

S2k-Leitlinie „Uterine Sarkome“ aktualisiert

Mit der S2k-Leitlinie „Uterine Sarkome“ werden Patientinnen über die Diagnostik, Therapie sowie Nachsorge der Sarkomart aufgeklärt. Nun wurde unter Federführung der DGGG, OEGGG und SGGG eine Aktualisierung der Handlungsempfehlungen vorgenommen.

Berlin, im Oktober 2024 – Uterine Sarkome machen ca. drei Prozent aller Malignome des Uterus aus. Unterschieden werden dabei verschiedene Formen von Tumoren des Gebärmutterkörpers. Die AWMF-Leitlinie bezieht sich hauptsächlich auf die häufigeren Entitäten, wozu beispielsweise endometriale Stromasarkome, Adenosarkome oder Leiomyosarkome zählen. Aber auch Rhabdomyosarkome des Uterus bei Kindern und Jugendlichen werden in den Ausführungen beachtet.

Ziel der Handlungsempfehlung ist es, Patientinnen über die Diagnostik, Therapie bis hin zur Nachsorge uteriner Sarkome zu informieren und zu beraten. Herausgearbeitet werden dabei hauptsächlich Unterschiede im Management der diversen Sarkomarten. Weiterhin soll die Leitlinie den interdisziplinären Tumorkonferenzen als Grundlage zur Therapie Entscheidungsfindung dienen.

Die Diagnosestellung von uterinen Sarkomen gestaltet sich erschwert, was vor allem an der fehlenden spezifischen Symptomatik liegt. Laut der Handlungsempfehlung folge die Diagnose meistens einem Zufallsbefund oder werde erst anhand einer sekundären Begleitsymptomatik deutlich. Im Mittelpunkt der Diagnostik stehe die vaginale Sonographie, für eine weitere Abklärung sollen pelvine MRTs durchgeführt werden, während ein primärer Einsatz von pelvinen CTs nicht empfohlen wird. Weiterhin setze die Diagnostik uteriner Sarkome laut der Leitlinie repräsentative Gewebeentnahmen voraus.

Darstellung der Behandlung von uterinen Sarkomen

Unter den uterinen Sarkomen sind die Leiomyosarkome mit 60 bis 70 Prozent am häufigsten, gefolgt von den Low-grade sowie High-grade endometrialen Stromasarkomen bzw. den undifferenzierten uterinen Sarkomen mit jeweils ca. 10 Prozent. Noch seltenere Entitäten sind schließlich die Adenosarkome und heterologe Sarkome, zu denen z.B. Fibrosarkome, Liposarkome, Chondrosarkome oder Osteosarkome zählen. Das Durchschnittsalter, in dem Patientinnen an uterinen Sarkomen erkranken, liegt je nach Tumortyp zwischen 50 und 70 Jahren.

Die unterschiedlichen Sarkomarten werden in der Handlungsempfehlung Kapitel für Kapitel aufgeschlüsselt. Dabei werden jeweils die Diagnostik, die Prognose sowie die Behandlungsmöglichkeiten detailliert aufgeführt.

So sind sich die Expertinnen und Experten bei den Leiomyosarkomen (LMS) beispielsweise einig, dass eine systematische pelvine und paraaortale Lymphadenektomie bei diagnostisch unauffälligen Lymphknoten nicht durchgeführt werden sollte. Zudem wird empfohlen, dass nach Komplettresektion eines LMS Stadium I/II keine Strahlentherapie durchgeführt werden sollte.

Bei einem Low-grade endometrialen Stromasarkom (LG-ESS) sei die Therapie der Wahl eine komplette Hysterektomie ohne Uterusverletzung bzw. ohne Morcellement (Gewebezerkleinerung).

