



kinderkrebsinfo

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Tumoren der Speicheldrüsen – Kurzinformation

Copyright © 2023 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Prof. Dr. med. Dominik T. Schneider, Dr. med. Ines Brecht, erstellt
am 23.05.2016, Redaktion: Maria Yiallourou, Zuletzt bearbeitet: 14.10.2023

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert





Inhaltsverzeichnis

1. Einführung zu den Speicheldrüsen	3
2. Krankheitsbild: Was ist ein Speicheldrüsentumor?	4
3. Ursachen: Wodurch entsteht ein Tumor der Speicheldrüsen?	5
4. Symptome: Welche Krankheitszeichen gibt es?	5
5. Diagnose: Welche Untersuchungen werden durchgeführt?	5
6. Therapie: Wie erfolgt die Behandlung?	6
6.1. Chirurgische Therapie	6
6.2. Weitere Therapie	7
7. Prognose: Wie sind die Heilungschancen?	7
Literatur	9
Glossar	10

Tumoren der Speicheldrüsen – Kurzinformation

In den Speicheldrüsen können sich sowohl gutartige als auch bösartige Tumoren entwickeln. Dies kommt allerdings sowohl bei Kindern als auch bei Erwachsenen sehr selten vor. In Deutschland erkranken pro Jahr etwa zehn Kinder und Jugendliche an einem solchen Tumor.

Aus diesem Grund gibt es nicht wie bei anderen Tumoren des Kindes- und Jugendalters Therapiestudien, in denen die beste Therapiestrategie an vielen Patienten geprüft worden ist. Die Experten des Registers für Seltene Tumorerkrankungen in der Pädiatrie (STEP) haben jedoch mit den folgenden Informationen die Erfahrungen zusammengefasst, die sie selbst sowie internationale Forschergruppen gewonnen haben.

Jedes Kind ist aber anders und es ist wichtig, die Therapie individuell auf jeden einzelnen Patienten auszurichten. Daher bietet STEP den behandelnden Kliniken eine kostenfreie Beratung in einem Tumorboard unter Beteiligung von Experten verschiedener Fachdisziplinen an. Gerne kann sich Ihr behandelnder Arzt an die Experten von STEP wenden: unter step@klinikumdo.de. Durch die Meldung an das STEP-Register können Sie außerdem helfen, die Erfahrung bei diesen seltenen Tumoren zu erweitern. Damit helfen Sie anderen Kindern, die in Zukunft an einer solchen Erkrankung leiden.

1. Einführung zu den Speicheldrüsen

Die Speicheldrüsen liegen im Bereich des Unterkiefers. Ihre Aufgabe ist die Bildung des Speichels. Dieser befeuchtet die Nahrung während des Kauvorganges und macht sie dadurch gleitfähig. Im Speichel enthaltene *Enzyme* (so genannte Amylasen) verdauen stärkehaltige Nahrung auch etwas vor. Darüber hinaus enthält die Speichelflüssigkeit eine antibakteriell wirksame Substanz, die zur Inaktivierung von Erregern beiträgt.



Es gibt es drei große, jeweils paarig angelegte Speicheldrüsen.

Die größten Speicheldrüsen sind die beiden vor den Ohren gelegenen Ohrspeicheldrüsen (*Glandulae parotidea*, oder kurz, Parotis). Sie werden jeweils vom Gesichtsnerv (*Nervus facialis*) durchzogen, der die Gesichtsmuskulatur versorgt und damit die Mimik steuert.

Darüber hinaus gibt es die beiden Unterkieferspeicheldrüsen (*Glandulae submandibularis*) und die Unterzungenspeicheldrüsen (*Glandulae sublingualis*).

2. Krankheitsbild: Was ist ein Speicheldrüsentumor?

Speicheldrüsentumoren gehen aus dem Gewebe der Speicheldrüsen hervor. Die meisten Tumoren finden sich in der Ohrspeicheldrüse (*Glandula parotidea*), aber auch die anderen Speicheldrüsen können betroffen sein.

