



**kinderkrebsinfo**

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

# Tumoren des Rachens und Kehlkopfes – Kurzinformation

Copyright © 2023 [www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de)

Autor: Prof. Dr. med. Dominik T. Schneider, Dr. med. Ines Brecht, erstellt  
am 20.06.2016, Redaktion: Maria Yiallourou, Zuletzt bearbeitet: 04.10.2023

***Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert***





## Inhaltsverzeichnis

1. Einführung zu Rachen und Kehlkopf .....	3
2. Krankheitsbild: Was ist ein Tumor des Rachens oder Kehlkopfes? .....	5
2.1. Plattenepithel-Karzinome .....	5
2.2. Weichgewebetumoren .....	5
2.3. Keimzelltumoren .....	5
2.4. Gefäßtumoren .....	5
3. Ursachen: Wodurch entsteht ein Rachen- oder Kehlkopftumor? .....	6
4. Symptome: Welche Krankheitszeichen gibt es? .....	6
5. Diagnose: Welche Untersuchungen werden durchgeführt? .....	6
6. Therapie: Wie erfolgt die Behandlung? .....	7
7. Prognose: Wie sind die Heilungschancen? .....	7
Literatur .....	8
Glossar .....	9

# Tumoren des Rachens und Kehlkopfes – Kurzinformation

In Rachen (Pharynx) und Kehlkopf (Larynx) können sich sowohl gutartige als auch bösartige Tumoren entwickeln. Im Kindes- und Jugendalter kommt dies allerdings sehr selten vor; weniger als zehn Kinder oder Jugendliche erkranken in Deutschland pro Jahr an einem solchen Tumor.

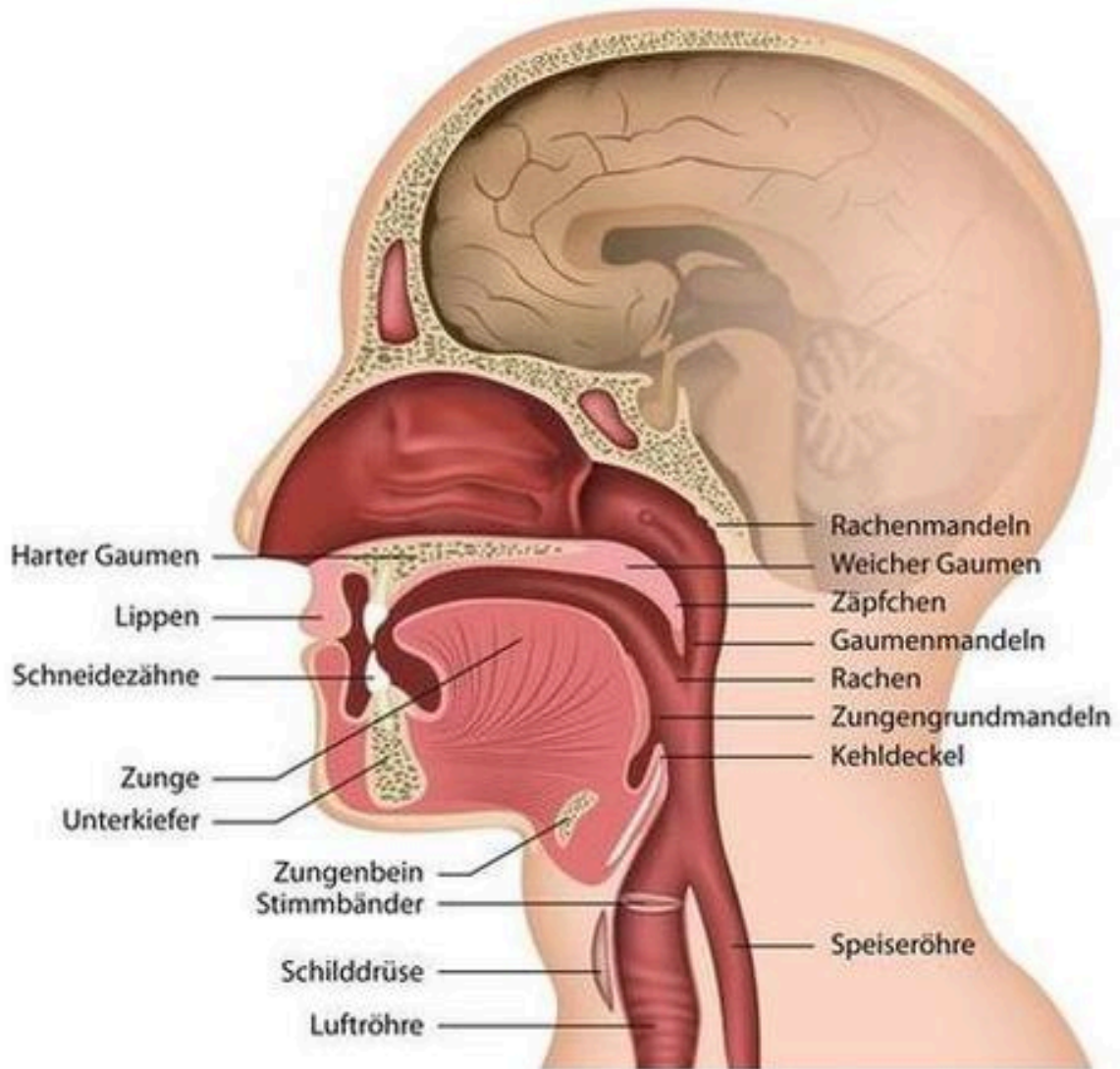
Aus diesem Grund gibt es nicht wie bei anderen Tumoren des Kindes- und Jugendalters Therapiestudien, in denen die beste Therapiestrategie an vielen Patienten geprüft worden ist. Die Experten des Registers für Seltene Tumorerkrankungen in der Pädiatrie (STEP) haben jedoch mit den folgenden Informationen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

