

# H1 Weichteilsarkome

## H1.1 Synonyme

Maligne Weichteiltumoren, maligne Weichteilneoplasien, maligne mesodermale Tumoren

## H1.2 Definition

Die heterogene Gruppe der Weichteilsarkome umfasst alle malignen Tumoren der extraskelettalen Gewebe mesodermaler (Muskulatur, Fettgewebe, Bindegewebe, Gefäße) und neuroektodermaler (periphere Nervengewebe) Abstammung, mit Ausnahme des zentralen Nervensystems und des retikuloendothelialen Systems.

## H1.3 Epidemiologie

Im Kindesalter beläuft sich der Anteil der Weichteilsarkome auf 10 % aller malignen Neoplasien (53 % Rhabdomyosarkome) [8].

Im Erwachsenenalter beträgt der Anteil der Weichteilsarkome an allen Malignomen weniger als 1 % [7]. Weichteilsarkome kommen in allen Lebensaltern vor, der Altersgipfel liegt im sechsten Dezennium. Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen. Bei Weichteilsarkomen wie auch bei malignen Knochentumoren überwiegt die Primärtumorlokalisation im Bereich der unteren Extremitäten [8].

## H1.4 Ätiologie, Pathogenese, Pathophysiologie

In der Mehrzahl der Fälle bleiben Ätiologie und Pathogenese ungeklärt. Nur für wenige Tumorentitäten ist ein Zusammenhang mit Primärerkrankungen nachgewiesen (z. B. das gehäufte Vorkommen maligner Schwannome bei Neurofibromatose). Weitere potenzielle ätiologische Faktoren sind chemische Noxen (z. B.

Asbest und Dioxin) und die Einwirkung radioaktiver Strahlung.

## H1.5 Medizinische Klassifikation

Die in Tabelle 1 aufgeführten histologischen Tumortypen gehören zur Gruppe der Weichteilsarkome (UICC: Union Internationale Contre le Cancer) [8].

Folgende Tumoren zählen nicht zu den Weichteilsarkomen (UICC):

- Kaposi-Sarkom
- Dermatofibrosarcoma
- Fibrosarkom Grad I (Desmoidtumor)
- Sarkom mit Ursprung in der Dura mater, im Gehirn, in parenchymatösen oder Hohlorganen

Tabelle 1. Histologische Tumortypen der Weichteilsarkome.

Alveoläres Weichteilsarkom
Angiosarkom
Epitheloidzelliges Sarkom
Chondrosarkom (ohne nähere Angaben)
Osteosarkom der Weichteile
Fibrosarkom (ohne nähere Angaben)
Leiomyosarkom
Liposarkom (ohne nähere Angaben)
Malignes fibröses Histiozytom
Malignes Hämangioperizytom
Malignes Mesenchymom
Rhabdomyosarkom
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST) = malignes Schwannom
Malignes melanozytisches Schwannom
„Synovial“-Sarkom (ohne nähere Angaben)
Sarkom (ohne nähere Angaben)

Tabelle 2 zeigt die TNM-Klassifikation maligner Tumoren nach UICC [15].

## Histopathologisches Grading [1]

Während die histologische Klassifikation der Weichteilsarkome relativ geringe Bedeutung besitzt, sind Therapie und Prognose in erster Linie vom Differenzierungsgrad (Grading) abhängig. Das Grading wird durch folgende Parameter determiniert:

- Zellreichtum
- Zellpleomorphie oder -anaplasie
- Mitotische Aktivität
- Ausmaß der Nekrosen
- Expansives oder infiltratives Wachstum

GX Differenzierungsgrad kann nicht beurteilt werden

G1 Gut differenziert

G2 Mäßig differenziert

G3 Schlecht differenziert

G4 Undifferenziert

## Stadiengruppierung der Weichteilsarkome

Tabelle 3 zeigt die Stadiengruppierung der Weichteilsarkome nach UICC.

## Stadieneinteilung der malignen muskuloskelettalen Tumoren

Tabelle 4 zeigt die Stadieneinteilung der muskuloskelettalen Tumoren nach *Enneking* [3].

### H1.6 Medizinische Schlüsselsysteme

ICD-10 (Internationale Klassifikation der Krankheiten Version 1.3)

C47 Bösartige Neubildung der peripheren Nerven und des autonomen Nervensystems (Inklusive: Sympathische und parasympathische Nerven und Ganglien, Exklusive: Hirnnerven)

C48 Bösartige Neubildung des Retroperitoneums und des Peritoneums (Exklusive: Kaposi-Sarkom und Mesotheliom (C45.-))

C49 Bösartige Neubildung sonstigen Bindegewebes und anderer Weichteilgewebe (Inklusive: Blutgefäß, Bursa, Faszie, Fett, Knorpel, Ligamentum ausgenommen Bänder des Uterus, Lymphgefäß, Muskel, Sehnen(-Scheide), Synovialmembran, Exklusive: Bindegewebe der Brustdrüse (C50.-), Kaposi-Sarkom

Tabelle 2. TNM-Klassifikation maligner Tumoren nach UICC.

