



Seltene Krebsform mit vielen Gesichtern

## Sarkome: Arten, Diagnose und Therapie

### Vorkommen, Sarkomarten und Entstehung

Bei der Bezeichnung „Sarkome“ sind im engeren Sinne in der Regel die Weichteilsarkome gemeint und werden diskutiert.

Neben den Weichteilsarkomen werden die Knochensarkome unterschieden, welche als Chondrosarkom, Osteosarkom oder Ewing-Sarkom auftreten. Diese sind für die Tumorchirurgie, auch wenn sie ebenfalls sehr selten auftreten, sehr bedeutungsvoll und sollen hier kurz erläutert werden, weil sie in Bezug auf die operative und zusätzliche (adjuvante) Therapie besondere Anforderungen stellen.

Chondrosarkome entstehen ursprünglich aus Knorpelgewebe, treten in aller Regel im höheren Lebensalter im Bereich der Extremitäten oder am Becken auf und sind nicht auf Chemo- und Strahlentherapie sensibel, sodass die operative Therapie als Haupttherapieoption im Vordergrund steht.

Osteosarkome sind Sarkome des Knochens und treten in zwei Altersgipfeln, einmal im Wachstumsalter und zum anderen im späteren Erwachsenenalter auf. Osteosarkome werden „neoadjuvant“ nach einem speziellen Pro-

tokoll behandelt, wobei zunächst eine Chemotherapie durchgeführt wird und dann die operative Therapie erfolgt. An diese schließt sich wiederum eine Chemotherapie an. Diese Abfolge ist einzuhalten, um die Chance für ein gutes Behandlungsergebnis der Osteosarkome zu erhalten. Die Strahlentherapie spielt bei Osteosarkomen eine untergeordnete Rolle und wird selten eingesetzt.

Die Ewing-Sarkome sind Sarkome, welche sich aus embryonalen Zelllinien entwickeln und treten als schnell und aggressiv wachsende Tumore auf, welche mittels Chemotherapie, operativ und auch durch Strahlentherapie behandelt werden müssen.

Zu den diagnostischen Maßnahmen, die vor einer definitiven Therapie bei allen Sarkomen unbedingt durchgeführt werden müssen, gehört die Biopsie und feingewebliche Diagnostik des vorliegenden Tumors. Die vor der Therapie beginnend durchzuführende Diagnostik im Allgemeinen umfasst auch bei Sarkomen die Ausbreitungsdiagnostik, welche in aller Regel in einem CT des Thorax bzw. einer Knochenszintigrafie bei Knochensarkomen besteht.

Da wie bereits erörtert unter Sarkomen im Allgemeinen die Weichteilsarkome

aufgefasst werden, wird im Folgenden auf diese ausführlicher eingegangen.

Die Weichteilsarkome umfassen über 100 unterschiedliche Tumorentitäten, also unterschiedliche Weichteilsarkomarten. Dabei können Weichteilsarkome aus unterschiedlichen Ursprungsgeweben durch eine sogenannte Entdifferenzierung entstehen. Entdifferenzierung bedeutet, dass sich die Tumorzellen in Bezug auf charakteristische Zellmerkmale von ihrem Ursprungsgewebe, zum Beispiel Fettgewebe, entfernen und immer weniger wie dieses „aussehen“.

Weichteilsarkome treten mit einer Inzidenz von 2 bis 6 je 100.000 Menschen im Jahr auf, was bedeutet, dass in Europa etwa 11.000 Neuerkrankungen im Jahr beobachtet werden. Das Durchschnittsalter beträgt ca. 65 Jahre. Männer sind von Weichteilsarkomen etwas häufiger betroffen.

Damit machen die Weichteilsarkome ca. 1 % aller bösartigen Tumoren im Erwachsenenalter aus, was im Gegensatz zum Kindesalter steht, in dem die Weichteilsarkome 10 % aller bösartigen Tumorerkrankungen darstellen.

Weichteilsarkome sind in ca. 60 % an den Extremitäten lokalisiert, wobei in 45 % die unteren Extremitäten be-

troffen sind. In ca. 30 % treten Weichteilsarkome am Körperstamm bzw. in der Kopf-Hals-Region auf.

