

# MANUAL

Empfehlungen zur Diagnostik,  
Therapie und Nachsorge



## Knochtumoren und Weichteilsarkome

6. Auflage 2017



Tumorzentrum München  
an den Medizinischen Fakultäten der  
Ludwig-Maximilians-Universität  
und der Technischen Universität

in Zusammenarbeit mit dem

CCC MÜNCHEN  
COMPREHENSIVE CANCER CENTER





## **Knochtumoren und Weichteilsarkome**

# MANUAL

Tumorzentrum München  
an den Medizinischen Fakultäten  
der Ludwig-Maximilians-Universität  
und der Technischen Universität

## Empfehlungen zur Diagnostik, Therapie und Nachsorge

Weitere in dieser Reihe erschienene Manuale:

Endokrine Tumoren  
Gastrointestinale Tumoren  
Hirntumoren und spinale Tumoren  
Kopf-Hals-Malignome  
Leukämien, myelodysplastische Syndrome und  
myeloproliferative Neoplasien  
Maligne Lymphome  
Maligne Melanome  
Maligne Ovarialtumoren  
Malignome des Corpus uteri  
Mammakarzinome  
Multiples Myelom  
Psychoonkologie  
Supportive Maßnahmen in der Hämatologie und Onkologie  
Tumoren der Lunge und des Mediastinums  
Urogenitale Tumoren  
Vulvakarzinom  
Zervixkarzinom



W. Zuckschwerdt Verlag  
München

# MANUAL

## **Knochentumoren und Weichteilsakome**

Bandherausgeber:

Prof. Dr. med. L. Lindner  
Medizinische Klinik und Poliklinik III  
Campus Großhadern, LMU München  
Marchioninistraße 15, 81377 München

6. überarbeitete Auflage 2017

Herausgeber:

Tumorzentrum München  
Geschäftsstelle  
Pettenkoferstraße 8a  
D-80336 München  
Telefon (089) 44005-22 38  
Telefax (089) 44005-47 87  
E-Mail [TZMuenchen@med.uni-muenchen.de](mailto:TZMuenchen@med.uni-muenchen.de)  
Internet <http://www.tumorzentrum-muenchen.de>



W. Zuckschwerdt Verlag  
München

Im Internet sind auf der Seite

<http://www.tumorzentrum-muenchen.de>

folgende Manuale für die Mitglieder des Tumorzentrums abrufbar:

Endokrine Tumoren

Gastrointestinale Tumoren

Hirntumoren und spinale Tumoren

Knochentumoren und Weichteilsarkome

Kopf-Hals-Malignome

Leukämien, myelodysplastische Syndrome und myeloproliferative Neoplasien

Maligne Lymphome

Maligne Melanome

Maligne Ovarialtumoren

Malignome des Corpus uteri

Mammakarzinome

Multipl. Myelom

Psychoonkologie

Supportive Maßnahmen in der Hämatologie und Onkologie

Tumoren der Lunge und des Mediastinums

Urogenitale Tumoren

Vulvakarzinom

Zervixkarzinom

Weitere Informationen auch bei:

<http://www.krebsinfo.de>

### **Wichtiger Hinweis für den Benutzer:**

Die an diesem Buch beteiligten Autoren und Herausgeber haben sich große Mühe gegeben, dass die diagnostischen und therapeutischen Empfehlungen dem aktuellen Stand des Wissens und den aktuellen Leitlinien entsprechen und die Auswahl der Medikamente und ihre Dosierung ohne Fehler angegeben sind. Dennoch entbindet diese Sorgfalt den Leser nicht von der Eigenverantwortung, die Indikation zu diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen für jeden Patienten abzuwägen. Die Gabe von Medikamenten erfordert in jedem Fall die Beachtung der Herstellerinformationen und die Prüfung von Zweckmäßigkeit, Dosierung und Applikation.

---

#### Titelbild

Vordergrund: Retroperitoneales Sarkom

(Quelle: Dr. M. Albertsmeier, Klinik für Allgemeine, Viszeral-, Transplantations-, Gefäß- und Thoraxchirurgie, LMU München)

Hintergrund: MDM2-Amplifikation

(Quelle: Prof. Dr. med. Th. Knösel, Pathologisches Institut der LMU München)

---

#### **Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek**

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie;

detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

---

Geschützte Warennamen (Warenzeichen) werden nicht immer kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

Alle Rechte, insbesondere das Recht zur Vervielfältigung und Verbreitung sowie der Übersetzung, vorbehalten. Kein Teil des Werkes darf in irgendeiner Form (durch Fotokopie, Mikrofilm oder ein anderes Verfahren) ohne schriftliche Genehmigung des Verlages reproduziert werden.

© 2017 by Tumorzentrum München und W. Zuckschwerdt Verlag GmbH, Industriestraße 1, D-82110 Germering/München.

