienzentrale](#).*

7.3. Untersuchungen zur Metastasensuche und Stadieneinteilung

Wenn die Diagnose „Weichgewebesarkom“ oder „böartiger (intermediärer) 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 wird eine *Magnetresonanztomographie* (MRT) zur Ortung eventueller Metastasen im Bauch- und Beckenraum sowie im Schädel durchgeführt.

Bei allen hochgradig bösartigen Weichteilsarkomen (G3-Sarkome) erfolgt eine *Knochenmarkpunktion*, um einen Befall des *Knochenmarks* auszuschließen. 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), eine Ganzkörper-MRT und/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 bei Verdacht auf Metastasen eingesetzt. Ihr Vorteil ist, dass sie nicht nur Knochen-, sondern auch Weichteilmastasen erfassen kann. Bisher ist die PET allerdings nicht in allen Kliniken möglich und ihr Nutzen für Weichgewebesarkome wird derzeit noch geprüft.

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*).

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 (zum Beispiel „New agent“-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 Weichgewebetumoren 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 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.

Patienten mit Rhabdomyosarkom werden im Rahmen der Therapieplanung – je nachdem, ob die Prognose für günstig oder weniger günstig erachtet wird – verschiedenen Risikogruppen zugeordnet (Niedrigrisikogruppe, Standardrisikogruppe, Hochrisikogruppe), die nach jeweils unterschiedlichen Therapieplänen behandelt werden. Die Einteilung in Risikogruppen mit jeweilem zugehörigem Therapieplan erfolgt in Deutschland und anderen europäischen Ländern nach Empfehlungen der „European pediatric Soft tissue Sarcoma Study Group“ (EpSSG) und der „Cooperativen Weichteilsarkom Studiengruppe“ (CWS).

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 **Chemotherapie** oder "**New agent**"-Therapie) beziehungsweise eine Kombination dieser Therapieformen in Frage.

Wie die Therapie im Einzelfall aussieht, 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 Chemotherapie-Empfindlichkeit 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](#).

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 zellwachstum- und damit tumorwachstumshemmender *Zytostatika* eingesetzt, die sich bei der Bekämpfung von Weichgewebetumoren als besonders wirkungsvoll erwiesen haben.

Gängig eingesetzte Zytostatika für Rhabdomyosarkome sind zum Beispiel Actinomycin D (auch Dactinomycin genannt), Vincristin, Cyclophosphamid, Ifosfamid und Doxorubicin (= Adriamycin), bei ungenügendem Ansprechen oder in Hochrisikosituationen auch andere Medikamente. Die 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 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 CWS-Studienzentrale und die CWS-Referenzexperten dem behandelnden Zentrum beratend zur Verfügung (sofern der Patient im CWS-Register gemeldet ist). Für bestimmte Patientengruppen mit Rhabdomyosarkom soll die optimale Reihenfolge im Rahmen einer neuen Studie (FaR-RMS) geprüft werden.

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 (früher deshalb auch als „RMS-artige Weichteilsarkome“ bezeichnet).

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 Tumore 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 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 neue Arten *systemischer* Behandlung (Systemtherapien) zusammengefasst. Diese beinhalten zielgerichtete Therapien mit neuen Medikamenten, die anders als die Chemotherapie wirken. Es gibt inzwischen eine Vielzahl vielversprechender Medikamente, die im Kindesalter bislang allerdings meist nur im Rahmen individueller Heilversuche einsetzbar sind.

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. Bei diesen Patienten liegt eine NTRK-Genfusion vor (NTRK steht für neurotrophe Tyrosin-Rezeptor-Kinase), die durch Larotrectinib gehemmt (inhibiert) 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, muss auch der Einsatz dieses Medikaments immer mit der Möglichkeit einer Chemotherapie abgewogen werden. Kinder mit dieser Erkrankung wurden über sehr viele Jahre mittels Chemotherapie und Resektion behandelt und haben eine exzellente Prognose.

Gut zu wissen: Zukünftig sind Studien unter Verwendung weiterer solcher Substanzen geplant. Die Behandlung von Kindern innerhalb dieser Studien sollte unbedingt der Vorzug gegenüber einem individuellen Heilversuch gegeben werden. Nur so können auswertbare Daten gewonnen werden, die der Verbesserung zukünftiger Therapien dienen.