Es gibt eine Reihe unterschiedlicher *Tumoren* in diesem Bereich. Gut- und bösartige Tumoren kommen gleich häufig vor.

Der häufigste gutartige (benigne) Speicheldrüsentumor ist das pleomorphe Adenom. Der häufigste bösartige (maligne) Tumor bei Kindern und Jugendlichen ist das so genannte *Mukoepidermoidkarzinom*, gefolgt vom *Azinuszellkarzinom*. Diese Tumoren verhalten sich weniger aggressiv als andere *Karzinome*, wie sie meist bei erwachsenen Patienten auftreten. Das bedeutet, dass sie langsamer wachsen und seltener Absiedlungen (Metastasen) in den *Lymphknoten* oder anderen Organen bilden.

3. Ursachen: Wodurch entsteht ein Tumor der Speicheldrüsen?

Die genaue Ursache für die Entwicklung eines Speicheldrüsentumors ist nicht bekannt. Die meisten Tumoren treten „spontan“ auf. Das heißt, es gibt keine familiären *genetischen* Risiken. Bei den meisten Kindern sind – anders als bei Erwachsenen – auch keine anderen Risikofaktoren bekannt.

Man weiß allerdings, dass das Risiko für diese Tumoren erhöht ist, wenn im Kindes- und Jugendalter eine *Bestrahlung* in diesem Bereich durchgeführt werden musste, in der Regel wegen eines anderen bösartigen Tumors. Vereinzelt wurden Speicheldrüsentumoren auch nach einer *Chemotherapie* im Rahmen einer *Leukämie*-Behandlung beobachtet.

4. Symptome: Welche Krankheitszeichen gibt es?

Patienten mit einem Tumor der Speicheldrüse verspüren oft lange Zeit keinerlei Beschwerden. Erstes Anzeichen für die Erkrankung sind meist sicht- und tastbare Schwellungen, die in der Regel nicht schmerzhaft sind. Bei einzelnen Kindern kann die Mimik gestört sein. Dann ist zum Beispiel das Lächeln etwas „schief“ oder die Sprache undeutlich. Das deutet auf eine Schädigung des Gesichtsnervs durch den Tumor hin.

Folgende Krankheitszeichen *Symptom* können, vor allem in fortgeschrittenen Stadien der Erkrankung, auftreten:

- Schwellung
- Minderung des Speichelflusses, Mundtrockenheit
- Schmerzen, Missempfindungen
- Einseitige Lähmung der Gesichtsmuskulatur

5. Diagnose: Welche Untersuchungen werden durchgeführt?

Zu Beginn wird der (Kinder-)Arzt zunächst die Krankheitsgeschichte (*Anamnese*) erfragen und eine *körperliche Untersuchung* vornehmen. Laborwerte im Blut, die einen direkten Hinweis auf

einen Tumor der Speicheldrüsen geben könnten, gibt es nicht. Wenn der Tastbefund und/oder die Krankheitszeichen einen Tumorverdacht im Bereich der Speicheldrüsen ergeben, kann mit Hilfe von bildgebenden Verfahren überprüft werden, ob tatsächlich ein Tumor vorliegt.

Mittels *Ultraschall* (Sonographie), *Magnetresonanztomographie* (MRT, Schichtaufnahme des Körpers mit Hilfe von Magnetfeldern) oder *Computertomographie* (CT, Schichtaufnahme des Körpers mittels Röntgenstrahlen) lassen sich die genaue Lage eines Tumors, seine Größe und Ausbreitung sowie das Wachstumsmuster feststellen. Bei Kindern und Jugendlichen wird man immer versuchen, auf Untersuchungen mit *Röntgenstrahlung* zu verzichten, so dass vor allem die Sonographie und die Magnetresonanztomographie zum Einsatz kommen.

Die Entnahme einer Gewebeprobe ist nicht zwingend erforderlich, da ohnehin zum Beginn der Therapie eine operative Entfernung des Tumors erfolgt.

