

3.5 Nachuntersuchung:

Die Nachsorgeuntersuchungen bei den Patienten sind abhängig von deren Tumorstadium und der eingeschlagenen Therapie. Sie werden in Zusammenarbeit von Behandlungszentrum und niedergelassenem Kinderarzt durchgeführt.

3.6 Therapiekoordination:

Neuroblastomstudie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie NB 85

Studienleitung: PD. Dr. F. Berthold, Universitäts-Kinderklinik, Feulgenstraße 12, 6300 Gießen, Tel. 06 41/7 02 44 00

Koordinierender Radiotherapeut: Prof. Dr. von Lieven, Strahlenklinik der Universität, Langhansstraße 2, 6300 Gießen, Tel. 06 41/7 02 40 00

Koordinierender Chirurg: Prof. Dr. A. Holschneider, Städtisches Kinderkrankenhaus, Amsterdamer Straße 59, 5000 Köln 60, Tel. 02 21/7 77 41

Referenzpathologen: Prof. Dr. D. Harms, Pathologisches Institut der Universität, Hospitalstraße 2, 2300 Kiel, Tel. 04 31/5 97 42 62, und Prof. Dr. A. Schulz, Zentrum für Pathologie der Universität Gießen, Langhansstraße 10, 6300 Gießen, Tel. 06 41/7 02 40 73

Literatur

Lampert, F.: Neuroblastom. In: Ewerbeck, H. E.: Fortbildung in der Kinderheilkunde: Onkologie, Bandredakteur B. Kornhuber, Springer Verlag (1984) – Berthold, F.; Kaatsch, P.; Evers, G.; Harms, D.; Jürgens, H.; Niethammer, D.; Ritter, J.; Wahlen, W.; Treuner, J.; Lampert, F.: Intensive Kombinationschemotherapie und β -Interferon zur Behandlung von Kindern mit metastasiertem Neuroblastom: Studie GPO-NB 79/82. Klin. Pädiat. 196 (1984) 143–149

Anschrift des Verfassers:

Privatdozent
Dr. med. Frank Berthold
Zentrum für Kinderheilkunde
der Universität
Feulgenstraße 12
6300 Gießen

Weichteilsarkome im Kindesalter

Jörn Treuner

Aus der Abteilung für Pädiatrische Hämatologie
(Ärztlicher Direktor:
Professor Dr. med. Dietrich Niethammer)
der Eberhard-Karls-Universität Tübingen

Definition und Häufigkeit

Etwa zehn Prozent aller malignen Tumoren im Kindesalter sind Weichteilsarkome. Die Weichteilsarkome umfassen eine Gruppe maligner Tumoren mesenchymaler Herkunft, die primär in den Weichteilen entstehen und überall im Körper vorkommen können. In der Bundesrepublik erkranken 120 bis 150 Kinder pro Jahr an Weichteilsarkomen.

Zur gesamten Gruppe werden folgende Tumoren gerechnet:

Gruppe I	
Rhabdomyosarkome, undifferenzierte Sarkome	60–70%
extraossäre Ewingsarkome	3–6%
synoviale Sarkome	6–10%
Gruppe II	
Fibrosarkome	7–10%
Liposarkome	1%
Hämangioperizitome (maligne)	1%
Neurofibrosarkome (maligne Schwannome)	1%
andere seltene Sarkome	1%

Diagnose und Ersttherapie sollten nur in speziellen Tumorzentren durchgeführt werden. Schon bei

Verdacht auf das Vorliegen einer solchen Erkrankung ist Rücksprache mit dem entsprechenden Zentrum ratsam. Ein Weichteiltumor ist bis zum Beweis des Gegenteils als bösartig anzusehen. Die enge Zusammenarbeit von Chirurgen, Pathologen, Chemotherapeuten und Strahlentherapeuten führte zu einer Steigerung der Heilungsrate von 15 Prozent auf 60 bis 70 Prozent in den letzten 16 Jahren. Diese Verbesserung der Therapiereultate beruht wesentlich auf der Durchführung großer kooperativer Studien. Im Auftrag der Gesellschaft für pädiatrische Onkologie (GPO) wird seit 1981 eine multizentrische Therapiestudie zur Behandlung der Weichteilsarkome durchgeführt (Weichteilsarkomstudie, 1)

1 Prätherapeutische Diagnostik

1.1 Allgemeine Untersuchungen: Anamnese und allgemeine körperliche Untersuchung, Klinisch-chemische Befunde, Röntgen Thorax.

1.2 Spezielle Untersuchungen in pädiatrisch-onkologischen Zentren:

spezielle Röntgenverfahren: je nach Lokalbefund, Sonographie, Computertomographie, Tumormarker u. a.



2 Pathologisch-anatomische Diagnostik

Die histologische Diagnose der Weichteilsarkome ist schwierig. Da das therapeutische Vorgehen von der Eindeutigkeit der Diagnose abhängt, müssen alle Möglichkeiten zur einheitlichen Diagnosestellung ausgeschöpft werden.