ISBN 978-3-86371-243-3

---

## Vorwort

Die Behandlung von Patienten mit Knochen- und Weichteilsarkomen erfordert ein hohes Maß an interdisziplinärer Zusammenarbeit, da die Lokalisation dieser Tumoren nicht auf spezifische Körperregionen begrenzt ist und meist multidisziplinäre Therapieansätze verfolgt werden. So sind in die Therapie regelhaft sowohl die chirurgischen Fachdisziplinen wie Tumororthopädie, Viszeral- und Thoraxchirurgie – ergänzt ggf. durch plastische bzw. Gefäßchirurgie – als auch die Strahlentherapie, internistische und pädiatrische Onkologie involviert. Bei über 70 zu differenzierenden Subtypen kommt zudem der histopathologischen Bewertung unter Einbeziehung molekularpathologischer Methoden sowie der Ausbreitungsdiagnostik inklusive der funktionellen Bildgebung eine besondere Bedeutung zu. Die Behandlung dieser Patienten sollte daher ausschließlich den hierfür spezialisierten Zentren vorbehalten sein, wobei ambulante Therapien unter Einbindung der Zentren durchaus im niedergelassenen Bereich erfolgen können.

Innerhalb der Projektgruppe des Tumorzentrums München als Bestandteil des CCC München besteht

ein reger Austausch zwischen den oben genannten Fachdisziplinen, um eigene Forschungsergebnisse zu diskutieren und den Wissensstand aktuell zu halten. Die 6. Neuauflage des Tumormanuals verfolgt in bewährter Form das Ziel einer komprimierten und praxisnahen Darstellung der Diagnose, Therapie und Nachsorge von Knochen- und Weichteilsarkomen. Neu hinzugekommen sind die Kapitel „Pathogenese“, „Orthopädische Rehabilitation“ und „Palliativmedizinische Aspekte in der Betreuung von Sarkompatienten“.

Mein Dank gilt allen Mitgliedern der Projektgruppe, die sich neben ihren vielfältigen klinischen Aufgaben für die Neuauflage des Tumormanuals engagiert und die fächerübergreifenden Kapitel in gemeinsamen Arbeitstreffen erstellt haben. Der Dank gilt auch den Sponsoren aus der Industrie, ohne die die Erstellung des neuen Manuals nicht möglich gewesen wäre. Wir hoffen, dass wir mit dem Manual einen Beitrag zur bestmöglichen Versorgung der Patienten leisten und freuen uns auf eine weitere intensive Kooperation mit den Mitgliedern der Projektgruppe.

München, im August 2017  
Für die Mitglieder der Projektgruppe  
*Professor Dr. med. L. H. Lindner*  
Vorsitzender der Projektgruppe





# 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
<b>Strahlentherapie</b>	
<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
<b>Chemotherapie</b>	
<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
<b>Behandlungsstrategien für Weichteilsarkome im Kindes- und Jugendlichenalter (CWS-Guidance)</b>	
<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
<b>Neoadjuvante Chemotherapie und regionale Tiefenhyperthermie für die Behandlung von Patienten mit Hochrisiko-Weichteilsarkom</b>	
<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
<b>Multidisziplinäre Therapie des Osteosarkoms</b>	
<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**

<i>S.E.G. Burdach, S.E. Combs, H.R. Dürr, R. von Eisenhart-Rothe, L.H. Lindner</i> . . . . .	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**

<i>A. Alig, S.E. Combs, H.R. Dürr, L.H. Lindner, H. Rechl, F. Roeder</i> . . . . .	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**

<i>M. Albertsmeier, H.R. Dürr, L.H. Lindner, H. Rechl, F. Roeder</i> . . . . .	152
Strahlentherapie mit Protonen oder Kohlenstoffionen . . . . .	152

<b>Neue experimentelle Therapieansätze bei hochmalignen Ewing-Sarkomen</b>	
<b>T-Zellrezeptor-transgene T-Zellen als neue therapeutische Option</b> .....	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
<b>Gastrointestinale Stromatumoren</b>	
<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
<b>Benigne aggressive Tumoren und tumorähnliche Läsionen des Knochens und der Weichteile</b>	
<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
<b>Orthopädische und onkologische Rehabilitation</b>	
<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
Interdisziplinarität . . . . .	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
<b>Palliativmedizinische Aspekte in der Betreuung von Patienten mit Sarkomen</b>	
<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
<b>Nachsorge</b>	
<i>L.H. Lindner, C. Salat, W. Sommer, H.R. Dürr</i> . . . . .	201
Nachsorgeintervalle. . . . .	202
<b>Autoren und Mitglieder der Projektgruppe</b> . . . . .	204
<b>Stichwortverzeichnis</b> . . . . .	209
<b>Krebsberatungsstellen – Adressen im Großraum München</b> . . . . .	214





