

PATIENTENINFORMATION WEICHTEILSARKOME

1. Definition der Weichteilsarkome

Weichteilsarkome sind bösartige Tumoren der Weichgewebe. Zu den Weichgeweben gehören unter anderen Fettgewebe, Muskelgewebe, Bindegewebe sowie Blutgefäße und Nerven, diese Gewebe machen insgesamt etwa 50% der Gesamtkörpergewebsmasse aus. Der Begriff bösartig (maligne) beziehungsweise Sarkom zeigt an, daß diese Tumoren fähig sind, zu metastasieren, das heißt Absiedelungen in anderen Organen zu verursachen.

2. Häufigkeit der Weichteilsarkome

Weichteilsarkome sind sehr seltene Tumoren. Die Häufigkeit ihres Auftretens liegt bei etwa 2 Fällen pro 100.000 Einwohner pro Jahr. Sie machen damit nur ungefähr 1 % aller bösartigen Tumoren im Erwachsenenalter aus. Weichteilsarkome kommen in allen Alterstufen vor, ein gehäuftes Auftreten findet sich im Kindes- und Jugendalter sowie vom 45. bis zum 55. Lebensjahr.

3. Ursachen und Risikofaktoren

Die Entstehung von Weichteilsarkomen ist weitgehend unklar. Eine erbliche Veranlagung konnte bisher nur für sehr wenige Weichteilsarkome gezeigt werden. So ist zum Beispiel bei der erblichen Neurofibromatose (Morbus Recklinghausen) das Risiko, an einem bösartigen Tumor des Nervenscheidengewebes zu erkranken, stark erhöht. Bestimmte Chemikalien (Polyvinylchlorid) und eine vorausgegangene Bestrahlung wurden mit einem erhöhten Erkrankungsrisiko in Verbindung gebracht. Wie für andere bösartige Tumoren steigt auch bei Weichteilsarkomen mit zunehmendem Alter das Risiko an.

4. Symptome

Erstsymptom der verschiedenen Weichteilsarkome ist in der Regel eine schmerzlose Schwellung. Hinsichtlich der Lokalisation des Tumors steht mit etwa 40% aller Fälle die untere Gliedmaße im Vordergrund, seltener sind der Körperstamm, der Bauchraum, die obere Gliedmaße oder die Kopf-Hals-Region betroffen. Weniger treten sind Allgemeinsymptome wie Abgeschlagenheit, Leistungsabfall oder ein ungewollter Gewichtsverlust auf. Bei etwa 10% der Patienten liegen bereits bei Diagnosestellung Absiedelungen, meist in der Lunge, vor. Dadurch können Reizhusten und Luftnot bei Belastung auftreten.

5. Diagnostik

Ausgangspunkt der Diagnostik ist die gründliche Erhebung der Krankengeschichte sowie die ausführliche körperliche Untersuchung. Dabei wird insbesondere auf die durch den Tumor betroffene Körperregion und eine mögliche Funktionsbeeinträchtigung von Nachbarstrukturen (zum Beispiel Bewegungseinschränkung in Gelenken) geachtet. Eine erste

Information über die Ausdehnung des Prozesses gewinnt man sowohl bei oberflächennahen wie auch bei im Bauchraum lokalisierten Tumoren durch die Ultraschalldiagnostik. Das Verfahren der Wahl für eine genaue Ausbreitungsdiagnostik von Weichteilsarkomen ist die Magnetresonanztomographie (MRT) der Tumorregion. Zum Ausschluß einer Mitbeteiligung knöcherner Strukturen empfiehlt sich eine Röntgenuntersuchung der benachbarten Knochen erfolgen. Zur Beurteilung einer Fernmetastasierung werden darüberhinaus in der Regel folgende Untersuchungen durchgeführt: Röntgenuntersuchung des Brustkorbes, Computertomographie des Brustkorbes, Ultraschall des Bauchraumes, Skelettszintigraphie.

An die genannten diagnostischen Verfahren schließt sich die Entnahme einer Probe für die feingewebliche Untersuchung (Histologie) an. Dies ist für eine genaue Klassifikation des Tumors und damit eine optimale Planung der Therapie erforderlich. Meist ist dazu die operative Entnahme einer Gewebeprobe nötig, seltener reicht die Punktion des Tumors mit einer Nadel aus.

