

## Impressum

**Herausgeber**  
Kinderchirurgische Sektion  
Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg  
Im Neuenheimer Feld 110  
69120 Heidelberg  
[www.klinikum.uni-heidelberg.de/kinderchirurgie](http://www.klinikum.uni-heidelberg.de/kinderchirurgie)

**Redaktion**  
Dr. Patrick Günther

**Kontakt**  
Telefon-Hotline: 06221 - 56 36284

**Gestaltung und Layout**  
Medienzentrum  
Stabsstelle des Universitätsklinikums  
und der Medizinischen Fakultät Heidelberg

**Leitung Markus Winter**  
[markus.winter@med.uni-heidelberg.de](mailto:markus.winter@med.uni-heidelberg.de)  
[www.klinikum.uni-heidelberg.de/medien](http://www.klinikum.uni-heidelberg.de/medien)

**Grafik**  
Sybille Sukop

**Druck**  
Nino Druck GmbH, Neustadt/ Weinstraße

Stand Dezember 2009

F.d.l.v.  
Dr. Stefan Holland-Cunz

ID7882



Dr. Stefan Holland-Cunz  
Chefarzt der Kinderchirurgie  
Heidelberg

## Sehr geehrte Zuweiser, liebe Kolleginnen und Kollegen,

in der vorliegenden Auflage des 9. Infoletters aus Ihrer Kinderchirurgie möchten wir Ihnen einen Überblick über die soliden Tumore des Kindesalters bieten. Die Kinderonkologie hat als Spezialisierung innerhalb der Pädiatrie eine außerordentliche Erfolgsgeschichte aufzuweisen.

Aufgrund des sehr stringenten Einhaltens von nationalen Therapieoptimierungsstudien können die Pati-

enten beinahe lückenlos erfasst und verglichen werden. Die Kinderchirurgie ist in diese Entwicklung eingebunden. Neben der enormen Verbesserung der Überlebensraten wird in den letzten Jahren vermehrt an der Reduktion der therapeutisch bedingten Morbidität geforscht und gearbeitet. In Heidelberg konnte hierzu die interdisziplinäre Arbeitsgruppe unter der Leitung von Herrn OA Dr. P. Günther zeigen, dass durch die Entwicklung und den Einsatz von neuen computerunterstützten Verfahren in der Operationsplanung die chirurgische Komplikationsrate gesenkt werden kann. Auf den kommenden Seiten haben wir Ihnen eine Übersicht der soliden, extrakraniellen Tumore des Kindesalters zusammengestellt. In dieser kurzen Darstellung soll der vorliegende Newsletter als Reminder dienen und den Stellenwert einer engen interdisziplinären Zusammenarbeit hervorheben.

Mit freundlichen Grüßen

Ihr Stefan Holland-Cunz  
Chefarzt der Kinderchirurgie  
Heidelberg

## Solide abdominelle Tumore im Kindesalter

<i>Neuroblastom</i>	02
<i>Nephroblastom (Wilmstumor)</i>	04
<i>Hepatoblastom</i>	06
<i>Keimzelltumore – Teratome</i>	08
<i>Steißbeinteratom</i>	09
<i>Literaturverzeichnis</i>	10

Autor: Dr. Patrick Günther

Telefon-Hotline: 06221 - 56 36284

[kinderchir@med.uni-heidelberg.de](mailto:kinderchir@med.uni-heidelberg.de)

[www.klinikum.uni-heidelberg.de/kinderchirurgie](http://www.klinikum.uni-heidelberg.de/kinderchirurgie)

## Solide abdominelle Tumore im Kindesalter

Jährlich erkranken ca. 1800 Kinder in Deutschland an einem Malignom. Solide Tumoren des Abdomens und des Beckens machen dabei ca. 20% dieser Erkrankungen aus. Die wichtigsten Tumorentitäten sind das Neuroblastom, das Nephroblastom, die Teratome und das Hepatoblastom. Eine frühe Diagnosestellung ist, bei nur sehr unspezifischen Symptomen schwierig. Der Erstbefund ist so nicht selten eine Zufallsdiagnose. In der Behandlung dieser Patienten ist ein enges interdisziplinäres Zusammenarbeiten zwischen Pädiatern, Kinderchirurgen, Kinderradiologen, Psychologen und Physiotherapeuten gefordert. Nur so kann eine umfassende und den Leitlinien entsprechende Behandlung möglich gemacht werden. Die in der Kinderchirurgie relevanten Tumorentitäten werden nun im Einzelnen vorgestellt.

## Neuroblastom

### Definition

Das Neuroblastom ist der häufigste solide Tumor des Kindesalters außerhalb des Gehirns. Jährlich erkranken in Deutschland ca. 150 Kinder an diesem Tumor, wobei 90% der Kinder weniger als 6 Jahre alt sind. 1/3 der Patienten sind Säuglinge. Beim Neuroblastom handelt es sich um einen embryonalen Tumor, dessen Ursprung das autonome Nervensystem darstellt. Die Hauptlokalisierung sind die Nebenniere und der Grenzstrang. Der Verlauf der Erkrankung kann sehr unterschiedlich sein und ist altersabhängig. Ein sorgfältiges Staging und eine risikoadaptierte Therapie sind notwendig. Als Besonderheit ist beim Neuroblastom zu erwähnen, dass es der Tumor mit der höchsten Spontanremis-

sionsrate ist. Im Stadium 4S liegen hierzu gesicherte Daten vor. Dieses nur für das Säuglingsalter gültige Stadium ist definiert als Vorliegen eines lokalen Tumors mit Metastasen nur in der Leber, der Haut und dem Knochenmark (Abb.1). Zusätzlich muss der Knochenmarksbefall < 10% sein. Aber auch bei lokalisierten Formen ohne Metastasen im Säuglingsalter, sind meistens Regressionen ohne Chemotherapie zu beobachten.