9.2. Behandlung von Patienten mit Rhabdomyosarkom (RMS)

Die Behandlung von Patienten mit einem Rhabdomyosarkom erfolgt in Deutschland und anderen europäischen Ländern nach Empfehlungen der „European pediatric Soft tissue Sarcoma Study Group“ (EpSSG) und der „Cooperativen Weichteilsarkom Studiengruppe“ (CWS).

Abhängig von den jeweiligen *Prognosefaktoren* werden Rhabdomyosarkome derzeit in vier verschiedene Risikogruppen eingeteilt: eine Niedrigrisikogruppe, eine Standardrisikogruppe und zwei Hochrisikogruppen. Die zukünftige europäische Therapie-Leitlinie (ERN-Guidance) sieht für Hochrisikopatienten – das heißt, für Patienten mit alveolärem Rhabdomyosarkom und Lymphknotenbefall (Lymphknoten-positives ARMS) sowie für Patienten mit metastasierter RMS-Erkrankung – eine gemeinsame „sehr hohe Risikogruppe“ (englisch: „very high risk“, abgekürzt VHR) vor.

Die Behandlung in den verschiedenen Risikogruppen ist wie folgt:

- **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:** In der Standardrisikogruppe erfolgen ebenfalls eine Operation und eine Chemotherapie; diese beinhaltet, neben Vincristin und Actinomycin D, allerdings zusätzlich Ifosfamid, und die Patienten werden meist bestrahlt (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 oder zu einem späteren Zeitpunkt durchgeführt. Alle Patienten dieser Gruppe werden bestrahlt. Die Chemotherapie erfolgt mit Ifosfamid, Vincristin, Actinomycin D und teilweise Doxorubicin (= Adriamycin) und dauert etwa 25 Wochen. RMS-Patienten mit Metastasen werden – wie oben erwähnt – in Zukunft gemäß ERN-Guideline in die gemeinsame Hochrisikogruppe aufgenommen.

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 (früher „RMS-artige Weichteilsarkome“ genannt) werden sehr ähnlich wie Hochrisikopatienten mit RMS behandelt (siehe Kapitel „Behandlung von Patienten mit Rhabdomyosarkom“). Die Behandlung dauert circa 25 Wochen, je nach Therapiegruppe.

Eine große Gruppe der seltenen NRSTS, die so genannten „adult-type“ NRSTS (so genannt, weil sie auch im Erwachsenenalter auftreten), sind häufig nicht chemosensitiv. Für Patienten mit solchen Tumorarten werden derzeit neue individuelle Therapiemöglichkeiten geprüft, möglichst im Rahmen neuer Studien (siehe Kapitel „New agent-Therapie“ oben). Andere dieser seltenen NRSTS 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 Metastasen beziehungsweise Krankheitsrückfall

Entsprechend der bisherigen „CWS-Guidance“ und der zukünftigen europäischen ERN-Leitlinie erhalten Patienten mit metastatischer Erkrankung eines Rhabdomyosarkoms eine Chemotherapie. Die Lokalthherapie (Bestrahlung, Operation) spielt eine wichtige Rolle.

Die Chemotherapie besteht aus zwei Phasen: Im Anschluss an eine intensive Chemotherapie mit mehreren Medikamenten erfolgt eine Erhaltungstherapie mit den *Zytostatika* Cyclophosphamid und Vinorelbin. Diese Zytostatika werden zum Teil in Tablettenform (oral), zum Teil als wöchentliche *intravenöse* Medikamentengaben verabreicht, so dass die Behandlung fast ausschließlich *ambulant* erfolgen kann. Die Gesamtdauer der Behandlung erstreckt sich über etwa ein Jahr; im Rahmen der künftigen Studie FaR-RMS wird eine Verlängerung der Erhaltungstherapie bis zu einer Gesamtbehandlungsdauer von 24 Monaten geprüft. Eine rein orale Erhaltungstherapie gemäß CWS-Guidance mit den Medikamenten Trofosamid, Idarubicin und Etoposid (kurz: O-TIE) ist prinzipiell ebenfalls möglich; in diesem Fall dauert die Behandlung ein Jahr, individuell auch länger.