6. Klassifikation, Graduierung, Stadieneinteilung

Weichteilsarkome werden nach einer Klassifikation der Weltgesundheitsorganisation WHO klassifiziert. Dabei umfaßt der Oberbegriff Weichteilsarkome ein breites Spektrum vom feingeweblichen Subtypen. Die Einteilung orientiert sich im wesentlichen am Ursprungsgewebe des Tumors.

Typisierung der Weichgewebstumoren (WHO, 1994)

Ursprungsgewebe	Tumor
Fibröse Tumoren	Fibrosarkom
Fibrohistiozytäre Tumoren	Malignes fibröses Histiocytom (MFH)
Lipomatöse Tumoren	Liposarkom
Muskeltumoren	Leiomyosarkom Rhabdomyosarkom
Endotheliale Tumoren	Angiosarkom Hämangioendotheliom
Perivaskuläre Tumoren	Malignes Hämangioperizytom Maligner Glomustumor
Synoviale Tumoren	Maligner tenosynovialer Riesenzelltumor
Mesotheliale Tumoren	Mesotheliom
Neurale Tumoren	Maligner peripherer Nervenscheidentumor Primitiver neuroektodermaler Tumor
Paraganglionäre Tumoren	Malignes Paragangliom
Extraskelatale Knorpel-/ Knochentumoren	Chondrosarkom Osteosarkom
Pluripotente mesenchymale Tumoren	Malignes Mesenchymom
Verschiedene Tumoren	Alveoläres Weichgewebssarkom Epithloides Sarkom Synoviales Sarkom Extraskelatales Ewingsarkom

Neben der Festlegung des feingeweblichen Subtyps erfolgt durch den Pathologen die sogenannte Graduierung (*Grading*) des Tumors, damit wird

die Aggressivität des Tumors beschrieben. Man unterscheidet zwischen gut differenzierten, weniger aggressiven und schlecht differenzierten, sehr aggressiven Tumoren. Das *Grading* ist von großer Bedeutung für Prognose und Therapieplanung.

Grading von Weichteilsarkomen (nach UICC, 1997)

GX	Differenzierungsgrad kann nicht bestimmt werden	
G1	Gut differenziert	Geringer Malignitätsgrad
G2	Mäßig differenziert	Mittlerer Malignitätsgrad
G3	Schlecht differenziert	Hoher Malignitätsgrad
G4	Undifferenziert	Hoher Malignitätsgrad

Für die Stadieneinteilung wird in der Regel das System der UICC (Union Internationale Contre Le Cancer) verwendet. Dabei wird neben der Größe des Primärtumors, dem Befall von regionalen Lymphknoten und dem Vorhandensein von Fernmetastasen insbesondere das histologische *Grading* des Tumors einbezogen.

Stadieneinteilung des Primärtumors

TX	Primärtumor kann nicht beurteilt werden
T0	Kein Anhalt für Primärtumor
T1	Tumor maximal 5 cm in größter Ausdehnung a) Oberflächlich b) tief
T2	Tumor mehr als 5 cm in größter Ausdehnung a) oberflächlich b) tief

Stadiengruppierung für Weichteilsarkome (nach UICC 1997)

Stadium		Tumorausdehnung
IA	G1/2 T1a oder T1b	G1 oder G2 Tumor < 5 cm oberflächlich oder tief lokalisiert Ohne Lymphknoten- oder Fernmetastasen
IB	G1/2 T2a	G1 oder G2 Tumor > 5 cm oberflächlich lokalisiert Ohne Lymphknoten- oder Fernmetastasen
IIA	G1/2 T2b	G1 oder G2 Tumor > 5 cm tief lokalisiert Ohne Lymphknoten- oder Fernmetastasen
IIB	G3/4 T1a oder T1b	G3 oder G4 Tumor > 5cm oberflächlich oder tief lokalisiert Ohne Lymphknoten- oder Fernmetastasen
IIC	G3/4 T2a	G3 oder G4 Tumor > 5 cm oberflächlich lokalisiert Ohne Lymphknoten- oder Fernmetastasen
III	G3/4 T2b	G3 oder G4 Tumor > 5 cm tief lokalisiert Ohne Lymphknoten- oder Fernmetastasen
IV	Jedes G jedes T	Jedes Grading Jede Größe Lymphknotenmetastasen oder Fernmetastasen

7. Behandlungsmöglichkeiten

Die Therapie der Weichteilsarkome ist noch nicht so standardisiert, wie es bei anderen Tumorarten der Fall ist. Die optimale Vorgehensweise ist Gegenstand der Therapieforschung in klinischen Studien.