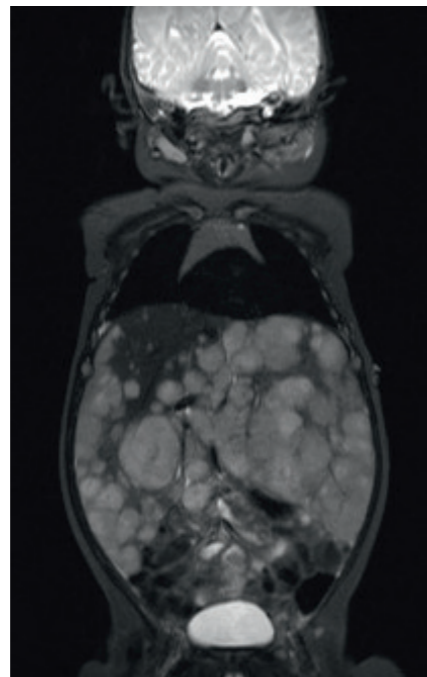


Abb.1: MRT einer initialen Lebermetastasierung bei einem Säugling mit Neuroblastom im Stadium 4S.

### Symptome

Je nach Lage und Größe des Tumors können die klinischen Auffälligkeiten sehr variieren. Vom zufällig entdeckten Tumor ohne Beschwerden bis hin zu Lähmungen oder Abflussstörungen aus dem Harntrakt sind die unterschiedlichsten Krankheitsverläufe möglich. Für das Neuroblastom charakteristische Symptome wie der therapierefraktäre Durchfall, die Hypertonie oder das Brillenhämatom sind selten. Haut-

metastasen im Säuglingsalter und das Opsomyoklonus-Ataxie-Syndrom sollten erwähnt werden.

### Diagnostik

#### Labor:

Zur Basisdiagnostik beim Verdacht auf ein Neuroblastom gehören:

1. Blutbild: als Ausdruck eines möglichen KM-Befalls
2. NSE: Erhöhung im Serum typisch für das Neuroblastom
3. Vanillin- bzw. Homovanillinmandelsäure im Urin bzw. Serum
4. LDH: oft erhöht, aufgrund von geringer Spezifität nicht als Tumormarker, jedoch als Prognosefaktor verwertbar

#### Radiologie:

Zur Diagnostik von soliden Tumoren wird primär die Sonographie eingesetzt. Hierbei können schon vielfältige Informationen über die Lage, Größe und den vermeintlichen Ursprung des Tumors gewonnen werden. Die Neuroblastome stellen sich oft inhomogen mit zentralen Nekrosen und Verkalkungen dar. Zur weiteren Diagnostik mit Hinblick auf die Beziehung des Tumors zu den benachbarten Organen und Gefäßen und zum Einwachsen in den Spinalkanal ist heutzutage die Magnetresonanztomographie (MRT) das Standardverfahren. Die Computertomographie ist bei vorhandener Strahlenbelastung nur noch bei bestimmten Fragestellungen indiziert. Anhand einer optimierten MRT-Diagnostik wird dann auch die Planung der anstehenden Operation durchgeführt. Virtuelle 3D-Operationsplanungen helfen, eine exakte Vorstellung vom Operationsbefund bereits vor der Operation zu bekommen (Abb.2).

Beim Verdacht auf ein Neuroblastom muss zusätzlich eine MIBG-Szintigraphie durchgeführt werden. Ca. 85% der Neuroblastome reichern MIBG an.

Knochenmarkspunktion: Neuroblastome metastasieren in das Knochenmark. Bei häufig inhomogenem Befall sind KM-Punktionen an mehreren Stellen vorgesehen.

### Therapie

Die Therapie der Neuroblastome wird derzeit nach dem Therapieoptimierungsprotokoll (NB 2004) durchgeführt.

#### Operation:

Die Operation stellt einen entscheidenden Schritt in der Diagnostik und Therapie des Neuroblastoms dar. Primär dient Sie der Gewinnung von aussagekräftigen Tumorgewebe zur Festlegung des Therapiearms innerhalb des Studienprotokolls (Beurteilung der Prognosefaktoren: z.B. Nmyc, LOH 1p). Je nach Situation kann hierbei primär nur die Biopsie oder die radikale Tumorentfernung angestrebt sein. Bei initial nicht resektablen Tumoren wird häufig eine Zweitoperation nach erfolgter Chemotherapie notwendig. Das Ope-

rationsrisiko ist nicht unerheblich. In der Literatur wird die Komplikationsrate mit bis zu 30 Prozent angegeben. Trotz häufig komplexer anatomischer Situationen muss eine Gefahr für benachbarte Organe oder den Patienten vermieden werden. Eine exakte Operationsplanung mittels 3D-Visualisierung hilft uns hierbei, diese Risiken zu reduzieren (Abb.2).