„Die endokrine Abhängigkeit des LG-ESS mit regelhaft ausgeprägter Expression der Hormonrezeptoren ist gut belegt. In diesem Zusammenhang stellt sich die Frage, ob speziell in der Prämenopause die Adnexe beidseitig mit entfernt werden sollten. So zeigt eine retrospektive Analyse von 153 LG-ESS Patientinnen eine signifikant erhöhte Rezidiv-Rate bei Belassen der Ovarien bei prämenopausalen Patientinnen. Ein abweichendes Management vom Standard der Hysterektomie soll nach ausführlicher Aufklärung intensiv an einem in der Behandlung dieser Tumorentität erfahrenen Zentrum exakt überwacht (MRT, Sonographie) werden.“

- Prof. Dr. med. Markus Wallwiener, MHBA, Leitlinienkoordinator,
Ärztlicher Direktor Universitäts-Frauenklinik Halle

In der operativen Therapie der High-grade endometrialen Stromasarkome (HG-ESS) sowie der undifferenzierten uterinen Sarkome (UUS) hingegen wird unterschieden, ab wann die Entfernung der Ovarien erfolgen soll. Bei Verdacht auf HG-ESS und UUS, das auf den Uterus begrenzt ist, soll die komplette Entfernung des Uterus ohne Morcellement bzw. Uterusverletzung erfolgen. In der Prämenopause sollten, in der Postmenopause können die Ovarien belassen werden.

Erkenntnisse zu Rhabdomyosarkomen des Uterus bei Kindern und Jugendlichen

Bei Kindern und Jugendlichen treten Rhabdomyosarkome neben dem Uterus vor allem an Zervix und Vagina auf. Dabei sind 10 Prozent der diagnostizierten Rhabdomyosarkome im weiblichen Genitaltrakt zu finden. Das Durchschnittsalter der Diagnosestellung unterscheidet sich dabei je nach Körperstelle: während der Altersdurchschnitt der vaginalen Sarkome bei 1,9 Jahren liegt, werden uterine mit 2,7 Jahren und zervikale Rhabdomyosarkome mit durchschnittlich 13,5 Jahren festgestellt.

„Bei einer Raumforderung an Vagina, Zervix und/oder Uterus bei einem Kind oder einer Jugendlichen besteht immer Verdacht auf ein Rhabdomyosarkom. In jedem Fall ist zunächst eine bioptische Sicherung der Diagnose anzustreben und eine mutilierende Operation zu vermeiden. Die notwendige multimodale Behandlung sollte entsprechend den Richtlinien des Gemeinsamen Bundesausschuss in einem kideronkologischen Zentrum erfolgen.“

- Prof. Dr. med. Dominik Denschlag, Stellvertretender Leitlinienkoordinator,
Hochtaunus-Kliniken gGmbH, Krankenhaus Bad Homburg, Frauenklinik

Im Rahmen der Staging-Untersuchungen für Rhabdomyosarkome empfehlen die Expertinnen und Experten folgende diagnostische Maßnahmen: ein CT-Thorax, ein Ultraschall oder MRT des Abdomens und Beckens zur Darstellung der abführenden Lymphknotenstationen sowie Knochenmarkbiopsien an 2 Stellen und eine Knochenszintigraphie oder 2-[18F] FDG PET/CT.

Hinweise zur Nachsorge und Aufklärung von Patientinnen

Die S2k-Leitlinie stellt des weiteren Empfehlungen zur Nachsorge der Patientinnen dar. Hierfür liege der Fokus auf psychosozialen und sozialmedizinischen Aspekten. Jedoch sollte auch berücksichtigt werden, dass Begleiterkrankungen eine Auswirkung auf Therapienebenwirkungen haben können.

Hinsichtlich des Aufklärungsprozesses wird hervorgehoben, dass ein einziges Gespräch nicht ausreiche, da die Aufklärung eher ein behandlungsbegleitender Vorgang sei, der im Idealfall zum „shared decision making“ führe. Die erfolgreiche Aufklärung von Patientinnen wirkt sich dabei nicht nur auf die Behandlungszufriedenheit aus, sondern auch auf Aspekte wie die Compliance.

Finanziert wurde die 119-seitige Leitlinie durch das DGGG-Leitlinienprogramm.

Leitlinien sind Handlungsempfehlungen. Sie sind rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die vollständige Leitlinienfassung finden Sie
hier: <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/015-074>

Leitlinienkoordinatoren:

Prof. Dr. med. Markus Wallwiener, MHBA

Prof. Dr. med. Dominik Denschlag