Weichteilsarkome entstehen in der Regel primär als maligne Neoplasien – also schicksalhaft ohne fassbare Ursache. Eine Entwicklung eines gutartigen Weichteiltumors (sogenannte maligne Transformation) in ein Sarkom, beispielsweise eines Lipoms in ein Liposarkom, ist eine ausgesprochene Rarität. Im Rahmen des Morbus Recklinghausens, einer Erkrankung mit multiplen Neurofibromen, entwickeln sich allerdings relativ häufig Fibrosarkome.

Problematisch ist, dass bei Weichteilsarkomen die Diagnose relativ spät gestellt wird. Etwa ein Drittel der Weichteilsarkome sind bei Diagnosestellung oberflächlich gelegen, in zwei Drittel der Fälle liegen die Tumoren in tieferen Gewebeschichten.

Wenn Weichteilsarkome beispielsweise aus Fettgewebe entstehen und dann auch Merkmale von Fettgewebe besitzen, bezeichnet man diese als Liposarkome. Ein weiteres häufiger auftretendes Weichteilsarkom ist das Leiomyosarkom, das aus Muskelgewebe bevorzugt an den Extremitäten entsteht.

Allen Weichteilsarkomen ist gemeinsam, dass im Zuge der verlorengegangenen Zelldifferenzierung, die unterschiedlich ausgeprägt sein kann, der Bezug, die Anbindung zum Ursprungsgewebe verlorengeht. Das Sarkomgewebe wächst deshalb unkontrolliert, was zu einer immer größeren Ansammlung von Tumorzellen und letztlich zum Einwachsen in andere Gewebe führt. Dabei können diese Gewebe zerstört werden und in letzter Konsequenz die Funktion von Organen beeinträchtigt werden oder auch z. B. die Stützfunktion von Geweben, wie z. B. den Knochen. Ein weiteres Problem des Verlustes der Beziehung zum Ursprungsgewebe bzw. des Verbleibens in einem Zellverbund ist das Auftreten von Metastasen, also Ansiedelungen in anderen Organen, worauf später noch eingegangen wird. Weichteilsarkome rufen bei ihrem Wachstum keine spezifischen Symptome hervor. Das Leitsymptom ist das Auftreten einer Schwellung. Häufig wird von den Patienten diese Schwel-

lung über einen längeren Zeitraum beobachtet und fälschlich im Zusammenhang mit einer stattgehabten Verletzung, z. B. einem Sturzereignis mit anschließendem Bluterguss, gedeutet, wodurch sich Arztbesuch und Diagnose deutlich verzögern können.

### Therapie der Weichteilsarkome

Die Therapie der Weichteilsarkome setzt einen multidisziplinären (Beteiligung vieler Fachrichtungen insbesondere Tumorchirurgie, Onkologie, Strahlentherapie, Pathologie) Ansatz voraus. Grundlage bildet die Entscheidung für einen bestimmten Therapiepfad, der nach Falldiskussion in einem Tumorboard getroffen wird. Dabei wird entschieden, wie die zur Verfügung stehenden Behandlungsmöglichkeiten in Bezug auf ihre zeitliche Staffelung eingesetzt werden.

Die Grundlage für die Diagnose der Weichteilsarkome bildet eine sogenannte Probenentnahme oder Biopsie. Dabei wird Gewebe aus dem tumorverdächtigen Herd entnommen und histologisch, also feingeweblich, untersucht. Dabei wird die Biopsie in der Regel durch eine kleine Operation (offene Biopsie) seltener auch als sonografisch oder computertomografisch gesteuerte Feinnadelpunktion durchgeführt. Vorteil der offenen Biopsie ist die Entnahme eines größeren Gewebestücks, was die feingewebliche Diagnostik erleichtern kann.

Neben der optischen Beurteilung der Biopsie unter dem Mikroskop stehen heute vielfältige Möglichkeiten der Merkmalüberprüfung durch immunhistologische Verfahren zur Verfügung. Dabei wird nach bestimmten Oberflächenmarkern auf den Zellen gesucht, um eine Zuordnung des Gewebes, beispielsweise zu Fett-, Muskel- oder Nervengewebe, durchzuführen.