Im Folgenden informieren wir Sie über die im Kindes- und Jugendalter auftretenden Tumoren des Rachens und Kehlkopfes.

## 1. Einführung zu Rachen und Kehlkopf

Der schlauchartige Rachen (Pharynx) verbindet die Nase mit dem Kehlkopf. Er bildet außerdem das Verbindungsstück zwischen Mundhöhle und Speiseröhre, so dass der größte Teil des Rachens sowohl als Speise- als auch als Atemweg dient.



Der trichterförmige Kehlkopf (Larynx) verbindet den Rachenraum mit der Luftröhre. An seinem oberen Ende ist er fest mit dem Zungenbein verbunden, an seinem unteren Ende schließt er an die Luftröhre an. Der Kehlkopf erfüllt drei Aufgaben:

- Er erlaubt eine ungehinderte Passage der Luft.
- Er verfügt über einen Schließmechanismus, der beim Schlucken die Luftwege abdichtet, so dass keine Nahrung in die Lunge gelangt.
- Er ist das wichtigste Organ bei der Stimmbildung.

## 2. Krankheitsbild: Was ist ein Tumor des Rachens oder Kehlkopfes?

In Rachen und Kehlkopf können verschiedene Arten von gut- und bösartigen Tumoren auftreten, die sich aus den unterschiedlichen anatomischen Strukturen dieses Bereichs (zum Beispiel *Epithelgewebe*, Muskelgewebe) entwickeln.

### 2.1. Plattenepithel-Karzinome

Im Kindes- und Jugendalter sehr seltene bösartige (maligne) Tumoren sind die Plattenepithelkarzinome [siehe *Karzinom*], die vom Deckgewebe der Schleimhäute (Plattenepithel) des Kehlkopfes oder Rachens ausgehen. In der Literatur wird für die Zeit von 1968 bis 2003 von 60 Fällen von Plattenepithelkarzinomen in dieser Altersgruppe berichtet. Die meisten davon traten im Alter von 10 bis 15 Jahren auf. Vereinzelt wurden jedoch auch Plattenepithelkarzinome bei Kindern im Vorschulalter beschrieben. Eine besondere Gruppe sind Patienten mit einer *Fanconi-Anämie* (siehe auch Kapitel „Ursachen“ und „Symptome“).