#### Stadieneinteilung – International Neuroblastoma Staging System (INSS)

- 1: Vollständig entfernter Tumor
- 2a: Nicht vollständig entfernter Tumor, der nicht die Mittellinie überschreitet; kein Lymphknotenbefall
- 2b: Keine Mittellinienüberschreitung des Tumors bei gleichseitigem Befall der Lymphknoten
- 3: Nicht vollständig entfernter Tumor mit Überschreitung der Mittellinie oder Lymphknotenbefall der Gegenseite

- 4: Absiedelung von Tumorzellen in andere Organe, Knochen, Knochenmark und Haut
- 4S: Patient im Säuglingsalter; Absiedelung nur zur Haut, Leber und/oder Knochenmark (nur bestimmter Prozentsatz darf betroffen sein)

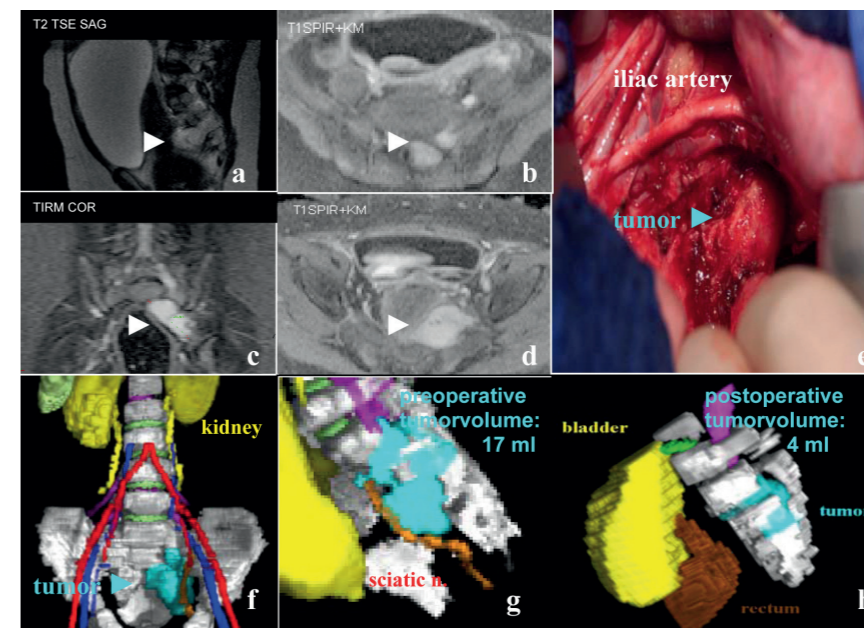
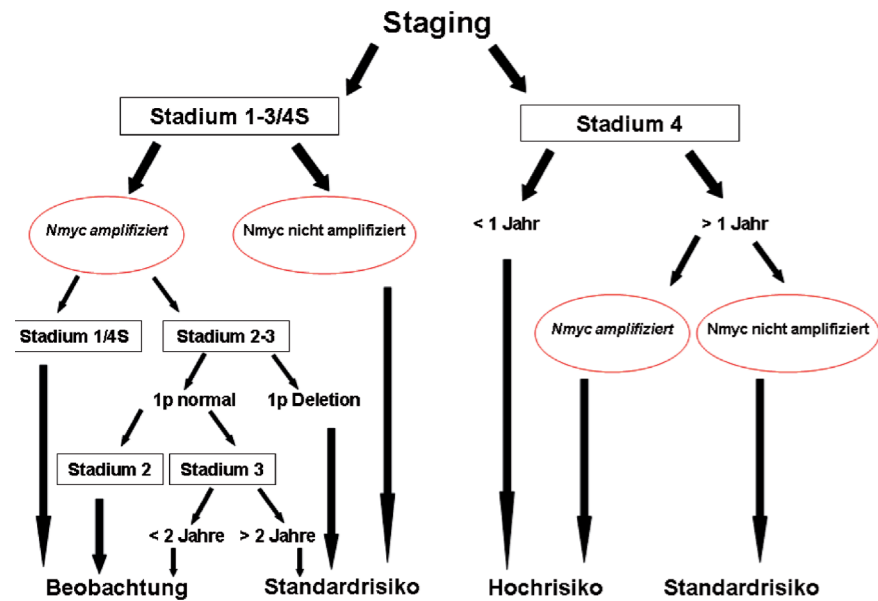


Abb.2: Präsakrales Neuroblastom (►) bei einem 3-jährigen Mädchen, das in den Spinalkanal eingewachsen ist. a-d: Axiale, sagittale und coronare MRT-Schnittbilder. f-h: 3D-Visualisierung zur Operationsplanung. e: Intraoperativer Situs. (Günther et al. (2004) Adnomial Tumors in Children: 3D Visualisierung and Surgical Planning. Eur J Pediatr Surg 14:316-321)





**Chemotherapie:**  
Vereinfacht dargestellt werden die Patienten nach den oben erwähnten Kriterien in die Risikogruppen eingeteilt:

1. Beobachtungsgruppe
2. Standardrisikogruppe
3. Hochrisikogruppe

Nach Protokollfestlegung erfolgen dann für die Gruppe 2 und 3 nach Schema die vorgesehenen Chemotherapieblöcke. Verwendete Therapeutika sind dabei: Cisplatin, Vincristin, Etoposid, Vinorelbine, Doxorubicin, Cyclophosphamid, 13-cis-Retinsäure, etc. Die Stammzelltransplantation gehört in der Hochrisikogruppe zu dem Therapiekonzept.

**Strahlentherapie:**  
Bei Resttumoren kann je nach Studienlage und Resektabilität die Strahlentherapie eingesetzt werden.

**Prognose:**  
Die Überlebenschance der Kinder mit Neuroblastom hat sich in den letzten Jahren zunehmend verbessert. Insgesamt ist die Prognose stark Stadien- und besonders Pro-

gnosefaktor abhängig. Die 5-Jahres-Überlebensrate beträgt für alle Stadien zusammen ca. 55%. Im Stadium 1 bis 2 liegt sie meist über 90%, im Stadium 3 bei ca. 75%, im Stadium 4 bei ca. 20%.