T	Primärtumor
	T1a Tumordurchmesser ≤ 5 cm Lokalisation oberflächlich zur Fascia superficialis ohne deren Infiltration
	T1b Tumordurchmesser ≤ 5 cm Lokalisation unterhalb der Fascia superficialis und/oder deren Infiltration sowie retroperitoneale, mediastinale bzw. Beckentumoren
	T2a Tumordurchmesser > 5 cm Lokalisation oberflächlich zur Fascia superficialis ohne deren Infiltration
	T2b Tumordurchmesser > 5 cm Lokalisation unterhalb der Fascia superficialis und/oder deren Infiltration sowie retroperitoneale, mediastinale bzw. Beckentumoren
N	Regionäre Lymphknoten
	NX Regionäre Lymphknoten können nicht beurteilt werden
	N0 Keine regionären Lymphknotenmetastasen
	N1 Regionäre Lymphknotenmetastasen
M	Fernmetastasen
	MX Fernmetastasen können nicht beurteilt werden
	M0 Keine Fernmetastasen
	M1 Fernmetastasen

(C46.-), Knorpel: Gelenk (C40–C41), Larynx (C32.3), Nase (C30.0), Mesotheliom (C45.-), Periphere Nerven und autonomes Nervensystem (C47.-), Peritoneum (C48.-), Retroperitoneum (C48.0)

## H1.7 Diagnostik

Die Tumordiagnostik sollte standardisiert nach einem Algorithmus erfolgen (Abbildung 1). Da zum Zeitpunkt ihrer Durchführung die histologische Diagnose in der Regel noch aussteht,

kann sie nicht nur auf eine spezielle Tumorentität oder -gruppe zugeschnitten sein, sondern muss allen möglichen Differenzialdiagnosen Rechnung tragen (siehe Leitlinie Diagnostik muskuloskelettaler Malignome).

Sollte der initiale Verdacht auf ein Weichteilsarkom durch eine oder mehrere diagnostische Maßnahmen mit hinreichender Sicherheit ausgeräumt werden können, ist bei adäquater Verlaufskontrolle ein Verzicht auf die Weiterführung der Stufendiagnostik zulässig. Bei erneutem Auftreten von unklaren Symptomen ist die Diagnostik unverzüglich fortzusetzen.

Tabelle 3. Stadiengruppierung der Weichteilsarkome [12].

Stadium IA	G1	T1a und b	N0	M0
	G2	T1a und b	N0	M0
Stadium IB	G1	T2a	N0	M0
	G2	T2a	N0	M0
Stadium IIA	G1	T2b	N0	M0
	G2	T2b	N0	M0
Stadium IIB	G3	T1a und b	N0	M0
	G4	T1a und b	N0	M0
Stadium IIC	G3	T2a	N0	M0
	G4	T2a	N0	M0
Stadium III	G3	T2b	N0	M0
	G4	T2b	N0	M0
Stadium IV	Jedes G	Jedes T	N1	M0
	Jedes G	Jedes T	Jedes N	M1

Tabelle 4. Stadieneinteilung der malignen muskuloskelettalen Tumoren [3].

Stadium	Grading	Lokale Tumorausbreitung	Metastasen
IA	G <sub>1</sub>	T <sub>1</sub>	M <sub>0</sub>
IB	G <sub>1</sub>	T <sub>2</sub>	M <sub>0</sub>
IIA	G <sub>2</sub>	T <sub>1</sub>	M <sub>0</sub>
IIB	G <sub>2</sub>	T <sub>2</sub>	M <sub>0</sub>
IIIA	G <sub>1</sub> oder G <sub>2</sub>	T <sub>1</sub>	M <sub>1</sub>
IIIB	G <sub>1</sub> oder G <sub>2</sub>	T <sub>2</sub>	M <sub>1</sub>

Lokale Tumorausbreitung: A intrakompartimental (T<sub>1</sub>), B extrakompartimental (T<sub>2</sub>)

Onkochirurgisches Grading (nicht identisch mit histopathologischem Grading):

G<sub>0</sub>: Benigne Läsionen

G<sub>1</sub>: Low grade (entspricht weitgehend dem histologischen Grading G1)

G<sub>2</sub>: High grade (entspricht den histologischen Differenzierungsgraden G2–G4)