Ein extrem seltener Tumor in dieser Region ist das so genannte NUT-Karzinom. Es wird in Deutschland circa einmal pro Jahr diagnostiziert und ist nach einer spezifischen *Genveränderung* (NUT) benannt, die bei diesem Tumor zu finden ist. Das NUT-Karzinom kann an verschiedenen Stellen des Körpers (zum Beispiel Kopf, Hals, Brustkorb, Bauch, jeweils relativ nahe der Körpermitte) auftreten, verhält sich sehr aggressiv und kann ausgedehnt metastasieren. Daher ist bei diesen Tumoren eine intensive Therapie erforderlich. Bitte lassen Sie sich bei dieser Diagnose beraten ([step@klinikumdo.de](mailto:step@klinikumdo.de)).

### 2.2. Weichgewebetumoren

Etwas häufiger finden sich Tumoren der Kehlkopfmuskulatur (so genannte *Rhabdomyosarkome*). Für diese Weichgewebetumoren (siehe *Weichgewebesarkome*) gibt es explizite Therapieempfehlungen des deutschen Registers für bindegewebige Tumoren der Weichgewebe (Soft Tissue Sarcoma Registry, kurz SoTiSar). *Hier finden Sie weitere [Informationen zu Weichgewebetumoren](#).*

### 2.3. Keimzelltumoren

Darüber hinaus kommen in dieser Region auch Teratome und andere bösartige *Keimzelltumoren* vor. Patienten mit diesen Tumoren werden über die [MAKEI-Therapiestudie](#) betreut.

### 2.4. Gefäßtumoren

Als letzte Erkrankungsgruppe sind Gefäßtumoren (Hämangiome oder Lymphangiome) zu nennen. Klassische *Hämangiome* des Säuglingsalters können dabei im ersten Lebensjahr auf eine medikamentöse Behandlung mit einem Betablocker (Propranolol) ansprechen. Andere Tumoren wie zum Beispiel die *Lymphangiome* müssen operativ entfernt werden, zum Teil auch in Kombination mit einer so genannten Sklerosierungstherapie. Bei dieser Therapie (auch

Sklerotherapie oder Verödung genannt) wird eine spezielle entzündungsfördernde Substanz in das Lymphangiom gespritzt, die letztlich zur Vernarbung/Verhärtung und so zur Schrumpfung des Tumorgewebes führt. Darüber hinaus gibt es jetzt neue medikamentöse Ansätze, die bei einem Teil der Patienten mit Lymphangiomen erfolgversprechend eingesetzt werden können. Bitte lassen Sie sich hierzu beraten.

Hier finden Sie weitere [Informationen zu Hämangiomen](#).

### 3. Ursachen: Wodurch entsteht ein Rachen- oder Kehlkopftumor?

Anders als bei Kindern und Jugendlichen ist bei Erwachsenen der langjährige Missbrauch von Alkohol und Nikotin die häufigste Ursache für ein Plattenepithelkarzinom. Bei Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter sieht man dagegen einen Zusammenhang mit einer *Infektion* mit dem Humanen Papilloma-Virus (HPV). Die Infektion kann über die Atemwege oder durch eine Übertragung von der Mutter auf das Kind während der Geburt erfolgen. Hier muss allerdings angemerkt werden, dass viele Kinder mit diesem *Virus* infiziert sind, ohne dass sie an einem bösartigen Tumor erkranken. Es scheinen also noch weitere Faktoren (zum Beispiel *genetische*) eine wichtige Rolle bei der Entstehung von Kehlkopf- oder Rachenkrebs zu spielen, die bislang noch nicht bekannt sind.

Darüber hinaus sind bestimmte erbliche Erkrankungen, zum Beispiel die *Fanconi-Anämie*, mit einem erhöhten Risiko für Plattenepithelkarzinome im Bereich des Rachens und Kehlkopfes assoziiert. Aufgrund der Veranlagung (Prädisposition) für die Entwicklung von Tumoren gehört die Fanconi-Anämie auch zu den so genannten *Krebsprädispositionssyndromen*.

### 4. Symptome: Welche Krankheitszeichen gibt es?

Die häufigsten *Symptome* eines Kehlkopf- oder Rachentumors sind Heiserkeit, Husten, Atemnot und Schluckbeschwerden.

**Wichtiger Hinweis:** Kinder und Jugendliche mit einer Fanconi-Anämie sollten aufgrund ihres erhöhten Tumorrisikos (*siehe Kapitel „Ursachen“*) auch ohne Vorliegen von Krankheitszeichen ab dem Jugendalter, das heißt, mit Beginn der *Pubertät* regelmäßig auf Tumoren im Bereich der Mundhöhle oder des Rachens überwacht werden.