## Epidemiologische Kenngrößen und Prognose

*M. Schmidt, G. Schubert-Fritschle, J. Engel*

### Häufigkeit

Bei der Darstellung der Häufigkeit von Knochentumoren und Weichgewebssarkomen wird in Anlehnung an die Einteilung des Robert Koch-Instituts [1] die folgende ICD-10-GM-Klassifikation eingesetzt, um epidemiologisch vergleichbare Zahlen zu erhalten. Knochentumoren sind als bösartige Tumoren mit den Schlüsseln C40 (Knochen und Gelenkknorpel der Extremitäten) und C41 (Knochen und Gelenkknorpel sonstiger und nicht näher bezeichneter Lokalisationen), die Weichgewebssarkome mit den Schlüsseln C46 (Kaposi-Sarkom), C47 (periphere Nerven und autonomes Nervensystem), C48.0 (bösartige Neubildung des Retroperitoneums) und C49 (sonstiges Bindegewebe und andere Weichteilgewebe) definiert. Die wichtigsten epidemiologischen Kennzahlen sind aus verschiedenen Quellen in Tabelle 1 zusammengestellt [1, 2, 3, 4].

### Knochentumoren

Mit einer für Deutschland im Jahr 2012 geschätzten Zahl von 427 neu erkrankten Männern und 352 Frauen bzw. einem Anteil von  $m/w = 0,17/0,15\%$  aller Tumorneuerkrankungen sind die Knochentumoren insgesamt selten, wobei der Anteil bei Kindern und Jugendlichen (<20 Jahre) auf  $m/w = 5,6/4,8\%$  ansteigt (Tabelle 1) [2]. Männer sind mit einem Geschlechtsverhältnis von  $m/w = 1,1$  etwas häufiger betroffen als Frauen.

### Rohe Inzidenz

Die geschätzte rohe Inzidenz in Deutschland beträgt  $m/w = 1,1/0,9$  je 100 000 (Weltstandard:  $m/w = 0,9/0,7$ ). Nach den Berechnungen des Tumorregisters

München (TRM), das seit 1998 eine flächendeckende Erhebung von Tumorerkrankungen in Oberbayern einschl. Stadt und Landkreis Landshut mit einer Population von mittlerweile 4,8 Mio. Einwohnern durchführt, liegt die rohe Inzidenz von Knochentumoren als Durchschnitt der Jahre 2008–2012 bei  $m/w = 1,2/0,7$  je 100 000 (Weltstandard:  $m/w = 1,1/0,6$ ) [4]. Bezüglich weltweiter Erkrankungszahlen von Knochentumoren sind keine auffälligen Häufungen zu beobachten [5, 6], die leichte Geschlechtspräferenz der Männer ist ubiquitär.

### Altersmedian

Der Altersmedian zum Diagnosezeitpunkt ist nach den Daten des TRM für alle Patienten mit Knochentumoren wegen des beachtlichen Anteils der kindlichen Tumoren mit  $m/w = 47,1/50,7$  Jahren relativ niedrig [4]. Er beträgt für die Gruppe der kindlichen und jugendlichen Patienten mit einem Diagnosealter unter 20 Jahren  $m/w = 13,9/13,3$  Jahre, für Erwachsene ab einem Alter von 20 Jahren  $m/w = 53,8/60,1$  Jahre (Tabelle 1, Abbildung 1).

### Rohe Mortalität

Mit einer rohen Mortalität von  $m/w = 0,6/0,5$  je 100 000 (Weltstandard:  $m/w = 0,4/0,3$ ) sind die Knochentumoren an der tumorbedingten Mortalität in Deutschland zwar nur wenig beteiligt. Dennoch sind im Jahr 2012 250 Männer und 215 Frauen tumorbedingt verstorben. Von allen an einem Tumor verstorbenen Kindern und Jugendlichen in Deutschland im Jahr 2012 waren  $m/w = 10,6/9,8\%$  mit einem Knochentumor betroffen.

Tabelle 1. Epidemiologische Basisdaten von Knochentumoren nach verschiedenen Quellen mit Erhebungszeitraum.