2.1 Histologie und Elektronenmikroskopie (Referenzpathologie der Studie: Prof. Harms, Pathologie Kiel).

2.2 Histochemie und Immunhistologie (Gewebestück, in Alkohol fixiert, an Referenzpathologen der Studie: Dr. Altmannsberger, Pathologie Göttingen)

3 Therapeutisches Konzept

Nach Sicherung der Diagnose und Tumorausdehnung muß ein Therapieplan unter Beteiligung von Chemotherapeuten, Chirurgen und Radiotherapeuten aufgestellt werden.

3.1 Chirurgisches Vorgehen:

a) In der Regel besteht das primär chirurgische Vorgehen zunächst in der Biopsie zur Diagnosestellung und zur Sicherung der Tumorausdehnung (zum Beispiel Lymphknoten).

b) Die primäre Tumorentfernung sollte nur bei lokal begrenztem Geschehen durchgeführt werden, wenn sie keine funktionelle oder schwere kosmetische Beeinträchtigungen zur Folge hat. Als verstümmelnde und die Lebensqualität beeinträchtigende Eingriffe sind anzusehen:

- Enukleation eines Auges,
- Operationen am Gesichtsschädel, die zu kosmetisch störenden Defekten führen,
- Amputation einer Extremität,
- bleibender Anus praeter naturalis,

- definitive supravasikale Harnableitung,
- Entfernung von Vagina und Uterus,
- Prostatektomie.

3.2 Chemotherapie:

a) Bei Tumoren der Gruppe I ist die Chemotherapie obligat, bei Tumoren der Gruppe II entscheidet der pathologische Malignitätsgrad.

b) Bei primär nicht resezierten Tumoren ist die Reihenfolge der Therapie wie folgt: Biopsie, Chemotherapie und eventuell Strahlentherapie zur Tumorverkleinerung; erst dann eine „second look“ Operation zur möglichst vollständigen Entfernung des Resttumorgewebes.

c) Die präoperative Chemotherapie bei nicht primär resezierbarem Tumor führt für sich allein in bis zu 50 Prozent zur kompletten Remission. Die aggressive Polychemotherapie führt zu erheblichen Nebenwirkungen (starke Knochenmarkdepression mit extremer Leukopenie, septische Temperaturen, Ulzerationen der Schleimhaut u. a.) und sollte deshalb nur in speziellen pädiatrisch-onkologischen Zentren durchgeführt werden.

Bei Nichtansprechen beziehungsweise ungenügendem Ansprechen auf die Chemotherapie wird die Kombination der Zytostatika gewechselt oder eine chirurgische Entfernung des Tumors versucht werden.

3.3 Strahlentherapie:

a) Bei makroskopischen oder mikroskopischen Tumorresten nach chemotherapeutischer Vorbehandlung muß eine Nachbestrahlung erfolgen.

b) Bei Infiltration der Schädelbasis beziehungsweise Liquorbefall: Bestrahlung des Schädels und der

Neuraxis zusätzlich zur intrathekalen Chemotherapie.

4. Nachuntersuchung

Während der ersten Jahre nach Ende der Therapie sind regelmäßige Kontrolluntersuchungen notwendig. Diese sollten nach einem festgelegten Schema erfolgen, das zwischen behandelndem Zentrum, einweisender Klinik und Hausarzt abgesprochen und aufgeteilt ist.

An Untersuchungen sind notwendig:

- Röntgen Thorax in 2 Ebenen:
 1. Jahr mindestens 3monatlich
 2. Jahr nur 4monatlich
- CT der Tumorlokalisationen:
 1. und 2. Jahr 3monatlich; ersetzbar durch Sonographie bei bestimmten Lokalisationen
- Ganzkörper-Szintigraphie: nach 3 Monaten, dann alle 6 Monate für 2 Jahre
- Blutbild, BSG: monatlich im ersten Jahr, dann größere Abstände
- Andere Laborparameter: (Leberwerte, Nierenwerte, Enzymstatus, BSG, Immunglobuline) alle 3 Monate bis zu einem Jahr.

Literatur

- (1) Protokoll der Cooperativen Weichteilsarkom-Studie CWS-81 (Studienleitung: Dr. J. Treuner, Universitäts-Kinderklinik, Tübingen) – (2) Treuner, J.; Niethammer, D.: Rhabdomyosarkom: in Onkologie (Red.: B. Kornhuber). Springer-Verlag Heidelberg (1984) 103–133 – (3) Hays, D. M.: The management of rhabdomyosarcoma in children and young adults. World J. Surg. 4 (1980) 15–28

Anschrift des Verfassers:

Oberarzt
Dozent Dr. med. Jörn Treuner
Abteilung für
Pädiatrische Hämatologie
Universitäts-Kinderklinik
Rümelinstraße 19–23
7400 Tübingen