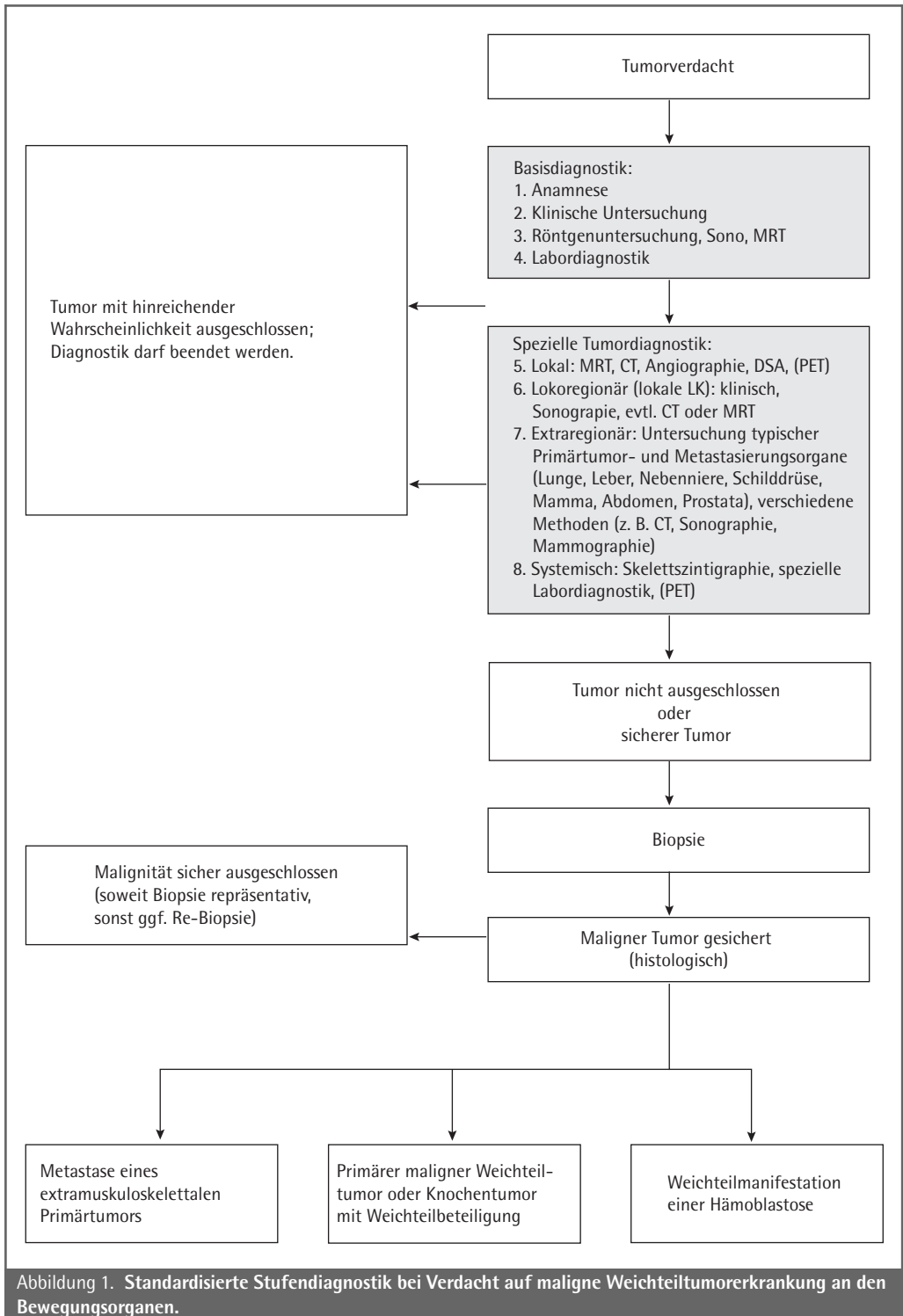


Abbildung 1. Standardisierte Stufendiagnostik bei Verdacht auf maligne Weichteiltumorerkrankung an den Bewegungsorganen.

## Diagnostischer Algorithmus

Ziel aller diagnostischen Bemühungen bei hinreichendem Verdacht auf Vorliegen eines Weichteilsarkoms ist die Feststellung des

- (Histologischen) Tumortyps (Typing)
- Differenzierungsgrades des Tumors (histopathologisches Grading)
- Stadiums der Tumorerkrankung (Staging) nach der TNM-Klassifikation der UICC [12] (alternativ nach *Enneking* [3]).

Eine nach diesen Kriterien formulierte Diagnose würde beispielsweise lauten:

Malignes Schwannom<sup>1</sup>  
G3<sup>2</sup> T2 N0 M1<sup>3</sup> Stadium IV<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Histologischer Tumortyp

<sup>2</sup> Histopathologisches Grading

<sup>3</sup> TNM-Klassifikation

<sup>4</sup> Stadium der Tumorerkrankung

## Tumorverdacht

Symptome eines Weichteilsarkoms im Bereich des muskuloskeletalen Systems können sein:

- Schmerzlose Schwellung, Lymphknotenschwellung
- Seltener Schmerzen unklarer Genese
- Lokale Entzündungszeichen (Rötung, Schwellung, Hyperthermie)
- Ungewollte Gewichtsabnahme bis zur Kachexie (jedoch nicht typisch bei Erkrankung an einem Weichteilsarkom)
- Lähmungen
- Nachtschweiß
- Blässe
- Leistungsknick

Ein Tumorauschluss ist mit hinreichender Wahrscheinlichkeit möglich, wenn nach klinischer, bildgebender und Labordiagnostik folgende Kriterien erfüllt sind:

- Keine Raumforderung nachweisbar oder
- Sichtbare Schwellung bzw. nachgewiesene Raumforderung durch eine nicht-tumoröse Erkrankung erklärbar

## Basisdiagnostik

### ■ Anamnese

- Allgemeine Anamnese
  - Familiäre Tumoranamnese
  - Hereditäre Erkrankungen (z. B. Neurofibromatose)
  - Chemische Noxen, frühere Strahlenexposition, Immunsuppression
  - Allgemeines Leistungsvermögen (Leistungsknick?)
  - Körpergewicht (Abnahme nicht typisch)
  - Fieber, Nachtschweiß

### ■ Spezielle Anamnese

- Lokalisation, Progredienz und zeitlicher Verlauf einer Schwellung
- Rötung, Überwärmung
- Subtile Schmerz-anamnese
- Funktionelle Beeinträchtigung

### ■ Klinische Untersuchung

- Inspektion
  - Inspektion des entkleideten Patienten
  - Lokalisation und Ausdehnung einer Schwellung, Beziehung zu anatomischen Nachbarstrukturen
  - Entzündungszeichen, Hautverfärbung, Retraktionsphänomene (Apfelsinenhaut)
  - Muskelhypo- oder -atrophie