Parameter	Quelle	Kennzahlen					
		Alter <20 Jahre		Alter ≥20 Jahre		Gesamt	
		Männer	Frauen	Männer	Frauen	Männer	Frauen
<b>Neuerkrankungen</b>							
Geschätzte Neuerkrankungen	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	73	52	354	300	427	352
Anteil an Krebsneuerkrankungen %	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	5,6	4,8	0,14	0,13	0,17	0,15
Rohe Inzidenz je 100 000	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	1,0	0,7	1,1	0,9	1,1	0,9
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	1,4	0,7	1,2	0,7	1,2	0,7
Inzidenz ASR (E) je 100 000	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	0,9	0,7	1,0	0,8	1,0	0,7
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	1,3	0,7	1,1	0,6	1,2	0,6
Inzidenz ASR (W) je 100 000	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	0,9	0,7	1,0	0,7	0,9	0,7
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	1,2	0,6	1,0	0,6	1,1	0,6
<b>Alter</b>							
Medianes Erkrankungsalter Jahre	TRM 2007–2014 <sup>2</sup>	13,9	13,3	53,8	60,1	47,1	50,7
10 %-/90 %-Perzentil Jahre	TRM 2007–2014 <sup>2</sup>	9,5/18,9	7,9/16,7	26,8/76,5	27,0/84,0	13,4/75,1	13,0/83,1
Sterbealter der tumorbedingt Verstorbenen, Median 5 Jahre	TRM 2007–2014 <sup>2</sup>	18,2	22,1	63,3	70,0	58,6	67,5
<b>Überleben</b>							
Gesamtüberleben 5 Jahre %	TRM 1988–2014 <sup>2</sup>	68,8	88,2	63,0	69,2	64,3	74,8
Relatives Überleben 5 Jahre %	TRM 1988–2014 <sup>2</sup>	67,4	87,5	66,1	72,3	66,6	77,1
<b>Sterbefälle</b>							
Sterbefälle tumorbedingt	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	23	14	227	201	250	215

Tabelle 1. Fortsetzung.

Parameter	Quelle	Kennzahlen					
		Alter <20 Jahre		Alter ≥20 Jahre		Gesamt	
		Männer	Frauen	Männer	Frauen	Männer	Frauen
Anteil an tumorbedingter Mortalität n	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	10,6	9,8	0,19	0,20	0,21	0,21
Rohe Mortalität je 100 000	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	0,3	0,2	0,7	0,6	0,6	0,5
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	0,2	0,1	0,6	0,4	0,5	0,3
Mortalität ASR (E) je 100 000	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	0,3	0,2	0,6	0,4	0,5	0,3
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	0,2	0,1	0,5	0,3	0,4	0,3
Mortalität ASR (W) je 100 000	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	0,3	0,2	0,5	0,4	0,4	0,3
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	0,2	0,1	0,5	0,3	0,4	0,2

<sup>1</sup> Krebs in Deutschland [1, 2], <sup>2</sup> Tumorregister München [4], <sup>3</sup> Mortalitätszahlen der Bundesrepublik Deutschland [2, 3]  
 ASR = Altersstandardisierte Rate nach dem alten Europastandard (E) bzw. Weltstandard (W)

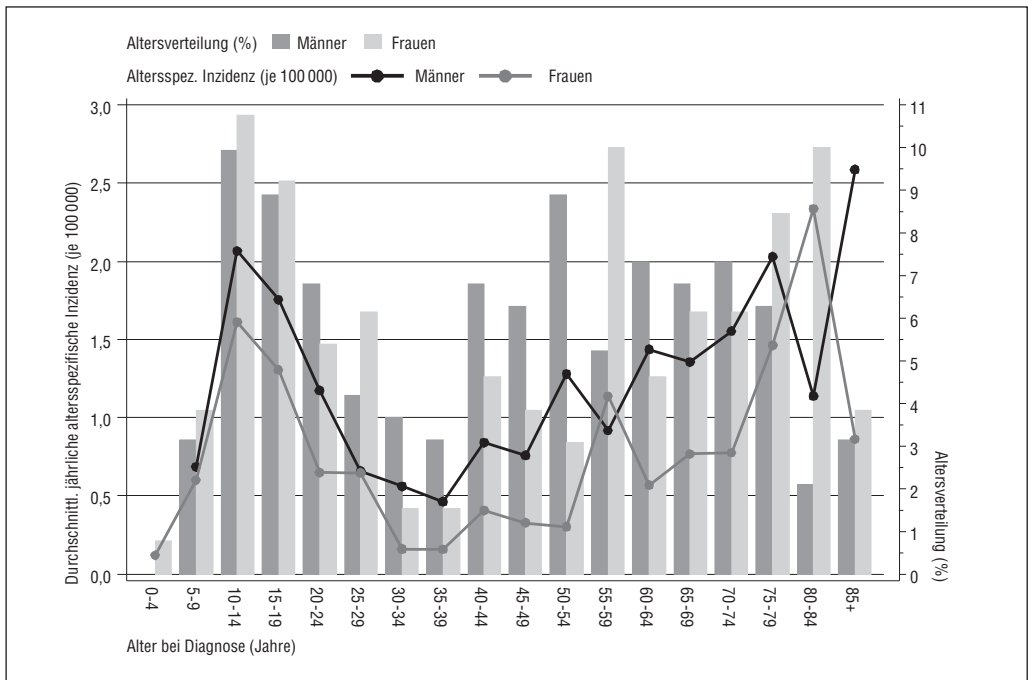


Abbildung 1. Altersverteilung und altersspezifische Inzidenz für Patienten mit Knochentumoren aus den Diagnosejahren 2007 bis 2014 nach den Daten des Tumorregisters München (n = 321, Männer: 191, Frauen: 130) [4].

