

Inhaltsverzeichnis

I Differentialdiagnostik Stadien, Pathologie Molekularbiologie und Genetik

1 Klinik und Differentialdiagnostik	3
<i>H. R. Dürr</i>	
1.1 Klinische Diagnostik	4
1.1.1 Stadieneinteilung.	5
Literatur	6
2 Pathologie maligner Weichgewebetumoren.	7
<i>D. Katenkamp und K. Katenkamp</i>	
2.1 Einleitung	9
2.1.1 Klassifikationsmerkmal Differenzierung	9
2.1.2 Klassifikationsmerkmal Malignität	9
2.1.3 Malignitätsbestimmung und Prognoseeinschätzung.	9
2.2 Adipozytische Tumoren	10
2.2.1 Intermediär maligne adipozytische Tumoren (lokal aggressiv)	10
2.2.2 Maligne adipozytische Tumoren.	10
2.3 Fibröse Tumoren.	11
2.3.1 Intermediär maligne fibröse Tumoren (Metastasen selten)	11
2.3.2 Fibroblastische Sarkome	12
2.4 »Fibrohistiozytische« Tumoren	13
2.4.1 Intermediär maligne »fibrohistiozytische« Tumoren (Metastasen selten).	13
2.4.2 Maligne »fibrohistiozytische« Tumoren (sog. maligne fibröse Histiozytome)	13
2.5 Glattmuskuläre Tumoren	14
2.5.1 Leiomyosarkome (LMS)	14
2.6 Skelettmuskuläre Tumoren.	14
2.6.1 Rhabdomyosarkome.	15
2.7 Vaskuläre Tumoren	15
2.7.1 Intermediär maligne vaskuläre Tumoren (selten Metastasen).	15
2.7.2 Maligne vaskuläre Tumoren	16
2.8 Perizytische (perivaskuläre) Tumoren.	17
2.9 Chondroossäre Tumoren	17
2.9.1 Mesenchymales Chondrosarkom	17
2.9.2 Extraskelettales Osteosarkom	17
2.10 Tumoren mit ungewisser Differenzierung	17
2.10.1 Intermediär maligne Tumoren mit ungewisser Differenzierung (selten Metastasen)	17
2.10.2 Maligne Tumoren mit ungewisser Differenzierung	18
Literatur	22
3 Molekularpathologie maligner Weichgewebetumoren.	23
<i>R. Penzel, P. Schirmacher, M. Renner und G. Mechtersheimer</i>	
3.1 Einleitung	24
3.2 Maligne Weichgewebetumoren mit rekurrenten EWS-Translokationen.	25
3.2.1 Ewing-Sarkom/peripherer neuroektodermaler Tumor	25
3.2.2 Desmoplastischer klein- und rundzelliger Tumor (DSRCT).	25
3.2.3 Klarzellsarkom.	26

3.2.4	Angiomatoïdes fibröses Histiozytom (AFH)	27
3.2.5	Extraskelettales myxoides Chondrosarkom (EMC)	27
3.3	Maligne Weichgewebetumoren mit spezifischen, rekurrenten Aberrationen	28
3.3.1	Synoviale Sarkome (SS)	28
3.3.2	Alveoläres Rhabdomyosarkom (ARMS)	28
3.3.3	Kongenitales/infantiles Fibrosarkom	29
3.3.4	Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)	29
3.3.5	Alveoläres Weichgewebesarkom (AWS)	30
3.3.6	Gastrointestinaler Stromatumor (GIST)	31
3.3.7	Myxoides/rundzelliges Liposarkom	31
3.4	Maligne Weichgewebetumoren mit Translokationen geringer oder unbekannter Prävalenz	32
3.4.1	Niedrig malignes fibromyxoides Sarkom (LGFMS)	32
3.4.2	Endometriales Stromasarkom (ESS)	32
3.4.3	Inflammatorischer myofibroblastischer Tumor (IMT)	33
3.5	Maligne Weichgewebetumoren mit komplexen Karyotypen	33
	Literatur	35
4	Weichgewebesarkome im Rahmen genetischer Syndrome	37
	<i>C. Beger und B. Schlegelberger</i>	
4.1	Einführung	38
4.1.1	Tumorspezifische genetische Aberrationen	38
4.2	Erbliche Syndrome mit erhöhtem Risiko für Weichgewebesarkome	39
4.2.1	Neurofibromatose Typ I	40
4.2.2	Li-Fraumeni-Syndrom/ »Li-Fraumeni-like syndrome«	40
4.2.3	Hereditäres Retinoblastom	40
4.2.4	Weitere seltene Syndrome	40
4.3	Genetische Beratung	41
	Literatur	41