### ■ Palpation

- Tumorausdehnung und -konsistenz (weich, prallelastisch, derb)
- Beziehung zu Haut und tieferen Gewebeschichten (verschieblich oder fixiert)
- Druck- oder Bewegungsschmerz
- Palpation der Lymphknoten (submandibulär, supraclavikulär, axillär, inguinal, popliteal), subtile Untersuchung der lokoregionären Lymphknoten
- Palpation der Mammae
- Palpation der Schilddrüse
- Palpation des Abdomens und der Nierenlager
- Rektal-digitale Untersuchung
- Untersuchung der Genitalien

- Perkussion/Auskultation
- Perkussion und Auskultation der Lungen
- Funktionsprüfung der betroffenen Extremität oder Region
- Gelenkbeweglichkeit nach Neutral-Null-Methode
- Sensomotorik und Durchblutung
- Umfangsmessung
- **Bildgebende Untersuchungen**
- Röntgenuntersuchung im Bereich der Tumorlokalisation (mindestens zwei Ebenen)
- Sonographie des Tumors
- MRT
- **Basislabordiagnostik**
- Blutbild
- BSR
- CRP
- Elektrolyte
- Alkalische Phosphatase (AP) sowie knochenspezifische AP: bei osteolytischen Prozessen
- Prostataspezifisches Antigen (PSA): erhöht bei Prostata-Ca
- Saure Phosphatase (SP): erhöht bei Prostata-Ca
- Harnsäure (HS): erhöht bei hohem Zellumsatz, z. B. bei Hämoblastosen
- Eisen: bei Tumoren erniedrigt
- Gesamteiweiß: bei konsumierenden Prozessen erniedrigt
- Eiweißelektrophorese
- Urinstatus: Paraproteine – Hinweis auf Plasmozytom
- Computertomographie (von Vorteil bei der Darstellung der kortikalen Knochenstrukturen)
- Positronenemissionstomographie (PET) (Wertigkeit allerdings noch nicht ausreichend validiert)
- Digitale Subtraktionsangiographie (DSA) bzw. Angiographie zur Darstellung der Tumorgefäße (diagnostischer Stellenwert gering, von größerer Bedeutung sind diese Methoden im Rahmen der präoperativen Tumorembolisation)
- **Lokoregionäre Diagnostik** (Suche nach Lymphknotenmetastasen im Abstromgebiet)
- Sonographie
- Gegebenenfalls Computertomographie
- Gegebenenfalls Magnetresonanztomographie
- **Extraregionäre Diagnostik** (= apparative Untersuchung tumorrelevanter Organe)
- Manifestationsorte von Metastasen: in erster Linie Lunge, Leber und Nebennieren
- Manifestationsorte von Primärtumoren: Mamma, Lunge, Schilddrüse, Prostata, Niere
  - Röntgen-Thorax und Thorax-CT
  - Abdomen- und Nephrosonographie; bei suspekten Befunden Abdominal-CT
  - Mammographie
  - Sonographie der Schilddrüse, gegebenenfalls Schilddrüsenszintigraphie
  - Endoskopische Diagnostik (Gastro-, Kolo-, Rekto-, Zysto- oder Kolposkopie)
- **Systemische Diagnostik** (Ausbreitungsdiagnostik)
- Skelettszintigraphie
- Positronenemissionstomographie (PET) (Wertigkeit noch nicht ausreichend validiert)
- Spezielle Tumorlabordiagnostik:
  - Immunelektrophorese: bei Nachweis monoklonaler Antikörper Hinweis auf Plasmozytom

### Spezielle Tumordiagnostik

#### ■ Lokale Diagnostik

(= apparative Untersuchung des lokalen Tumors)

- Magnetresonanztomographie (besonders zur Darstellung der Weichteile; Abklärung der lokalen Tumorausdehnung und der Beziehung zu Nachbarstrukturen, z. B. zu den Gefäßen und Nerven)

- Hämocult-Test
- Tumormarker (z. B. NSE = Neuron-spezifische Enolase beim Ewing-Sarkom)

Tumormarker haben bei malignen Weichteiltumoren einen relativ geringen diagnostischen Wert. Ein Beitrag zur Artdiagnostik ist mangels spezifischer Tumormarker kaum möglich.

## Biopsie

Besteht nach Abschluss der oben genannten nicht-invasiven Diagnostik weiterhin ein Tumorverdacht oder Unklarheit über Art und Dignität eines Tumors, ist die histopathologische Untersuchung einer Gewebeprobe in jedem Falle angezeigt. Das Ziel der Biopsie besteht darin, eine qualitativ und quantitativ ausreichende Menge repräsentativen Tumorgewebes zu gewinnen, ohne die nachfolgende Therapie negativ zu beeinflussen. Empfehlenswert ist die Durchführung der Biopsie in der definitiv behandelnden Klinik.