### 5. Diagnose: Welche Untersuchungen werden durchgeführt?

In der Regel wird der (Kinder-)Arzt zunächst die Krankheitsgeschichte (*Anamnese*) erfragen und eine *körperliche Untersuchung* vornehmen, die auch eine orientierende Spiegelung von Rachen und Kehlkopf beinhaltet. Bei dieser Spiegelung (auch indirekte Laryngoskopie genannt) beurteilt der Arzt den besagten Bereich mit Hilfe eines kleinen beleuchteten Spiegels, den er an Zunge und Gaumenzäpfchen vorbei in den Rachen schiebt. Wenn die Spiegelung einen Tumorverdacht ergibt, muss im nächsten Schritt der Tumor mit Hilfe einer *Endoskopie* dargestellt werden.

Die genaue Lage, Größe und Ausbreitung des Tumors sowie sein Wachstumsmuster können durch bildgebende Verfahren wie *Ultraschall* (Sonographie), *Magnetresonanztomographie* (MRT, Schichtaufnahme des Körpers mit Hilfe von Magnetfeldern) oder *Computertomographie* (CT, Schichtaufnahme des Körpers mittels Röntgenstrahlen) untersucht werden. Bei Kindern wird man versuchen, auf *Röntgenstrahlung* zu verzichten, so dass vor allem die Sonographie und Magnetresonanztomographie zum Einsatz kommen.

**Gut zu wissen:** Es gibt keine Laborwerte, die einen direkten Hinweis auf einen Kehlkopftumor geben könnten.

## 6. Therapie: Wie erfolgt die Behandlung?

Die Behandlung eines Patienten mit Kehlkopf- oder Rachentumor sollte 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.

Entscheidend ist die komplette operative Entfernung des Tumors. Dabei ist nach Möglichkeit darauf zu achten, dass keine wichtigen Strukturen zerstört werden. Ist der Tumor zu groß für eine *Operation* oder ungünstig in der Nähe lebenswichtiger Nachbarorgane gelegen, kann begleitend oder vorbereitend eine *Strahlentherapie* in Kombination mit einer *Chemotherapie* durchgeführt werden. Andere medikamentöse Therapieansätze sind derzeit noch Gegenstand der Forschung.

## 7. Prognose: Wie sind die Heilungschancen?

Aufgrund der Seltenheit dieser Art von Tumoren kann keine Aussage über die *Prognose* der Erkrankung getroffen werden. Die Heilungsaussichten von Kindern und Jugendlichen mit einem Kehlkopf- oder Rachentumor hängen jedoch wesentlich davon ab, an welchem Tumortyp sie erkrankt sind und ob eine vollständige Tumorentfernung möglich war.

Ausgedehnte Plattenepithelkarzinome und NUT-Karzinome können trotz intensiver Behandlung zum Tode führen. Mit einer kombinierten Strahlen- und Chemotherapie kann aber auch eine dauerhafte Heilung erreicht werden. Lassen Sie sich daher bitte beraten.

**Hinweis:** Durch die Therapie kann es zu einer Einschränkung des Sprechvermögens kommen, Heiserkeit ist sehr häufig. Wichtig ist daher eine sorgfältige Weiterbetreuung der Patienten auch nach Beendigung der Therapie durch speziell ausgebildete Kinder- und HNO-Ärzte.

# 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] Liu T, Zhao T, Shi C, Chen L. „, Pancreatoblastoma in children: Clinical management and literature review.“ *Transl Oncol.* 2022 Apr;18:101359, 35180620 [pubmed]
- [7] 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]