Insgesamt werden unter 10 % der Patienten mit positiven Lymphknoten diagnostiziert, dagegen liegt bereits bei jedem Vierten eine Fernmetastasierung vor (Tabelle 2). Bei der Verteilung der Histologien existieren große Altersunterschiede. Während bei Kindern und Jugendlichen < 20 Jahren jeweils zur Hälfte fast nur Osteo- und Ewing-Sarkome vorkommen, dominieren im Erwachsenenalter die Chondrosarkome mit 46,7 %, gefolgt von den Osteosarkomen mit 24,0 % (Tabelle 3).

### Prognose

Die Prognose für alle Arten von Knochentumoren ist nach den Daten des TRM bei einem beobachte-

ten 5-Jahres-Überleben von 68,9 % bei den Männern schlechter als bei den Frauen mit 75,9 % [4]. Das relative Survival (als Schätzung für das tumorspezifische Überleben) beträgt nach 5 Jahren 71,1 % bzw. 78,0 %. Demnach sind bei den Männern fast 30 % und bei den Frauen 22 % der Patienten nach 5 Jahren tumorbedingt verstorben bzw. über zwei Drittel der Betroffenen überleben mindestens 5 Jahre oder mehr (Abbildung 2). Patienten mit Extremitätentumoren besitzen einen gewissen Vorteil mit einem relativen Überleben nach 5 Jahren von 76,3 % gegenüber 70,8 % bei Patienten mit Tumoren in Kopf oder Rumpf. Prognostisch entscheidend ist wie bei allen Tumoren die diagnostizierte Tumorausbreitung. Während von Patienten mit dis-

**Tabelle 2.** Altersmedian, Anteil Männer, N- und M-Kategorie nach T-Stadium bei Knochentumoren aus den Diagnosejahrgängen 1988 bis 2014, stratifiziert nach Tumorlokalisation (n = 1080) [4].

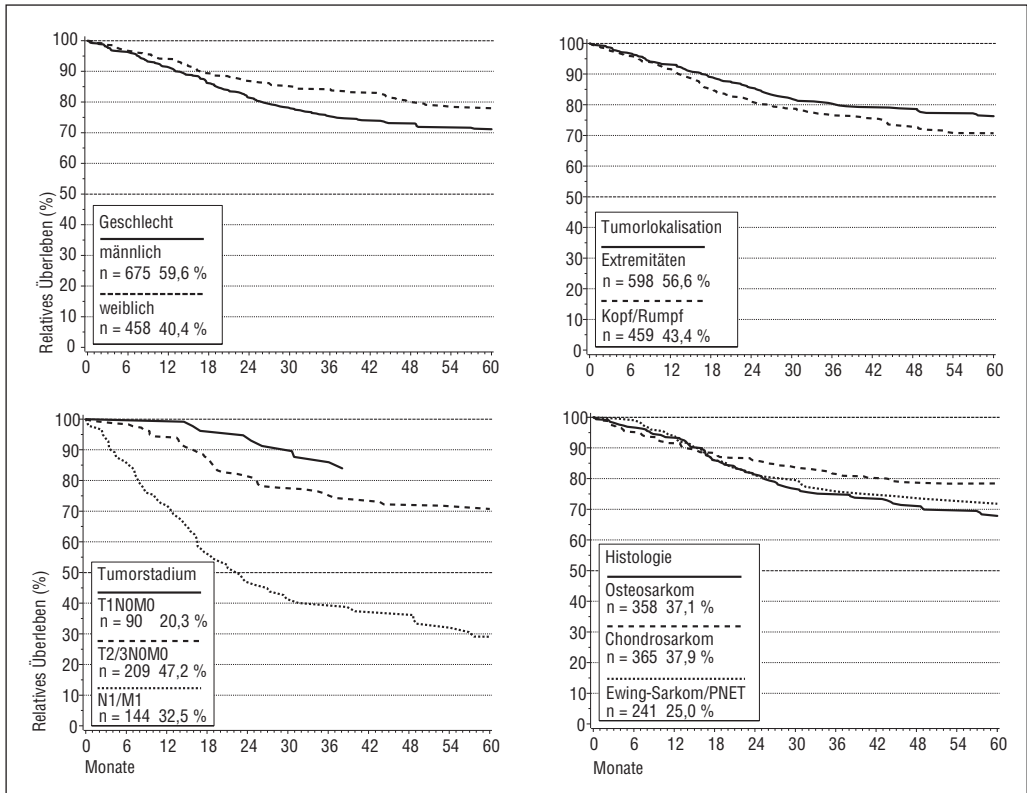
T-Kategorie	%	Alter (Median) Jahre	Anteil Männer %	N0 %	N+ %	NX %	M0/MX %	M1 %
<b>Extremitäten (n = 604)</b>								
1	11,3	39,0	54,4	44,1	2,9	52,9	91,2	8,8
2	21,5	40,5	63,1	41,5	2,3	56,2	81,5	18,5
3	2,2	17,1	84,6	53,9	15,4	30,8	92,3	7,7
Gesamt <sup>1</sup>	34,9	39,1	61,6	43,1	3,3	53,6	85,3	14,7
Alle Pat. <sup>2</sup>	100,0	27,7	58,8	43,4	4,7	51,9	73,2	26,8
<b>Kopf/Rumpf (n = 476)</b>								
1	6,1	45,5	62,1	41,4	0,0	58,6	96,6	3,4
2	18,7	47,8	59,6	53,9	7,9	38,2	89,9	10,1
3	2,7	37,7	76,9	46,2	15,4	38,5	84,6	15,4
Gesamt	27,5	46,4	61,8	50,4	6,9	42,8	90,8	9,2
Alle Pat.	100,0	43,7	60,5	51,0	9,2	39,9	73,1	26,9