II Diagnostik

5	Radiologische Diagnostik	45
	<i>C. Strosczynski und T. Kittner</i>	
5.1	Modalitäten	46
5.1.1	Konventionelle Röntgendiagnostik	46
5.1.2	Magnetresonanztomografie (MRT)	46
5.1.3	Computertomografie (CT)	47
5.1.4	Weitere bildgebende Verfahren	47
5.2	Metastasendiagnostik	47
5.2.1	Risikostratifizierung beim pulmonalen Rundherd	48
5.2.2	Therapiekontrolle	50
	Literatur	52
6	Bildgebende Diagnostik und Therapiekontrolle mit PET-CT und MRT	53
	<i>P. Aschoff, D. Schmidt, C. W. König und C. D. Claussen</i>	
6.1	Einleitung	54
6.2	Messung von Perfusion und Diffusion in der MRT-Therapiekontrolle	54
6.2.1	Perfusionsmessungen von Weichgewebesarkomen	54
6.2.2	Diffusionsmessungen von Weichgewebesarkomen	54
6.3	PET-CT	56
6.3.1	Grundlagen und Technik	56

Inhaltsverzeichnis

6.3.2	Primärdiagnostik: Grading, Staging und Biopsieplanung	57
6.3.3	Therapiemonitoring	58
6.3.4	Follow-up und Rezidivdiagnostik	61
6.3.5	Zukünftige Entwicklungen	62
	Literatur	62
7	Biopsieverfahren	65
	<i>T. Klein und M. Hünerbein</i>	
7.1	Einleitung	66
7.2	Prinzipien die Biopsieentnahme	66
7.3	Nadelbiopsien	67
7.3.1	Feinnadelbiopsie	67
7.3.2	Stanzbiopsie	67
7.3.3	Vakuum(saug)biopsie	68
7.4	Chirurgische Biopsie	69
7.4.1	Inzisionsbiopsie	69
7.4.2	Exzisionsbiopsie	70
7.5	Sensitivität und diagnostische Genauigkeit im Vergleich	70
7.6	Zusammenfassung	70
	Literatur	71

III Chirurgische Therapie

8	Weichgewebetumoren der Extremitäten	75
8.1	Operative Verfahren	76
	<i>I. Melcher und K.-D. Schaser</i>	
8.1.1	Einleitung	76
8.1.2	Praktisches chirurgisches Vorgehen bei der Tumorresektion	77
8.1.3	Lymphknotenresektion	78
8.1.4	Gefäße und Nerven.	78
8.1.5	Knochen und Gelenke	78
8.1.6	»Nachresektion« nach auswärtiger Voroperation	89
8.2	Rekonstruktionsverfahren	90
	<i>A. Daigeler, M. Lehnhardt, J. Hauser, L. Steinräßer und H.-U. Steinau</i>	
8.2.1	Einleitung	90
8.2.2	Primärverschluss	90
8.2.3	Lokale Gewebetransposition	90
8.2.4	Spalthauttransplantation	91
8.2.5	Gestielte Lappenplastiken	91
8.2.6	Freie Lappenplastiken	93
8.2.7	Knochentransplantation	93
8.2.8	Nerventransplantation	94
8.2.9	Motorische Ersatzoperationen	94
8.2.10	Gefäßersatz	95
8.2.11	Amputation	96
8.2.12	Lymphknotenmetastasen.	98
8.2.13	Strahlentherapie und plastische Rekonstruktionsverfahren.	99
8.2.14	Isolierte Extremitätenperfusion und plastische Rekonstruktionsverfahren	99
8.2.15	Chemotherapie und plastische Rekonstruktionsverfahren	100
	Literatur	100