Patienten mit einer besonders ungünstigen *Prognose* können an so genannten experimentellen Studien teilnehmen. 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 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 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 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.

Für Patienten, die nicht im Rahmen einer Studie behandelt werden (zukünftig zum Beispiel in der Studie FaR-RMS), steht ein Register ("**SoTiSaR / ab 2023 SoTiSaR 2.0**") zur Erfassung aller relevanten Patientendaten zur Verfügung. Diese Patienten erhalten die derzeit empfohlene Standardtherapie, bisher gemäß CWS-Guidance (einer Leitlinie der CWS-Studiengruppe), in Zukunft gemäß der europäischen Leitlinie (ERN Guideline) für Patienten mit Rhabdomyosarkom. Darüber hinaus stand für einen Teil der Patienten bis 30.06.2019 eine randomisierte Studie zur Verfügung ("**CWS-2007 HR**"). Der Beginn einer neuen Studie für Patienten mit Rhabdomyosarkom oder Rückfall eines Rhabdomyosarkoms (**Studie FaR-RMS**) ist für 2023/2024 vorgesehen.

Weitere Informationen zu Register, Leitlinien und Studie der CWS-Studiengruppe finden Sie [hier](#). Aktuelle Einzelheiten bietet die Webseite der CWS-Studiengruppe: 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 %.

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 RMS-artigen Weichgewebesarkom beispielsweise liegt die 5-Jahres-Überlebensrate zwischen 20 und 30 %. 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. Wenn Sie Fragen zur prognostischen Einschätzung der Erkrankungsart Ihres Kindes haben, wenden Sie sich daher bitte an das Behandlungsteam.

Literatur

- [1] Erdmann F, Kaatsch P, Grabow D, Spix C „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2019 (1980-2018)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2020, https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch_DKKR_Jahresbericht_2019_komplett.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] 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]
- [8] 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]



- [9] 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]
- [10] 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]
- [11] WHO Classification of Tumours Editorial Board „, Soft Tissue and Bone Tumours“ 5th ed. Lyon: IARC Press 2020, 978-92-832-4502-5 [isbn]



Glossar

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 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, auch Wiedemann-Beckwith-Syndrom genannt, gehört zu den Krebsprädispositionssyndromen und wird durch verschiedene genetische Veränderungen (auf Chromosom 11) hervorgerufen.
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 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). 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.
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 oder 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.
intravenös	bedeutet in eine Vene hinein oder in einer Vene; hier: z. B. Verabreichung eines Medikaments oder einer Flüssigkeit / Suspension in die Vene durch eine Injektion, Infusion oder Transfusion;
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 Hohlnadel wenige Milliliter flüssiges Knochenmark aus Beckenknochen oder Brustbein in eine Spritze gezogen. Die Punktion erfolgt bei grö-



	<p>ßeren 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 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</p>



	Gewebewasser (Lymphe) einer Körperregion und enthalten Zellen des Immunsystems.
Magnetresonanztomographie	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.
Metastase	hier: Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor, der durch Verschleppung von Tumorzellen aus einem anderen Bereich des Körpers entstanden ist; insbesondere bei bösartigen Geschwulsten (Krebs)
Metastasierung	Sammelbezeichnung für einen Krankheitsprozess, bei dem eine Absiedlung der kranken Zellen über den Blutweg und / oder das 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, 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.
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.
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 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.
Operation	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.
Pathologie	Arzt oder Ärztin, der/die durch feingewebliche (histologische) und molekulargenetische Untersuchung von Zellen und Geweben Krankheiten identifiziert und die Bösartigkeit von Tumoren feststellt.
peripheres Nervensystem	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.
Positronen-Emissions-Tomographie	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



	<p>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>
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; 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 gewichtige Rolle spielen, hängt von der Art der Krebserkrankung ab.
Radiologe	Facharzt für Röntgen- und Strahlentherapie
Resistenz	hier: Unempfindlichkeit von Krebszellen gegenüber bestimmten zellwachstumshemmenden Medikamenten (Zytostatika)
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
Stammzellen	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).
Strahlenbelastung	Dosis an ionisierenden Strahlen (Radioaktivität), 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.