
Weichteiltumor (1)

Epidemiologie:

Nur ca. 1 % aller Weichteiltumore sind bösartig. Die Inzidenzrate für maligne Weichteiltumore pro 100 000 Personen und Jahr liegt nach WHO bei etwa 3 und betrifft vor allem Kinder und Jugendliche. Etwa 75 % der Weichteilsarkome treten an den Extremitäten auf.

Risikofaktoren (nicht endgültig geklärt):

- Strahlenexposition, Schadstoff-Exposition (in Diskussion)
- Erkrankungen mit genetischer Prädisposition: Neurofibromatose, Retinoblastom, Li-Fraumeni-Syndrom, Gardner-Syndrom
- Herpesvirus HHV-8 (ggf. bei Kaposi-Sarkom von Relevanz)
- Genmutationen (z. B. p53, NF1)

Symptome:

- Frühstadien i. a. asymptomatisch
- lokale Schwellungen, Verhärtungen, meist schmerzlos
- Beschwerden durch Verdrängung benachbarter Strukturen, Bewegungseinschränkungen
- Gewichtsverlust

Liposarkom



Quelle: www.sarkome.de

Weichteiltumor (2)

ICD-10 (Deutsche Ausgabe 2010):

- C38.1 Bösartige Neubildung: Vorderes Mediastinum
- C38.2 Bösartige Neubildung: Hinteres Mediastinum
- C38.3 Bösartige Neubildung: Mediastinum o.n.A.

- C46.0 Kaposi-Sarkom der Haut
- C46.1 Kaposi-Sarkom des Weichteilgewebes
- C46.2 Kaposi-Sarkom des Gaumens
- C46.3 Kaposi-Sarkom der Lymphknoten
- C46.7 Kaposi-Sarkom sonstiger Lokalisationen
- C46.8 Kaposi-Sarkom mehrerer Organe
- C46.9 Kaposi-Sarkom, nicht näher bezeichnet

- C47.0 Periphere Nerven des Kopfes, des Gesichtes und des Halses (Exkl.: Periphere Nerven der Orbita (C69.6))
- C47.1 Periphere Nerven der oberen Extremität, einschließlich Schulter
- C47.2 Periphere Nerven der unteren Extremität, einschließlich Hüfte
- C47.3 Periphere Nerven des Thorax
- C47.4 Periphere Nerven des Abdomens
- C47.5 Periphere Nerven des Beckens
- C47.6 Periphere Nerven des Rumpfes, nicht näher bezeichnet
- C47.8 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem, mehrere Teilbereiche überlappend
- C47.9 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem, nicht näher bezeichnet

- C48.0 Retroperitoneum

- C49.0 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe des Kopfes, des Gesichtes und des Halses (Exkl.: Bindegewebe der Orbita (C69.6), Nasenknorpel (C30.0))
- C49.1 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe der oberen Extremität, einschließlich Schulter
- C49.2 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe der unteren Extremität, einschließlich Hüfte
- C49.3 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe des Thorax (Exkl.: Brustdrüse (C50.*), Herz (C38.0), Mediastinum (C38.1-C38.3), Thymus (C37))
- C49.4 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe des Abdomens
- C49.5 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe des Beckens
- C49.6 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe des Rumpfes, nicht näher bezeichnet
- C49.8 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe, mehrere Teilbereiche überlappend
- C49.9 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe, nicht näher bezeichnet

- D48.1 Bindegewebe und andere Weichteilgewebe (Exkl. Bindegewebe der Brustdrüse (D48.6), Gelenknorpel (D48.0), Larynx (D38.0), Nase (D38.5))
- D48.2 Periphere Nerven und autonomes Nervensystem (Exkl.: Periphere Nerven der Orbita (D48.7))
- D48.3 Retroperitoneum

Die ICDO enthält die Lokalisationscodes C38.1-3, C47.*, C48.0 und C49.*)

Gastrointestinale Stromatumoren (GIST), Mesotheliome (C45*), Dermatofibrosarkome der Haut (C44*), Uterussarkome (C53*, C54* außer C54.1) und sonstige Sarkome werden den jeweiligen Lokalisationen zugeordnet (siehe separate Kodierhilfen).

Die sehr seltenen extraossären Knochensarkome werden den Knochentumoren zugeordnet (siehe separate Kodierhilfe).

Weichteiltumor (3)

Regionäre Lymphknoten:

Regionäre Lymphknoten sind diejenigen, die der Lage des Primärtumors entsprechen. Der regionäre Lymphknotenbefall ist bei Weichteiltumoren selten.