9	Gastrointestinale Stromatumoren und andere abdominale Sarkome	101
	<i>P. M. Schlag und J. T. Hartmann</i>	
9.1	Einleitung	102
9.2	Symptomatik und Diagnostik	102
9.3	Chirurgische Therapie	104
9.4	Medikamentöse Therapie	104
9.5	Abdominale Nicht-GIST-Sarkome	105
	Literatur	105
10	Retroperitoneale Weichgewebetumoren	107
	<i>P. M. Schlag und J. T. Hartmann</i>	
10.1	Klinische und morphologische Besonderheiten	108
10.2	Diagnostik	109
10.3	Chirurgische Therapie des Primärtumors	109
10.4	Chirurgische Therapie bei Lokalrezidiv	110
10.5	Medikamentöse Therapie	110
10.6	Perioperative Bestrahlung	111
	Literatur	111
11	Weichgewebetumoren des Thorax und der Thoraxwand	113
	<i>E. Stoelben, C. Ludwig, A. Goßmann, P. Amini und C. Schlensak</i>	
11.1	Einleitung	114
11.2	Weichgewebetumoren der Thoraxwand	114
11.2.1	Symptomatik und Diagnostik	114
11.2.2	Chirurgische Therapie	114
11.3	Weichgewebetumoren der Lunge, des Mediastinums, der Pleura und des Zwerchfells	117
11.3.1	Symptomatik und Diagnostik	117
11.3.2	Chirurgische Therapie	118
11.4	Primäre maligne Weichgewebetumoren des Herzens und der großen Gefäße	118
11.4.1	Epidemiologie, Klinik und Histologie	118
11.4.2	Diagnostik	119
11.4.3	Radiotherapie	119
11.4.4	Chirurgische Behandlung	119
11.4.5	Prognose	120
11.4.6	Schlussfolgerung	120
	Literatur	121
12	Weichgewebetumoren im Kopf-Hals-Bereich	123
	<i>A. Dietz und B. Frerich</i>	
12.1	Einleitung	124
12.2	Lokalisation, Häufigkeit und Ätiologie	125
12.3	WHO-Klassifikation von Kopf-Hals-Tumoren unter besonderer Berücksichtigung der Weichgewebsarkome	126
12.4	Klinik und Diagnostik	126
12.4.1	Klinik	127
12.4.2	Diagnostik	127
12.5	Chirurgische Besonderheiten im Kopf-Hals-Bereich	130
12.6	Chirurgische Therapie in Abhängigkeit der Lokalisation	133
12.6.1	Larynx und Hypopharynx	133
12.6.2	Trachea	137
12.6.3	Halsweichgewebe und lokoregionäre Metastasen	138
12.6.4	Speicheldrüsen	138
12.6.5	Nase, Nasennebenhöhlen und Oberkiefer	139

Inhaltsverzeichnis

12.6.6 Orbita und Gesichtsschädel	140
12.6.7 Mundhöhle und Oropharynx.	141
12.6.8 Schädelbasis	143
12.6.9 Fernmetastasen	144
12.7 Besondere Entitäten der Weichgewebesarkome im Kopf-Hals-Bereich	144
12.7.1 Chondrosarkom.	144
12.7.2 Ewing-Sarkom.	146
12.7.3 Rhabdomyosarkom	147
12.7.4 Angiosarkom	148
12.7.5 Odontogene Sarkome	148
12.8 Zusammenfassung	148
Literatur	148
13 Fernmetastasen in Lunge und Leber	153
<i>A. Schwan, J. Rückert und P. M. Schlag</i>	
13.1 Lungenmetastasen	154
13.1.1 Einleitung	154
13.1.2 Operative Strategie als Grundelement multimodaler Therapie	154
13.1.3 Chirurgische Therapie	156
13.1.4 Komplikationen und Komplikationsmanagement.	159
13.1.5 Ergebnisse der Lungenmetastasenchirurgie bei Weichgewebesarkomen	160
13.1.6 Interventionelle Methoden.	160
13.1.7 Radiotherapie	161
13.1.8 Medikamentöse Therapie und Ausblick	161
13.2 Lebermetastasen	161
13.2.1 Einleitung	161
13.2.2 Indikation zur Leberteilresektion	162
13.2.3 Risikoevaluation	162
13.2.4 Operative Strategie.	163
13.2.5 Ergebnisse	165
13.2.6 Nichtchirurgische Therapieoptionen und Ausblick	165
Literatur	167