<sup>1</sup> Alter und prozentuale Angaben beziehen sich nur auf Patienten mit Angaben zur T-Kategorie.

<sup>2</sup> Alter und prozentuale Angaben beziehen sich auf Patienten unabhängig von der T-Kategorie

**Tabelle 3.** Ausgewählte histologische Subtypen bei Knochentumoren aus den Diagnosejahrgängen 1988 bis 2014, stratifiziert nach Alter < 20 und ≥ 20 Jahren (n = 1124) [4].

Histologie	Alter		
	< 20 Jahre (n = 358) %	≥ 20 Jahre (n = 766) %	Gesamt (n = 1124) %
Osteosarkom	50,0	24,0	32,3
Chondrosarkom	3,6	46,7	33,0
Ewing-Sarkom/PNET	42,7	11,6	21,5
Chordom	1,1	9,0	6,5
Sonst. Histologie	2,5	8,6	6,7



**Abbildung 2.** Relatives Überleben für Patienten mit Knochentumoren nach Geschlecht (n = 1133), Tumorlokalisation (n = 1057), Tumorstadium (n = 443) und Histologie (n = 964) aus den Diagnosejahrgängen 1988 bis 2014 [4]. Im beobachteten bzw. Gesamtüberleben (overall survival) werden alle Sterbefälle berücksichtigt, das relative Überleben (relative survival) ist ein Schätzer für das tumorspezifische Überleben. Das relative Überleben berechnet sich aus dem Quotienten von beobachtetem (= Gesamtüberleben) und erwartetem Überleben als Schätzung für das tumorspezifische Überleben. Das erwartete Überleben beschreibt das Überleben in einer bzgl. Alter und Geschlecht identisch zusammengesetzten Kohorte der Normalbevölkerung.

semiiertem Befall bereits nach 2 Jahren über die Hälfte tumorbedingt verstorben ist, sind dies im Stadium T1N0M0 nur 6%. Bei den histologischen Subtypen verläuft das Chondrosarkom mit einem relativen Survival nach 5 Jahren mit 78% etwas besser als Osteo- und Ewing-Sarkome mit ca. 70%.

## Weichgewebssarkome

### Rohe Inzidenz

In Deutschland wird bei den Weichgewebssarkomen für das Jahr 2012 eine Anzahl von m/w = 1867/1813 Neuerkrankungen geschätzt, womit sich eine rohe Inzidenz von 4,7 bei den Män-

nern und 4,4 bei den Frauen je 100 000 Einwohner (Weltstandard: m/w = 2,9/2,5 je 100 000) [2] mit einem Geschlechtsverhältnis von m/w = 1,1 ergibt (Tabelle 4). Dies entspricht einem Anteil von 0,7% bzw. 0,8% aller jährlichen Tumorneuerkrankungen. Bei Kindern und Jugendlichen unter 20 Jahren beträgt der Anteil der Sarkome allerdings ca. 7% aller Tumoren in diesem Alter. In der Literatur wird bei Kindern der Anteil an Knochen- und Weichteilsarkomen zusammen mit über 20% angegeben [7]. Nach der Erhebung des TRM liegt die rohe Inzidenz als Durchschnitt der Jahre 2008–2012 bei m/w = 4,5/3,9 je 100 000 Einwohner (Weltstandard: m/w = 3,0/2,3 je 100 000) [2]. Weltweit sind aufgrund der geringen Fallzahlen Differenzen schwie-

*Table 4.* Epidemiologische Basisdaten von Weichgewebssarkomen nach verschiedenen Quellen mit Erhebungszeitraum.

