

Inhalt

Epidemiologische Kenngrößen und Prognose

<i>M. Schmidt, G. Schubert-Fritschle, J. Engel</i>	1
Häufigkeit	1
Knochentumoren	1
Rohe Inzidenz	1
Altersmedian	1
Rohe Mortalität	1
Prognose	4
Weichgewebssarkome	5
Rohe Inzidenz	5
Altersmedian	8
Rohe Mortalität	9
Prognose	10

Bildgebende Verfahren in der Diagnostik von Knochen- und Weichteiltumoren

<i>A. Baur-Melnyk, M. D'Anastasi, W. Fendler</i>	11
Knochentumoren	11
Röntgenuntersuchung	11
Computertomografie	11
Skelettszintigrafie	11
Ausbreitungsdiagnostik	11
Magnetresonanztomografie	11
Befundbericht	13
Beurteilung des Therapieansprechens	13
Target Lesions	13
Non-measurable Lesions	14
Angiografie	14
Beurteilung der Fernmetastasierung	14
Therapie-Monitoring	14
Positronen-Emissions-Tomografie (PET)	15
Weichteilsarkome	15
Nachweis und Ausbreitungsdiagnostik: MRT	15
Beurteilung der Fernmetastasierung	15
Therapie-Monitoring	15
Positronen-Emissions-Tomografie (PET)	15
PET/CT	16

Pathogenese von Knochentumoren und Weichteilsarkomen

T. Grünewald, G. Richter, P. Sorensen, M. Nathrath, H. Wackerhage 18

Pathogenese des Osteosarkoms 19

 Genetik 19

 Signalübertragung 20

Pathogenese des Ewing-Sarkoms 20

 Ursprungszelle 20

 Genetik 20

Pathogenese von Rhabdomyosarkomen 21

 Ursprungszelle 21

 Genetik 22

 Signalübertragung 22

Pathohistologische Bewertung

K. Specht, T. Kirchner, T. Knösel 26

Knochentumoren 26

 Erstbiopsie 26

 Makroskopische Beurteilung 27

 Mikroskopische Befundung von Knochentumoren 27

 Histopathologische Graduierung von Knochentumoren 29

 Stadieneinteilung 30

 Resektionsränder 31

 Regressionsgraduierung nach Chemotherapie 32

Weichgewebstumoren 33

 Makroskopische Beurteilung von Weichgewebstumoren 33

 Mikroskopische Diagnostik/Befundung von Weichgewebstumoren 34

 Häufigste histopathologische Subtypen 35

 Histopathologisches Grading/Stadieneinteilung 40

 Resektionsstatus 41

Operative Diagnostik und Therapie von Knochen- und Weichteiltumoren

M. Albertsmeier, M. K. Angele, H. R. Dürr, E. Euler, R. von Eisenhart-Rothe, T. Engelhardt, R. Hatz, A. Klein, L. Kovacs, H.-G. Machens, H. Rechl, P.H. Thaller, J. Werner 42

Probeexzision von Knochen- und Weichteiltumoren 42

 Biopsieverfahren 42

Resektionsverfahren und operationstechnische Gesichtspunkte 44

 Chirurgisches Staging und Resektionsgrenzen 45

 Resektionsverfahren 46

 Operationstechnische Gesichtspunkte 47

 Operative Methoden 47

Plastisch-chirurgische Rekonstruktionsmöglichkeiten 48

 Einbindung der rekonstruktiven Maßnahmen in integrale Behandlungskonzepte 48

 Ziele der rekonstruktiven plastischen Chirurgie 50

 Techniken der plastisch-rekonstruktiven Chirurgie 51

Resektionsverfahren bei Rezidivtumoren 58

Operative Besonderheiten einzelner Regionen 59

 Schultergürtel und obere Extremität 59

 Becken und untere Extremität 60

 Wirbelsäule und Sakrum 62

Tumoren am Stamm: Abdominal- und Thoraxwand	65
Abdominelle und retroperitoneale Tumoren	65
Präoperatives Management	66
Supportive Therapien	67
Operation	67
Chirurgie des retroperitonealen oder abdominellen Lokalrezidivs	69
Metastasektomie bei Knochen- und Weichteilsarkomen	70
Die Therapie von Skelettmetastasen	72
Strahlentherapie	
<i>S.E. Combs, A. Glück, C. Heinrich, C. Belka, F. Roeder</i>	80
Indikationsstellung	80
Neoadjuvante/adjuvante/additive Radiotherapie	81
Definitive Radiotherapie	81
Palliative Radiotherapie	82
Kurativ intendierte Therapie in der oligometastasierten Situation	82
Intraoperative Radiotherapie	82
Strahlentherapie für die Primärtumorregion	83
Weichteilsarkome der Extremität und des Körperstamms	83
Retroperitoneales Weichteilsarkom	85
Weichteilsarkom des Kopf-Hals-Bereichs	86
Ewing-Sarkom	86
Osteosarkom	86
Chondrosarkom	87
Chordome	87
Benigne Weichteil- und Knochentumoren	87
Strahlentherapie von Metastasen	87
Knochenmetastasen	87
Lungen- und Lebermetastasen	88
Hirnmetastasen	88
Physikalische Grundlagen verschiedener Strahlarten	89
Standardtechniken der Strahlentherapie	90
Lagerung	90
Planungs-CT	90
Zielvolumendefinition	90
Physikalische Bestrahlungsplanung	91
Techniken der perkutanen Therapie	91
3D-konformale Therapie	91
Intensitätsmodulierte Radiotherapie (IMRT)	91
Stereotaxie, GammaKnive, CyberKnive	94
Alternative Boostverfahren (IORT, Brachytherapie)	94
Nebenwirkungen der Strahlentherapie und supportive Therapie	96
Chemotherapie	
<i>D. Di Gioia, R.D. Issels, L.H. Lindner</i>	101
Allgemeine Informationen	101
Palliative Chemotherapie	101
Perioperative Chemotherapie in der metastasierten Situation	101
Medikamentöse Therapie von Weichteilsarkomen	101

