
**Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische
Chirurgie (DGOOC)
und des Berufsverbandes der Ärzte für Orthopädie (BVO)**

AWMF-Leitlinien-Register**Nr. 033/035****Entwicklungsstufe:****1****nicht aktualisiert****Zitierbare Quelle:**

Dt. Ges. f. Orthopädie und orthopäd. Chirurgie + BV d. Ärzte f. Orthopädie (Hrsg.) Leitlinien der Orthopädie, Dt. Ärzte-Verlag, 2. Auflage, Köln 2002

Weichteilsarkome

Synonyme:

Maligne Weichteiltumoren, maligne Weichteilneoplasien, maligne mesodermale Tumoren

Schlüsselwörter:

Weichteilsarkome, weite Resektion, Kompartimentresektion, Vorbestrahlung, Nachbestrahlung, adjuvante Chemotherapie

Definition

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

Epidemiologie

Im Kindesalter beläuft sich der Anteil der Weichteilsarkome auf 10% aller malignen Neoplasien (53% Rhabdomyosarkome) (Meister u. Hölzel 1999).

Im Erwachsenenalter beträgt der Anteil der Weichteilsarkome an allen Malignomen weniger als 1% (Lawrence et al. 1983). Weichteilsarkome kommen in allen Lebensaltern vor, der Altersgipfel liegt im 6. Dezennium. Männer sind etwas häufiger betroffen als Frauen. Bei Weichteilsarkomen wie auch bei malignen Knochentumoren überwiegt die Primärtumorlokalisation im Bereich der unteren Extremitäten (Meister u. Hölzel 1999).

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 potentielle ätiologische Faktoren sind chemische Noxen (z.B. Asbest und Dioxin) und die Einwirkung radioaktiver Strahlung.

Klassifikation

Folgende histologische Tumortypen gehören zur Gruppe der Weichteilsarkome (UICC*):

- Alveoläres Weichteilsarkom
- Angiosarkom
- Epitheloidzelliges Sarkom
- Chondrosarkom o.n.A.
- Osteosarkom der Weichteile
- Fibrosarkom o.n.A.
- Leiomyosarkom
- Liposarkom o.n.A.
- Malignes fibröses Histiocytom
- Malignes Hämangioperizytom
- Malignes Mesenchymom
- Rhabdomyosarkom
- Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST) = malignes Schwannom
- Malignes melanozytisches Schwannom
- "Synovial"-Sarkom o.n.A.
- Sarkom o.n.A.

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

*UICC: Union Internationale Contre le Cancer (Wittekind u.Wagner 1997)

TNM-Klassifikation der Weichteilsarkome (UICC, Wittekind u.Wagner 1997)

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

Histopathologisches Grading (Coindre et al. 1986)

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 Nekrose
- Expansives oder infiltratives Wachstum

Gx Differenzierungsgrad kann nicht beurteilt werden

G1 gut differenziert

G2 mäßig differenziert

G3 schlecht differenziert

G4 undifferenziert

Stadiengruppierung der Weichteilsarkome (UICC, Spiessl et al.1993)

Siehe Tabelle 1.

Tabelle 1: Stadiengruppierung der Weichteilsarkome (UICC, Spiessl et al.1993)

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

Stadieneinteilung der malignen muskuloskelettalen Tumoren nach Enneking 1986
 Siehe Tabelle 2.

Tabelle 2: Stadieneinteilung der malignen muskuloskelettalen Tumoren nach Enneking 1986

Stadium	Grading	Lokale Tumorausbreitung	Metastasen
I A	G ₁	T ₁	M ₀
I B	G ₁	T ₂	M ₀
II A	G ₂	T ₁	M ₀
II B	G ₂	T ₂	M ₀
III A	G ₁ oder G ₂	T ₁	M ₁
III B	G ₁ oder G ₂	T ₂	M ₁

Lokale Tumorausbreitung:

A intrakompartimental (T₁)

B extrakompartimental (T₂)

Onkochirurgisches Grading (nicht identisch mit histopathologischem Grading):

G₀ benigne Läsionen

G₁ low grade (entspricht weitgehend dem histologischen Grading G1)

G₂ high grade (entspricht den histologischen Differenzierungsgraden G2-G4)