### ■ Grundregeln der Biopsietechnik

- Entnahme der Probe bei Tumoren im Extremitätenbereich soweit distal wie möglich
- Wahl des Zugangs in der Schnittführung der wahrscheinlichen Definitiv-OP
- Direkter Zugang zum Tumor (kürzester Weg) ist zu bevorzugen, wobei die später notwendige Entfernung des Biopsiekanals *in toto* mit dem Tumorresektat berücksichtigt werden muss
- Keine Ausdehnung des Eingriffes zur subtotalen Tumorexstirpation (Ausnahme: Exzisionsbiopsie kleiner oberflächlich lokalisierter Tumoren)
- Keine Eröffnung zusätzlicher Kompartimente oder Gelenke
- Keine Kontamination von Gefäß-Nerven-Strängen
- Drainageausleitung aus der Wunde oder in unmittelbarer Nähe des Wundwinkels
- Atraumatische Operationstechnik (z. B. Intrakutanannah) und subtile Blutstillung
- Ausreichende Gewebemenge (mindestens ein Kubikzentimeter)

- Meidung von Quetschung oder sonstiger Zerstörung des Gewebeverbandes
- Entnommene Gewebeprobe muss repräsentativ sein (vitales Gewebe aus der Tumorrandszone), im Zweifelsfall Schnellschnittuntersuchung zur Prüfung, ob Biopsiematerial vitale Tumorteile enthält

### ■ Technik der Biopsie

- Geschlossene Verfahren
  - Nadelbiopsie: meistens geführt durch bildgebendes Verfahren (Ultraschall, Computertomographie oder MRT), vor allem bei Weichteiltumoren mit homogener Matrix zu erwägen, histopathologische Diagnose nur bei ausreichender Materialmenge möglich
  - Feinnadelaspirationsbiopsie: bei Weichteiltumoren und Tumoren des blutbildenden Systems anwendbar; eingeschränkte Aussage, da nur zytologische Untersuchung möglich
- Offene Verfahren
  - Inzisionsbiopsie: partielle operative Freilegung des Tumors und Entnahme einer ausreichenden Gewebeprobe, makroskopische Beurteilung des Tumorgewebes möglich, bezüglich der Sicherheit der histologischen Diagnose den vorgenannten Methoden überlegen, daher Methode der Wahl
  - Exzisionsbiopsie: komplette Entfernung eines Tumors zur histologischen Untersuchung im Sinne einer marginalen Resektion, nur bei kleinen oberflächlichen Weichteiltumoren von maximal 1–2 cm Durchmesser zulässig

Bei der Einsendung der Präparate ist Folgendes zu beachten:

- Korrekte Beschriftung der Präparate
- Mitteilung wichtiger klinischer Angaben
- Übersendung bildgebender Befunde (Röntgen-, MRT- und/oder CT-Filme)
- Fixierung der Präparate in 4 %igem Formaldehyd und/oder unverzügliche Einsendung unfixierter Präparate

Die histologische Beurteilung setzt spezielle Erfahrung auf dem Gebiet der relativ seltenen und gleichzeitig morphologisch stark differierenden Weichteiltumoren voraus. Eine Zweitbegutachtung durch einen Referenzpathologen ist häufig empfehlenswert.

## Differenzialdiagnosen

- Gutartige Weichteiltumoren
- Maligne Knochentumoren mit Weichteilbeteiligung
- Entzündliche Prozesse
- Tumorsimulierende Weichteilveränderungen
- Weichteilmetastasen
- Lymphome bzw. leukämische Infiltrate
- Plasmozytominfiltate

## Klinische Scores

MSTS-Score (Musculoskeletal Tumor Society): Funktionelle Evaluierung rekonstruktiver Operationsverfahren nach chirurgischer Behandlung muskuloskelettaler Tumoren [4]:

Bewertet werden folgende Parameter mit jeweils 0 bis 5 Punkten:

- Obere und untere Extremitäten
  - Schmerz
  - Funktion
  - Subjektive Akzeptanz
- Untere Extremitäten
  - Gehhilfen
  - Gangbild
- Obere Extremitäten
  - Positionierung der Hand
  - Hebevermögen
- Allgemein
  - Patientenzufriedenheit

## H1.8 Therapie

### Vorbemerkung

Die operative Therapie bildet die wesentliche Säule der Behandlung der Weichteilsarkome. In zweiter Linie kommt die Strahlentherapie adjuvant (Nachbestrahlung des Restkomparti-

mentes), seltener präoperativ (primär inoperable Tumoren) oder palliativ zum Einsatz.

Die Wirksamkeit der Chemotherapie ist im Kindesalter erwiesen, bei Erwachsenen jedoch nicht ausreichend validiert. Patienten mit schlecht differenzierten und entdifferenzierten Weichteilsarkomen scheinen von einer adjuvanten Chemotherapie zu profitieren. Eine derartige Behandlung sollte jedoch ausschließlich im Rahmen kontrollierter Studien erfolgen.

Behandlungsrichtlinien und Prognose von Weichteilsarkomen im Kindesalter unterscheiden sich wesentlich von denen im Erwachsenenalter. Bei Kindern ist das Rhabdomyosarkom mit einem Anteil von 53 % an den Weichteilsarkomen die dominierende Tumor-entität. Die Chemotherapie besitzt bei dieser Erkrankung einen herausragenden Stellenwert.

## Ziele

- Der Therapieansatz – kurativ oder palliativ – ergibt sich aus dem Stadium des Tumorleidens. Bei lokalisiertem Tumorleiden im Extremitätenbereich ist ein kurativer Therapieansatz gegeben. Hierbei besitzt die Lebenserhaltung oberste Priorität.
- Extremitätenerhaltende Eingriffe sind in vielen Fällen möglich – die onkologische Qualität (= Radikalität) des operativen Eingriffes besitzt jedoch Vorrang gegenüber dem Funktionserhalt.
- Bei generalisiertem Tumorleiden (Fernmetastasen), Primärtumorsitz am Körperstamm und/oder inoperablem Primärtumor ist meistens nur eine palliative Therapie angezeigt. Dabei steht die Wahrung der Lebensqualität (Schmerzlinderung, Funktionserhalt) im Vordergrund. Ablative operative Eingriffe sind in diesen Fällen selten indiziert.