Substanzen	101
Therapieziele und Endpunkte	102
Einzelne Wirkstoffe und Kombinationen	103
Ausgewählte Chemotherapieregime	106
Behandlungsstrategien für Weichteilsarkome im Kindes- und Jugendlichenalter (CWS-Guidance)	
<i>I. Teichert-von Lüttichau, F. Ferrari-von Klot, L. H. Lindner, S.E.G. Burdach, M. Dobrei, B. Pöllinger, M. Devecka, I. Schmid</i>	
	109
Rhabdomyosarkome	109
Prognosefaktoren	109
Multimodale Therapiestrategien	109
Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe (CWS)	109
Das CWS-Protokoll	110
Studienregister CWS-SoTiSaR	110
Behandlungsprotokoll CWS-Guidance	110
Laufende Studie: CWS-2007-HR	110
Therapiefolge in CWS-Guidance	110
Chemotherapie	111
Therapiesequenz und Therapieintensität anhand definierter Risikogruppen	111
Strahlentherapie (RT)	111
Technische Aspekte und Bestrahlungsplanung	112
Nachsorgeuntersuchungen	113
Rezidivtherapie	113
Kontaktadresse	114
Neoadjuvante Chemotherapie und regionale Tiefenhyperthermie für die Behandlung von Patienten mit Hochrisiko-Weichteilsarkom	
<i>L.H. Lindner, B. Ismann, S. Abdel-Rahman, G. Schuebbe, A. Alig, V. Bücklein, D. Di Gioia, R.D. Issels</i>	
	116
Neoadjuvante Chemotherapie beim lokalisierten Weichteilsarkom	116
Adjuvante Chemotherapie	117
Regionale (Tiefen-)Hyperthermie (RHT)	117
Hyperthermie beim Hochrisiko-Weichteilsarkom	118
Neue Therapiestudie zu Trabectedin und Hyperthermie	119
Multidisziplinäre Therapie des Osteosarkoms	
<i>H.R. Dürr, R. von Eisenhart-Rothe, T. Feuchtinger, L.H. Lindner, M. Nathrath, I. Schmid, I. Teichert-von Lüttichau</i>	
	122
Lokalisation, Metastasierung	122
Klinische Präsentation	122
Diagnostik	123
Prognose	123
Interdisziplinäre Diagnose und Behandlungsschritte	123
Therapie	124
Kontrolluntersuchungen	126
Rezidivtherapie	126
Kontaktadresse	127

Klinik und multidisziplinäre Therapie der Ewing-Sarkome

S.E.G. Burdach, S.E. Combs, H.R. Dürr, R. von Eisenhart-Rothe, L.H. Lindner 128

Grundlagen 128

 Histologie 128

 Genetik und Pathomechanismen 130

Diagnostik und Risikofaktoren 130

Behandlung und Prognose 132

 Behandlung der Ersterkrankung 132

 Hochdosistherapie bei lokalisiertem Hochrisiko-Ewing-Sarkom und beim Ewing-Sarkom mit isolierter Lungenmetastasierung 133

 Behandlung des Rezidivs 134

 Hochdosistherapie bei metastasierter und refraktärer Erkrankung 134

Gezielte Therapien 134

T-Zelltherapien 135

Perspektiven: Wie können klinische Studien in der pädiatrischen Onkologie wieder erfolgreich werden? 136