Eine optimale Therapie ist nur in Tumorzentren mit entsprechender Erfahrung möglich. Die wichtigste Therapiemaßnahme bei Weichteilsarkomen sind chirurgische Eingriffe. Das gilt für den Ersttumor, für Rückfälle und für Metastasen. An der Therapieplanung sollten daher Ärzte der Disziplinen Chirurgie, Strahlentherapie und internistische Onkologie beteiligt sein.

Patienten mit örtlich begrenzten Grad-I-Tumoren können häufig durch alleinige Operation geheilt werden. Bei großer Tumorausdehnung und/oder Metastasen generell ab Grad II sind zusätzliche Maßnahmen wie Bestrahlung und/oder Chemotherapie erforderlich.

7.1 Operierbare Tumoren ohne Fernmetastasen

Die Operationstechnik richtet sich nach Größe, Lage und Wachstumsverhalten des Tumors. Viele Weichteilsarkome respektieren über längere Zeit die natürlichen Raumgrenzen im Körper, wie z. B. die Bindegewebshülle (Fascie der Muskulatur). In einiger Distanz finden sich aber öfters mikroskopisch kleine Tochterzellnester. Deshalb wird oft der Tumor mit dem gesamten Gewebe des betroffenen Körperraumes einschließlich der Hülle entfernt (Kompartimentresektion).

Diese Art der Operation ist besonders bei Tumoren im Kopf-/Halsbereich und am Rumpf aufgrund ungünstiger Lage und Ausdehnung des Sarkoms oft nicht möglich. Außerdem bedeutet diese Kompartimentresektion eine Funktionseinbuße und kosmetische Beeinträchtigung.

Daher wird heute der Tumor häufig mit einem weiten Saum gesunden Gewebes entfernt und die Region zusätzlich bestrahlt. Dadurch sollen die kleinsten Tumorzellnester abgetötet werden. Nur bei kleinen Tumoren Grad I kann eine Entfernung im Gesunden alleine ausreichend sein.

7.2 Nicht vollständig operierbare Tumoren ohne Tochtergeschwülste

Ergeben die bildgebenden Untersuchungen, dass der Tumor nicht komplett entfernt werden kann, so kann vor der Operation mittels Bestrahlung und/oder Chemotherapie versucht werden, die Geschwulst so weit zu verkleinern, dass eine Operation möglich wird.

7.3 Zusätzliche Strahlen- und Chemotherapie nach vollständiger Tumorentfernung

Von adjuvanter Strahlen- oder Chemotherapie spricht man, wenn nach kompletter Tumorentfernung zur Sicherheit zusätzlich bestrahlt oder medikamentös behandelt wird, um verstreute Tumorzellnester, die im Körper zurückgeblieben sind, zu vernichten. Die adjuvante Strahlentherapie ist immer nötig, wenn nicht ganze Kompartimente entnommen werden. Die Entscheidung zu einer adjuvanten Chemotherapie ist wegen der erheblichen Nebenwirkungen sorgfältig abzuwägen. Deshalb sollte sie nur im Rahmen von klinischen Studien durchgeführt werden.

7.4 Tumor mit Fernmetastasen

Bei metastasierten Weichteilsarkomen sind mit Operationen des Erstumors und der Metastasen langfristige tumorfreie Phasen zu erreichen. Auch wiederholte Eingriffe bei erneutem Auftreten von Metastasen sind grundsätzlich möglich.

Zusätzlich zur Operation wird eine Chemotherapie durchgeführt. Dies kann im Anschluss an den chirurgischen Eingriff oder bei ausgedehnten Tumoren in ungünstiger Lage auch vor der Operation geschehen. Sprechen Tumor und Metastasen dann auf die Zytostatika an, so werden sie nach Abschluss der Chemotherapie abhängig von Lage und Ausdehnung entfernt.

7.5 Örtlicher Tumorrückfall

Wenn keine Metastasen bestehen, kann auch ein erneut aufgetretener Tumor wieder radikal operiert werden. Bei Tumoren an der Extremität bedeutet dies häufig die Amputation. Kann die wieder aufgetretene Geschwulst komplett entfernt werden, ist die Heilungschance gleich gut wie beim Erstumor.