Medizinische Schlüsselssysteme

ICD-10

- C47 Bösartige Neubildung der peripheren Nerven und des autonomen Nervensystems (Inkl.: Sympathische u. parasymphatische Nerven und Ganglien, Exkl.: Hirnnerven)
- C48 Bösartige Neubildung des Retroperitoneums und des Peritoneums (Exkl.: Kaposi-Sarkom und Mesotheliom (C45.-)
- C49 Bösartige Neubildung sonstigen Bindegewebes und anderer Weichteilgewebe (Inkl.: Blutgefäß, Bursa, Faszie, Fett, Knorpel, Ligamentum ausgenommen Bänder des Uterus, Lymphgefäß, Muskel, Sehnen (-Scheide), Synovialmembran) (Exkl.: Bindegewebe der Brustdrüse (C50.-), Kaposi-Sarkom (C46.-), Knorpel: Gelenk (C40 -C41), Larynx (C32.3), Nase (C30.0);

Mesotheliom (C45.-), Periphere Nerven und autonomes Nervensystem (C47.-), Peritoneum (C48.-), Retroperitoneum (C48.0)

Diagnostik

Die Tumordiagnostik sollte standardisiert nach einem Algorithmus erfolgen. 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 Differentialdiagnosen 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.

Diagnostischer Algorithmus

Standardisierte Stufendiagnostik bei Verdacht auf maligne Weichteiltumorerkrankung an den Bewegungsorganen