## Nephroblastom (Wilms tumor)

### Definition

Das Nephroblastom ist der häufigste Nierentumor im Kindesalter. Ca. 120 Kinder erkranken jährlich in Deutschland an diesem Tumor. Der Erkrankungsgipfel ist ebenfalls das Kleinkindesalter. Der Tumortritt meist einseitig auf. Nur in etwa 5% sind beide Nieren betroffen. Für die Entstehung sind genetische Defekte relevant. Die wichtigsten betroffenen Gene und Chromosomenregionen sind das WT1, WT2, FWT1 und FWT2. Ein gehäuftes Vorkommen bei bestimmten Syndromerkrankungen (z.B. Denys-Drash, WAGR, Wiedemann-Beckwith) ist beschrieben.

### Symptome

Meist fallen die Patienten durch eine schmerzlose, einseitige Schwellung des Bauchraumes auf. Nur in seltenen

Fällen kommt es zum Auftreten von blutigem Urin oder zu einem Bluthochdruck. Differentialdiagnostisch muss an ein Neuroblastom gedacht werden.

### Diagnostik

#### Labor:

Zu den Wilms Tumoren können bisher keine speziellen Laborparameter bestimmt werden.

#### Radiologie:

Der radiologischen Diagnostik kommt beim Wilms Tumor eine besondere Bedeutung zu. Anhand der Schnittbildgebung erfolgt hier die Diagnosefestlegung. Bei Patienten > 6 Lebensmonate und < 16 Lebensjahre wird dann die Chemotherapie auch ohne histologischen Nachweis begonnen. Die Pädiatrische Radiologie Heidelberg ist für diese Fragestellung die Referenzradiologie in Deutschland. Anhand einer optimierten MRT-Diagnostik mit Visualisierung wird dann die Planung der anstehenden Operation durchgeführt. Besonderes Augenmerk wird hierbei auf die veränderten Verläufe von Gefäßen und die verdrängende Wirkung des Tumors gelegt.

### Stadieneinteilung

- I: Der Tumor ist auf die Niere beschränkt und kann komplett entfernt werden
- II: Der Tumor geht über die Tumorkapsel hinaus und kann vollständig entfernt werden. Die Lymphknoten sind nicht befallen
- III: Der Tumor kann nicht vollständig entfernt werden. Absiedelungen des Tumors sind in der Nähe des Tumors vorhanden
- IV: Absiedelung des Tumors in andere Organe des Körpers
- V: Befall beider Nieren mit einem Nephroblastom

### Therapie

Beim Nephroblastom wird nach Festlegung der Diagnose anhand

der radiologischen Untersuchung eine Chemotherapie (Actinomycin D und Vincristin) nach dem Protokoll der Therapieoptimierungsstudie SIOP 2001 durchgeführt. Diese Empfehlung gilt für alle Kinder, die älter als 6 Monate und jünger als 16 Jahre sind. Bei den anderen Patienten steht die Operation zur Tumorentfernung und Sicherung der Diagnose durch feingewebliche Aufarbeitung an erster Stelle. Durch diese präoperative Chemotherapie konnten die Risiken, besonders die Tumorrupturnrate während der anstehenden Operation gesenkt werden. Einen entscheidenden Schritt in der Therapie des Wilms Tumors stellt dann die Entfernung des Tumors dar. Meist ist die komplette Entfernung der Niere mit dem Tumor angestrebt. In ausgewählten Fällen, z.B. bei beidseitigem Befall kann eine nierengewebeerhaltende Operation sinnvoll werden. Wie beim Neuroblastom gehört beim Nephroblastom ein sorgfältiges Lymphknotenstaging zum operativen Eingriff (Abb.3).

Eine notwendige postoperative Chemotherapie und/oder Strahlentherapie ist abhängig von der feingeweblichen Untersuchung und von der Ausbreitung bzw. Absiedelung des Tumors. Die Indikation zur Strahlentherapie besteht bei intermediärer Malignität ab Stadium 3 und bei hoher Malignität ab Stadium 2.

### Prognose:

Die Prognose des Nephroblastoms ist abhängig vom Stadium und von der Malignitätseinstufung der Histologie. Das 5 Jahre ereignisfreie Überleben wird wie folgt angegeben:

- Stadium I-II: >90%
- Stadium III: 82%
- Stadium IV: 73%

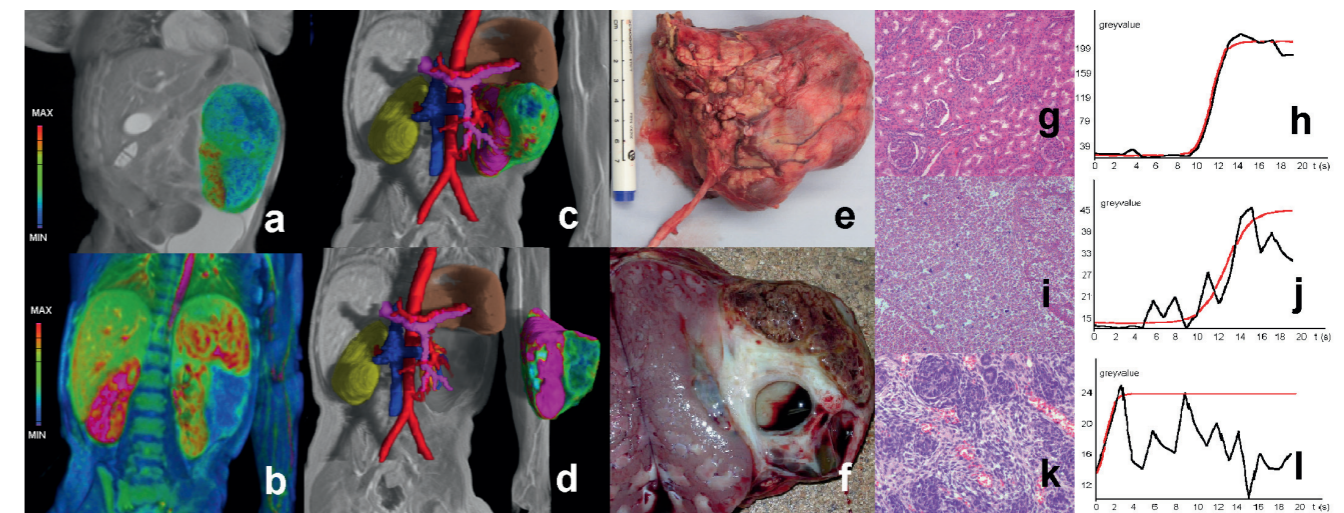


Abb.3: 3 1/2 jähriger Patient mit einem Wilms tumor links. a: 3D-MR Pefusionsuntersuchung vor Chemotherapiebeginn (Volumen 966 ml). b: Darstellung des Befundes 4 Wochen unter Chemotherapie, mit deutlicher Reduktion des Tumolvolumens und der Perfusion des Tumors. Deutliche Abgrenzung der Restniere jetzt möglich. c+d: 3D-Operationsplanung mit virtueller Entfernung und virtuellem Aufschneiden der Tumorniere. e+f: Entnommenes Präparat gesamt und aufgeschnitten mit Darstellung der Restniere und des Tumors. g-i: jeweils korrespondierende histologische Schnitte und Kontrastmittelkurve für normales Nierengewebe, für vitalen Tumor und für nekrotische Tumorareale. (Günther P et al. (2008) 3D perfusion mapping and virtual surgical planning in the treatment of pediatric embryonal abdominal tumors. Eur J Pediatr Surg 18:7-12)

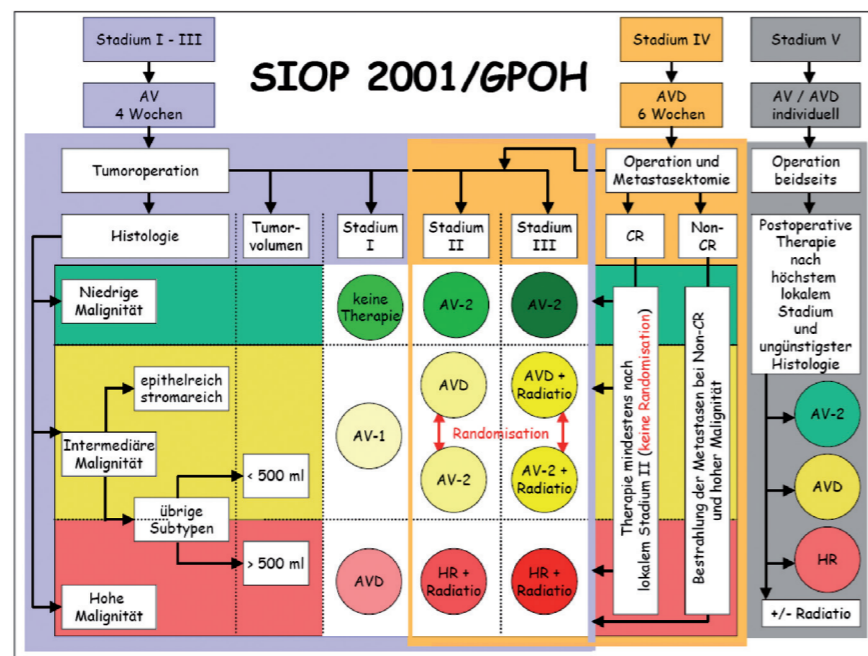


Abb. 4. Behandlungsdiagramm entsprechend der SIOP/GPOH (Furtwängler et al. (2005) Nephroblastom – Wilms-Tumor. Onkologe 11: 1077-1089)

## Hepatoblastom

### Definition

Das Hepatoblastom ist der häufigste Lebertumor im Kindesalter. Ca. 20 Kinder erkranken jährlich an diesem Tumor in Deutschland. Der Erkrankungsgipfel dieses hochmalignen embryonalen Lebertumors ist das Säuglings- und Kleinkindesalter. Der rechtseitige Leberlappen ist vom Wachstum dieses gut durchbluteten Tumors häufiger betroffen.

Genetische Veränderungen wurden in den Hepatoblastomzellen vor allem auf den Chromosomen 1, 8, 20 und 22 gefunden. Ein gehäuftes Auftreten im Rahmen von Syndromen ist beschrieben (Wiedemann-Beckwith-Syndrom, FAP).

### Differentialdiagnose des Hepatoblastoms:

Säuglinge	Schulkinder
Maligner Keimzelltumor	Hepatozelluläre Karzinome
Mesenchymales Hämangiom	Sarkome
Hämangioendotheliome	Adenome
	FNH

### Symptome

Das Hepatoblastom fällt meist als tastbare Schwellung, ggf. mit Fieber und Erbrechen auf.

### Diagnostik

#### Labor:

Im BB fällt häufig eine Thrombozytose auf. Spezifische Tumormarker für das Hepatoblastom sind das alpha-Fetoprotein, das zu 80% erhöht ist, und das beta-HCG, das deutlich seltener erhöht ist.