Multimodale Behandlung der Chondrosarkome

A. Alig, S.E. Combs, H.R. Dürr, L.H. Lindner, H. Rechl, F. Roeder 142

Konventionelle Chondrosarkome 143

 Zentrale Chondrosarkome 143

 Periphere Chondrosarkome 143

 Periostale Chondrosarkome 143

Sonderformen der Chondrosarkome 143

 Dedifferenzierte Chondrosarkome 143

 Mesenchymale Chondrosarkome 144

 Klarzell-Chondrosarkome 144

 Myxoide Chondrosarkome 144

Diagnose und Staging 144

 Staging 145

Operative Therapie 146

 Peripheres Chondrosarkom 146

 Lokalrezidive 146

Strahlentherapie 147

 IMRT, IGRT, Photonentherapie und C12-Ionentherapie 147

 Radiotherapie additiv zur Operation 147

 Mesenchymale und myxoide Chondrosarkome 147

 Palliative Radiotherapie 147

Systemische Behandlungsmöglichkeiten 148

Nachsorge 148

Chordome – multidisziplinäre Therapieoptionen

M. Albertsmeier, H.R. Dürr, L.H. Lindner, H. Rechl, F. Roeder 152

Strahlentherapie mit Protonen oder Kohlenstoffionen 152

Neue experimentelle Therapieansätze bei hochmalignen Ewing-Sarkomen	
T-Zellrezeptor-transgene T-Zellen als neue therapeutische Option	154
<i>U. Thiel, S.E.G. Burdach</i>	154
Das Meta-EICESS-Konzept	154
T-Zell-gestützte Immuntherapie	156
Zukunftsausblick der Immuntherapie beim Ewing-Sarkom	158
Gastrointestinale Stromatumoren	
<i>P.J. Jost, S. Jilg, B. Ismann, M. Albertsmeier, M.K. Angele, L.H. Lindner</i>	161
Epidemiologie	161
Pathologie	161
Histopathologische Formen	161
KIT-Mutation	161
Chromosomale Veränderungen	161
Risikoeinteilung	162
Lokalisation und Klinik	162
Diagnostik	163
Therapie	163
Chirurgische Therapie	163
Radiotherapie	165
Medikamentöse Therapie	165
Nachsorge	167
Benigne aggressive Tumoren und tumorähnliche Läsionen des Knochens und der Weichteile	
<i>M. Albertsmeier, H.R. Dürr, L.H. Lindner, H. Rechl, F. Roeder, G. Schübbe</i>	170
Osteoblastom	171
Chondroblastom	171
Chondromyxoidfibrom	171
Riesenzelltumor	171
Die aneurysmale Knochenzyste	172
Die pigmentierte villonoduläre Synovialitis	172
Adjuvante Therapieverfahren	173
Desmoidtumoren/Aggressive Fibromatose	175
Orthopädische und onkologische Rehabilitation	
<i>T. Licht, H. Rechl, M. Halle, M. Schmitt-Sody</i>	178
Funktionsdefizite durch Operation, Strahlen- und Chemotherapie bedingen den	
Rehabilitationsbedarf	178
Operatives Vorgehen	178
Radiogene Therapiefolgen	180
Funktionseinschränkungen durch die Chemotherapie	181
Psychische Belastung	181
Voraussetzungen für die Rehabilitation und Begriffsbestimmungen	181
Begrifflichkeiten und Rehabilitationsinhalte	181
Ambulante und stationäre Rehabilitationsverfahren	182
Träger der Rehabilitationsverfahren	183
Ziele der Rehabilitation	183
Voraussetzungen für die Rehabilitation	183

Behandlungsinhalte und -methoden	184
Interdisziplinärität	184
Manuelle Therapie/Krankengymnastik	184
Medizinische Trainingstherapie	184
Balneotherapie/physikalische Maßnahmen	185
Psychoonkologische Betreuung	185
Behandlungsplanung und -ablauf	185
Verwendung der ICF-Systematik in der Behandlungsplanung	185
Sozialmedizinische Betreuung	186
Beurteilung der beruflichen Leistungsfähigkeit	186
Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben	186
Qualitätskontrolle und Rehabilitationserfolg	186
Qualitätskontrollen	186
Sport und Krebs.	186
Palliativmedizinische Aspekte in der Betreuung von Patienten mit Sarkomen	
<i>J. Anneser, C. Bausewein, F. Ferrari-von Klot, I. Teichert-von Lüttichau.</i>	189
Palliativmedizin – Definition, Zielsetzung	189
Ambulante Versorgung	189
Allgemeine ambulante Palliativversorgung (AAPV)/Hausärztliche Versorgung	190
Spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV)	190
Stationäre Einrichtungen	190
Palliativstationen	190
Konsiliardienste	190
Stationäre Hospize.	190
Kommunikation	190
Symptomkontrolle.	191
Schmerzen	191
Atemnot.	194
Übelkeit	195
Symptome in der Sterbephase	195
Ernährung und Flüssigkeit am Lebensende.	197
Voraussetzungen	198
Die Vorsorgevollmacht	198
Die Patientenverfügung.	198
Palliativmedizinische Behandlung und zielgerichtete Therapien bei Kindern	199
Nachsorge	
<i>L.H. Lindner, C. Salat, W. Sommer, H.R. Dürr</i>	201
Nachsorgeintervalle.	202
Autoren und Mitglieder der Projektgruppe	204
Stichwortverzeichnis	209
Krebsberatungsstellen – Adressen im Großraum München	214