IV Strahlentherapie

14 Prä- und postoperative Strahlentherapie	173
<i>V. Budach</i>	
14.1 Rolle der Strahlenbehandlung.	174
14.1.1 Postoperative (adjuvante) Strahlentherapie	174
14.1.2 Präoperative Strahlentherapie.	176
14.1.3 Radiochemotherapie.	178
14.1.4 Definitive Strahlentherapie.	179
14.2 Allgemeine Grundsätze der Bestrahlungsplanung	179
14.2.1 Zielvolumina und Bestrahlungstechnik	179
14.3 Dosierung	181
14.3.1 Postoperative Strahlentherapie	181
14.3.2 Präoperative Strahlentherapie.	182
14.4 Besondere Weichgewebesarkome	182
14.4.1 Retroperitoneale Weichgewebesarkome	182
14.4.2 Weichgewebesarkome in der Kopf-Hals-Region	183

14.4.3 Uterine Sarkome	183
14.4.4 Desmoidtumoren.	184
14.5 Akute Nebenwirkung und Strahlenspätfolgen	184
Literatur	185
15 Intraoperative Strahlentherapie	187
<i>F. Roeder, C. Leowardi und J. Weitz</i>	
15.1 Einleitung	188
15.2 Indikationsstellung und Dosierung	188
15.3 Prinzip und Technik.	189
15.3.1 Prinzip.	189
15.4 Onkologische Ergebnisse	192
15.4.1 Retroperitoneale Sarkome	193
15.4.2 Extremitätsarkome	194
15.5 Komplikationen	196
15.5.1 Akute Komplikationen.	196
15.5.2 Spätkomplikationen und funktionelles Ergebnis	198
15.6 Zusammenfassung	199
Literatur	200
16 Partikeltherapie	203
<i>J. Debus</i>	
16.1 Einleitung	204
16.1.1 Konventionelle Strahlentherapie	204
16.1.2 Strahlentherapie mit geladenen Partikeln – physikalische und biologische Vorteile	204
16.1.3 Strahlentherapie mit Neutronen	206
16.2 Ergebnisse der Partikeltherapie bei Sarkomen diverser Lokalisationen.	206
16.2.1 Retroperitoneale Sarkome	206
16.2.2 Sarkome des Beckens	207
16.2.3 Sarkome der Schädelbasis und der Kopf-Hals-Region	208
16.2.4 Paraspinale Sarkome.	209
16.2.5 Sarkome der Extremitäten	212
16.3 Schlussfolgerung	212
Literatur	212

V Medikamentöse Therapie

17 (Neo-)adjuvante medikamentöse Therapie	217
<i>J. T. Hartmann und J. Schütte</i>	
17.1 Einleitung	218
17.2 Primär inoperable oder nur marginal resektable Primär- und Rezidivtumoren	218
17.3 Primär operable Primärtumoren und deren Vorbehandlung	219
17.3.1 Alleinige neoadjuvante Chemotherapie.	219
17.3.2 Neoadjuvante Chemoradiotherapie	220
17.3.3 Nachbehandlung nach R0-Resektion (adjuvante Chemotherapie) oder nach R1-Resektion	221
17.4 Besondere Subtypen von Weichgewebsarkomen	223
17.4.1 Synovialsarkome	223
17.4.2 Gastrointestinale Stromatumoren.	224
17.4.3 Dermatofibrosarcoma protuberans.	224

17.5	Zusammenfassung	224
	Literatur	225
18	Medikamentöse Therapie fortgeschrittener, irresektabler Weichgewebesarkome des Erwachsenen	227
	<i>J. Schütte und J. T. Hartmann</i>	
18.1	Einleitung	229
18.2	Interdisziplinäre Therapiekonzepte im Stadium der Metastasierung	229
18.2.1	Metastasenresektion	229
18.2.2	Perioperative Chemotherapie	230
18.2.3	Strahlentherapie	230
18.2.4	Chemotherapie	230
18.3	Substanzen	232
18.3.1	Anthrazykline	233
18.3.2	Oxazaphosphorine	233
18.4	Medikamentöse Therapieoptionen	235
18.5	Therapieoptionen entsprechend histopathologischem Subtyp (Auswahl)	236
18.5.1	Leiomyosarkom und Liposarkom	237
18.5.2	Undifferenziertes pleomorphes Sarkom, NOS (MFH)	238
18.5.3	Synovialsarkome	239
18.5.4	Angiosarkome	240
18.5.5	Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)	241
18.5.6	Desmoid/aggressive Fibromatose	241
18.5.7	Maligner peripherer Nervenscheidetumor (MPNST)	242
18.5.8	Klarzellsarkom	242
18.5.9	Alveolarzellsarkom	242
18.5.10	Epitheloidzellsarkom	243
18.5.11	Solitärer fibröser Tumor (SFT)/ Hämagioperizytom (HPC)	243
18.5.12	Chordom	244
18.5.13	Endometriales Stromasarkom	244
18.5.14	Tenosynovialer Riesenzelltumor/ Pigmentierte villonoduläre Synovitis	244
18.5.15	Klein-, blau-, rundzelliges Sarkom	244
18.5.16	Rhabdomyosarkom (RMS)	244
18.5.17	Gastrointestinaler Stromatumor (GIST)	244
	Literatur	246