#### Radiologie:

Zur Diagnostik von Lebertumoren wird primär die (Doppler-) Sonographie eingesetzt. Hierbei können schon vielfältige Informationen über die Lage und Größe des Tumors gewonnen werden. Zur feineren Diagnostik mit Hinblick auf die Beziehung des Tumors zu den Lebergefäßen und den Lebersegmenten ist heutzutage die Magnetresonanztomographie (MRT) das Standardverfahren. Die Computertomographie ist zur Operationsplanung einschließlich 3D-Visualisierungen sinnvoll.

Der gemeinsame Nachweis eines großen Lebertumors im typischen Alter (6 Monate bis 3 Jahre) und von stark erhöhtem alpha-Fetoprotein (>1000 ng/ml) erlaubt einen Chemotherapiebeginn auch ohne histologische Sicherung.

### Therapie

#### Operation:

Bei Hepatoblastomen, die auf einen Leberlappen beschränkt sind und wenn keine Absiedlungen vorhanden sind, wird eine Teilentfernung der Leber durchgeführt (Abb.5). Ist der Tumor so groß, dass eine vollständige Entfernung des Tumors anfangs nicht möglich erscheint, wird zuerst eine Chemotherapie empfohlen. Die Operation erfolgt dann im Anschluss. Das entnommene Gewebe wird zur Diagnosesicherung histologisch untersucht. Bei ausgeprägten Befunden, bei denen auch nach Chemotherapie eine komplette Entfernung sehr wahrscheinlich nicht gelingen kann, wird eine Lebertransplantation angestrebt. Im letzten Jahr konnten in Heidelberg 2 Patienten mit ausgeprägten Tumorbefunden auch ohne Transplantation erfolgreich operiert werden (Bild).

#### Chemotherapie:

Zur Chemotherapie vor einer anstehenden OP oder nach der Tumorentfernung wird nach den Standard-

protokollen HB 99 der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) vorgegangen. Cisplatin ist dabei das wirksamste Therapeutikum. Zusätzlich wird Doxorubicin und Ifosfamid eingesetzt.

#### Strahlentherapie:

Die Wirksamkeit einer Strahlentherapie auf das Hepatoblastom ist bisher nicht eindeutig gezeigt worden.

#### Prognose:

Insgesamt besteht eine Remissionsrate von 75%. Bei kleinen, auf einen Leberlappen beschränkten Tumoren besteht eine Heilungschance von 90%.

#### Stadieneinteilung

(von Schweinitz, 1997)

- I: vollständig entfernter Tumor
- II: mikroskopisch verbliebener Tumorrest nach Operation
- III: großer verbliebener Tumorrest nach Operation
- IV: Absiedelung von Tumorzellen in andere Organe

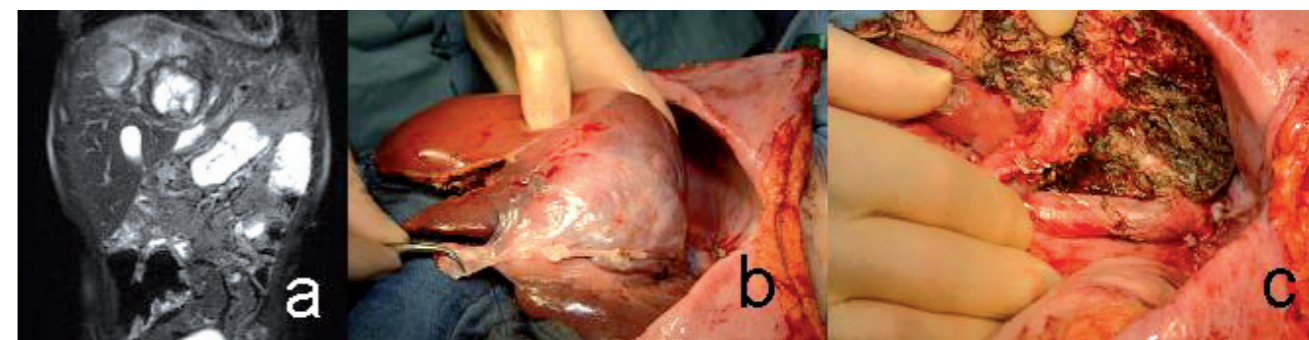


Abb.5: coronare T2 MR Sequenz eines zentral gelegenen Hepatoblastom bei einem 3 jährigen Patienten. b: Intraoperativer Situs vor (b) und nach Hemihepatektomie links (c).



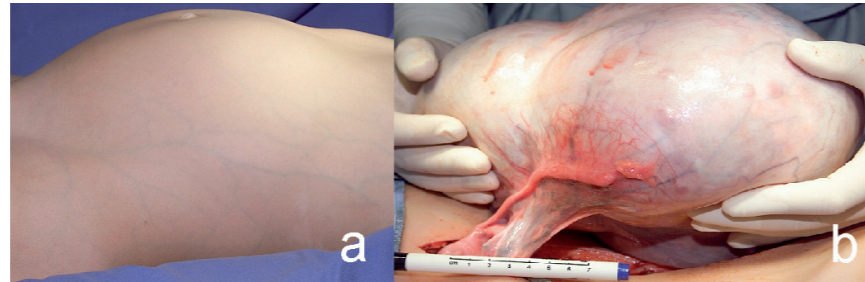


Abb.6: a: Klinischer Befund einer schmerzlosen Schwellung des Abdomens bei einem großen Ovarialteratom. b: Intraoperativer Befund.

