

# Inhaltsverzeichnis

## Teil 1

1.1	Epidemiologie und Pathogenese seltener Tumoren.....	3
1.2	Spezielle Diagnostik bei seltenen malignen Neoplasien.....	5
1.3	Therapeutische Strategien bei seltenen Neoplasien .....	9

## Teil 2

2.1	Seltene akute Leukämien.....	13
2.1.1	Akute Leukämien mit gemischtem Phänotyp .....	17
2.1.2	Reine erythrozytäre Leukämie .....	22
2.1.3	Akute Basophilenleukämie (ABL) .....	25
2.1.4	Akute megakaryoblastäre Leukämie .....	28
2.1.5	Blastische plasmazytoide Neoplasie dendritischer Zellen (BPDCN).....	31
2.1.6	Akute Panmyelose mit Myelofibrose (APMF).....	35
2.2	Chronische myeloproliferative Neoplasien .....	38
2.2.1	Chronische neutrophile und atypische chronisch myeloische Leukämie .....	38
2.2.2	Myelodysplastisch/Myeloproliferative Neoplasien (MDS/MPN).....	43
2.2.3	Myeloproliferative eosinophile und basophile Erkrankungen .....	51
2.3	Seltene Lymphome .....	56
2.3.1	Grauzonen- und Compositilymphome.....	56
2.4	Seltene maligne Neoplasien histiozytischer und dendritischer Zellen.....	61

## Teil 3

3.1	Seltene Tumoren des Kopf- und Hals-Bereichs .....	71
3.1.1	Tumoren der Speicheldrüsen .....	73
3.1.2	Tumoren der Nasen- und Nasennebenhöhlen .....	78
3.1.3	Tumoren des Nasopharynx .....	83
3.1.4	Seltene Tumoren des Oropharynx der Mundhöhle und Lippen .....	87
3.1.5	Odontogene Tumoren.....	92
3.1.6	Maligne Tumoren des äußeren Gehörgangs .....	98
3.1.7	Tumoren der Augen, Orbita und okularen Adnexe .....	102
3.2	Seltene Tumoren des Thorax und des Mediastinums .....	111
3.2.1	Tumoren der Trachea .....	113
3.2.2	Seltene maligne Lungentumoren.....	117
3.2.3	Seltene mediastinale Tumoren .....	125
3.3	Seltene gastrointestinale Tumoren.....	131
3.3.1	Seltene Tumoren des Ösophagus.....	131
3.3.2	Seltene Tumoren des Magens.....	137
3.3.3	Seltene epitheliale Tumoren des Dünndarms und der Ampulla Vateri .....	145
3.3.4	Seltene kolorektale Tumoren .....	152
3.3.5	Seltene anale Tumoren.....	162
3.3.6	Seltene Tumoren des Pankreas .....	166
3.3.7	Seltene hepatobiliäre Tumoren .....	176
3.4	Gynäkologische neoplastische Erkrankungen.....	191
3.4.1	Seltene Neoplasien der Brust .....	191
3.4.2	Seltene maligne Ovarialtumoren .....	199
3.4.3	Keimstrang-Stromatumoren des Ovars .....	207
3.4.4	Weibliche Keimzelltumoren .....	213

3.4.5	Gestationelle und nicht-gestationelle maligne Trophoblastzelltumoren .....	219
3.4.6	Seltene Zervixkarzinome .....	226
3.4.7	Seltene Formen des Endometriumkarzinoms .....	232
3.4.8	Vaginal- und Vulvakarzinom .....	239
3.5	Seltene urologische Tumoren .....	246
3.5.1	Seltene Formen des Prostatakarzinoms und der Samenblasen .....	246
3.5.2	Seltene Formen des Penis- und Skrotalkarzinoms .....	258
3.5.3	Seltene Tumoren des Hodens und paratestikuläre Tumoren .....	265
3.6	Seltene Tumoren der Niere .....	274
3.6.1	Seltene Tumoren des Nierenparenchyms .....	274
3.6.2	Seltene Neoplasien von Nierenbecken, Ureter und Harnblase .....	284
3.6.3	Tumoren der Urethra .....	295
3.7	Seltene endokrine Tumoren .....	301
3.7.1	Hypophysentumoren .....	303
3.7.2	Seltene Schilddrüsentumoren .....	311
3.7.3	Tumoren der Nebenschilddrüsen .....	319
3.7.4	Neuroendokrine Neoplasien (NEN) .....	324
3.7.5	Tumoren des Nebennierenmarks, extraadenale Paragangliome und Neuroblastome .....	336
3.7.6	Nebennierenrinden(NNR)-Tumoren .....	340
3.8	Seltene Tumoren der Haut und Hautanhangsgebilde .....	346
3.8.1	Seltene epitheliale Hauttumoren .....	346
3.8.2	Extrakutane Melanome .....	368
3.9	Seltene Sarkome .....	384
3.9.1	Maligne vaskulär differenzierte Sarkome .....	392
3.9.2	Perivaskuläre epitheloidzellige (PECome) und perizytische Tumoren .....	399
3.9.3	Fibroblastische/myofibroblastische und fibrohistiozytäre Tumoren .....	404
3.9.4	Maligne lipomatöse Sarkome .....	411
3.9.5	Leiomyosarkome .....	416
3.9.6	Rhabdomyosarkome .....	422
3.9.7	Maligne Nervenscheidentumoren .....	428
3.9.8	Sarkome unklarer Differenzierung .....	433
3.9.9	Undifferenzierte/Unklassifizierbare Sarkome .....	444
3.9.10	Seltene Sarkome der Knochen .....	448
3.9.11	Maligne chondroide (chondrogene) Tumoren .....	454
3.9.12	Seltene Varianten von Osteosarkomen .....	460
3.9.13	Maligne notochordale Tumoren (Chordome) .....	466
3.9.14	Adamantinom und Fibrosarkome des Knochens .....	470
3.9.15	Maligne Riesenzelltumoren des Knochens .....	473
3.9.16	Mesotheliome .....	475
3.10	Seltene Tumoren des zentralen Nervensystems (ZNS) .....	483
3.10.1	Seltene maligne astrozytäre und oligodendrogliale Tumoren .....	488
3.10.2	Maligne Ependymome .....	496
3.10.3	Maligne Tumoren der Pinealregion .....	502
3.10.4	Embryonale Tumoren des ZNS .....	507
3.10.5	Maligne Meningeome .....	514
3.10.6	Maligne und intermediäre neuronale und glioneuronale Tumoren .....	519
3.10.7	Tumoren des Plexus choroideus .....	526
	Abkürzungsverzeichnis .....	530
	Allgemeinzustand .....	532
	Ermittlung der Körperoberfläche .....	533