Parameter	Quelle	Kennzahlen					
		Alter < 20 Jahre		Alter ≥ 20 Jahre		Gesamt	
		Männer	Frauen	Männer	Frauen	Männer	Frauen
<b>Neuerkrankungen</b>							
Geschätzte Neuerkrankungen n	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	89	82	1778	1731	1867	1813
Anteil an Krebsneuerkrankungen %	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	6,8	7,5	0,7	0,8	0,7	0,8
Rohe Inzidenz je 100 000	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	1,2	1,1	5,6	5,1	4,7	4,4
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	1,3	0,8	5,3	4,6	4,5	3,9
Inzidenz ASR (E) je 100 000	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	1,3	1,2	4,6	3,8	3,7	3,0
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	1,4	0,8	4,7	3,7	3,8	2,9
Inzidenz ASR (W) je 100 000	Deutschland 2012 <sup>1</sup>	1,3	1,3	4,0	3,3	2,9	2,5
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	1,4	0,9	4,0	3,3	3,0	2,3
<b>Alter</b>							
Medianes Erkrankungsalter Jahre	TRM 2007–2014 <sup>2</sup>	3,6	8,0	64,8	66,5	62,8	65,2
10 %-/90 %-Perzentil Jahre	TRM 2007–2014 <sup>2</sup>	0,2/17,1	0,4/17,8	36,5/82,8	39,4/84,7	29,6/82,5	31,5/84,4
Sterbealter der tumorbedingt Verstorbenen, Median 5 Jahre	TRM 2007–2014 <sup>2</sup>	8,8	15,3	70,0	73,3	69,3	72,5
<b>Überleben</b>							
Gesamtüberleben 5 Jahre %	TRM 1988–2014 <sup>2</sup>	76,3	74,8	57,7	55,8	59,0	56,9
Relatives Überleben 5 Jahre %	TRM 1988–2014 <sup>2</sup>	76,3	74,0	64,8	60,7	65,7	61,6
<b>Sterbefälle</b>							
Sterbefälle tumorbedingt n	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	12	13	735	781	747	794

Tabelle 4. Fortsetzung.

Parameter	Quelle	Kennzahlen					
		Alter < 20 Jahre		Alter ≥ 20 Jahre		Gesamt	
		Männer	Frauen	Männer	Frauen	Männer	Frauen
Anteil an tumorbedingter Mortalität n	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	5,6	9,1	0,6	0,8	0,6	0,8
Rohe Mortalität je 100 000	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	0,2	0,2	2,3	2,3	1,9	1,9
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	0,2	0,2	2,6	2,2	2,1	1,8
Mortalität ASR (E) je 100 000	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	0,2	0,2	1,8	1,5	1,3	1,1
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	0,2	0,2	2,1	1,5	1,6	1,2
Mortalität ASR (W) je 100 000	Deutschland 2012 <sup>3</sup>	0,2	0,2	1,5	1,2	0,9	0,8
	TRM 2008–2012 <sup>2</sup>	0,2	0,2	1,7	1,2	1,1	0,8

<sup>1</sup> Krebs in Deutschland [1, 2], <sup>2</sup> Tumorregister München [4], <sup>3</sup> Mortalitätszahlen der Bundesrepublik Deutschland [2, 3]  
 ASR = Altersstandardisierte Rate nach dem alten Europastandard (E) bzw. Weltstandard (W)