### Keimzelltumore – Teratome

#### Definition

Die Keimzelltumore leiten sich von pluripotenten Keimzellen ab. Die Inzidenz dieser Tumore ist ca. 7/100000, wobei der Altersgipfel im ersten Lebensjahr liegt. Chromosomale Aberrationen als Prädisposition sind nachgewiesen, sowie Assoziationen mit dem Ullrich-Turner-Syndrom und dem Kryptorchismus. Die Lokalisationen können vielfältig sein. Zu nennen sind hier das ZNS (18%), das Ovar (Abb.6-7) (26%), der Hoden (18%) und die Steißregion (24%).

#### Radiologie:

Sonographie, MRT, CT

#### Therapie

Die Therapierichtlinien für die Keimzelltumore sind in den Studien MAKEI 96, MAHO 98 und SIOP CNS GCT 96 zusammengefasst.

#### Operation:

Primär wird die komplette Tumorentfernung angestrebt, wobei auch hier eine Mutilierung vermieden werden muss. Bei unklarer Tumorzuordnung erfolgt primär die Biopsie.

#### Chemotherapie:

Je nach Malignität wird eine Polychemotherapie durchgeführt. Wichtigstes Therapeutikum ist dabei Cisplatin.

#### Strahlentherapie:

Hauptsächlich bei Germinomen des ZNS wird die Strahlentherapie angewendet. Aber auch in anderen Lokalisationen wird in Einzelfällen die Strahlentherapie angewendet.

#### Klassifikation

Histopathologisch werden die Keimzelltumoren unterteilt nach ihrer Malignität:

Teratom, Chorionkarzinom, Embryonales Karzinom, Dottersacktumor, Seminom, Dysgerminom, Teratom (reif bzw. unreif).

#### Symptome

Die klinischen Symptome sind sehr variabel und von der Lokalisation abhängig.

#### Diagnostik

Labor: Als Tumormarker sind das alpha-1-Fetoprotein und das beta-HCG bekannt

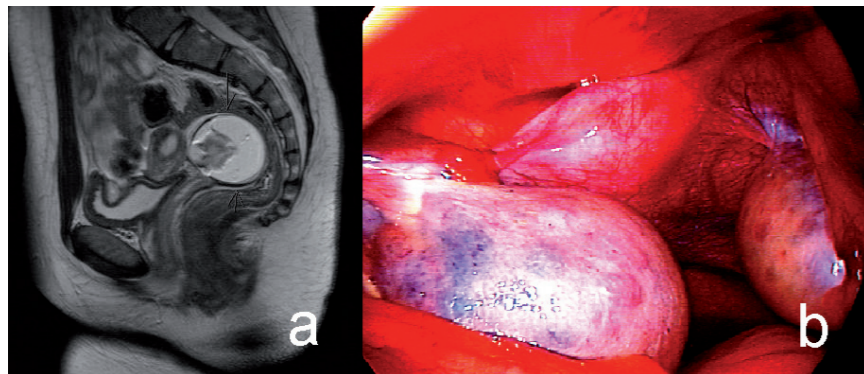


Abb.7: Ovarialteratom bei einem 10-jährigen Mädchen. a: sagittale MRT-Sequenz. b: laparoskopischer Blick in den Unterbauch mit linksseitig gelegenem Teratom.



Abb.8: Neugeborenes mit großem Steißbeinteratom. Operationsvorbereitung am 1. Lebenstag.

### Steißbeinteratom

#### Definition

Das Steißbeinteratom (Abb.8) ist der häufigste Tumor des Neonaten und die häufigste Manifestation von Keimzelltumoren des Kleinkindesalters und findet deshalb eine ausführlichere Erwähnung.

#### Symptome

Häufig werden große Steißbeinteratome der Feten beim Ultraschall während der Schwangerschaft festgestellt. Kleinere Steißbeinteratome werden durch Probleme beim Stuhlgang oder als Zufallsbefund bei leicht beginnender Schwellung im Bereich des Steißbeines auffallend.

#### Diagnostik

##### Labor:

Zur Abklärung des Steißbeinteratoms wird die Bestimmung des alpha-Fetoproteins im Serum durchgeführt. Radiologische Diagnostik: Bei allen soliden Tumoren steht an 1. Stelle die Sonographie, um eine

mögliche Größenordnung und Lagebeziehung der vorhandenen Raumforderung zu erkennen.

#### Therapie:

Der wichtigste Schritt in der Behandlung der Steißbeinteratome stellt die komplette Tumorresektion dar. Die Mitentfernung des Steißbeines ist dabei vorgegeben, um das Rezidivrisiko zu senken. Bei Typ I und II erfolgt der sakrale Zugang. Bei den Typen III und IV wird ein zusätzlicher abdomineller Zugang notwendig.

#### Chemotherapie:

Zu 97% sind die Steißbeinteratome im Neugeborenenalter benigne. Im Rahmen der MAKEI-Therapieoptimierungsstudien wird in den übrigen Fällen entschieden, ob eine Chemotherapie notwendig wird.

#### Prognose:

Insgesamt ist derzeit die Heilungschance bei > 95%.

Durch die Tumorlokalisierung und den notwendigen chirurgischen Eingriff werden allerdings Langzeitprobleme des Urogenitalsystems und der anorektalen Funktion in bis zu 30 Prozent der Patienten verursacht.