### Operative Therapie

Die Grundlage der Therapie der Weichteilsarkome bildet auch heute noch die operative Therapie. Diese hat das Ziel, durch Entfernung des Weichteilsarkoms im Gesunden eine Heilung der Tumorerkrankung zu erreichen.

Die Entfernung im Gesunden bedeutet, dass der Tumor bei der Entfernung von



Bild 1

MRT-Aufnahme eines Weichteilsarkoms am Oberschenkelknochen (kniesgelenknah), das den Oberschenkelknochen und damit das Kniegelenk (1a) infiltriert und zerstört.

1a = Weichteilsarkom-Tumormasse im Oberschenkelknochen; 1b = Weichteilsarkom-Tumormasse im Weichteilbereich des Oberschenkels; 2 = Oberschenkelknochen; 3 = Unterschenkelknochen

einer, manchmal operationstechnisch bedingt sehr dünnen Schicht gesunden Gewebes umhüllt bleiben muss. Damit ist man heute in der Lage, Amputationen in den meisten Fällen zu vermeiden, ohne die Heilungschancen zu verschlechtern. Diese Ergebnisse werden auch durch die beim Weichteilsarkom regelhaft eingesetzte adjuvante Therapie erreicht, die z. B. in einer Bestrahlung oder sogenannten isolierten Extremitätenperfusion bestehen kann. Auf diese die Operation ergänzenden Maßnahmen wird weiter unten ausführlicher eingegangen.

Im Bereich der Extremitäten wird die erfolgreiche operative Therapie mit dem Ziel des Funktionserhalts der Extremitäten durch vielfältige Möglichkeiten der Rekonstruktion ersetzt. Dabei können nahezu ohne Einschränkungen die Knochen der Extremitäten und deren Gelenke ersetzt werden, indem Implantate in Form einer Art Baukastensystem zur Verfügung stehen.

Bei der Betrachtung dieser umfangreichen Möglichkeiten des Ersatzes von Knochenstrukturen und Gelenken, die aufgrund des Befalls durch Sarkome im Sinne der vollständigen Entfernung mit einem Heilungsziel entfernt werden müssen, muss jedoch beachtet werden, dass der Einsatz solch umfangreicher Implantate mit großen Herausforderungen und auch einer hohen Zahl von Komplikationen verbunden ist. ►



**Bild 2**  
Möglichkeiten der Defektrekonstruktion des Knochens im Bereich der unteren Extremitäten durch modulare metallische Implantate (Foto mit freundlicher Genehmigung der Firma implantcast GmbH, Buxtehude)



**Bild 3**  
Ersatz eines Schultergelenkes nach Tumordstruktion durch einen Ersatz des oberen Oberarmknochens (proximaler Humerusersatz) mit sogenannter inverser Schulterprothesenkopplung.

1 = Oberarmknochen; 2 = Schlüsselbein; 3 = Schultergelenkersatz mit proximalem Humerusersatz

Ein großes Problem stellt die Anbindung von Muskeln und Sehnen dar, die in Bezug auf ihre optimale Umsetzung noch nicht vollständig gelöst ist. Bei Entfernung von Knochen und Gelenken ist es erforderlich, Sehnen und Muskeln an diesen Implantaten dauerhaft anzuheften, damit z. B. eine Gehfunktion wieder erreicht werden kann. Hierbei spielen spezielle Oberflächen eine Rolle oder Hilfsmittel, die auf diese Spezialprothesen aufgebracht werden, z. B. in Form von besonderen Kunstgewebeschläuchen, an die dann Muskeln und Sehnen angenäht werden können. Implantate, die Knochen der Extremitäten oder am Becken ganz oder teilweise ersetzen sollen, weisen leider ein hohes

Risiko für weitere implantatspezifische Komplikationen, wie mechanisches Versagen oder Defekte und auch die Lockerung auf.