7.6 Metastasen nach zunächst erfolgreicher Operation

Sehr häufig bleiben Weichteilsarkometastasen auf die Lunge beschränkt. Falls es einige oder wenige Metastasen sind, kann mit einer Operation eine langfristige Tumorfreiheit erreicht werden. Eine anschließende zusätzliche Chemotherapie ist zu erwägen, besonders bei Tumoren von Grad III. Alternativ ist eine Chemotherapie vor dem chirurgischen Eingriff möglich.

7.7 Behandlung der fortgeschrittenen Erkrankung mit vielfachen Metastasen

Ist die Erkrankung fortgeschritten und bestehen bereits Metastasen außerhalb der Lunge, so kommt als Ersttherapie nur eine systemische Chemotherapie in Frage.

Aggressive Behandlungen sind bei jüngeren Patienten in gutem Allgemeinzustand vertretbar. Bei älteren Patienten ist das Risiko schwerwiegender Nebenwirkungen hoch. Wird die Chemotherapie eingesetzt, um die Symptome zu lindern, so sollten möglichst nebenwirkungsarme Kombinationen oder Einzelsubstanzen verwendet werden, um die Lebensqualität nicht weiter zu beeinträchtigen.

Knochenmetastasen, die bei fortgeschrittenen Sarkomerkrankungen auftreten, können durch Schmerzen, Bruchgefahr und Freisetzung von Kalzium aus der Knochensubstanz Probleme bereiten. Diese Folgen lassen sich durch Bestrahlung häufig abwenden.

7.8 Strahlentherapie

Bei der Strahlentherapie befindet sich die Strahlenquelle außerhalb des Körpers. Durch Begrenzung des bestrahlten Feldes und durch gezielte Bewegung der Strahlenquelle wird das gesunde Gewebe soweit wie möglich geschont. Die gesamte Strahlendosis ist in eine Reihe von Einzelbestrahlungen aufgeteilt, in der Regel 4 – 5 Bestrahlungen pro Woche.

7.9 Wiederherstellende Operationen

Die Operationen sind technisch anspruchsvoll, da oft große Gewebsbereiche entfernt werden müssen. Ziel der Wiederherstellungschirurgie und der plastischen Chirurgie ist es, größere Gewebedefekte auszugleichen und die Funktion soweit wie möglich wiederherzustellen. Gewebeverluste können ausgeglichen werden, indem Hautmuskellappen oder reine Muskellappen am Körper verschoben werden, wobei die Blutversorgung ständig erhalten bleibt. Auch eine Freiverpflanzung von Gewebe ist möglich.

7.10 Amputationen und Prothesen

Trotz fortgeschrittener Operations- und Behandlungsmethoden sind Amputationen nicht immer vermeidbar. Der Verlust einer Gliedmaße oder einer Teils davon belastet den Patienten in verschiedener Hinsicht: durch Verlust der körperlichen Ganzheit und natürlich durch die entstandene Behinderung und durch Reaktionen des sozialen Umfeldes.

Prothesenversorgung und Rehabilitation sollten frühzeitig beginnen. Der Umgang mit der Prothese ist anfangs natürlich ungewohnt und bedarf der Eingewöhnung. Bewegungs- und Kräftigungsübungen sowie Gangschulung können im Rahmen der Krankengymnastik betrieben und gelernt werden.

8. Prognose der Weichteilsarkome

Die Prognose von Weichteilsarkomen hängt entscheidend vom Grading des Primärtumors ab. Bei gut differenzierten Tumoren haben fünf Jahre nach abgeschlossener Behandlung 75% der Patienten keinen Rückfall ihrer Erkrankung, bei mäßig differenzierten Tumoren sind es nur 50% und bei schlecht differenzierten Tumoren 25%. Dabei kommen lokale Rückfälle am Ort des Primärtumors nur bei 10 bis 20% der Patienten vor, häufiger (40 bis 60% aller Patienten) sind Absiedelungen in anderen Organen, vor allem in der Lunge, seltener in den Knochen oder der Leber. Lymphknotenabsiedelungen sind (außer bei Synovialsarkomen und Rhabdomyosarkomen) sehr ungewöhnlich.