TNM 6. Auflage 2002

TNM 7. Auflage 2010 (entspricht der 6. Auflage mit Ausnahme der Anmerkung zur N-Kategorie und MX)

Die TNM-Klassifikation gilt nicht für folgende Neoplasien:

- Kaposi-Sarkom (C46.*)
- Fibrosarcoma protuberans (C44.9)
- sog. Fibromatosen (Desmoidtumor) (D48.1)
- Sarkome mit Ursprung in der Dura mater (C70.0), im Gehirn (C71.*), in der Brustdrüse (C50.*), in parenchymatösen oder Hohlorganen (z. B. Uterus)
- Angiosarkom

Für uterine Sarkome existiert eine separate TNM-Klassifikation.

Tx	Primärtumor nicht beurteilbar
T0	Kein Hinweis auf Primärtumor
T1	Tumor ≤ 5 cm in größter Ausdehnung
T1a	oberflächlicher Tumor (vollständig oberhalb der oberflächlichen Faszie lokalisiert, ohne Infiltration der Faszie)
T1b	tiefer Tumor (entweder ausschließlich unterhalb der oberflächlichen Faszie lokalisiert oder oberhalb der Faszie mit Infiltration der oder durch die Faszie)
T2	Tumor > 5 cm in größter Ausdehnung

Anmerkung: Retroperitoneale, mediastinale und Weichteilsarkome des Beckens werden als tiefe Tumoren klassifiziert

Nx	Regionäre Lymphknoten können nicht beurteilt werden
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen
N1	Regionäre Lymphknotenmetastasen

Anmerkung: Kann der Lymphknotenstatus weder klinisch noch pathologisch bestimmt werden, darf N0 statt NX klassifiziert werden.

Mx	Fernmetastasen können nicht beurteilt werden (nur TNM 6)
M0	Keine Fernmetastasen
M1	Fernmetastasen

Weichteiltumor (4)

Histopathologisches Grading nach TNM 2002 / UICC 2010:

Zweistufiges Gradingssystem	Dreistufiges Gradingssystem	Vierstufiges Gradingssystem
niedriggradig	Grad 1	Grad 1 Grad 2
hochgradig	Grad 2 Grad 3	Grad 3 Grad 4

- G1 gut differenziert
 G2 mäßig differenziert
 G3 schlecht differenziert
 G4 undifferenziert
 GX Differenzierungsgrad kann nicht beurteilt werden

Anmerkung: Das Ewing-Sarkom der Weichteile und der primitive neuroektodermale Tumor werden stets als G4 klassifiziert.

UICC-Stadium (gleich für 6. und 7. Auflage):

Stadium IA	T1a T1b	N0	M0	niedriggradig
Stadium IB	T2a T2b	N0	M0	niedriggradig
Stadium IIA	T1a T1b	N0	M0	hochgradig
Stadium IIB	T2a	N0	M0	hochgradig
Stadium III	T2b	N0	M0	hochgradig
Stadium IV	jedes T jedes T	N1 N0, N1	M0 M1	jedes G

Stadieneinteilung der Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) und der CWS-Studie (RMS-GPOH)

- Stadium I Tumor komplett entfernt (makroskopisch und mikroskopisch), regionale Lymphknoten nicht befallen.
- Stadium IIa Tumor makroskopisch entfernt, erreicht mikroskopisch den Resektionsrand, regionale Lymphknoten nicht befallen.
- Stadium IIb Tumor makroskopisch entfernt, mikroskopisch frei oder noch Tumorreste vorhanden, regionale Lymphknoten befallen und entfernt.
- Stadium III Inkomplette Resektion mit makroskopischen Tumorresten, mit oder ohne regionärem Lymphknotenbefall. Maligner Erguss in einer unmittelbar dem Tumor benachbarten Körperhöhle vorhanden.

Weichteiltumor (5)

Stadium IV Fernmetastasen bei Erkrankungsbeginn nachweisbar (einschließlich Lymphknotenmetastasen jenseits der regionären Stationen).