6. Therapie: Wie erfolgt die Behandlung?

Die Behandlung eines Patienten mit Speicheldrüsentumor sollte in einer kideronkologischen Behandlungseinrichtung in Zusammenarbeit mit einer Hals-Nasen-Ohren-Klinik erfolgen. Dort ist das hoch qualifizierte Fachpersonal (Ärzte, Fachpflegekräfte) auf die Behandlung krebskranker Kinder spezialisiert und mit den modernsten Therapieverfahren vertraut.

Die Therapie besteht in erster Linie aus einer *Operation* zur Entfernung des Tumors, in manchen Fällen erfolgt im Anschluss eine *Strahlentherapie*. Äußerst selten wird eine *Chemotherapie* eingesetzt.

6.1. Chirurgische Therapie

Der entscheidende therapeutische Schritt ist die vollständige Entfernung des Tumors. Da es bei verbleibenden Tumorresten häufig zu einem erneuten Auftreten der Erkrankung (Rezidiv) kommen kann, sollte nach Möglichkeit mit einem Sicherheitsabstand operiert werden. Das bedeutet, dass nicht nur der Tumor selbst, sondern ein angemessener Teil des angrenzenden gesunden Gewebes herausgeschnitten werden muss. Am sichersten ist es, wenn die betroffene Speicheldrüse oder der befallene Drüsenlappen komplett entfernt wird.

Befindet sich der Tumor in der Ohrspeicheldrüse, muss allerdings der Gesichtsnerv geschont werden, damit es durch die Operation nicht zu einer Lähmung der Gesichtsmuskulatur kommt. Diese Operation kann besonders bei größeren Tumoren kompliziert sein. Daher sollte eine Tumorentfernung immer in der Hand eines erfahrenen HNO-Chirurgen liegen, der auch Erfahrung in der Behandlung dieser Tumoren hat. Der Gesichtsnerv wird dabei zwecks Schonung während der Operation dauerhaft überwacht (*Neuromonitoring*).

Bei einem Befall von *Lymphknoten* muss die Operation um die Entfernung der betroffenen Lymphknoten und des umgebenden Gewebes erweitert werden. Diesen Eingriff bezeichnet man als „Neck Dissection“ (übersetzt: Halsdissektion).

6.2. Weitere Therapie

Bei gutartigen Tumoren (Adenomen) ist nach der Operation keine weitere Behandlung erforderlich. Auch bei den meisten bösartigen Speicheldrüsentumoren, die im Kindes- und Jugendalter auftreten, ist die Behandlung nach einer vollständigen operativen Entfernung abgeschlossen. Wenn eine komplette Tumorentfernung nicht möglich war oder wenn *Metastasen* vorliegen, muss über eine ergänzende Therapie entschieden werden. Grundsätzlich kommen eine Chemo- oder eine Strahlentherapie in Frage.

Bei lokal begrenzten Tumoren ist die Strahlentherapie wirksamer. Zu achten ist aber auf die langfristigen Risiken einer Strahlentherapie. Nach aktueller Datenlage scheinen Kinder und Jugendliche häufiger Komplikationen nach einer Bestrahlung zu entwickeln als Erwachsene (zum Beispiel Wachstumsstörung des Gesichtes, Zweitkrebserkrankungen). Eine Bestrahlung sollte deshalb nur bei sorgfältig ausgewählten Patienten erfolgen, also zum Beispiel dann, wenn der Tumor nicht ausreichend operativ entfernt werden konnte oder wenn eine aggressive Form des Tumors vorliegt.

Nur in extrem wenigen Fällen ist bei Kindern oder Jugendlichen mit Speicheldrüsentumoren eine Chemotherapie notwendig. Diese wird dann in der Regel mit der Strahlentherapie kombiniert. Da diese nur in Ausnahmefällen erforderlich ist, sollte immer eine Beratung durch das interdisziplinäre Tumorboard für Seltene Tumorerkrankungen erfolgen.