Zudem sind sehr ausgedehnte Knochen- oder Gelenkersatzoperationen mittels metallischen Implantaten mit sehr hohen Infektionsraten von bis zu 25 % behaftet. Das ist deshalb von großer Bedeutung, weil Infekte an metallischen Implantaten nie durch Antibiotika allein beherrscht werden können, sondern durch die Entfernung dieser Implantate behandelt werden müssen. Erst nach Ausheilung des Infektes kann ein neues Implantat eingesetzt werden, was technisch oft mit zusätzlichen Schwierigkeiten und natürlich der erheblichen Belastung des Patienten durch die temporären Einschränkungen und wiederholten Operationen verbunden ist.

Von den genannten Problemen sind Ersatzimplantate am Becken durch ihre Größe, die schwierigen Verankerungsmöglichkeiten und die auftretenden enormen Hebelkräfte besonders betroffen. Trotz der umfangreichen technischen Möglichkeiten des Beckenteilersatzes ist man deshalb von diesem Konzept weitgehend abgerückt und setzt alternative Lösungen ein.

### Strahlentherapie und Chemotherapie

Die **Strahlentherapie** ergänzt bei Weichteilsarkomen regelhaft die operative Therapie. Deshalb wird sie hauptsächlich als Ergänzung nach erfolgter operativer Therapie eingesetzt. Damit soll erreicht werden, dass nach Entfernung des Tumors mit einer gesunden Gewebeschicht möglicherweise verbliebene Zellreste oder mikroskopisch kleine Ausläufer, die der Tumor durch die Schicht des gesunden Gewebes ausgebildet hat und die bei der Operation makroskopisch nicht sichtbar sind, zerstört werden.

Von einigen Operateuren wird die Strahlentherapie bevorzugt vor der operativen Therapie eingesetzt mit dem Ziel, das Weichteilsarkom zu verkleinern und die Möglichkeit der operativen Therapie zu verbessern. Dieses Vorgehen kann dazu dienen, durch Verkleinerung des Tumors einen Sicherheitsabstand zu wichtigen Strukturen wie Blutgefäßen und Nerven vor der Operation zu

schaffen. Allerdings kann die Strahlentherapie vor der Operation durch die begleitende Schädigung von gesundem Gewebe, die nicht ganz verhindert werden kann, die Operation durch vorliegende Vernarbungen und Verklebungen erschweren.

Weichteilsarkome sind nur bedingt strahlensensibel und es ist nicht zu erwarten, dass der Tumor unter der Strahlentherapie sich vollständig zurückbildet. Eine Operation wird demnach in aller Regel zusätzlich erforderlich sein.

Nur in seltenen Fällen, in denen eine Operation aufgrund der Größe des Tumors oder der Nähe zu lebenswichtigen Strukturen nicht möglich ist oder auch beim Wiederauftreten von Tumoren, den sogenannten Rezidiven, wird die Strahlentherapie als alleinige Therapieoption eingesetzt.

Die **Chemotherapie** ergänzt die operative Therapie von Weichteilsarkomen und die in Zusammenhang mit der Operation durchzuführende Strahlentherapie. Die Chemotherapie stellt nur in ausgewählten Fällen der Erstdiagnose von Weichteilsarkomen eine alleinige oder die hauptsächliche Therapie dar, wenn andere Therapieformen und insbesondere die Operation mit dem Ziel der Entfernung des Tumors nicht mehr umgesetzt werden können. Außerdem wird die Chemotherapie beim Wiederauftreten von Weichteilsarkomen, also beim Rezidiv bzw. bei dem Auftreten von Metastasen eingesetzt.

Auch wenn bei der Erstdiagnose bereits Metastasen festgestellt worden sind, kann die Chemotherapie in Kombination mit der operativen Therapie und Bestrahlung eingesetzt werden, um eine bestmögliche Behandlung des Tumors zu erreichen.

Da Weichteilsarkome bevorzugt in die Lunge metastasieren, können einzelne Metastasen auch durch thoraxchirurgische Eingriffe entfernt und so die Heilungschancen deutlich verbessert werden.

Diese komplexe Situation unterstreicht, wie wichtig die multidisziplinäre Behandlung eines Weichteilsarkoms an einem Sarkomzentrum ist. Über die spezifischen Modalitäten und selbstverständlich auch die potenziellen Ne-



benwirkungen werden sie an ihrem Sarkom- bzw. Tumorzentrum ausführlich aufgeklärt.