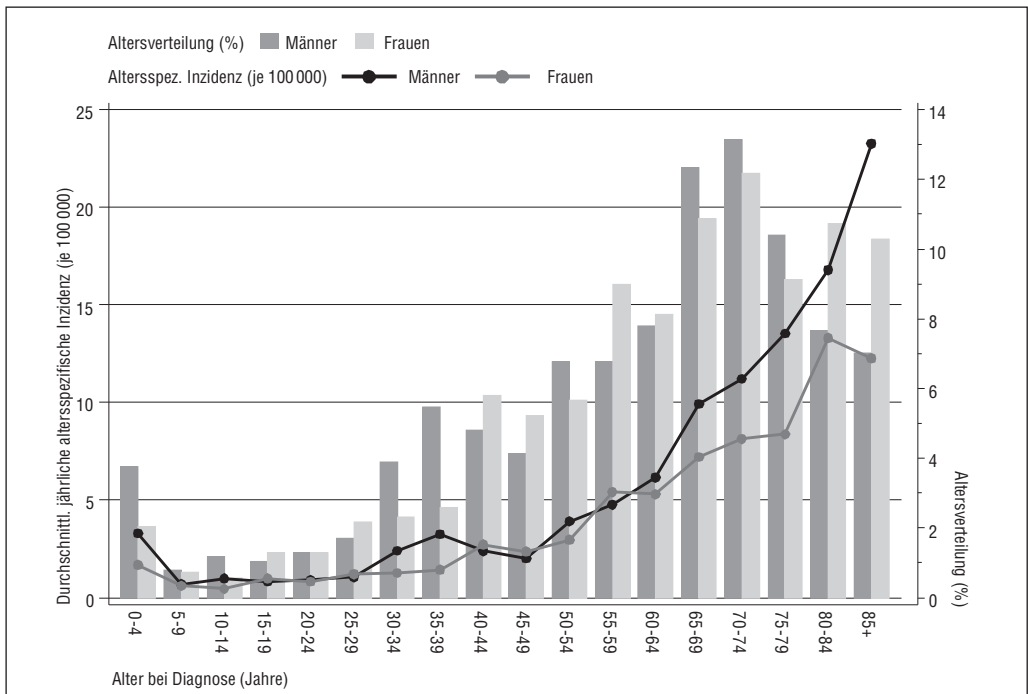


Abbildung 3. Altersverteilung und altersspezifische Inzidenz für Patienten mit Weichgewebssarkomen aus den Diagnosejahrgängen 2007 bis 2014 nach den Daten des Tumorregisters München (n = 1459, Männer: 769, Frauen: 690) [4].

rig zu beurteilen. Allein beim Kaposi-Sarkom existieren große Inzidenzunterschiede, wobei bestimmte Regionen in Afrika mit einer endemischen, aggressiven Variante stark belastet sind. Das maximale Vorkommen wird aus Zimbabwe mit einer Weltstandard-Rate von  $m/w = 46,4/23,6$  je 100 000 Einwohner berichtet [8].

### Altersmedian

Der Altersmedian beträgt nach den Daten des TRM bei allen aufgetretenen Weichgewebssarkomen 62,8 Jahre bei den Männern und 65,2 Jahre bei den Frauen. Zu beachten ist das gehäufte Auftreten im Kindes- und Jugendalter (<20 Jahre), wo das medi-

*Table 5.* Altersmedian, Anteil Männer, N- und M-Kategorie nach T-Stadium bei Weichgewebssarkomen aus den Diagnosejahrgängen 1988 bis 2014, stratifiziert nach Tumorlokalisation (n = 3830) [4].

T-Kategorie	%	Alter (Median) Jahre	Anteil Männer %	N0 %	N+ %	NX %	M0/MX %	M1 %
<b>Extremitäten (n = 1743)</b>								
1	13,5	57,1	48,7	56,8	1,7	41,5	97,0	3,0
2	36,4	57,8	51,7	49,8	5,2	45,0	89,0	11,1
Gesamt <sup>1</sup>	50,0	57,7	50,9	51,7	4,3	44,1	91,2	8,8
Alle Pat. <sup>2</sup>	100,0	58,0	53,5	52,0	4,8	43,3	85,1	14,9
<b>Kopf/Rumpf (n = 2087)</b>								
1	7,3	50,7	58,6	65,8	4,6	29,6	96,1	3,9
2	27,7	56,3	50,6	54,4	10,0	35,6	86,7	13,3
Gesamt <sup>1</sup>	35,0	55,9	52,3	56,8	8,9	34,3	88,7	11,3
Alle Pat. <sup>2</sup>	100,0	56,2	53,0	55,9	11,3	32,8	74,1	25,9

<sup>1</sup> Alter und prozentuale Angaben beziehen sich nur auf Patienten mit Angaben zur T-Kategorie.

<sup>2</sup> Alter und prozentuale Angaben beziehen sich auf Patienten unabhängig von der T-Kategorie.

*Table 6.* Ausgewählte histologische Subtypen bei Weichgewebssarkomen aus den Diagnosejahrgängen 1988 bis 2014, stratifiziert nach Alter <20 und ≥20 Jahren (n = 4260) [4].

Histologie	Alter		
	<20 Jahre (n = 330) %	≥20 Jahre (n = 3930) %	Gesamt (n = 4260) %
Ewing-Sarkom/PNET	4,8	0,9	1,2
Fibrosarkom	3,9	8,5	8,2
Liposarkom	1,5	22,2	20,6
Leiomyosarkom	1,2	13,5	12,5
Rhabdomyosarkom	24,2	1,5	3,3
Angiosarkom	1,2	3,4	3,2
Perivaskuläre Tumoren	0,6	0,8	0,8
Synoviale Tumoren	8,8	6,1	6,3
Neurale Tumoren	39,1	4,8	7,5
Kaposi-Sarkom	0,0	3,4	3,2
Undiff. Spindelzellsarkom	0,0	2,2	2,0
Undiff. pleomorphes Sarkom	0,9	16,2	15,0
Sonst. Histologie	13,6	16,5	16,3