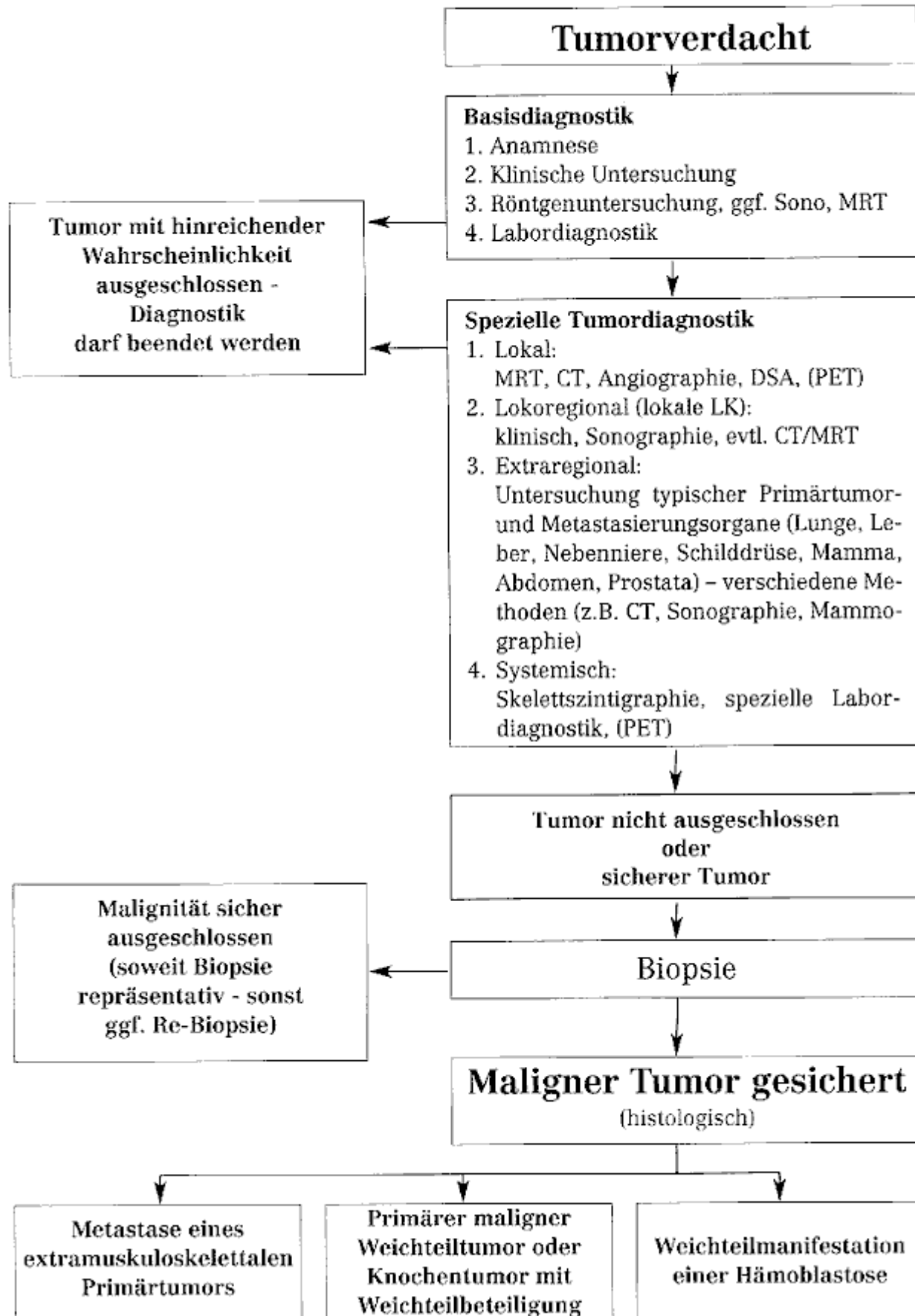


Abbildung 1

Siehe Abbildung 1. Ziel aller diagnostischen Bemühungen bei hinreichendem Verdacht auf Vorliegen einer muskuloskelettalen Tumormanifestation ist die Feststellung

- des (histologischen) Tumortyps (**Typing**)
- des Differenzierungsgrades des Tumors (histopathologisches **Grading**)
- des Stadiums der Tumorerkrankung (**Staging**) nach der TNM-Klassifikation der UICC (alternativ nach Enneking 1986).

Eine nach diesen Kriterien formulierte Diagnose würde beispielsweise lauten:

Malignes Schwannom¹ G3² T2 N0 M1³ Stadium IV⁴

¹ histologischer Tumortyp

² histopathologisches Grading

³ TNM-Klassifikation

⁴ Stadium der Tumorerkrankung

Tumorverdacht

Symptome eines Weichteilsarkoms im Bereich des muskuloskelettalen 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 Tumorausschluss ist mit hinreichender Wahrscheinlichkeit möglich, wenn nach klinischer, bildgebender und Labordiagnostik folgende Kriterien erfüllt sind:

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

Basisdiagnostik

1. 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 Schmerzanamnese
- Funktionelle Beeinträchtigung

2. 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 Gewebsschichten (verschieblich oder fixiert)
- Druck- oder Bewegungsschmerz
- Palpation der Lymphknoten (submandibulär, supraclavikulär, axillär, inguinal, popliteal), subtile Untersuchung der lokoregionalen 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

3. Bildgebende Untersuchungen

- Röntgenuntersuchung im Bereich der Tumorlokalisation (mindestens 2 Ebenen)
- Sonographie des Tumors
- MRT

4. Basislabordiagnostik

- Blutbild
- BSR
- CRP
- Elektrolyte
- Alkalische Phosphatase (aP) sowie knochenspezifische aP: erhöht bei osteolytischen Prozessen
- Prostata-spezifisches Antigen (PSA): erhöht bei Prostata-Ca
- Saure Phosphatase (sP): erhöht bei Prostata-Ca
- Harnsäure (HRS): erhöht bei hohem Zellumsatz, z.B. bei Hämoblastosen
- Eisen: bei Tumoren erniedrigt
- Gesamteiweiß: bei konsumierenden Prozessen erniedrigt
- Eiweißelektrophorese
- Urinstatus: Paraproteine - Hinweis auf Plasmozytom

Spezielle Tumordiagnostik

1. Lokale Diagnostik (= apparative Untersuchung des lokalen Tumors)

- MRT
- (besonders zur Darstellung der Weichteile - Abklärung der lokalen Tumorausdehnung und der Beziehung zu Nachbarstrukturen, z.B. zu den Gefäßen und Nerven)
- CT
(von Vorteil bei der Darstellung der kortikalen Knochenstrukturen)
- PET (Positronen-Emissions-Tomographie)
(Wertigkeit allerdings noch nicht ausreichend validiert)
- DSA (digitale Subtraktionsangiographie) bzw. Angiographie zur Darstellung der Tumorgefäße (diagnostischer Stellenwert gering, von größerer Bedeutung sind diese Methoden im Rahmen der präoperativen Tumorembolisation)