Hinweis: Bitte lassen Sie sich vorher beraten, gerne auch über das STEP-Register (step@klinikumdo.de).

7. Prognose: Wie sind die Heilungschancen?

Kinder und Jugendliche mit Speicheldrüsentumoren haben in der Regel eine gute *Prognose*. Die meisten Patienten dieser Altersgruppe werden komplett gesund. Die Prognose hängt dabei ganz wesentlich vom Tumortyp und vom Erfolg der Operation ab. Eine vollständige Tumorentfernung hat in der Regel günstigere Heilungschancen als eine unvollständige.

Gut zu wissen ist, dass es auch bei gutartigen Tumoren zu Rückfällen kommen kann, wenn keine vollständige Tumorentfernung möglich war. In diesem Fall kann an gleicher Stelle erneut ein gutartiger Tumor auftreten. Andererseits sind bösartige Tumoren, also Speicheldrüsenkarzinome, im Kindes- und Jugendalter meist wenig bösartig (niedrigmaligne). Dieses bedeutet, dass diese Tumoren nur sehr selten metastasieren und auch lokal weniger aggressiv wachsen.

Das STEP-Register hat die Daten der an das Register gemeldeten Patienten ausgewertet. Bei circa 10 % der Kinder und Jugendlichen ist es zu einem lokalen Rezidiv in der Speicheldrüse oder der Umgebung gekommen, das dann wieder operativ behandelt worden ist. Nur extrem seltene, sehr aggressive Varianten wie das NUT-Karzinom nehmen einen bösartigen Verlauf. Daher muss bei dieser Tumorform von Anfang an eine sehr intensive Therapie gewählt werden.

Bei Patienten mit einem Tumor der Ohrspeicheldrüse kann es als Therapiekomplication nach einer Operation zu einer Verletzung des Gesichtsnervs (Nervus facialis) und infolgedessen zu einer Lähmung der Gesichtsmuskulatur kommen. Dies geschieht in etwa 8 % der Fälle; das Risiko



kann durch ein während der Operation erfolgreiches (intraoperatives) *Neuromonitoring* vermindert werden.

Literatur

- [1] Achajew A, Brecht IB, Radespiel-Tröger M, Meyer M, Metzler M, Bremensdorfer C, Spix C, Erdmann F, Schneider DT, Abele M „, Rare pediatric tumors in Germany - not as rare as expected: a study based on data from the Bavarian Cancer Registry and the German Childhood Cancer Registry.“ *European journal of pediatrics* 2022;181(7):2723-2730, 35478271 [pubmed]
- [2] Brecht IB, Graf N, Schweinitz D, Frühwald MC, Bielack SS, Schneider DT „, Networking for children and adolescents with very rare tumors: foundation of the GPOH Pediatric Rare Tumor Group.“ *Klinische Padiatrie* 2009 ;221(3):181-5, 19437371 [pubmed]
- [3] Brecht IB, Bremensdorfer C, Schneider DT, Frühwald MC, Offenmüller S, Mertens R, Vorwerk P, Koscielniak E, Bielack SS, Benesch M, Hero B, Graf N, von Schweinitz D, Kaatsch P „, Rare malignant pediatric tumors registered in the German Childhood Cancer Registry 2001-2010.“ *Pediatric blood & cancer* 2014;61(7):1202-9, 24585499 [pubmed]
- [4] Bisogno G, Ferrari A, Bien E, Brecht IB, Brennan B, Cecchetto G, Godzinski J, Orbach D, Reguerre Y, Stachowicz-Stencel T, Schneider DT „, Rare Cancers in Children - The EXPeRT Initiative: A Report from the European Cooperative Study Group on Pediatric Rare Tumors.“ *Klin Padiatr* 2012;224(6):416-420, 23143769 [pubmed]
- [5] Hippert F, Desing L, Diez S, Witowski A, Bernbeck B, Abele M, Seitz C, Erdmann F, Brecht I, Schneider DT „, Rare Tumors in Children and Adolescents - the STEP Working Group's Evolution to a Prospective Registry.“ *Klinische Padiatrie* 2022;234(3):146-153, 34798669 [pubmed]
- [6] Schneider D.T, Brecht I.B., Olson Th.A., Ferrari A. (Eds.) „, Rare Tumors In Children and Adolescents“ *Series: Pediatric Oncology*, Springer-Verlag 2012, 978-3-642-04196-9 [isbn]
- [7] Surun A, Schneider DT, Ferrari A, Stachowicz-Stencel T, Rascon J, Synakiewicz A, Agaimy A, Martinova K, Kachanov D, Roganovic J, Bien E, Bisogno G, Brecht IB, Kolb F, Thariat J, Moya-Plana A, Orbach D „, Salivary gland carcinoma in children and adolescents: The EXPeRT/PARTNER diagnosis and treatment recommendations.“ *Pediatric blood & cancer* 2021;68 Suppl 4:e29058, 34174160 [pubmed]