Histologie (ICD-O-3 Deutsche Ausgabe 2003):

Die ICD-O-3 bildet die aktuelle Einteilung und Interpretation der Weichgewebstumore nur bedingt ab. Daher wird ihr biologisches Verhalten zusätzlich durch folgende Kategorien differenziert:

benigne /0	intermediär 0/, /1, /3		maligne /3
	intermediär, lokal aggressiv (ila)	intermediär, selten metastasierend (ism) < 2 % mit Metastasen	

Einteilung der morphologischen Typen nach WHO (Fletcher et al 2002):

von Fettzellen ausgehende Tumore:

8850/3	Liposarkom o.n.A.	
8851/3	Gut differenziertes Liposarkom (atypischer lipomatöser Tumor)	ila
8852/3	Myxoides Liposarkom	
8853/3	Rundzelliges Liposarkom	
8854/3	Pleomorphes Liposarkom	
8855/3	Gemischtzelliges Liposarkom	
8858/3	Entdifferenziertes Liposarkom	

von Bindegewebszellen (Fibroblasten) ausgehende Tumore:

8810/3	Fibrosarkom o.n.A.	
8811/3	Fibromyxosarkom (Myxofibrosarkom)	
8811/3	Myxoinflammatorisches fibroblastisches Sarkom (nicht in ICDO-3)	ism
8814/3	Infantiles Fibrosarkom	ism
8815/1	Solitärer fibröser Tumor (WHO 2002, nicht ICDO-3, dort 8815/0)	ism
8815/3	Maligner solitärer fibröser Tumor	ism
8821/1	Aggressive Fibromatose (Desmoid o.n.A., siperfizielle F., tiefe F.)	ila
8825/1	Myofibroblastentumor o.n.A.	ism
8825/3	Low-grade myofibroblastisches Sarkom (WHO 2002, nicht ICDO-3)	ism
9150/1	Hämangioperizytom o.n.A.	ism
9150/3	Malignes Hämangioperizytom (nicht mehr in der WHO 2002 vorh.)	

Das Dermofibrosarcoma protuberans (8832/3) wird den Hauttumoren zugeordnet.

Weichteiltumor (6)

sogenannte fibrotisch-histiozytische Tumore:

8830/3	Malignes fibröses Histiocytom (MFH) (pleomorphes MFH, undifferenziertes pleomorphes Sarkom)	
8835/1	Plexiformer fibrohistiozytärer Tumor	ism
9251/1	Riesenzelltumor der Weichteile o.n.A.	ism

von glatten Muskeln ausgehender Tumor:

8890/3	Leiomyosarkom (ohne Haut)	
8897/1	Tumor der glatten Muskulatur mit fraglichem malignem Potential (STUMP)	

Das Leiomyosarkom ist sehr selten. Für uterine L. siehe separate TNM-Klassifikation.

von Perizyten ausgehende Tumore:

8711/3	Maligner Glomustumor	
8713/1	Myoperizyotom (WHO 2002, nicht ICDO-3)	ism?

von Skelettmuskeln ausgehende Tumore:

8900/3	Pleomorphes Rhabdomyosarkom o.n.A. (nicht in WHO 2002)	
8901/3	Adultes pleomorphes Rhabdomyosarkom	
8910/3	Embryonales Rhabdomyosarkom	
8912/3	Spindelzelliges Rhabdomyosarkom	
8910/3	Alveoläres Rhabdomyosarkom (inkl. solides, anaplastisches R.)	

von Blutgefäßen ausgehende Tumore:

9120/3	Hämangiosarkom (Angiosarkom der Weichteile)	
9130/1	Hämangioendotheliom (Kaposiformes H.)	ila, ism
9133/3	Epitheloides malignes Hämangioendotheliom	
9135/1	Endovaskuläres papilläres Angioendotheliom (Dabska-Tumor, netzförmiges Hämangioendotheliom)	ism
9140/3	Kaposi-Sarkom	ism

aus Knorpel- und Knochenzellen ausgehende Tumore:

9180/3	Osteosarkom (hier: extraossär, extraskelettal)	
9240/3	Mesenchymales Chondrosarkom	

Weichteiltumor (7)

Tumore unsicherer Differenzierung (vergleichbares Normalgewebe nicht vorhanden / bekannt)