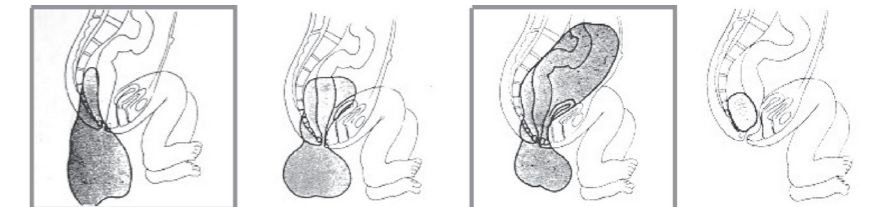


Abb.9: Die klinische Einteilung des Steißbeinteratoms erfolgt nach der Klassifikation n. Altmann

## Literaturverzeichnis

### Neuroblastom

Schwab M, Westermann F, Hero B, Berthold F (2003) Neuroblastoma: biology and molecular and chromosomal pathology. *Lancet Oncol* 4: 472-480

von Schweinitz D, Hero B, Berthold F (2002) The impact of surgical radicality on outcome in childhood neuroblastoma. *Eur J Pediatr Surg* 12:402-409

Günther P, Tröger J, Holland-Cunz S, Behnisch W, Hinz U, Romero P, Schenk JP (2009) Surgical complications in abdominal tumor surgery in children. *Eur J Pediatr Surg* 2009;19:297-303

Günther P, Ley S, Tröger J, Witt O, Autschbach F, Holland-Cunz S, Schenk JP (2008) 3D perfusion mapping and virtual surgical planning in the treatment of pediatric embryonal abdominal tumors. *Eur J Pediatr Surg* 18:7-12

Fischer M, Spitz R, Oberthür A, Westermann F, Berthold F (2008) Risk estimation of neuroblastoma patients using molecular markers. *Klin Padiatr* 220:137-46

Hero B, Simon T, Spitz R, Ernestus K, Gnekow AK, Scheel-Walter HG, Schwabe D, Schilling FH, Benz-Bohm G, Berthold F (2008) Localized infant neuroblastomas often show spontaneous regression: results of the prospective trials NB95-S and NB97. *J Clin Oncol* 26:1504-1510

### Nephroblastom

Furtwängler R, Schenk JP, Reinhard H, Leuschner I, Rube C, von Schweinitz D, Graf N (2005) Nephroblastom – Wilms-Tumor. *Onkologie* 11:1077-1089

Reinhard H, Semler O, Bürger D, Bode U, Flentje M, Göbel U, Gutjahr P, Leuschner I, Maass E, Niggli F, Scheel-Walter HG, Stöckle M, Thüroff JW,

Tröger J, Weirich A, von Schweinitz D, Zoubek A, Graf N (2004) Results of the SIOP 93-01/GPOH trial and study for the treatment of patients with unilateral nonmetastatic Wilms Tumor. *Klin Padiatr* 216:132-140

Reinhard H, Furtwängler R, Graf N (2007) Wilms-Tumor – Update 2007. *Urologe* 46:143-145

Schenk JP, Waag KL, Graf N, Wunsch R, Jourdan C, Behnisch W, Troger J, Günther P (2004) 3-D-Visualisierung in der MRT zur Operationsplanung von Wilms-Tumoren. *Rofo*; 176:1447-52

Schenk JP, Günther P, Schrader C, Ley S, Furtwängler R, Leuschner I, Edelhäuser M, Graf N, Tröger J (2005) Kindliche Nierentumore – Relevanz der Bildgebung. *Radiologe* 45:1112-1123

### Hepatoblastom

von Schweinitz D (2006) Management of liver tumors in childhood. *Semin Pediatr Surg* 15:17-24

Fuchs J, Rydzynski J, Hecker H, Mildemberger H, Bürger D, Harms D, V Schweinitz D (2002) The influence of preoperative chemotherapy and surgical technique in the treatment of hepatoblastoma--a report from the German Cooperative Liver Tumour Studies HB 89 and HB 94.; German Cooperative Liver Tumour Studies HB 89 and HB 94. *Eur J Pediatr Surg* 12:255-61

Otte JB, Pritchard J, Aronson DC, Brown J, Czauderna P, Maibach R, Perilongo G, Shafford E, Plaschkes J (2004) Liver transplantation for hepatoblastoma: results from the International Society of Pediatric Oncology (SIOP) study SIOPEL-1 and review of the world experience.; International Society of Pediatric Oncology (SIOP). *Pediatr Blood Cancer* 42:74-83

Perilongo G, Shafford E, Maibach R, Aronson D, Brugières L, Brock P, Childs M, Czauderna P, MacKinlay G, Otte JB, Pritchard J, Rondelli R, Scopinaro M, Staalman C, Plaschkes J (2004) Risk-adapted treatment for childhood hepatoblastoma. final report of the second study of the International Society of Paediatric Oncology-SIOPEL 2. *Eur J Cancer* 40:411-21

### Keimzelltumore

Schneider DT, Calaminus G, Koch S, Teske C, Schmidt P, Haas RJ, Harms D, Göbel U (2004) Epidemiologic analysis of 1,442 children and adolescents registered in the German germ cell tumor protocols. *Pediatr Blood Cancer* 42:169-75

Harms D, Zahn S, Göbel U, Schneider DT (2006) Pathology and molecular biology of teratomas in childhood and adolescence. *Klin Padiatr* 218:296-302

Göbel U, Calaminus G, Schneider DT, Koch S, Teske C, Harms D (2006) The malignant potential of teratomas in infancy and childhood: the MAKEI experiences in non-testicular teratoma and implications for a new protocol. *Klin Padiatr* 218:309-14

Altman RP, Randolph JG, Lilly JR (1974) Sacrococcygeal Teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey 1973. *J Pediatr Surg* 9:389

Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, Aronson DC, de Langen ZJ, van den Hoonaard TL, Bax NM, van der Staak F, van Heurn LW (2007) Long-term functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a national study in The Netherlands. *J Pediatr Surg* 9:389