## Operative Therapie

Allgemeine Indikationskriterien

- Grundvoraussetzung ist die histologisch gesicherte Diagnose eines Weichteilsarkoms.

- Bei kurativem Therapieansatz (lokalisiertes Tumorleiden) ist die Operationsindikation bei Operabilität des Tumors gegeben.
- Bei palliativem Therapieansatz (generalisiertes Tumorleiden) ist die Operationsindikation abhängig von der Gesamtsituation des Patienten (gegebenenfalls Tumormassenreduktion, im Einzelfall Resektion von Metastasen, Therapie und Prophylaxe von Komplikationen).

### Onkologische Qualität operativer Eingriffe [2]

- Intraläsionale Resektion: Tumor intraoperativ eröffnet und/oder makroskopischer Tumorrest verblieben
- Marginale Resektion: En-bloc-Resektion des nicht-eröffneten Tumors, jedoch führt die Resektionslinie durch die Pseudokapsel
- Weite Resektion: Tumor und Pseudokapsel werden mit ausreichendem Sicherheitsabstand unter Mitnahme von Biopsienarbe sowie Biopsiekanal en bloc entfernt, jedoch nicht das tumortragende Kompartiment
- Radikale Resektion: Entfernung des Tumors mit tumortragendem Kompartiment unter Mitnahme der logenbegrenzenden Faszien en bloc mit der darüber liegenden Hautspindel einschließlich der Narbe der Probeexzision und des Biopsiekanals

### Operationsprinzipien

- Bei kurativem Therapieansatz radikale oder weite Resektion
- Extremitätenerhaltende Eingriffe sind anzustreben
- Eventuell plastische Defektrekonstruktionen

### Häufige Operationsverfahren

- Radikale Resektion (Ausräumung einer gesamten Muskelloge)
- Weite Resektion (postoperativ gegebenenfalls mit Nachbestrahlung des gesamten Kompartimentes)

- Innere oder äußere Amputation, Umdrehplastik

### Operative Therapie unter Berücksichtigung des Tumorstadiums (UICC)

- Stadium Ia–IIa  
Weite Resektion, fakultativ Nachbestrahlung
- Stadium IIb–IIIb  
Kompartimentresektion, alternativ weite Resektion und Bestrahlung des Restkompartimentes
- Stadium IV  
Vorbestrahlung, gegebenenfalls neoadjuvante Chemotherapie, weite Tumorsektion, gegebenenfalls Nachbestrahlung

### Planung und Vorbereitung

Voraussetzungen für die Durchführung der Operation sind:

- Abgeschlossene Tumordiagnostik einschließlich histologischer Sicherung der Diagnose
- OP-Fähigkeit des Patienten
- Operabilität des Primärtumors (gegebenenfalls durch präoperative Bestrahlung erreichbar)
- Onkochirurgische Erfahrung des Operateurs

### Kontraindikationen

- Fehlende OP-Fähigkeit des Patienten

### Allgemeine Komplikationen

- Wundheilungsstörung
- Infektion
- Gefäß-Nerven-Läsion
- Venenthrombose
- Lungenembolie

### Spezielle Komplikationen

- Lokalrezidiv

### Spezielle Folgen

- Direkte und indirekte Funktionsstörungen (z. B. muskulär, artikulär, neurogen)

### Postoperative Nachbehandlung

- Physiotherapie
- Gegebenenfalls Versorgung mit Orthesen/Prothesen

### Nicht-operative Therapie

#### Strahlentherapie

Weichteilsarkome sind mäßig strahlensensibel. Der Stellenwert der Strahlentherapie ist deshalb zweitrangig im Vergleich zur operativen Therapie. Dennoch ist die Bestrahlung in folgenden Fällen sinnvoll:

- Gegebenenfalls präoperativ zur Tumorverkleinerung, um eine Operabilität des Tumors zu erreichen
- Postoperativ im Bereich des Restkompartimentes (ermöglicht Verzicht auf Kompartimentresektion bei Tumoren im Stadium IIb–IV)
- Palliativ bei inoperablen Tumoren

#### Chemotherapie

Die Wirksamkeit der Chemotherapie beim Weichteilsarkom des Erwachsenen ist Gegenstand kooperativer Studien und bislang nicht sicher belegt. Zahlreiche Publikationen berichten jedoch über eine deutliche Prognoseverbesserung bei Patienten mit G3- und G4-Weichteilsarkomen durch eine adjuvante Chemotherapie, z. B. mit Doxorubicin und Ifosamid/Mesna [6, 9, 11]. Die Therapie sollte nur im Rahmen kontrollierter Studien erfolgen. Eine palliative Chemotherapie kann im Einzelfall sinnvoll sein.