8800/3	(Weichteil-) Sarkom o.n.A.	
8802/3	Riesenzellsarkom	
8803/3	Kleinzelliges Sarkom (Rundzellsarkom)	
8804/3	Epitheloidsarkom	
8805/3	Undifferenziertes Sarkom o.n.A.	
8806/3	Desmoplastischer kleinzelliger Tumor	
8836/1	Angiomatoides fibröses Histiozytom	ims
8936/1	Gastrointestinaler Stromatumor o.n.A. (siehe separate Kodierhilfe)	
8940/1	Mischtumor o.n.A. (nicht in ICDO-3: dort 8940/3 Maligner M.)	ims
8963/3	(Extra-renaler) Maligner Rhabdoidtumor	
8982/1	Myoepitheliom (nicht in ICDO-3: dort 8982/2 Malignes M.)	ims
8990/3	Malignes Mesenchymom	
9040/3	Synovialsarkom o.n.A.	
9044/3	Klarzellsarkom o.n.A.	
9150/3	Malignes Hämangioperizytom	
9180/3	Osteosarkom o.n.A. (auch in den Weichteilen vorkommend)	
9231/3	Myxoides Chondrosarkom	
9251/3	Maligner Riesenzelltumor der Weichteile	
9260/3	Ewing-Sarkom	
9364/3	Peripherer neuroektodermaler Tumor (PNET)	
9373/1	Parachordom (nicht in ICDO-3: dort 9373/0 benignes P.)	ims
9473/3	Primitiver neuroektodermaler Tumor (PNET) o.n.A.	
9540/3	Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	
9561/3	Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST) mit rhabdomyoblastischer Differenzierung)	
9581/3	Alveoläres Weichteilsarkom	

Die häufigsten Weichteilsarkome sind Liposarkom (19%), Fibrosarkom (18%) und malignes fibröses Histiozytom (MFH; 11%), gefolgt von Synovialsarkom (7%) und Leiomyosarkom (7%). Leiomyosarkome entstehen meist im Gastrointestinaltrakt (GIST = gastrointestinaler Stromatumor) oder in der Gebärmutter (uterine Leiomyosarkome, Stromasarkome).

Weichteiltumor (8)

POG Grading Schema

Die Pediatric Oncology Group (POG) verwendet ein eigenes Grading-Schema für die nicht-rhabdomyosarkomatösen Weichteilsarkome des Kindesalters mit Berücksichtigung von histologischem Tumortyp, Alter, Nekrosen, Mitose-Index, Pleomorphismus und Differenzierung. Rhabdomyosarkome sind hier nicht aufgenommen, sind aber prinzipiell als G3-Tumoren anzusehen.

- Grad 1:** Myxoides und hochdifferenziertes Liposarkom
Tiefsitzendes Dermatofibrosarcoma protuberans
Hochdifferenziertes oder infantiles (Alter ≤ 4 Jahre) Fibrosarkom
Hochdifferenziertes oder infantiles (Alter ≤ 4 Jahre) Hämangioperizytom
Hochdifferenzierter maligner peripherer Nervenscheidentumor
Extraskelettales myxoides Chondrosarkom
Angiomatoides malignes fibröses Histiozytom
- Grad 2:** Alle Sarkome, die nicht spezifisch den Graden 1 oder 3 zugeordnet werden und in denen
- die Schnittfläche zu weniger als 15 % nekrotisch ist oder
 - die Mitosezahl geringer ist als 5 pro 10 HPFs (unter Verwendung eines 40fachen Objektivs)
- Grad 3:** Pleomorphes und rundzelliges Liposarkom
Mesenchymales Chondrosarkom
Extraskelettales Osteosarkom
Maligner Tritontumor
Alveoläres Weichteilsarkom
Rhabdomyosarkom
Alle Sarkome, die nicht dem Grad 1 zuzuordnen sind und in denen mehr als 15 % der Schnittfläche nekrotisch sind oder die Mitosezahl >5 pro 10 HPFs (unter Verwendung eines 40fachen Objektivs) ist.

Erhebliche Atypie oder Zellreichtum sind weniger aussagekräftig, können aber in Grenzfällen benutzt werden, um den Tumor entweder dem Grad 2 oder Grad 3 zuzuordnen.

Graduierung der Weichteilsarkome nach van Unnik (EORTC)

		Punktzahl		Mitosen	Nekrosen
Mitosen (pro 10 HPF)	0–2	0	Grad I	0	0
	3–20	1		0	1
	20 +	2	Grad II	1	0
		1		1	
Nekrosen	fehlen	0	Grad III	2	0
	vorhanden	1		2	1

Quelle: Cerny T et al 2009 (siehe Literatur)

Weichteiltumor (9)