2. Lokoregionale Diagnostik (= Suche nach Lymphknotenmetastasen im Abstromgebiet)

- Sonographie
- Ggf. CT
- Ggf. MRT

3. Extraregionale 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; ggf. Schilddrüsenszintigraphie
- Endoskopische Diagnostik (Gastro-, Kolo-, Rekto-, Zysto- oder Kolposkopie)

4. Systemische Diagnostik (= Ausbreitungsdiagnostik)

- Skelettszintigraphie (3-Phasen-Szintigraphie)
- PET (Positronen-Emissions-Tomographie; Wertigkeit noch nicht ausreichend validiert)
- Spezielle Tumorlabordiagnostik:
- Immunelektrophorese: bei Nachweis monoklonaler Antikörper Hinweis auf Plasmozytom
- 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 o.g. noninvasiven Diagnostik weiterhin 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 so weit distal wie möglich
- Wahl des Zuganges in der Schnittführung der wahrscheinlichen Definitiv-OP
- Direkten Zugang zum Tumor (kürzester Weg) bevorzugen; dabei die später notwendige Entfernung des Biopsiekanales in toto mit dem Tumorsektat berücksichtigen
- Keine Ausdehnung des Eingriffes auf subtotale 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. Intrakutannaht) und subtile Blutstillung
- Ausreichende Gewebemenge (mindestens 1 Kubikzentimeter)
- Meidung von Quetschung oder sonstiger Zerstörung des Gewebeverbandes
- Entnommene Gewebeprobe muss repräsentativ sein (vitales Gewebe aus der Tumorrandzone); im Zweifelsfall Schnellschnittuntersuchung zur Prüfung, ob Biopsiematerial vitale Tumoranteile enthält

Technik der Biopsie

Geschlossene Verfahren

- Nadelbiopsie:
meistens geführt durch bildgebendes Verfahren (Ultraschall, CT 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.

Häufige Differentialdiagnosen

1. Gutartige Weichteiltumoren
2. Maligne Knochentumoren mit Weichteilbeteiligung
3. Entzündliche Prozesse
4. Tumorsimulierende Weichteilveränderungen
5. Weichteilmetastasen
6. Lymphome bzw. leukämische Infiltrate
7. Plasmozytominfiltrate

Klinische Scores

MSTS-Score (Musculoskeletal Tumor Society)

Funktionelle Evaluierung rekonstruktiver Operationsverfahren nach chirurgischer Behandlung muskuloskelettaler Tumoren (Enneking 1993):

Bewertet werden folgende Parameter mit jeweils 0-5 Punkten:

- Obere und untere Extremitäten

- Schmerz
- Funktion
- subjektive Akzeptanz
- Untere Extremitäten
 - Gehhilfen
 - Gangbild
- Obere Extremitäten
 - Positionierung der Hand
 - Hebevermögen
- Allgemein:
 - Patientenzufriedenheit

Therapie

Vorbemerkung

Die operative Therapie bildet die wesentliche Säule der Behandlung der Weichteilsarkome. In zweiter Linie kommt die Strahlentherapie adjuvant (Nachbestrahlung des Restkompartimentes), 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 Tumorentität. 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 (ggf. Tumormassenreduktion, im Einzelfall Resektion von Metastasen, Therapie und Prophylaxe von Komplikationen).

Kontraindikation

- Fehlende OP-Fähigkeit des Patienten

Operationsprinzipien

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

Häufige Operationsverfahren

- Radikale Resektion (Ausräumung des gesamten Kompartimentes)
- Weite Resektion (postoperativ ggf. mit Nachbestrahlung des gesamten Kompartimentes)
- Innere oder äußere Amputation, Umdrehplastik

Onkologische Qualität operativer Eingriffe (Enneking 1983)

- 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 darüberliegenden Hautspindel einschließlich der Narbe der Probeexzision und des Biopsiekanales

Operative Therapie unter Berücksichtigung des Tumorstadiums (UICC)

- Stadium Ia bis IIa:
 - weite Resektion - fakultativ Nachbestrahlung
- Stadium IIb bis IIIb:
 - Kompartimentresektion
 - alternativ weite Resektion und Bestrahlung des Restkompartimentes
- Stadium IV:
 - Vorbestrahlung - ggf. neoadjuvante Chemotherapie

- Weite Tumorresektion
- Ggf. 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 (ggf. durch präoperative Bestrahlung erreichbar)
- Onkochirurgische Erfahrung des Operateurs