VI Spezielle Therapieverfahren

19	Isolierte Extremitätenperfusion bei Weichgewebesarkomen	255
	<i>S. Burock und P. M. Schlag</i>	
19.1	Einleitung	256
19.2	Entwicklung der isolierten Extremitätenperfusion	256
19.3	Indikationsstellung	256
19.4	Prinzipien und Technik	257
19.4.1	Chirurgische Technik	257
19.4.2	Medikamente	258
19.4.3	Hyperthermie	259
19.5	Komplikationen	260
19.5.1	Regionale Komplikationen	260
19.5.2	Systemische Komplikationen	260

19.6	Onkologische Ergebnisse	261
19.7	Zusammenfassung	261
	Literatur	262
20	Hyperthermie	265
	<i>R. D. Issels und L. H. Lindner</i>	
20.1	Einleitung	266
20.2	Allgemeine Grundlagen	266
20.3	Klinische Ergebnisse	267
20.3.1	Multimodale Behandlung von Hochrisiko-Weichgewebesarkomen	267
20.3.2	Neuere Ergebnisse mit randomisiertem Vergleich	269
20.4	Zusammenfassung	270
	Literatur	270

VII Psychoonkologie, Nachsorge und Rehabilitation

21	Psychoonkologische Aspekte und Betreuungskonzepte	275
	<i>U. Goerling</i>	
21.1	Einführung	276
21.1.1	Psychische Situation von Sarkompatienten	276
21.2	Kommunikation mit Tumorpatienten	277
21.2.1	SPIKES – Strategie zur Vermittlung schlechter Nachrichten	277
21.3	Auswirkungen der Tumorbehandlung auf das psychische Erleben	278
21.3.1	Chemotherapie	278
21.3.2	Strahlentherapie	278
21.3.3	Operation	278
21.4	Psychiatrische versus psychoonkologische Diagnostik	279
21.4.1	Diagnostik mit Hilfe der ICD-10	279
21.4.2	Erkennen des psychosozialen Betreuungsbedarfs	279
21.5	Krankheitsverarbeitung und -bewältigung	280
21.5.1	Transaktionales Stressmodell	280
21.5.2	Bewältigungsformen	281
21.6	Psychoonkologische Betreuungskonzepte	281
21.6.1	Besonderheiten im Umgang mit Sarkompatienten	281
21.7	Lebensqualität von Patienten mit Weichgewebesarkomen	283
21.7.1	Definition der Lebensqualität	283
21.7.2	Instrumente zur Erfassung der Lebensqualität	284
21.8	Zusammenfassung	284
	Literatur	285
22	Rehabilitation und Nachsorge	287
	<i>J. Weis und H. R. Dürr</i>	
22.1	Einleitung	288
22.2	Medizinische Rehabilitation	288
22.3	Psychosoziale Rehabilitation	289
22.3.1	Psychosoziale Belastungen	289
22.3.2	Diagnostik psychosozialer Belastungen	289
22.3.3	Psychoonkologische Interventionen	290
22.4	Berufliche Rehabilitation	291
22.5	Fazit	291
	Literatur	291

Algorithmen

Primärdiagnostik	295
Primärtherapie (insb. Extremitätenbereich)	296
Primärtherapie bei intraabdominalen, retroperitonealen oder thorakalen Non-GIST-Sarkomen	297
Stichwortverzeichnis	299