#### Weitere Therapieverfahren

- Arterielle Perfusionstherapie (lokale Chemotherapie)
- Hyperthermie

(Wertigkeit beider Verfahren bei den verschiedenen Tumorentitäten noch nicht abschließend beurteilbar)

### H1.9 Tumornachsorge – Kontrolluntersuchungen

(Empfehlungen für Vorgehen im zeitlichen Abstand zur Diagnosestellung/Therapie)

- Im Jahr 1 bis 3: alle drei Monate klinische Untersuchung, Labor, Röntgen-Thorax, Sonographie der ehemaligen Tumorlokalisation; alle sechs Monate lokales MRT
- Im Jahr 4 bis 5: alle sechs Monate klinische Untersuchung, Labor, Röntgen-Thorax, Sonographie der ehemaligen Tumorlokalisation; fakultativ alle zwölf Monate lokales MRT
- Im Jahr 6 bis 10: alle zwölf Monate klinische Untersuchung, Labor, Röntgen-Thorax, Sonographie der ehemaligen Tumorlokalisation, im Zweifelsfall lokales MRT
- Ab Jahr 11 lebenslang: alle 24 Monate klinische Untersuchung, Labor, Röntgen-Thorax, Sonographie der ehemaligen Tumorlokalisation, im Zweifelsfall lokales MRT

### H1.10 Aufklärung

- Aufklärung über Heilungschancen in Abhängigkeit vom Stadium
- Art und Dauer der Therapie, mögliche Komplikationen
- Aufklärung über mögliche Amputation bei Auftreten schwerwiegender Komplikationen

### H1.11 Stufenschema Therapeutisches Vorgehen

Stufe 1 (ambulant): nicht-invasive Tumordiagnostik, Nachsorge

Stufe 2 (ambulant/stationär): nicht-invasive oder invasive Tumordiagnostik, gegebenenfalls Nachbestrahlung und adjuvante Chemotherapie

Stufe 3 (stationär): operative Therapie, gegebenenfalls Nachbestrahlung und adjuvante Chemotherapie

## H1.12 Prognose

Ungünstige prognostische Faktoren sind:

- Niedriger Differenzierungsgrad des Tumors
- Zunehmende Größe des Tumors
- Zunehmendes Stadium des Tumorleidens
- Tiefe Lokalisation
- Lokalisation am Körperstamm oder in der Kopf-Hals-Region
- Hohes Alter des Patienten

## Prognose nach bestimmten therapeutischen Verfahren

Bei alleiniger chirurgischer Behandlung von Weichteilsarkomen im Erwachsenenalter werden die in Tabelle 5 aufgeführten stadienabhängigen 5-Jahres-Überlebensraten angegeben.

Bei Sarkomen der Extremitäten sind die 5-Jahres-Überlebensraten nach Resektion und post-

operativer Strahlentherapie deutlich besser (Tabelle 6) [13].

## H1.13 Natürlicher Verlauf

Tumorprogression, keine Spontanheilung

## H1.14 Prävention

Eine wirkliche Prävention ist nicht möglich. Folgende Empfehlungen scheinen dennoch sinnvoll:

- Meidung unnötiger Strahlenexposition
- Meidung chemischer Noxen (Asbest, Dioxin)
- Engmaschige klinische und gegebenenfalls radiologische Kontrolle von Risikopatienten (z. B. Neurofibromatose)

## H1.15 Perspektiven

- Optimierung der adjuvanten Chemotherapie (zurzeit Gegenstand kooperativer Studien)
- Optimierung der Tumornachsorge (zum Beispiel durch PET)
- Optimierung der individuellen Prognoseeinschätzung durch weitere Erforschung und klinische Anwendung molekularbiologischer Parameter

Tabelle 5. Stadienabhängige 5-Jahres-Überlebensraten nach alleiniger chirurgischer Behandlung von Weichteilsarkomen.

	Russell et al. (1977) [10]	Lawrence (1987) [7]
Stadium I	75 %	79 %
Stadium II	55 %	65 %
Stadium III	29 %	45 %
Stadium IV	7 %	10 %

Tabelle 6. 5-Jahres-Überlebensraten nach Resektion und postoperativer Bestrahlung von Sarkomen.

Stadium IA	100 %
Stadium IB	94 %
Stadium IIA	87 %
Stadium IIB	68 %
Stadium IIIA	89 %
Stadium IIIB	51 %

## Literatur

- 1 Coindre JM, Trojani M, Contesso G, David M, Rouesse J, Bui NB, Bodaert A, De Mascarel I, De Mascarel A, Goussot JF (1986) Reproducibility of a histopathologic grading system for adult soft tissue sarcoma. *Cancer* 58: 306–309
- 2 Enneking WF (1983) *Musculoskeletal Tumor Surgery*. Churchill Livingstone, New York
- 3 Enneking WF (1986) A System of Staging Muskuloskeletal Neoplasms. *Clin Orthop Rel Res* 204: 9–24
- 4 Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ (1993) A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system. *Clin Orthop Rel Res* 286: 241–246

- 5 Enzinger FM, Weiss SW (1995) Soft tissue Tumors. Mosby
- 6 Frustaci S, Gherlinzoni F, De Paoli A, Bonetti M, Azzarelli A, Comandone A, Olmi P, Buondonna A, Pignatti G, Barbieri E, Apice G, Zmerly H, Serraino D, Picci P (2001) Adjuvant chemotherapy for adult soft tissue sarcomas of the extremities and girdles: results of the Italian randomized cooperative trial. *J Clin Oncol* 19(5): 1238–1247
- 7 Lawrence W Jr, Neifeld JP, Terz JJ (1983) Manual of soft tissue tumor surgery. Springer, Heidelberg
- 8 Meister M, Hölzel D (1999) Knochentumoren – Weichteilsarkome. Empfehlungen zur Diagnostik, Therapie und Nachsorge. Tumorzentrum München
- 9 Picci P (2000) Adjuvant chemotherapy for extremity soft-tissue sarcomas in adults. *Curr Oncol Rep* 2(6): 502–507
- 10 Russell WO, Cohen J, Enzinger F, Hajdu SI, Heise H, Martin RG, Meissner W, Miller WT, Schmitz RL, Suit HD (1977) A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 40(4): 1562–1570
- 11 Sarcoma Meta-analysis Collaboration (SMAC) (2000) Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft tissue sarcoma in adults. *Cochrane Database Syst Rev* 4
- 12 Spiessl B, Beahrs OH, Hermanek P, Hutter RVP, Scheibe O, Sobin LH, Wagner G (1993) UICC, International Union against Cancer, TNM Atlas. Illustrated Guide to the TNM/pTNM Classification of Malignant Tumors. Springer, Heidelberg
- 13 Suit HD (1992) Local control and patient survival. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 23(3): 653–660
- 14 Tumorregister München (1999) Inzidenz- und Mortalitätsdaten aus dem Tumorregister München – Angaben für das Jahr 1999. [www.krebsinfo.de/ki/epidaten/InzMort1.html](http://www.krebsinfo.de/ki/epidaten/InzMort1.html)
- 15 Wittekind C, Wagner G (1997) TNM-Klassifikation maligner Tumoren. Springer, Heidelberg