Mögliche Folgen und Komplikationen

- Allgemeine Komplikationen: Wundheilungsstörung, Infektion, Gefäß-Nerven-Läsion, Venenthrombose, Lungenembolie
- Spezielle Komplikationen: Lokalrezidiv
- Spezielle Folgen: direkte und indirekte Funktionsstörungen (z.B. muskulär, artikulär, neurogen)

Postoperative Maßnahmen

- Physiotherapie
- Ggf. Versorgung mit Orthesen/ Prothesen

Nichtoperative 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:

- Ggf. präoperativ zur Tumorverkleinerung, um 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 Ifosfamid/Mesna (Sarcoma Meta-analysis Collaboration 2000, Picci 2000, Frustaci et al. 2001). Die Therapie sollte nur im Rahmen kontrollierter Studien erfolgen. Eine palliative Chemotherapie kann im Einzelfall sinnvoll sein.

Weitere Therapieverfahren

- Arterielle Perfusionstherapie (lokale Chemotherapie)

- Hyperthermie

Die Wertigkeit beider Verfahren bei den verschiedenen Tumorentitäten ist noch nicht abschließend beurteilbar.

Tumornachsorge - Kontrolluntersuchungen

Empfehlungen für das Vorgehen im zeitlichen Abstand zur Diagnosestellung/Therapie:

- Im **Jahr 1 bis 3**: alle 3 Monate klinische Untersuchung, Labor, Röntgen Thorax, Sonographie der ehemaligen Tumorlokalisierung - alle 6 Monate lokales MRT
- Im **Jahr 4 bis 5**: alle 6 Monate klinische Untersuchung, Labor, Röntgen Thorax, Sonographie der ehemaligen Tumorlokalisierung, fakultativ alle 12 Monate lokales MRT
- Im **Jahr 6 bis 10**: alle 12 Monate klinische Untersuchung, Labor, Röntgen Thorax, Sonographie der ehemaligen Tumorlokalisierung, im Zweifelsfall lokales MRT
- Ab **Jahr 11** lebenslang: alle 24 Monate klinische Untersuchung, Labor, Röntgen Thorax, Sonographie der ehemaligen Tumorlokalisierung, im Zweifelsfall lokales MRT

Aufklärung

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

Stufenschema Therapeutisches Vorgehen

Stufe 1 ambulant

Non-invasive Tumordiagnostik, Nachsorge

Stufe 2 ambulant/stationär

Non-invasive oder invasive Tumordiagnostik, ggf. Nachbestrahlung und adjuvante Chemotherapie

Stufe 3 stationär

Operative Therapie, ggf. Nachbestrahlung und adjuvante Chemotherapie

Prognose

Ungünstige prognostische Faktoren

- Niedriger Differenzierungsgrad des Tumors
- Zunehmende Größe des Tumors
- Zunehmendes Stadium des Tumorleidens
- Tiefe Lokalisation

- Lokalisation am Körperstamm oder in Kopf-Hals-Region
- Hohes Alter des Patienten

Prognose nach bestimmten therapeutischen Verfahren

Tabelle 3 zeigt die stadienabhängigen 5-Jahres-Überlebensraten, die bei alleiniger chirurgischer Behandlung von Weichteilsarkomen im Erwachsenenalter angegeben werden.

Tabelle 3: Stadienabhängige 5-Jahres-Überlebensraten bei alleiniger chirurgischer Behandlung von Weichteilsarkomen im Erwachsenenalter

RUSSELL et al.1977 LAWRENCE 1987

Stadium I	75%	79%
Stadium II	55%	65%
Stadium III	29%	45%
Stadium IV	7%	10%

Bei Sarkomen der Extremitäten sind die 5-Jahres-Überlebensraten nach Resektion und postoperativer Strahlentherapie deutlich besser (Suit et al.1992). Siehe Tabelle 4.

Tabelle 4: 5-Jahresüberlebensraten nach Resektion und postoperativer Strahlentherapie bei Sarkomen der Extremitäten

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

Natürlicher Verlauf

Tumorprogression, keine Spontanheilung.