9. Nachsorgeuntersuchungen nach Therapieabschluß

Analog der Therapie sollte auch die Nachsorge bei Weichteilsarkom-Patienten interdisziplinär, das heißt unter Zusammenarbeit aller beteiligten Fachrichtungen durchgeführt werden. Die allgemeine Nachsorge wird meist vom internistischen Onkologen ambulant vorgenommen. Ein vorgeschlagenes Untersuchungsprogramm enthält die unten folgende Tabelle, es sind allerdings spezielle Richtlinien überregionaler Studien separat zu berücksichtigen. Zur Nachkontrolle des Lokalbefundes sollte in den ersten zwei Jahren nach Operation alle 3 bis 6 Monate eine Vorstellung in der Chirurgie beziehungsweise Orthopädie erfolgen, in der Strahlentherapie in den ersten zwei Jahren alle 6 Monate, später seltener.

Im Einzelfall können Abweichungen von diesen Empfehlungen notwendig und sinnvoll sein.

Nachsorge gut differenzierter Weichteilsarkome (x obligat, o fakultativ)

Jahre Monate	1.				2.		3.		4.-10.
	3	6	9	12	18	24	30	36	1x/Jahr
Anamnese	x	x	x	x	x	x	x	x	x
Untersuchung	x	x	x	x	x	x	x	x	x
Laborwerte	x			x		x		x	x
Sono-lokal		x			x		x		x
Rö-Thorax		x		x	x	x		x	x
Sono-Bauch	o	o	o	o	o	o		o	o
Skelett-Szinti				o		o		o	o
CT/MRT lokal	x			x		x		x	o

Nachsorge schlecht differenzierter Weichteilsarkome (x obligat, o fakultativ)

Jahre Monate	1.				2.				3.			4.		5.		6.-10.
	3	6	9	12	15	18	21	24	28	32	36	42	48	54	60	1x/Jahr
Anamnese	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
Untersuchung	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
Laborwerte	x			x		x		x		x			x		x	x
Sono-lokal		x		x		x		x		x			x		o	o
Rö-Thorax	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	o	x	o	x	o
Sono-Bauch		o		o		o		o		o			o		o	o
Skelett-Szinti				o				o				o	o		o	o
CT/MRT lokal	x		x		x		x		x		o		o		o	o

10. Interdisziplinäre Zusammenarbeit:

In enger Kooperation mit Kollegen der Chirurgischen Universitätsklinik, der Orthopädischen Universitätsklinik, der Universitäts-Strahlenklinik und der Thoraxklinik Heidelberg betreuen wir ein großes Patientenkollektiv mit Weichteilsarkomen. Im folgenden sind die Ansprechpartner der einzelnen Kliniken aufgeführt:

Hämatologie / Onkologie:

Frau Dr. G. Egerer, Oberärztin

Medizinische Klinik und Poliklinik V
der Universität Heidelberg
Hospitalstr. 3
69115 Heidelberg

Tel. 06221- 56-8002 /-8008

Fax. 06221-56-5813

e-mail:

gerlinde_egerer@med.uni-heidelberg.de

Orthopädie:

Priv.-Doz. Dr. L. Bernd, Oberarzt

Orthopädische Universitätsklinik

Schlierbacher Landstr. 200a
69118 Heidelberg

Tel: 06221-966-308 /-302

Fax: 06221-966-386

e-mail:

Ludger.bernd@ok.uni-heidelberg.de

Chirurgie:

Prof. Dr. T. Lehnert, Ltd. Oberarzt

Chirurgische Universitätsklinik
Im Neuenheimer Feld 110
69120 Heidelberg

Tel: 06221-566250

Fax: 06221-565506

e-mail:

Thomas_Lehnert@med.uni-heidelberg.de

Thoraxchirurgie:

Prof. Dr. Dienemann, Chefarzt,

Thoraxklinik der LVA-Baden
Amalienstr. 5
69126 Heidelberg

Tel: 06221-396-212

Fax: 06221-396-543

e-mail:

h.dienemann@aol.com

Strahlentherapie:

Prof. Dr. Dr. M. Wannemacher , Ärztl. Direktor

Radiologische Universitätsklinik
Im Neuenheimer Feld 400
69120 Heidelberg

Tel: 06221-568200 /8201

Fax: 06221-565353

e-mail: Michael_Wannemacher@med.uni-heidelberg.de