### Immuntherapie / Targettherapie

Zielgerichtete Therapien (engl. targetedtherapies) bezeichnen eine Gruppe von neuen Krebsmedikamenten, die gezielt in die biologischen Abläufe der Krebszellen eingreifen. Ziel ist es, den Stoffwechsel der Krebszelle und damit deren Wachstum zu hemmen. Spezifische Zelloberflächenmerkmale auf den Krebszellen werden von diesen zielgerichteten Medikamenten als Angriffspunkte (Targets) genutzt. Die Bestimmung dieser spezifischen Merkmale der Krebszellen wird in Gewebeproben vorgenommen. Ausschließlich, wenn diese spezifischen Merkmale der Krebszelle bekannt sind, kann ein Medikament gefunden und für eine zielgerichtete Therapie eingesetzt werden. Im Unterschied zur herkömmlichen Chemotherapie wird so versucht, mit den eingesetzten Wirkstoffen fast ausschließlich Tumorgewebe zu beeinträchtigen und gesunde Zellen zum Großteil nicht zu schädigen.

Auch im Sarkomzentrum des Universitätsklinikums Halle (Saale) (UKH) wird diese moderne Therapieform eingesetzt.

### Isolierte hypertherme Extremitäten-Perfusion (ILP)

Bei Weichteilsarkomen wird ebenfalls sehr erfolgreich die isolierte hypertherme Extremitäten-Perfusion eingesetzt. Bei dieser Therapieform wird die von einem Weichteilsarkom betroffene Extremität in einem gesonderten Blutkreislauf über eine Herz-Lungen-Maschine

mit einem Chemotherapeutikum in hoher Dosierung perfundiert. Dieses Vorgehen ermöglicht eine besonders hohe Konzentration des Chemotherapeutikums, da der restliche Teil des Organismus nicht von dieser Perfusion betroffen ist und damit lebenswichtige Organe in Bezug auf die schädigende Wirkung des Chemotherapeutikums geschützt sind.

Zusätzlich wird dabei in aller Regel eine Überwärmung des Gewebes durch Wärmeaustauscher hervorgerufen, die die Wirkung des Chemotherapeutikums verstärkt.

Die isolierte hypertherme Extremitäten-Perfusion wird in aller Regel vor einer operativen Therapie mit dem Ziel eingesetzt, das Weichteilsarkom zu verkleinern und die Möglichkeiten der operativen Therapie in Bezug auf eine vollständige Tumorentfernung im gesunden Gewebe mit Extremitätenerhalt zu verbessern.

Das Sarkomzentrum des UKH hat einen Kooperationsvertrag mit dem Sarkomzentrum Berlin Buch zur Nutzung dieser Therapieoption für seine Patienten abgeschlossen.

### Tumornachsorge

Nach erfolgter Therapie ist die regelmäßige Kontrolle in bestimmten Intervallen zum Ausschluss der Entstehung eines Rezidivtumors (Wiederauftreten des Sarkoms) bzw. dem Auftreten von Metastasen erforderlich und wird deshalb dringend empfohlen. Diese Kontrollen sollten an spezialisierten Tumorzentren erfolgen.

Die Tumornachsorge dient auch dazu, Zweitumore nach erfolgter adjuvanter Therapie, also insbesondere der Chemo-

therapie festzustellen und einer entsprechenden Behandlung zuführen zu können.

Bei Weichteilsarkomen wird die Tumornachsorge für die ersten zwei Jahre nach erfolgter initialer Therapie, also nach der durchgeführten Operation, in einem Intervall von drei Monaten empfohlen. Dabei wird in aller Regel ein MRT des ehemaligen Sitzes des Weichteilsarkoms zum Ausschluss des Wiederauftretens des Sarkoms, also eines Rezidivs, durchgeführt, ergänzt um ein Verfahren zum Metastasenausschluss in aller Regel ein CT der Lunge.

Dabei können wechselnd auch Röntgenuntersuchungen der Lunge eingesetzt werden, welche weniger sensitiv sind, aber eine deutlich geringere Strahlenbelastung aufweisen.