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.
Azinuszellkarzinom	bösartiger Tumor, der aus bestimmten Drüsenzellen (Azinuszellen) der Speicheldrüsen hervorgeht. Azinuszellen finden sich in den Drüsengängen verschiedener Organe, vor allem in den Speicheldrüsen der Unterkiefer, aber auch in der Bauchspeicheldrüse, der Leber und der Lunge.
Bestrahlung	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
Chemotherapie	hier: Einsatz von Medikamenten (Chemotherapeutika, Zytostatika) zur spezifischen Hemmung von Tumorzellen im Organismus;
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.
Enzym	Stoffe, meist Proteine, die biochemische Reaktionen einleiten, beschleunigen und in eine gewünschte Richtung ablaufen lassen (katalysieren). Enzyme sind für den Stoffwechsel aller Organismen unentbehrlich. Fast alle biochemischen Vorgänge im Organismus werden von Enzymen gesteuert (z. B. Verdauung, Proteinbiosynthese, Zellteilung). Darüber hinaus spielen sie auch bei der Reizaufnahme und -weitergabe sowie der Signalweiterleitung innerhalb von Zellen eine wichtige Rolle.
genetisch	die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt
Karzinom	bösartiger Tumor, der aus entartetem Epithelgewebe (z.B. Haut, Schleimhäuten, Drüsengewebe) entsteht;
körperliche Untersuchung	wichtiger Bestandteil diagnostischer Untersuchungen; beinhaltet u. a. das Abtasten und Abhören bestimmter Körperorgane sowie das Testen von Reflexen, um Hinweise auf die Art bzw. den Verlauf einer Erkrankung zu erhalten.



Leukämie	bösartige Erkrankung des blutbildenden Systems und häufigste Krebserkrankung bei Kindern und Jugendlichen (mit ca. 33%); je nach Herkunft der bösartigen Zellen unterscheidet man lymphoblastische und myeloische Leukämien. Abhängig vom Krankheitsverlauf (schnell oder langsam) werden akute und chronische Leukämien unterschieden.
Lymphknoten	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.
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)
Mukoepidermoidkarzinom	Seltener bösartiger Tumor der Speicheldrüsen
Neuromonitoring	Überwachung / Kontrolle der neurophysiologischen Aktivität von Nerven; sie dient im Rahmen eines chirurgischen Eingriffs dem Schutz von Nervenbahnen, die durch die Operation gefährdet sind. Mittels Neuromonitoring kann der Chirurg feststellen, ob einer der überwachten Nerven gereizt wird. Eine solche Reizung führt zur Kontraktion des vom jeweiligen Nerv versorgten Muskels, welche wiederum mittels Elektroden messbar ist, die zuvor in den Muskel eingebracht werden. Die Signale können bildlich oder akustisch dargestellt werden.
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.
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
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.

Strahlentherapie

kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen

Symptom

Krankheitszeichen