Prävention

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

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

Perspektiven, Ausblick

- 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
-

Anhang

Histologische Klassifikation der Weichteiltumoren nach dem morphologischen Erscheinungsbild - unabhängig von deren Lokalisation (Enzinger und Weiss 1995 - Auszug maligne Tumoren):

I. Fibröse Tumoren

C. Maligne Tumoren

I. Fibrosarkom

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

II. Fibrohistiozytäre Tumoren

B. Potentiell maligne Tumoren

1. Atypisches Fibroxanthom
2. Dermatofibrosarcoma protuberans (inkl. 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 quergestreiften Muskulatur

B. Maligne Tumoren

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

VI. Tumoren der Blut- und Lymphgefäße

B. Potentiell 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 Sehnenscheide

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. Extraskelletale kartilaginäre und ossäre Tumoren

B. Maligne Tumoren

1. Extraskelletales Chondrosarkom
2. Extraskelletales Osteosarkom

XIII. Pluripotente mesenchymale 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

Literatur:

- Coindre JM, Trojani M, Contesso G, David M, Rouesse J, Bui NB, Bodaert A, De Mascarel I, De Mascarel A, Goussot JF: Reproducibility of a histopathologic grading system for adult soft tissue sarcoma. *Cancer* 58: 306 - 309, 1986
 - Enneking WF: *Musculoskeletal Tumor Surgery*. Churchill Livingstone, New York, Edinburgh, London, Melbourne, 1983
 - Enneking WF: A System of Staging Muskuloskeletal Neoplasms. *Clin Orthop Rel Res* 204: 9 - 24, 1986
 - Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ: 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, 1993
 - Enzinger FM, Weiss SW: *Soft tissue Tumors*. Mosby, 1995.
 - Frustaci S, Gherlinzoni F, De Paoli A, Bonetti M, Azzarelli A, Comandone A, Olmi P, Buonadonna A, Pignatti G, Barbieri E, Apice G, Zmerly H, Serraino D, Picci P: 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, 2001
 - Lawrence W Jr, Neifeld JP, Terz JJ: *Manual of soft tissue tumor surgery*. Springer, Berlin, Heidelberg, New York 1983
 - Meister M, Hölzel D: *Knochentumoren - Weichteilsarkome. Empfehlungen zur Diagnostik, Therapie und Nachsorge*. Tumorzentrum München, 1999
 - Picci P: Adjuvant chemotherapy for extremity soft-tissue sarcomas in adults. *Curr Oncol Rep* 2(6): 502 - 507, 2000
 - Russell WO, Cohen J, Enzinger F, Hajdu SI, Heise H, Martin RG, Meissner W, Miller WT, Schmitz RL, Suit HD: A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 40(4): 1562 - 1570, 1977
 - Sarcoma Meta-analysis Collaboration (SMAC): Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft tissue sarcoma in adults. *Cochrane Data-base Syst Rev* 4: 2000
 - Spiessl B, Beahrs OH, Hermanek P., Hutter RVP, Scheibe O, Sobin LH, Wagner G (Hrsg.): *UICC, International Union against Cancer, TNM Atlas. Illustrated Guide to the TNM/pTNM Classification of Malignant Tumors*. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 1993
 - Suit HD: Local control and patient survival. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 23(3): 653 - 660, 1992
 - Tumorregister München: Inzidenz- und Mortalitätsdaten aus dem Tumorregister München - Angaben für das Jahr 1999
http://www.krebsinfo.de/ki/epidaten/Inz_Mort1.html
 - Wittekind C, Wagner G: *TNM-Klassifikation maligner Tumoren*. Springer, Berlin, Heidelberg, New York, 1997
-

Verfahren zur Konsensbildung:

Expertengruppe der Dt. Ges. f. Orthopädie und orthopädische Chirurgie und des Berufsverbandes der Ärzte für Orthopädie

Autoren:

R. Windhager, L. Hovy, T. Prietzel, G. von Salis-Soglio

Erstellungsdatum:

01. April 2002

Letzte Überarbeitung:

Nächste Überprüfung geplant:

k.A.

Zurück zum [Index Leitlinien Orthopädie](#)

Zurück zur [Liste der Leitlinien](#)

Zurück zur [AWMF-Leitseite](#)

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit - **insbesondere von Dosierungsangaben - keine Verantwortung** übernehmen.

Stand der letzten Aktualisierung: 01. April 2002

© Deutsche Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische Chirurgie

Autorisiert für elektronische Publikation: [AWMF online](#)

HTML-Code aktualisiert: 22.09.2008; 13:15:39