Nach drei bis fünf Jahren wird nach diesem Schema eine halbjährliche und nach fünf Jahren bis zum Abschluss des zehnten Jahres eine jährliche Kontrolle empfohlen.

#### Autoren | Kontakt:

Univ.-Prof. Dr. med. Karl-Stefan Delank  
Direktor Department für Orthopädie, Unfall- und Wiederherstellungschirurgie; Facharzt für Orthopädie und Unfallchirurgie, Spezielle Orthopädische Chirurgie, Spezielle Unfallchirurgie, Zertifizierter Tumororthopäde

apl. Prof. Dr. med. Alexander Zeh  
Leiter Endoprothetikzentrum, Facharzt für Orthopädie und Unfallchirurgie, Spezielle Orthopädische Chirurgie, Chirotherapie, Zertifizierter Tumororthopäde

Universitätsklinikum Halle (Saale)  
Ernst-Grube-Straße 40 · 06120 Halle (Saale)  
Telefon: 0345 5574805  
E-Mail: douw@uk-halle.de

## IMPRESSUM

leben, Ausgabe 01/2023  
23. Jahrgang · ISSN 1864-7804

#### Herausgeber und Verleger

Sachsen-Anhaltische Krebsgesellschaft e. V. (SAKG)  
Paracelsusstraße 23 · 06114 Halle (Saale)  
Telefon: 0345 4788110 · Fax: 0345 4788112  
E-Mail: info@krebsgesellschaft-sachsenanhalt.de  
www.krebsgesellschaft-sachsenanhalt.de  
www.sakg.de  
www.facebook.com/sakg\_e\_v  
www.twitter.com/sakg\_e\_v

#### Spendenkonto

Saalesparkasse  
IBAN: DE08 8005 3762 0387 3073 17  
BIC: NOLADE21HAL

#### Vereinsregistereintrag

Amtsgericht Stendal  
Registernummer: VR 21788

#### Redaktionsleitung

Sven Weise (V.i.S.d.P.), Jana Krupik-Anacker

#### Redaktion, Satz und Grafik

Jana Krupik-Anacker  
E-Mail: redaktion-leben@sakg.de

Auflage gedruckt: 6.000 Exemplare  
Erscheinungsweise: zweimal pro Jahr  
Redaktionsschluss 01/2023: 30. April 2023

#### Bildquellen

© davegerber / pixabay.com (S. 1); © SAKG (S. 3, 13, 18, 24); © Tobias Jeschke/www.fotoist.de (S. 3); © Universitätsklinikum Halle (Saale) (S. 4, 6); © JPC-PROD / fotolia.com (S. 10); © Privatchiv Wallert (S. 11); © Econ Verlag (S. 11); © chiplanay / pixabay.com (S. 12); © Wunscherfüller Sachsen-Anhalt (S. 14, 15, 16); © ASB Magdeburg (S. 14); © Ambulanz Mobile (S. 15); © Ri\_Ya / pixabay.com (S. 17); © alisadyson / pixabay.com (S. 18); © csamhaber / pixabay.com (S. 19); © MDR, Karsten Möbius (S. 20); © privat, Daniela Schmidt (S. 21, 22); © gerald / pixabay.com (S. 26); © Bundesvereinigung Lebenshilfe e. V. (S. 26)

Der gesamte Inhalt der Ausgabe ist urheberrechtlich geschützt. Alle Rechte vorbehalten. Alle Angaben ohne Gewähr! Für namentlich gekennzeichnete Artikel sind die jeweiligen Autorinnen und Autoren verantwortlich. Der Inhalt dieser Beiträge entspricht nicht unbedingt der Meinung der Redaktion. Wir begrüßen ausdrücklich die Einreichung von Manuskripten, Artikeln sowie Erfahrungsberichten von Patienten. Jedoch kann für unverlangt eingesandte Manuskripte, Fotos, Speichermedien usw. leider keine Gewähr übernommen werden; es erfolgt kein Rückversand. Die Haftung für zugesandte Texte oder Bilder wird ausgeschlossen. Die Redaktion behält sich bei der Veröffentlichung von Artikeln und Leserbriefen das Recht zur Bearbeitung und zum Kürzen vor.

Die SAKG in der digitalen Welt:

