



**kinderkrebsinfo.de**

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

# Wilms-Tumor (Nephroblastom) - Kurzinformation

Copyright © 2019 [www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de)

Autor: Maria Yiallouros, erstellt am 12.02.2009, Freigabe: Prof. Dr. med. Norbert Graf, Zuletzt bearbeitet: 05.12.2019

***Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert***





# Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild .....	3
2. Häufigkeit .....	3
3. Ursachen .....	4
4. Krankheitszeichen .....	4
5. Diagnose .....	5
5.1. Bildgebende Untersuchungen zum Tumornachweis .....	5
5.2. Weitere Untersuchungen zur Diagnosesicherung und zur Feststellung von Metastasen .....	5
5.3. Behandlungsvorbereitende Untersuchungen .....	6
5.4. Gewebeentnahme .....	6
5.5. Vorsorge bei erblich bedingtem Tumorrisiko .....	6
6. Therapieplanung .....	6
6.1. Einteilung des Wilms-Tumors nach Krankheitsstadien .....	7
6.2. Einteilung des Wilms-Tumors nach feingeweblichen Eigenschaften .....	8
7. Behandlung .....	8
7.1. Behandlungsmethoden .....	8
7.2. Behandlungsablauf .....	9
7.2.1. Chemotherapie vor der Operation .....	9
7.2.2. Operation .....	10
7.2.3. Chemotherapie nach der Operation .....	10
7.2.4. Strahlentherapie .....	11
8. Therapieoptimierungsstudien / Register .....	11
9. Prognose .....	12
Literatur .....	13
Glossar .....	14



# Wilms-Tumor (Nephroblastom) - Kurzinformation

## 1. Krankheitsbild

Der Wilms-Tumor, auch Nephroblastom genannt (Nephro- für Niere, -blastom für Tumor), ist ein sehr bösartiger *solider* Tumor der Niere. Er ist nach dem Heidelberger Chirurgen Max Wilms benannt, der sich um 1900 besonders mit dieser Krankheit befasste und sie ausführlich beschrieb.

Der Wilms-Tumor entsteht durch eine Entartung von *primitivem* Gewebe, das aus der Embryonalzeit stammt. Er kann aus unterschiedlichen Gewebearten zusammengesetzt sein. Meist enthält der Tumor Vorläuferzellen von Nierengewebe; es können aber auch unterschiedlich ausgereifte Vorstufen anderer Gewebetypen vertreten sein, so zum Beispiel Muskel-, Knorpel- und *Epithelgewebe*. Wilms-Tumoren werden daher auch als „Mischtumoren“ bezeichnet.

Die Bösartigkeit der Wilms-Tumoren besteht in ihrem raschen Wachstum und in ihrer Neigung, frühzeitig Tochtergeschwülste (Metastasen) zu bilden. Etwa 15 % (in Deutschland dank der Regelversorgung nur circa 11 %) der Patienten mit Wilms-Tumor haben bereits bei der Diagnosestellung Metastasen. Hiervon sind vor allem *Lymphknoten* in der Umgebung der Niere sowie die Lunge betroffen. Nur vereinzelt finden sich Metastasen in der Leber, bei sehr fortgeschrittener Erkrankung auch in den Knochen, dem Zentralnervensystem oder außerhalb des Bauchraumes. Bei ungefähr 5 % der Kinder treten Wilms-Tumoren von Anfang an nicht nur in einer, sondern in beiden Nieren auf. Ausgangsgewebe kann in diesen Fällen eine so genannte Nephroblastomatose sein. Darunter versteht man unreifes, *embryonales* Nierengewebe, das als Vorstufe des Wilms-Tumors gilt.

Häufiger als andere Tumorerkrankungen im Kindesalter tritt das Nephroblastom gemeinsam mit bestimmten weiteren Fehlbildungen und/oder mit erblichen Krebsyndromen auf (*siehe Abschnitt „Ursachen“*).

## 2. Häufigkeit

Der Wilms-Tumor macht etwa 5 % aller Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus. Er ist der häufigste Nierentumor bei Kindern und gehört auch insgesamt zu den häufigeren *soliden* Tumoren dieser Altersgruppe. In Deutschland erkranken nach Angaben des Deutschen Kinderkrebsregisters (Mainz) jährlich etwa 100 Kinder und Jugendliche unter 15 Jahren neu an einem Wilms-Tumor. Damit ist pro Jahr etwa eines von 100.000 Kindern bis zum vollendeten 14. Lebensjahr von dieser Krankheit betroffen. Da Wilms-Tumoren *embryonale* Tumoren sind, kommen sie vor allem im frühen Kindesalter vor: Etwa 68 % der Patienten sind zwischen 1 und 5 Jahre alt. 17 % der betroffenen Patienten sind Säuglinge. Mädchen erkranken etwas häufiger als Jungen.



Ein Wilms-Tumor kann aber auch bei älteren Kindern und Jugendlichen vorkommen. Selten tritt er bei Erwachsenen auf.

### 3. Ursachen

Die Ursachen für die Entstehung eines Wilms-Tumors sind noch weitgehend ungeklärt. Bekannt ist jedoch, dass an der Entwicklung dieser Tumoren Veränderungen bestimmter *Gene* und *Chromosomen* beteiligt sind. Am besten untersucht ist bislang das so genannte *Wilms-Tumorgen 1* (WT1-Gen) auf Chromosom 11. Es spielt unter anderem eine Schlüsselrolle bei der normalen Nierenentwicklung und kann, wenn es in veränderter Form vorliegt, zur Tumorbildung und anderen Fehlbildungen führen. Weitere Wilms-Tumorgene sind sowohl auf Chromosom 11 als auch auf anderen Chromosomen gefunden worden. Auch eine veränderte Struktur oder Zahl bestimmter Chromosomen scheint das Risiko für die Entwicklung eines Wilms-Tumors zu erhöhen. Nach heutigem Wissen müssen mehrere genetische Veränderungen (Mutationen) zusammenwirken, bevor ein Wilms-Tumor entsteht.

Wilms-Tumoren kommen häufig bei Kindern mit einem so genannten Krebsprädispositionssyndrom vor, einem genetisch bedingten Krankheitsbild, das mit einer erblichen Veranlagung für Tumoren einhergeht. *Krebsprädispositionssyndrome*, die bei der Entstehung eines Wilms-Tumors eine Rolle spielen können, sind zum Beispiel das *WAGR-Syndrom*, das *Beckwith-Wiedemann-Syndrom* (BWS), das *Denys-Drash-Syndrom* (DDS) und das *Perlman-Syndrom*. All diese Syndrome, die insgesamt nur bei einem kleinen Teil der Patienten eine Rolle spielen, sind durch ein erhöhtes Krebsrisiko und verschiedene begleitende Fehlbildungen gekennzeichnet. Darüber hinaus gibt es Familien, in denen Wilms-Tumoren aufgrund unterschiedlicher erblicher Veranlagungen gehäuft auftreten, ohne dass gleichzeitig Anomalien im Rahmen eines *Syndroms* vorliegen. Das betrifft etwa 1-2 % aller Kinder mit Wilms-Tumor, vornehmlich jene, die an beidseitigen (bilateralen) Tumoren erkrankt sind. Bei der Mehrheit der Patienten tritt die Krankheit allerdings neu (sporadisch) auf. Das heißt, es liegt weder ein erbliches Krebsyndrom noch eine Veranlagung für diese Erkrankung innerhalb der Familie. Umweltfaktoren spielen nach heutigem Erkenntnisstand keine Rolle bei der Entstehung eines Wilms-Tumors.

**Gut zu wissen:** Für Patienten mit genetisch bedingter Veranlagung für die Entwicklung eines Wilms-Tumors gelten spezielle Vorsorge-Maßnahmen zur frühzeitigen Erkennung eventueller Tumoren (*siehe Abschnitt „Diagnose“*).

### 4. Krankheitszeichen

Wilms-Tumoren bereiten zunächst keine Beschwerden oder Schmerzen. Die betroffenen Kinder haben meist einen vorgewölbten „dicken“ Bauch, der oft zunächst als Zeichen guter Ernährung verkannt wird. In circa 10 % der Fälle tastet der Kinderarzt bei einer Vorsorgeuntersuchung ganz zufällig einen großen Bauchtumor, ohne dass sonstige Krankheitszeichen (Symptome) vorliegen. Selten sind Bauchschmerz oder blutiger Urin (*Hämaturie*) das erste *Symptom* der Erkrankung. In einigen Fällen können neu aufgetretene Rückenschmerzen auf einen Nierentumor hinweisen. Auch Fieber, Verdauungsstörungen (wie Verstopfung oder Durchfall), Gewichtsverlust, Bluthochdruck



sowie Husten infolge von Lungen-*Metastasen* können auftreten. Darüber hinaus ist auf bestimmte begleitende Fehlbildungen oder erbliche Syndrome zu achten (*siehe Abschnitt "Ursachen"*).

## 5. Diagnose

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (*Anamnese*) und *körperliche Untersuchung* Hinweise auf einen Wilms-Tumor beziehungsweise allgemein auf einen Nierentumor, wird er den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf diese Form der Krebserkrankung spezialisiert ist (kinderonkologische Behandlungseinrichtung). Denn bei Verdacht auf einen Nierentumor sind verschiedene Untersuchungen notwendig, zunächst um die Diagnose zu sichern, dann aber auch um festzustellen, um welche Form der Erkrankung es sich genau handelt und wie weit sie sich ausgebreitet hat. Die Klärung dieser Fragen ist Voraussetzung für eine optimale Behandlung und *Prognose* des Patienten.

### 5.1. Bildgebende Untersuchungen zum Tumornachweis

Die wichtigste Rolle bei der Diagnosestellung spielen – neben der körperlichen Untersuchung – bildgebende Verfahren wie die *Ultraschalluntersuchung* (Sonographie), die *Magnetresonanztomographie* (MRT) und gegebenenfalls die *Computertomographie* (CT) (mit und ohne *Kontrastmittel*). Mit Hilfe dieser Untersuchungen kann ein „Wilms-Tumor“ mit über 95-prozentiger Sicherheit von anderen möglichen Erkrankungen der Niere unterschieden werden. Hierzu zählen zum einen niereneigene Tumoren wie das Klarzellensarkom, der Rhabdoidtumor der Niere, das Nierenzellkarzinom, das kongenitale mesoblastische Nephrom und weitere sehr seltene Nierentumoren; daneben treten selten andere bösartige Tumoren in der Niere auf, zum Beispiel *Lymphome*, ein *Neuroblastom* und, sehr selten, *Sarkome*. Auch die Größe und Ausbreitung des Tumors, also das Krankheitsstadium, lassen sich sehr genau feststellen.

Voraussetzung für eine möglichst exakte Diagnose ist allerdings, dass die Untersuchungen von guter Qualität sind und von einem erfahrenen Arzt durchgeführt werden. Dies ist deshalb so wichtig, weil in Europa (im Gegensatz zu Nordamerika) die feingewebliche Sicherung der Diagnose, also die Entnahme und Untersuchung von Tumorgewebe, meist erst im Anschluss an eine medikamentöse Vorbehandlung (präoperative Chemotherapie) erfolgt (*siehe Abschnitt zur Gewebeentnahme*).

### 5.2. Weitere Untersuchungen zur Diagnosesicherung und zur Feststellung von Metastasen

Bisweilen reichen die oben genannten bildgebenden Verfahren allein nicht aus, um einen Wilms-Tumor ausreichend sicher von anderen Erkrankungen, zum Beispiel einem Neuroblastom, abzugrenzen. In diesem Fall können weitere Untersuchungen erforderlich sein: zur Unterscheidung von einem Neuroblastom beispielsweise eine *Szintigraphie* mit der schwach radioaktiv markierten Substanz  $^{123}\text{I}$ -Iod-meta-Iodbenzylguanidin ( $^{123}\text{I}$ -MIBG-*Szintigraphie*) oder auch die Suche nach bestimmten *Tumormarkern*, die bei Neuroblastomen vorkommen, bei einem Wilms-Tumor aber nicht.

Andere Untersuchungen dienen dem Nachweis beziehungsweise Ausschluss von *Metastasen*. Für die Suche nach Lungenmetastasen ist zum Beispiel eine Computertomographie des



Brustraumes notwendig. Bei Verdacht auf Metastasen in Leber, Bauchraum oder Gehirn wird eine Magnetresonanztomographie durchgeführt.

### 5.3. Behandlungsvorbereitende Untersuchungen

Je nach Art der geplanten Behandlung kommen vor Therapiebeginn weitere Untersuchungen hinzu, um Zustand und Funktion bestimmter Organe zu überprüfen. Vor einer *Chemotherapie* gehört dazu vor allem die Überprüfung der Herzfunktion (*Echokardiographie*), der Hörfunktion (*Audiometrie*) und der Nierenfunktion (nuklearmedizinische Nierenfunktionsdiagnostik). Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können aufgrund solcher Ausgangsbefunde besser beurteilt und bei der Behandlung entsprechend berücksichtigt werden.

### 5.4. Gewebeentnahme

Eine Gewebeentnahme (Biopsie) mit anschließender feingeweblicher (histologischer) und *molekulargenetischer* Untersuchung des Tumorgewebes ist – bei eindeutiger bildgebender Diagnose – erst nach einer vier- bis sechswöchigen *präoperativen* Chemotherapie erforderlich. Sie erfolgt dann im Rahmen der Operation, bei der der Tumor entfernt wird. Nur in Ausnahmefällen wird bereits zu Beginn Gewebe durch eine *Feinnadelbiopsie* entnommen.

**Gut zu wissen:** Nicht alle der genannten Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Andererseits können eventuell aber auch Untersuchungen hinzukommen, die hier nicht erwähnt wurden. Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt oder das Behandlungsteam, welche Untersuchungen bei Ihrem Kind geplant sind und warum die jeweilige Untersuchung erforderlich ist.

### 5.5. Vorsorge bei erblich bedingtem Tumorrisiko

Patienten, die an bestimmten erblichen Veranlagungen für eine Tumorerkrankung (Krebsprädispositionssyndrom) leiden (*siehe Abschnitt „Ursachen“*), können einen Wilms-Tumor und/oder eine Nephroblastomatose, eine Vorstufe des Wilms-Tumors, entwickeln. Auch das Risiko für einen beidseitigen Tumor (bilaterales Nephroblastom) ist in diesem Fall erhöht. Darüber hinaus kann es bei bestimmten dieser Syndrome (*Denys-Drash-Syndrom*) frühzeitig zu einer Nierenfunktionsstörung oder gar einem Nierenversagen kommen.

Aus den genannten Gründen wird für Patienten mit einem prädisponierenden Syndrom oder einer Fehlbildung der Nieren, die mit einem erhöhten Risiko für einen Wilms-Tumor einhergehen, eine vierteljährliche klinische und bildgebende Untersuchung empfohlen. Wegen des erhöhten Risikos einer beidseitigen Tumorentwicklung bei solchen Syndromen werden einseitige Nephroblastome wie beidseitige Nephroblastome behandelt. Für alle Patienten mit einem familiären Nephroblastom empfiehlt sich nach humangenetischer Beratung eine spezifische molekulargenetische Abklärung.

## 6. Therapieplanung

Nachdem die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf den Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, berücksichtigt



das Behandlungsteam bei der Planung bestimmte Faktoren, die die *Prognose* des Patienten beeinflussen (so genannte Risiko- oder Prognosefaktoren).

Die wichtigsten *Prognosefaktoren* bei Patienten mit einem Wilms-Tumor sind:

- das Krankheitsstadium: das heißt, die Ausbreitung des Tumors zum Zeitpunkt der Diagnose und das Ausmaß der Tumorentfernung im Rahmen der Operation;
- die Unterform des Wilms-Tumors: das heißt, die feingeweblichen Eigenschaften des Tumors, die Aufschluss über sein Wachstumsverhalten und somit seine Bösartigkeit geben können.

Darüber hinaus sind auch das Ansprechen der Erkrankung auf die Chemotherapie und molekulargenetische Eigenschaften des Tumors von Bedeutung. Die verschiedenen Faktoren fließen (mit unterschiedlicher Gewichtung) in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten durch die Auswahl der jeweils adäquaten Therapie das bestmögliche Behandlungsergebnis zu erreichen.

## 6.1. Einteilung des Wilms-Tumors nach Krankheitsstadien

Das Krankheitsstadium, in dem sich der Patient zum Zeitpunkt der Diagnose befindet, ist ein wichtiges Kriterium bei der Wahl der geeigneten Behandlungsstrategie. Bei der Einteilung des Wilms-Tumors nach Krankheitsstadien wird berücksichtigt, ob der Tumor die Tumorkapsel schon überschritten hat oder nicht, ob Blutgefäße oder benachbarte *Lymphknoten* befallen sind oder gar Fern-*Metastasen* vorliegen und letztlich, ob eine oder beide Nieren betroffen sind. Ein wichtiges Kriterium bei der Definition des Stadiums ist außerdem, ob der Tumor durch eine Operation vollständig entfernt werden kann oder nicht. Aus diesem Grund ist die exakte Beurteilung des Krankheitsstadiums erst nach dem operativen Eingriff möglich.

Nach der in Deutschland üblichen Stadieneinteilung nach *SIOP* (der Internationalen Fachgesellschaft für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter) werden fünf verschiedene Krankheitsstadien beim Wilms-Tumor unterschieden (*siehe Tabelle im Anschluss*).

### Krankheitsstadien (Tumorstadien) beim Wilms-Tumor

Krankheitsstadien	Definition
Stadium I	Der Tumor ist auf die Niere beschränkt. Die Tumorkapsel wird nicht überschritten. Der Tumor kann vollständig entfernt werden.
Stadium II	Der Tumor überschreitet die Tumorkapsel. Der Tumor kann vollständig entfernt werden. Lymphknoten sind nicht befallen.
Stadium III	Der Tumor kann nicht vollständig entfernt werden <i>oder</i> regionale Lymphknoten sind befallen <i>oder</i> es liegt eine Tumorruptur (Riss in der Gewebestruktur) vor. Es liegen keine Fernmetastasen vor.
Stadium IV	Fernmetastasen, insbesondere in Lunge, Leber, Knochen und Gehirn
Stadium V	Beidseitiges (bilaterales) Nephroblastom



**Anmerkung zur Stadieneinteilung:** Auch für die Stadien IV und V wird ein lokales Stadium (I-III) bestimmt, denn dieses ist ausschlaggebend dafür, welche Therapie nach der Operation (postoperativ) gewählt wird. Wenn ein beidseitiger Wilms-Tumor vorliegt, ist der Tumor mit dem höchsten lokalen Stadium für die Wahl der postoperativen Therapie relevant.

## 6.2. Einteilung des Wilms-Tumors nach feingeweblichen Eigenschaften

Wilms-Tumoren können feingeweblich (*histologisch*) sehr unterschiedlich aufgebaut sein, je nachdem, aus welchen Gewebearten sie bestehen und wie ausgereift (*differenziert*) die Zellen der einzelnen Gewebe sind. Der Gewebe-Aufbau des Tumors steht wiederum in engem Zusammenhang damit, wie gut die Erkrankung behandelt werden kann und wie gut folglich die *Prognose* des Patienten ist. Aus diesem Grund ist es für die Therapieplanung entscheidend zu wissen, welche Unterform (Subtyp) des Wilms-Tumors beim einzelnen Patienten vorliegt – beziehungsweise ob es sich überhaupt um einen Wilms-Tumor oder einen anderen Tumor handelt.

Anhand der feingeweblichen Eigenschaften (Histologie) werden Wilms-Tumoren in drei große Gruppen eingeteilt, die die Bösartigkeit (Malignität) der Krankheit widerspiegeln:

- Nephroblastom – niedriger Malignitätsgrad (günstige Histologie )
- Nephroblastom – intermediärer Malignitätsgrad (Standardhistologie)
- Nephroblastom – hoher Malignitätsgrad (ungünstige Histologie)

Jeder dieser drei Gruppen werden bestimmte Unterformen des Wilms-Tumors zugeordnet. Welche Unterformen das im Einzelnen sind, also wie die Einteilung (Klassifikation) genau erfolgt, richtet sich danach, ob das Tumorgewebe vor oder nach einer Chemotherapie untersucht und bewertet wird. In Deutschland und in anderen europäischen Ländern ist bei der Mehrheit der Patienten Letzteres der Fall: Die Gewebeentnahme und -untersuchung erfolgen nach einer *präoperativen* Chemotherapie.

## 7. Behandlung

Die Behandlung eines Patienten mit Wilms-Tumor muss in einer kideronkologischen Behandlungseinrichtung erfolgen. Dort ist das hoch qualifizierte Fachpersonal (Ärzte, Fachpflegekräfte) auf die Behandlung krebserkrankter Kinder spezialisiert und mit den modernsten Therapieverfahren vertraut. Darüber hinaus stehen die Ärzte dieser Klinikabteilungen in fachorientierten Arbeitsgruppen in ständiger, enger Verbindung miteinander und behandeln ihre Patienten nach gemeinsam entwickelten und stetig weiter verbesserten Therapieplänen.

Das **Ziel der Behandlung** ist, eine Heilung des Patienten zu erreichen und dabei das Risiko therapiebegleitender Nebenwirkungen und Spätfolgen so gering wie möglich zu halten.

### 7.1. Behandlungsmethoden

Die Behandlung eines Patienten mit Wilms-Tumor besteht in erster Linie aus einer Kombination von **Operation** und **Chemotherapie**; selten erfolgt zusätzlich eine **Strahlentherapie**.





Meist wird die Therapie mit einer *Chemotherapie* eingeleitet, um den Tumor zu verkleinern und somit besser operierbar zu machen. Bei manchen Patienten beginnt die Behandlung mit der *Operation*. Der chirurgische Eingriff hat zum Ziel, den Tumor und eventuell auch *Metastasen* zu entfernen. In der Regel schließt sich an die Operation eine (weitere) Chemotherapie an. In Abhängigkeit vom Tumorstadium nach der Operation und/oder bei Metastasen kann zusätzlich eine *Bestrahlung* der Tumorregion erforderlich sein.

Welche Behandlungsstrategie im Einzelfall angewandt wird, richtet sich nach den Ergebnissen der feingeweblichen Untersuchung (Unterform des Wilms-Tumors) und dem Ausbreitungsstadium des Tumors nach der Operation (Tumorstadium). Je bösartiger der Tumor ist und je weiter fortgeschritten die Krankheit, umso komplexer und intensiver wird die Therapie sein. Da die Behandlung eines Wilms-Tumors mit akuten Nebenwirkungen einhergehen kann, erfolgen während der Behandlung unterstützende Therapiemaßnahmen (Supportivtherapie), die der Vorbeugung und/oder Behandlung dieser Begleiteffekte dienen. Hier finden Sie Informationen zur [Supportivtherapie](#) sowie hilfreiche [Empfehlungen für zu Hause](#).

## 7.2. Behandlungsablauf

Die folgenden Therapiephasen werden nach den derzeitigen Behandlungsrichtlinien der internationalen und deutschen Fachgesellschaft für Krebserkrankungen (*SIOP* und *GPOH*) unterschieden:

### 7.2.1. Chemotherapie vor der Operation

In Deutschland und anderen europäischen Ländern wird die Therapie bei allen Patienten, die über sechs Monate und unter 16 Jahre alt sind, mit einer Chemotherapie eingeleitet. Es hat sich gezeigt, dass durch eine solche *präoperative* Chemotherapie der Tumor meist verkleinert und anschließend besser operiert werden kann. Darüber hinaus verringert sich das Risiko, dass der Tumor während der Operation platzt und Tumormaterial im Bauchraum verstreut wird. Auch auf eine Bestrahlung im Anschluss an die Operation kann häufiger verzichtet werden.

Um möglichst alle bösartigen Tumorzellen zu vernichten, wird eine Kombination verschiedener zellwachstumshemmender Medikamente (Zytostatika) eingesetzt, die sich bei der Bekämpfung von Wilms-Tumoren als besonders wirkungsvoll erwiesen haben. Hierzu gehören in erster Linie die Medikamente Vincristin und Actinomycin D (Dactinomycin). Bei manchen Patienten (zum Beispiel mit metastasiertem oder hochmalignem Wilms-Tumor) kommt zusätzlich noch ein Anthrazyklin (Doxorubicin) zum Einsatz. Die Dauer der präoperativen Chemotherapie beträgt in der Regel vier Wochen, bei Patienten mit metastasiertem Wilms-Tumor sechs Wochen.

Bei Patienten, die an einem beidseitigen Wilms-Tumor erkrankt sind, wird die Behandlungsdauer individuell festgelegt, denn das Ziel ist in diesem Fall vor allem, dass der Tumor beidseits nierenerhaltend operiert werden kann. Zu diesem Zweck kann auch eine Intensivierung der präoperativen Chemotherapie durch weitere Zytostatika (wie Etoposid und Carboplatin) angezeigt sein. Das Gleiche gilt auch für Patienten mit einer Veranlagung für die Entwicklung eines Nephroblastoms (prädisponierendes Syndrom): Auch hier wird der Erhalt von möglichst viel funktionierendem Nierengewebe angestrebt.



Bei Säuglingen unter sechs Monaten und Jugendlichen über 16 Jahre erfolgt vor der Operation keine Chemotherapie. Der Grund dafür ist, dass in diesen Altersgruppen häufig andere Arten von Nierentumoren auftreten (zum Beispiel ein kongenitales (angeborenes) mesoblastisches Nephrom oder ein Nierenzellkarzinom), die anders behandelt werden müssen. Die Operation mit Entfernung des gesamten Tumors und die anschließende Untersuchung durch den *Pathologen* sind entscheidend, damit die Art des Tumors und das lokale Tumorstadium festgestellt werden können, um dann die richtige Behandlung einzuleiten.

### 7.2.2. Operation

Mit der *Operation* wird das Ziel verfolgt, den Tumor vollständig zu entfernen, Tumormaterial für die feingewebliche und *molekulargenetische* Untersuchung zu gewinnen und gleichzeitig festzustellen, wie weit sich der Tumor ausgebreitet hat.

Die Art der Operation hängt in erster Linie davon ab, ob eine oder beide Nieren betroffen sind.

Liegt ein einseitiger (unilateraler) Wilms-Tumor vor, so wird bei der Operation der Tumor meist mitsamt der Niere, aus der er entstanden ist, entfernt. Dieses Verfahren wird als Tumornephrektomie bezeichnet. Die verbliebene Niere vergrößert sich in den darauffolgenden Wochen und Monaten, so dass sie schließlich auch die Funktion der verlorenen Niere übernehmen kann. Allerdings ist es in diesem Fall wichtig, dass diese Niere im Laufe des Lebens nicht ebenfalls geschädigt wird, beispielsweise durch eine chronische Entzündung. Eine nierenerhaltende Operation kann in manchen Fällen dann erfolgen, wenn der Tumor durch einen erfahrenen Chirurgen komplett aus der Niere entfernt werden kann. Meist liegt dann ein Krankheitsstadium I vor (siehe Abschnitt „Therapieplanung“).

Wenn bereits von Anfang an beide Nieren betroffen sind (bilateraler Wilms-Tumor) oder das Risiko für eine beidseitige Erkrankung hoch ist (zum Beispiel bei einem erblichen Krebsprädispositionssyndrom), müssen die behandelnden Ärzte individuell entscheiden, welche Vorgehensweise für den Patienten die jeweils beste ist, damit zumindest eine der beiden Nieren erhalten werden kann.

Sind nach der präoperativen Chemotherapie noch Lungenmetastasen vorhanden, so können auch diese oft durch einen chirurgischen Eingriff entfernt werden. Wichtig ist, dass jede Operation von einem erfahrenen Kinderchirurgen oder Kinderurologen durchgeführt wird.

### 7.2.3. Chemotherapie nach der Operation

Nach der Operation wird die Chemotherapie in der Regel fortgesetzt (*postoperative* Chemotherapie). Lediglich bei Patienten mit einem niedriggradig bösartigen Wilms-Tumor, der ausschließlich auf die Niere begrenzt war und bei der Operation vollständig entfernt werden konnte (Tumorstadium I), ist die Behandlung nach der Operation abgeschlossen. Alle anderen Patienten erhalten – je nach Tumortyp, Tumorgewicht zum Zeitpunkt der Operation und Ausmaß der Tumorentfernung – eine mehr oder weniger intensive und lang andauernde Chemotherapie:

Bei intermediär bösartigen Tumoren ohne Fernmetastasen (Tumorstadien I bis III) wird die Behandlung mit zwei *Zytostatika* (Vincristin und Actinomycin-D) fortgeführt; bei sehr bösartiger



Krankheit und höheren Tumorstadien kommen bis zu vier Zytostatika zum Einsatz (zum Beispiel eine Kombination aus Doxorubicin, Carboplatin, Etoposid und Cyclophosphamid). Die Therapiedauer nach Operation beträgt zwischen einem Monat (bei Patienten mit Wilms-Tumor intermediärer Bösartigkeit und Tumorstadium I) und acht bis zehn Monaten (bei Patienten mit sehr bösartigen Wilms-Tumor-Formen oder Metastasenresten nach der Operation). Bei beidseitigen Nierentumoren kann die Behandlung bis zu einem Jahr dauern, wenn nephrogene Reste (Vorstufen des Wilmstumors) vom *Pathologen* nachgewiesen wurden.

#### 7.2.4. Strahlentherapie

Durch die Entwicklung wirksamer Chemotherapiekombinationen und die Einführung der präoperativen Chemotherapie kann inzwischen bei den meisten Patienten auf eine *Strahlentherapie* verzichtet werden. Manche Patienten benötigen allerdings nach wie vor eine Bestrahlung im Anschluss an Operation und Chemotherapie. Dazu zählen Patienten mit einem intermediär bösartigen Wilms-Tumor ab Stadium III und Patienten mit hochgradig bösartigen Wilms-Tumoren ab Stadium II (*siehe Abschnitt „Therapieplanung“*).

Die Bestrahlung erfolgt durch die Haut auf die Tumorregion mit einer Strahlendosis von 15 bis 30 *Gray* (Gy). Wenn noch Tumorreste vorhanden sind, wird die Strahlendosis auf das verbliebene Tumorareal erhöht. Bei einem Platzen (Ruptur) des Tumors während der Operation muss der gesamte Bauchraum mit 20 oder 30 Gy bestrahlt werden. Patienten, bei denen nach der präoperativen Chemotherapie und der Operation noch Lungenmetastasen nachweisbar sind, erhalten auch eine Bestrahlung des Brustraumes. Bei beidseitigen (bilateralen) Tumoren und vorhandener Restniere kann die Strahlendosis auch herabgesetzt sein (unter 12 Gy), um die noch bestehende Nierenfunktion möglichst langfristig zu erhalten.

## 8. Therapieoptimierungsstudien / Register

In den großen Behandlungszentren werden Kinder und Jugendliche mit einem Wilms-Tumor nach standardisierten Therapieprotokollen behandelt. Sie alle haben zum Ziel, die Langzeitüberlebensraten der Patienten zu verbessern und gleichzeitig therapiebedingte Spätfolgen so gering wie möglich zu halten. Die Behandlung nach solchen Therapieprotokollen erfolgt in aller Regel im Rahmen von *Therapieoptimierungsstudien*.

Im deutschsprachigen Raum ist im August 2011 eine langjährige Therapieoptimierungsstudie abgelaufen, an der sich ungefähr 100 Kinderkliniken in ganz Deutschland, Österreich und der Schweiz beteiligt hatten: die **Studie SIOP WT 2001/GPOH**. Die Studie wurde von der Nephroblastom-Studienzentrale der deutschen Fachgesellschaft für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter – der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, *GPOH* – durchgeführt und war Teil der Internationalen Nephroblastomstudie der *SIOP* (International Society of Pediatric Oncology).

Inzwischen ist, auf Grundlage der Ergebnisse bisheriger nationaler und internationaler Studien, eine neue SIOP-Studie für Kinder und Jugendliche mit Nierentumoren entwickelt worden („*UMBRELLA SIOP-RTGS 2016*“), die in einigen europäischen Ländern bereits angelaufen ist. Bis die Studie auch in Deutschland starten kann, werden Patienten mit Wilms-Tumor flächendeckend in einem Register



erfasst und nach Empfehlungen behandelt, die sich im Rahmen der letzten Studie als erfolgreich erwiesen haben. Die deutsche Studien- und Registerzentrale befindet sich an der Universitäts-Kinderklinik in Homburg/Saar (Studienleitung: Prof. Dr. med. Norbert Graf).

**Besonderheit Register:** Patienten, die an keiner Studie teilnehmen, entweder weil zum Zeitpunkt ihrer Erkrankung keine Studie verfügbar ist oder weil sie die Einschlusskriterien einer bestehenden Studie nicht erfüllen, werden oft in einem so genannten Register dokumentiert. Diese dienen zunächst dazu, die Therapie der Patienten wissenschaftlich zu begleiten. Zur Sicherung der optimalen Behandlung verfasst darüber hinaus die jeweilige Studiengruppe in der Regel detaillierte Empfehlungen und berät die behandelnden Ärzte bei der Auswahl der optimalen Therapie für den einzelnen Patienten.

## 9. Prognose

Die Heilungsaussichten von Kindern und Jugendlichen mit einem Wilms-Tumor sind sehr gut. Dank der heute eingesetzten modernen Untersuchungsmethoden und der standardisierten Kombinationstherapien können insgesamt über 90 % aller Patienten mit dieser Erkrankung langfristig geheilt werden.

Die *Prognose* für den einzelnen Patienten hängt allerdings in erster Linie davon ab, welche Unterform des Wilms-Tumors vorliegt und wie weit die Krankheit zum Zeitpunkt der Diagnose fortgeschritten ist (Krankheitsstadium). In der Regel sind die Heilungschancen umso besser, je weniger bösartig der Tumor ist und je früher der Tumor entdeckt wird. So haben beispielsweise Patienten mit einem nicht-metastasierten Tumor niedriger oder intermediärer Bösartigkeit Überlebenschancen von über 90 %, während sehr bösartige Tumoren eine deutlich ungünstigere Prognose aufweisen. Auch bei Patienten mit einem beidseitigen (bilateralen) Wilms-Tumor, ungünstigen molekularen Tumoreigenschaften oder einem Krankheitsrückfall liegen die Heilungsraten in der Regel unter 90 %.

Allerdings können Patienten trotz höherer Krankheitsstadien unter bestimmten Bedingungen noch gute Heilungschancen haben. Bei Patienten mit Fern-*Metastasen* (Krankheitsstadium IV) zum Beispiel hängt die Prognose entscheidend davon ab, wie gut der Tumor auf die *Chemotherapie* anspricht: Wird durch die *präoperative* Chemotherapie und die operative Tumorentfernung eine komplette Tumorrückbildung erreicht, werden Heilungsraten von bis zu 80 % erzielt.

**Anmerkung:** Bei den genannten Überlebensraten handelt es sich um statistische Größen. Sie stellen nur für die Gesamtheit der an einem Wilms-Tumor erkrankten Patienten eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann oder nicht, lässt sich aus der Statistik nicht vorhersagen. Wenn Sie Fragen zur prognostischen Einschätzung der Erkrankungsart Ihres Kindes haben, wenden Sie sich daher bitte an Ihr Behandlungsteam.



# Literatur

- [1] Dome JS, Graf N, Geller JI, Fernandez CV, Mullen EA, Spreafico F, Van den Heuvel-Eibrink M, Pritchard-Jones K „Advances in Wilms Tumor Treatment and Biology: Progress Through International Collaboration.“, *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 2015 Sep 20;33(27):2999-3007, 26304882 pubmed
- [2] Furtwängler R, Graf N. „Nierentumoren, in: Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie“, *Springer-Verlag GmbH GDeutschland* 2006, 2018 2. vollständig überarbeitete Auflage 2018, 441, 978-3-662-43685-1 isbn
- [3] Graf N „Nephroblastom (Wilms-Tumor)“, *S1-Leitlinie 025/004 AWMF* online 2016, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-004I\\_S1\\_Nephroblastom\\_Wilms-Tumor\\_2016-06.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-004I_S1_Nephroblastom_Wilms-Tumor_2016-06.pdf) uri
- [4] Kaatsch P, Grabow D, Spix C „German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2018 (1980-2017).“, *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2019, [http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure\\_downloads/22605/0/2df4719687ba2596d4216218a4f4632763b64847/jb2018s.pdf](http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/22605/0/2df4719687ba2596d4216218a4f4632763b64847/jb2018s.pdf) uri
- [5] Szavay P, Fuchs J, Leuschner I, Selle B, Graf N „Nierentumoren, in: Fuchs J (Hrsg.): Solide Tumoren im Kindesalter, Grundlagen – Diagnostik – Therapie“, *Schattauer GmbH* 2012: 111, 978-3-7945-2786-1 isbn



# Glossar

Anamnese	Krankengeschichte, Entwicklung von Krankheitszeichen; im ärztlichen Anamnesegespräch mit dem Kranken werden Art, Beginn und Verlauf der (aktuellen) Beschwerden sowie eventuelle Risikofaktoren (z.B. Erbkrankheiten) erfragt.
Audiometrie	Verfahren zur Untersuchung der Gehörfunktion mit speziellen Tongeneratoren, die einzelne Frequenzen mit bestimmter Lautstärke erzeugen. Sie dienen unter anderem der Diagnose von Erkrankungen der Hörorgane. Man unterscheidet subjektive und objektive audiometrische Verfahren. Beispiel eines subjektiven audiometrischen Verfahrens ist das Tonaudiogramm (Audiogramm). Es erfordert die Mithilfe der Person, deren Gehör untersucht werden soll.
Beckwith-Wiedemann-Syndrom	angeborenes oder erworbenes Krankheitsbild, gekennzeichnet u.a. durch ein krankhaft verstärktes Längenwachstum des Körpers, Leber-, Milz- oder Nierenvergrößerung, erheblich vergrößerte Zunge, Nabel(schnur)bruch, Fehlentwicklung der Ohrmuscheln, Nierenanomalien und ein erhöhtes Risiko für bestimmte bösartige Erkrankungen (insbesondere Wilms-Tumoren). Das BWS, auch Wiedemann-Beckwith-Syndrom genannt, gehört zu den Krebsprädispositionssyndromen und wird durch verschiedene genetische Veränderungen (auf Chromosom 11) hervorgerufen.
Bestrahlung	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
Chemotherapie	hier: Einsatz von Medikamenten (Chemotherapeutika, Zytostatika) zur spezifischen Hemmung von Tumorzellen im Organismus;
Chromosomen	Träger des Erbgutes, d.h. der genetischen Information einer Zelle; Chromosomen bestehen vor allem aus DNA und Eiweißen und sind Bestandteile des Zellkerns. Gestalt und Zahl der Chromosomen sind artspezifisch. Der Mensch besitzt pro Körperzelle 46 Chromosomen (23 Chromosomenpaare).
Computertomographie	bildgebendes, röntgendiagnostisches Verfahren; es erzeugt durch die computergesteuerte Auswertung einer Vielzahl von Röntgenaufnahmen aus verschiedenen Richtungen ein Bild. Dadurch können Schichtaufnahmen von Körperteilen



	<p>(Tomogramme, Quer- oder Längsschnitte des menschlichen Körpers) hergestellt werden.</p>
Denys-Drash-Syndrom	<p>seltene Krankheit, gekennzeichnet durch schwere Genitalfehlbildungen (Pseudohermaphroditismus), Fehlbildung der Gonaden, Nierenerkrankung (Wucherung der Bindegewebszellen in den Nierenkörperchen, Mesangiosklerose) mit frühzeitigem Nierenversagen und einem erhöhten Risiko für Wilms-Tumoren und Tumoren der Keimdrüse (Gonadoblastome); das DDS-Syndrom zählt daher auch zu den Krebsprädispositionssyndromen. bei den meisten Patienten mit dieser Erkrankung findet man eine Veränderung (Mutation) in einem Gen auf Chromosom 11, dem so genannten Wilms-Tumorgen (WT1-Gen). Dieses Gen spielt wahrscheinlich eine wesentliche Rolle in der Entwicklung des Urogenitalsystems. Liegt es in mutierter Form vor, besteht generell ein erhöhtes Risiko (74-90 %) für die Entwicklung eines Wilms-Tumors.</p>
differenziert	<p>hier: differenzierte Zellen/Gewebe sind fertig entwickelte Strukturen mit spezialisierten Aufgaben; sie besitzen keine oder nur noch eingeschränkte Teilungsfähigkeit. Die Entwicklung von undifferenzierten zu differenzierten Zellen und Geweben (Differenzierung) erfolgt schrittweise, entsprechend gibt es viele verschiedene Differenzierungsgrade.</p>
Echokardiographie	<p>Ultraschalluntersuchung des Herzens zur Überprüfung seiner Leistungsfähigkeit (Herzfunktion); untersucht und beurteilt werden u.a. die Lage bzw. Struktur der Herzklappen und -wände, die Wanddicke des Herzmuskels, die Größe des Herzens und das ausgeworfene Blutvolumen (Pumpfunktion des Herzens).</p>
embryonal	<p>sich in einem frühen Entwicklungsstadium befindend, unreif</p>
Epithelgewebe	<p>geschlossener Zellverband, der in einer oder mehreren Schichten äußere oder innere Körperoberflächen auskleidet oder begrenzt; Zu den Epithelgeweben gehören z.B. Haut; Schleimhäute von Mundhöhle, Speiseröhre, Magen und Darm; Auskleidung von Harnblase, Nierenbecken, Eileiter und Gebärmutter; Luftröhre. Epithelgewebe erfüllt als Deck- und Drüsengewebe folgende Funktionen: Schutz, Stoffaustausch und Reizaufnahme. Das Epithel ist neben Muskel-, Nerven- und Bindegewebe eine der vier Grundgewebearten.</p>
Feinnadelbiopsie	<p>Diagnoseverfahren, bei dem mit Hilfe einer dünnen Hohlneedle Zellen aus einem inneren Organ zur feingeweblichen Untersuchung gewonnen werden. Das Einführen der Hohlneedle</p>



kann gezielt unter der Kontrolle eines bildgebenden Verfahrens (wie Ultraschall) erfolgen.

Gen	Einheit der Erbinformation im Erbgut der Lebewesen; ein Gen enthält die genetische Information – den Bauplan – für ein bestimmtes Genprodukt (Eiweiß oder RNA). In den meisten Organismen liegt die Gesamtheit aller Gene, das Genom, als Desoxyribonukleinsäurekette (DNS; engl: DNA) vor, die im Zellkern die Chromosomen bildet. Die Information eines Gens wird durch eine bestimmte Reihenfolge der Nukleinsäure-Bausteine Adenin, Guanin, Cytosin und Thymin vermittelt.
GPOH	Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH), die deutsche Fachgesellschaft für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter; in der GPOH arbeiten u. a. Ärzte, Wissenschaftler, Pflegende und Psychologen zusammen an der Erforschung, Diagnose, Behandlung und Nachsorge von bösartigen Erkrankungen und Blutkrankheiten bei Kindern und Jugendlichen.
Gray	Maßeinheit für die Energiedosis, die durch ionisierende Strahlung (z.B. im Rahmen einer Strahlentherapie) verursacht und durch eine bestimmte Masse (Kilogramm Körpergewicht) aufgenommen („absorbiert“) wird.
Hämaturie	vermehrtes Vorkommen von roten Blutkörperchen (Erythrozyten) im Urin; die Medizin unterscheidet zwei Formen der Hämaturie: Bei der so genannten Makrohämaturie ist das Blut im Urin mit bloßem Auge sichtbar: Der Urin erscheint rot oder braun gefärbt. Eine Mikrohämaturie kann nur durch eine mikroskopische Untersuchung festgestellt werden. Eine Hämaturie kann auf eine Erkrankung des Urogenitalsystems (Harn- und Geschlechtsorgane) hinweisen
histologisch	die Gewebe des Körpers betreffend; bei einer histologischen (feingeweblichen) Untersuchung werden Gewebeproben nach spezieller Aufbereitung (Herstellung von Gewebeschnitten und Anwendung bestimmter Färbetechniken) mit dem Mikroskop untersucht.
Kontrastmittel	Substanzen, mit deren Hilfe die Darstellung von Strukturen und Funktionen des Körpers in bildgebenden Verfahren verbessert werden kann. Kontrastmittel werden vor allem in der Röntgendiagnostik (Röntgenuntersuchung, Computertomographie), der Magnetresonanztomografie (MRT) und bei der Ultraschalluntersuchung eingesetzt.





körperliche Untersuchung	wichtiger Bestandteil diagnostischer Untersuchungen; beinhaltet u.a. das Abtasten und Abhören bestimmter Körperorgane sowie das Testen von Reflexen, um Hinweise auf die Art bzw. den Verlauf einer Erkrankung zu erhalten.
Krebsprädispositionssyndrom	genetische Erkrankungen, die neben einem erhöhten Tumorrisiko Fehlbildungen und geistige Behinderung umfassen können. Nach aktuellen Erkenntnissen entstehen etwa 10 % der Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aufgrund einer bekannten erblichen Veränderung bzw. auf der Grundlage eines Krebsprädispositionssyndroms. Zu den Krebsprädispositionssyndromen zählen u.a. das Louis-Bar-Syndrom (= Ataxia teleangiectatica), das Beckwith-Wiedemann-Syndrom, das Down-Syndrom, das Hippel-Lindau-Syndrom, das Li-Fraumeni-Syndrom, das MEN-Syndrom, die Neurofibromatose und das WAGR-Syndrom. Auch die familiäre Form des Retinoblastoms gehört dazu.
Lymphknoten	kleine linsen- bis bohnenförmige Organe, die zum körpereigenen Abwehrsystem gehören und sich an vielen Stellen des Körpers befinden; sie dienen als Filterstationen für das Gewebewasser (Lymphe) einer Körperregion und enthalten Zellen des Immunsystems.
Lymphom	Sammelbegriff für Lymphknotenvergrößerungen unterschiedlicher Ursachen
Magnetresonanztomographie	bildgebendes Verfahren; sehr genaue, strahlenfreie Untersuchungsmethode zur Darstellung von Strukturen im Inneren des Körpers; mit Hilfe magnetischer Felder werden Schnittbilder des Körpers erzeugt, die meist eine sehr gute Beurteilung der Organe und vieler Organveränderungen ermöglichen.
Metastase	hier: Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor, der durch Verschleppung von Tumorzellen aus einem anderen Bereich des Körpers entstanden ist; insbesondere bei bösartigen Geschwulsten (Krebs)
MIBG-Szintigraphie	Bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren, das mit Hilfe von radioaktiv markiertem Methyljodbenzylguanidin ( <sup>123</sup> I-MIBG) spezifisch zur Diagnose von Tumoren des sympathischen Nervensystems eingesetzt wird. Dazu zählen bei Kindern und Jugendlichen zum Beispiel das Neuroblastom und das Phäochromozytom sowie deren Metastasen. MIBG ist eine Substanz, die in ihrer chemischen Struktur den körpereigenen Katecholaminen



	<p>(speziell dem Hormon Noradrenalin, einem Botenstoff des sympathischen Nervensystems) ähnlich ist. Es reichert sich typischerweise in Tumoren an, die Katecholamine produzieren können. Da an das MIBG schwach radioaktives Iod gekoppelt ist, senden die mit dieser Substanz angereicherten Tumorzellen Signale aus, die von einer speziellen Kamera aufgenommen und zu einem Bild verarbeitet werden können.</p>
molekulargenetisch	<p>Struktur, Bildung, Entwicklung, Funktion und Wechselwirkungen von Zellen und Zellbausteinen (z.B. Nukleinsäuren, Proteine) auf molekularer Ebene betreffend; im Mittelpunkt stehen die Analyse der in den Nukleinsäuren (DNA und RNA) gespeicherten Erbinformation und deren Verarbeitung im Rahmen der Proteinsynthese sowie die Genregulation.</p>
Neuroblastom	<p>bösartiger solider Tumor des sympathischen Nervensystems; tritt gehäuft vor dem 5. Lebensjahr und vor allem bei Säuglingen und Neugeborenen auf und ist mit einem Anteil von etwa 8 % aller bösartigen Erkrankungen der zweithäufigste solide Tumor im Kindes- und Jugendalter (nach den Tumoren des Zentralnervensystems)</p>
Operation	<p>chirurgischer Eingriff am oder im Körper eines Patienten zwecks Behandlung, seltener auch im Rahmen der Diagnostik; der chirurgische Eingriff erfolgt mit Hilfe spezieller Instrumente, im Allgemeinen unter Narkose.</p>
Pathologe	<p>Arzt oder Ärztin, der/die durch feingewebliche (histologische) und molekulargenetische Untersuchung von Zellen und Geweben Krankheiten identifiziert und die Bösartigkeit von Tumoren feststellt.</p>
Perlman-Syndrom	<p>sehr seltene Erbkrankheit, die u.a. mit Großwuchs, hoher Sterblichkeit in der frühen Lebensphase, Nierenfehlbildungen, Nephroblastomatose und Nierentumoren einhergeht. Das Perlman-Syndroms beruht auf der Mutation eines Gens (DIS3L2), welches wichtige biologische Prozesse steuert, die auch während der geistigen und körperlichen Entwicklung eine Rolle spielen. Die Erkrankung wird autosomal-rezessiv vererbt und zählt zu den Krebsprädispositionssyndromen.</p>
postoperativ	<p>nach der Operation</p>
präoperativ	<p>vor der Operation</p>
primitiv	<p>einfach, unentwickelt, undifferenziert</p>



Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Prognosefaktoren	Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d.h. der Prognose) erlauben; Prognosefaktoren in der Krebsheilkunde sind z.B. die Größe, Lage und/oder Ausbreitung eines Tumors, seine Bösartigkeit oder auch das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten. Welche Faktoren für den Krankheitsverlauf eine besonders gewichtige Rolle spielen, hängt von der Art der Krebserkrankung ab.
Sarkom	bösartiger Tumor, der aus entartetem Nerven-, Binde- oder Stützgewebe entsteht, z.B. Knochen, Knorpel, Sehnen, Muskel, Fett, und dieses befällt; die nähere Bezeichnung erfolgt nach seinem Ursprung: Rhabdomyosarkom ist ein bösartiger Tumor der quergestreiften Muskulatur, Osteosarkom ein bösartiger Tumor des knochenbildenden Gewebes
SIOP	Internationale Fachgesellschaft für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter; SIOP ist die Abkürzung für "Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique" oder "International Society of Paediatric Oncology".
solide	fest
Strahlentherapie	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
Symptom	Krankheitszeichen
Syndrom	Krankheitsbild, das sich aus dem Zusammentreffen verschiedener charakteristischer Krankheitszeichen (Symptome) ergibt
Szintigraphie	nuklearmedizinisches Untersuchungsverfahren, bei dem mittels Gabe einer radioaktiv markierten Substanz innere Organe oder Gewebe und deren Funktion (Aktivität) bildlich dargestellt werden können, zum Beispiel auf einem Röntgenfilm. In der Krebsheilkunde können mit Hilfe der Szintigraphie Tumoren oder Metastasen sichtbar gemacht werden. Es gibt verschiedene Arten der Szintigraphie, je nachdem, welches Organ untersucht werden soll und welche chemische Substanz dafür eingesetzt wird.
Therapieoptimierungsstudie	kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten dient und gleichzeitig die Behandlungsmöglichkeiten verbessern und weiterentwickeln soll; die Therapieoptimierung ist dabei nicht nur auf eine Verbesserung der Heilungsaussichten,



sondern auch auf eine Begrenzung behandlungsbedingter Nebenwirkungen und Spätfolgen ausgerichtet.

#### Tumormarker

biologische Substanzen (zum Beispiel Proteine) in Blut oder anderen Körperflüssigkeiten, deren erhöhte Konzentration auf einen Tumor oder ein Tumor-Rezidiv hindeuten können; Tumormarker spielen vor allem für die Kontrolle des Krankheitsverlaufes eine Rolle, und zwar bei Patienten, bei denen erhöhte Konzentrationen einer entsprechenden Substanz zum Zeitpunkt der Diagnose gefunden werden. Zum verlässlichen Auffinden von Krebs sind Tumormarker weniger geeignet, da sie zum einen auch natürlicherweise im Körper vorkommen, zum anderen einen Tumor nicht notwendigerweise ausschließen, wenn sie fehlen (das heißt, nicht in auffällig erhöhter Konzentration vorliegen).

#### Ultraschall

bildgebendes Verfahren zur Untersuchung von Organen; es werden dabei Ultraschallwellen durch die Haut in den Körper eingestrahlt. An Gewebs- und Organgrenzen werden die Schallwellen zurückgeworfen (reflektiert), von einem Empfänger (Schallkopf) aufgenommen und mit Hilfe eines Computers in entsprechende Bilder umgewandelt.

#### WAGR-Syndrom

Kurzbezeichnung für ein Krankheitsbild, das mit der Veranlagung (Prädisposition) für Wilms-Tumoren, dem vollständigen oder teilweisen Fehlen der Regenbogenhaut des Auges (Aniridie), Fehlbildungen der Harn- und Geschlechtsorgane (Urogenitalsystem) und einer geistigen Behinderung (Retardierung) einhergeht. Zudem besteht ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer Nierenerkrankung (z.B. Niereninsuffizienz) mit chronischem Nierenversagen. Das WAGR-Syndrom gehört zu den Krebsprädispositionssyndromen (mit autosomal-dominantem Erbgang). Es manifestiert sich meist zwischen dem ersten und dem vierten Lebensjahr und ist auf den Verlust eines Chromosomenstücks auf Chromosom 11 zurückzuführen. Dadurch wird das so genannte Wilms-Tumorgen wt1 aktiviert.