Definition der Gradingparameter beim Weichteilsarkom (aktualisierte FNCLCC, Guillou 1998)	
Definition der Gradingparameter beim Weichteilsarkom	
Parameter	Punkte
Grad der Tumordifferenzierung	
• Ähnlich dem ausdifferenzierten Ursprungsgewebe (z.B. gut differenziertes Liposarkom)	1
• Tumor klar einem Ursprungsgewebe zuzuordnen (z.B. myxoides Liposarkom)	2
• Synoviales Sarkom, extraskelettales Osteosarkom, Ewing-Sarkom, peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor, rhabdoider Tumor, undifferenziertes Sarkom und Sarkom von ungewissem Typ	3
Tumornekrose	
• keine Tumornekrose (alle Schnittpräparate)	0
– weniger als 50% Tumornekrose	1
– mehr als 50% Tumornekrose	2
Anzahl Mitosen	
• 0–9/10 HPF	1
• 10–19/10 HPF	2
• 20+/10 HPF	3
Histologischer Grad	Gesamtpunkte
Grad 1	2, 3
Grad 2	4, 5
Grad 3	6, 7, 8

Quelle: Cerny T et al 2006 (siehe Literatur)

Therapiekonzept:

a) Chemotherapieempfindliche Weichteilsarkome:

- Rhabdomyosarkome (embryonal, alveolär)
- extraossäre Tumoren der Ewing-Sarkom-Familie inkl. primitive neuroektodermale Tumoren (PNET)
- Synovialsarkome
- undifferenzierte Sarkome

Weichteiltumor (10)

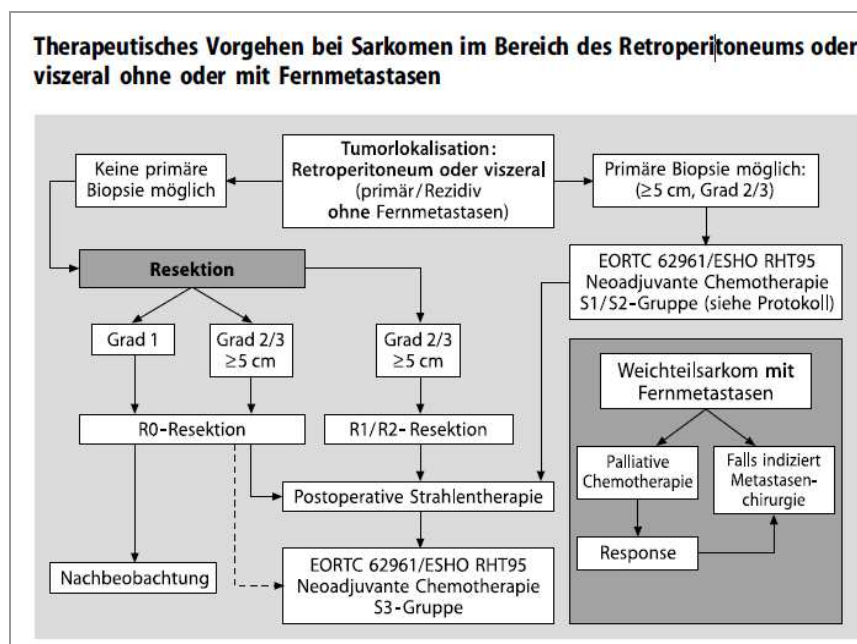
b) Nur mäßig chemotherapiesensible Weichteilsarkome:

- alveoläre Weichteilsarkome
- Klarzellsarkome
- epitheloidzellige Sarkome
- Leiomyosarkome
- Liposarkome (außer gut differenzierten und myxoiden Tumoren)
- maligne fibröse Histiozytome
- maligne Mesenchymome
- maligner extrarenaler Rhabdoidtumor
- vaskuläre Tumoren wie Hämangioendotheliome, Hämangiosarkome, Hämangioperizytome u. ä.

c) Nicht chemotherapiesensible Weichteilsarkome:

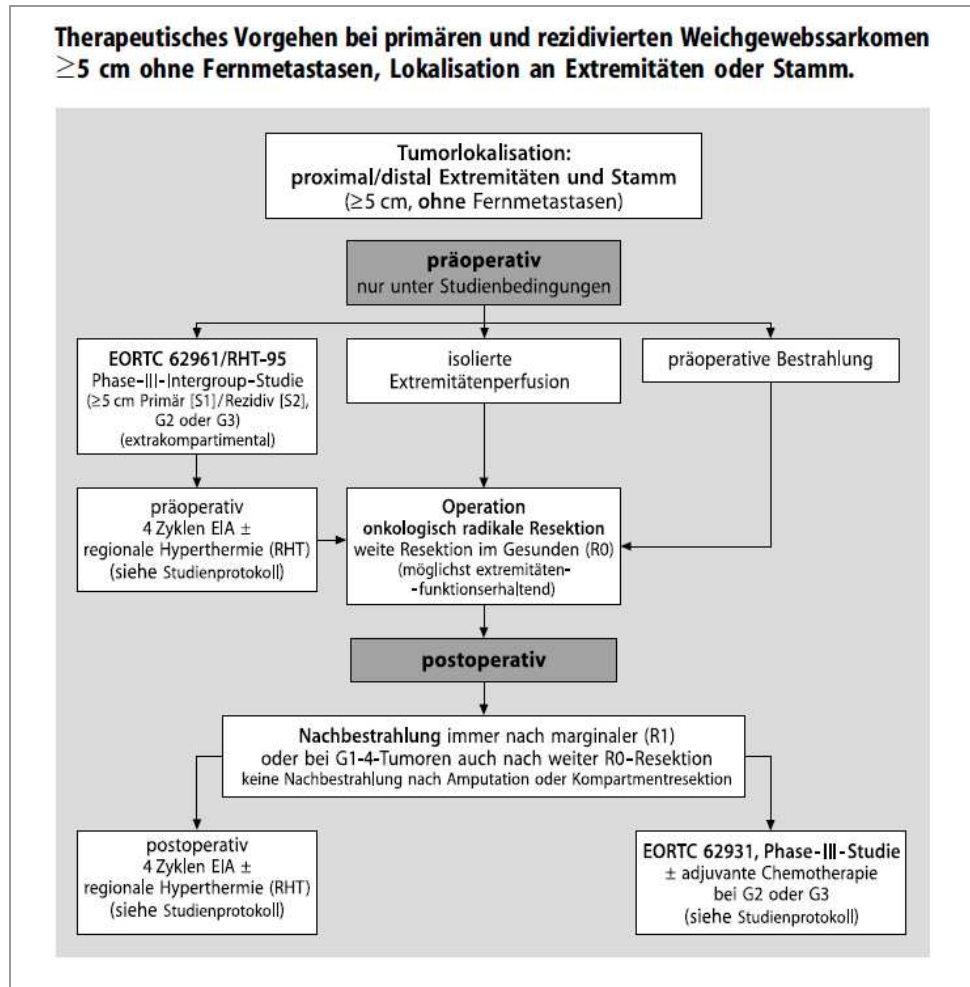
- mesenchymales Chondrosarkom
- Fibrosarkom
- maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)

Bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen überwiegen die chemoempfindlichen Tumoren.



Quelle: Cerny T et al 2006 (siehe Literatur)

Weichteiltumor (11)



Quelle: Cerny T et al 2006 (siehe Literatur)

Wichtige Therapieschlüssel nach OPS (Deutsche Ausgabe 2011) (nur Gruppenebene):

- 5-06* Operationen an Schilddrüse und Nebenschilddrüsen
- 5-859.3* Andere Operationen an Muskeln, Sehnen, Faszien und Schleimbeuteln: Perkutane Destruktion von Weichteilen durch Thermoablation
- 8-522.* Hochvoltstrahlentherapie
- 8-542.* Nicht komplexe Chemotherapie
- 8-543.* Mittelgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie
- 8-544.* Hochgradig komplexe und intensive Blockchemotherapie
- 8-547.* Andere Immuntherapie
- 8-60* Hyperthermie
- 8-859 Isolierte Extremitätenperfusion (Zusatzcode)

(.* weist auf weitere untergeordnete Schlüssel hin.)

Weichteiltumor (12)

- Literatur:** Issels R et al: Knochentumoren und Weichteilsarkome. Tumorzentrum München. 4. Aufl. Zuckschwerdt-Verlag München 2004
- Marks R et al: Weichteilsarkome. Aus: Das Rote Buch. Berger DP et al (Hrsg). 4. Auflage 2010 Ecomed
- Katenkamp K et al: Weichgewebstumoren. Dtsch Ärztebl Int 2009; 106(39): 632–636
- Cerny T et al: Weichteilsarkom. Aus: Kompendium Internistische Onkologie, Schmoll HJ et al (Hrsg). 4. überarb. u. erweit. Auflage. Springer 2006
- Wittekind Ch et al (Hrsg.):TNM 6. Auflage 2002
- Wittekind Ch et al (Hrsg.):TNM 7. Auflage 2010
- World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Fletcher CDM et al. WHO 2002