### Verfahren der Konsensbildung

Erstellt durch die Deutsche Gesellschaft für Orthopädie und orthopädische Chirurgie und dem Bundesverband der Ärzte für Orthopädie.

**Autoren:** Reinhard Windhager, Graz; L. Hovy, Torsten Prietzel, Leipzig; Georg von Salis-Soglio, Leipzig

**Leitlinienkoordinator:** Georg von Salis-Soglio, Leipzig

Bei dieser Leitlinie fand keine interdisziplinäre Abstimmung statt.

## Anhang

Histologische Klassifikation der Weichteiltumoren nach dem morphologischen Erscheinungsbild – unabhängig von deren Lokalisation [5]

### I. FIBRÖSE TUMOREN

#### C. Maligne Tumoren

1. *Fibrosarkom*
  - a. *Fibrosarkom des Erwachsenenalters*
  - b. *Kongenitales oder infantiles Fibrosarkom*
  - c. *Inflammatorisches Fibrosarkom (inflammatorischer myofibroblastischer Tumor)*

### II. FIBROHISTIOZYTÄRE TUMOREN

#### B. Potenziell maligne Tumoren

1. *Atypisches Fibroxanthom*
2. *Dermatofibrosarcoma protuberans (inklusive pigmentierte Form, Bednar-Tumor)*
3. *Riesenzellfibroblastom*
4. *Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor*
5. *Angiomatoides fibröses Histiozytom*

#### C. Maligne Tumoren

1. *Malignes fibröses Histiozytom*

### III. LIPOMATÖSE TUMOREN

#### B. Maligne Tumoren

1. *Liposarkom*

### IV. TUMOREN DER GLATTEN MUSKULATUR

#### B. Maligne Tumoren

1. *Leiomyosarkom*
2. *Epitheloides Leiomyosarkom*

### V. TUMOREN DER QUERGE-STREIFTEN MUSKULATUR

#### B. Maligne Tumoren

1. *Rhabdomyosarkom*
2. *Rhabdomyosarkom mit ganglionähnlicher Differenzierung (Ektomesenchymom)*

### VI. TUMOREN DER BLUT- UND LYMPHGEFÄSSE

#### B. Potenziell maligne Tumoren

1. *Hämangioendotheliom*

#### C. Maligne Tumoren

1. *Angiosarkom und Lymphangiosarkom*
2. *Kaposi-Sarkom*

### VII. PERIVASKULÄRE TUMOREN

#### B. Maligne Tumoren

1. *Maligner Glomustumor*
2. *Malignes Hämangioperizytom*

### VIII. SYNOVIALE TUMOREN

#### B. Maligne Tumoren

1. *Synovialsarkom*
2. *Maligner Riesenzelltumor der Sehnen-scheide*

### IX. MESOTHELIALE TUMOREN

#### B. Maligne Tumoren

1. *Maligner solitärer fibröser Tumor der Pleura und des Peritoneum*
2. *Diffuses Mesotheliom*

### X. NEURALE TUMOREN

#### B. Maligne Tumoren

1. *Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST) (malignes Schwannom, Neurofibrosarkom)*
2. *Maligner Granularzelltumor*
3. *Clearcellsarkom (malignes Melanom der Weichteile)*
4. *Malignes melanozytisches Schwannom*
5. *Gastrointestinaler Tumor autonomer Nerven (Plexosarkom)*
6. *Primitiver neuroektodermaler Tumor*

### XI. PARAGANGLIONÄRE TUMOREN

#### B. Maligne Tumoren

1. *Malignes Paragangliom*

### XII. EXTRASKELETTALE KARTILAGINÄRE UND OSSÄRE TUMOREN

#### B. Maligne Tumoren

1. *Extraskelettales Chondrosarkom*
2. *Extraskelettales Osteosarkom*

### XIII. PLURIPOTENTE MESENCHYMALLE TUMOREN

#### B. Maligne Tumoren

1. *Malignes Mesenchymom*

#### **XIV. WEICHTEILTUMOREN UNKLAREN URSPRUNGS**

##### *B. Maligne Tumoren*

- 1. Alveolar soft part-Sarkom*
- 2. Epitheloides Sarkom*
- 3. Maligner extrarenaler rhabdoider Tumor*
- 4. Desmoplastischer kleinzelliger Tumor*

#### **XV. NICHT KLASSIFIZIERBARE TUMOREN**