# 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.
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.
Endoskopie	Ausleuchtung und Betrachtung von Körperhöhlräumen und Hohlorganen mit einem Endoskop; die spezifische Bezeichnung richtet sich nach dem untersuchten Organ (z.B. Gastroskopie = Magenspiegelung, Laparoskopie = Bauchspiegelung); Anwendung als diagnostisches Verfahren mit der Möglichkeit zur Entnahme einer Gewebeprobe (Biopsie), als therapeutisches Verfahren z.B. zur Durchführung kleinerer operativer Eingriffe unter visueller Kontrolle
Epithelgewebe	geschlossener Zellverband, der in einer oder mehreren Schichten äußere oder innere Körperoberflächen auskleidet oder begrenzt; Zu den Epithelgeweben gehören z.B. Haut; Schleimhäute von Mundhöhle, Speiseröhre, Magen und Darm; Auskleidung von Harnblase, Nierenbecken, Eileiter und Gebärmutter; Luftröhre. Epithelgewebe erfüllt als Deck- und Drüsengewebe folgende Funktionen: Schutz, Stoffaustausch und Reizaufnahme. Das Epithel ist neben Muskel-, Nerven- und Bindegewebe eine der vier Grundgewebearten.
Fanconi-Anämie	erbliche Blutbildungsstörung; sie ist u. a. gekennzeichnet durch eine fortschreitende Funktionsstörung des Knochenmarks, die zu einer verminderten Bildung von Blutzellen führt (Knochenmarkinsuffizienz), sowie durch chronische Anämie und ein hohes Krebsrisiko (v. a. für akute myeloische Leukämien). Zu den weiteren Begleiterscheinungen gehören Skelettfehlbildungen (z.B. Kleinwuchs, Fehlbildungen der Daumen und Arme). Die Fanconi-Anämie zählt zu den



	<p>Krebsprädispositionssyndromen. Auf zellulärer Ebene zeigt sich eine erhöhte Chromosomenbrüchigkeit; diese führt zu Chromosomenveränderungen und, damit einhergehend, zu Störungen der Zellzykluskontrolle.</p>
Gen	<p>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.</p>
genetisch	<p>die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt</p>
Hämangiom	<p>gutartige Neubildungen von Blutgefäßen (z.T. auch als Blutschwamm bezeichnet) v.a. in der Haut, aber auch, abhängig von der Art des Hämangioms, in anderen Organen; Hämangiome entwickeln sich in den ersten Lebenswochen oder sind bereits bei der Geburt vorhanden, bilden sich aber meist innerhalb von ein paar Jahren von selbst zurück.</p>
Infektion	<p>Eindringen kleinster Organismen (z. B. Bakterien, Viren, Pilze) in den Körper und anschließende Vermehrung in diesem. Je nach Eigenschaften der Mikroorganismen und der Abwehrlage des Infizierten kann es nach Infektionen zu verschiedenen Infektionskrankheiten kommen.</p>
Karzinom	<p>bösartiger Tumor, der aus entartetem Epithelgewebe (z.B. Haut, Schleimhäuten, Drüsengewebe) entsteht;</p>
Keimzelltumor	<p>Keimzelltumoren sind embryonale, solide Tumoren, die aus entarteten Stammzellen und Vorläuferzellen der Keimdrüsen während der Entwicklung des Menschen im Mutterleib oder danach entstehen; sie kommen v.a. im Steißbeinbereich, in den Eierstöcken, den Hoden oder im Zentralnervensystem vor. Am häufigsten sind Keimzelltumoren bei Säuglingen und Kindern bis zum 1. Lebensjahr; sie machen knapp 4 % aller Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus.</p>
körperliche Untersuchung	<p>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.</p>



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 Hippel-Lindau-Syndrom, das Li-Fraumeni-Syndrom, das MEN-Syndrom, die Neurofibromatose und das WAGR-Syndrom. Auch die familiäre Form des Retinoblastoms gehört dazu.
Lymphangiom	seltene, gutartige Tumorerkrankung der Lymphgefäße, die meist im frühen Kindesalter auftritt. Am häufigsten betroffen sind Lymphgefäße im Hals- und Nackenbereich sowie den Achselhöhlen. Der Patient kann durch eine vollständige operative Entfernung geheilt werden. Alternative Therapieverfahren sind die Lasertherapie sowie eine medikamentöse Therapie, bei der ein mit verschiedenen Substanzen speziell behandelter Bakterienstamm ( <i>Streptococcus pyogenes</i> ) mehrfach in das Lymphangiom gespritzt wird (Sklerosierungstherapie, Verödung). Die Behandlung führt letztlich zu einer künstlichen Vernarbung und Verhärtung von Geweben und Gefäßen.
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.
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
Pubertät	Geschlechtsreife
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.

Strahlentherapie

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

Symptom

Krankheitszeichen