



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Wilms-Tumor (Nephroblastom) - Kurzinformation

Copyright © 2016 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Maria Yiallouros, erstellt am 12.02.2009, Freigabe: Prof. Dr. med. Norbert Graf, Zuletzt bearbeitet: 31.05.2016

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	5
5.2. Weitere Untersuchungen zur Diagnosesicherung und zur Feststellung von Metastasen	5
5.3. Behandlungsvorbereitende Untersuchungen	6
5.4. Gewebeentnahme	6
6. Therapieplanung	6
7. Behandlung	7
7.1. Chemotherapie vor der Operation	7
7.2. Operation	8
7.3. Chemotherapie nach der Operation	8
7.4. Strahlentherapie	9
8. Therapieoptimierungsstudien / Register	9
9. Prognose	10
Literatur	11
Glossar	12



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 % der Patienten mit Wilms-Tumor haben bereits bei der Diagnosestellung Metastasen. Hiervon sind vor allem *Lymphknoten* in der Umgebung der Niere sowie Lunge und Leber betroffen.

Bei ungefähr 5 % der Kinder treten Wilms-Tumoren von Anfang an nicht nur in einer, sondern in beiden Nieren auf. Ausgangsgewebe ist in diesen Fällen meist eine so genannte Nephroblastomatose. 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 Nierentumor, bei der Mehrzahl der Betroffenen handelt es sich um einen 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. 16 % 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-Tumor-„Kandidatengene“ 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.

Wilms-Tumoren kommen häufig bei Kindern mit vererbten Krebsyndromen [*erbliche Krebs syndrome*] vor, zum Beispiel dem *WAGR-Syndrom*, dem *Beckwith-Wiedemann-Syndrom* (BWS), dem *Denys-Drash-Syndrom* (DDS) und der *Neurofibromatose Typ 1* (Recklinghausen). All diese Syndrome sind durch ein erhöhtes Krebsrisiko und verschiedene begleitende Fehlbildungen gekennzeichnet.

Darüber hinaus gibt es Familien, in denen Wilms-Tumoren aufgrund einer erblichen Veranlagung gehäuft auftreten, ohne dass gleichzeitig Anomalien im Rahmen eines Syndroms vorliegen. Das betrifft etwa 1 % 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.

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. Nicht selten tastet der Kinderarzt bei einer Vorsorgeuntersuchung ganz zufällig einen großen Bauchtumor (in circa 10 % der Fälle), ohne dass sonstige Krankheitszeichen (Symptome) vorliegen.

Seltener sind Bauchschmerz oder blutiger Urin (*Hämaturie*) das erste *Symptom* der Erkrankung. Auch Fieber, Verdauungsstörungen (wie Verstopfung), Gewichtsverlust, Bluthochdruck und Husten infolge von Lungen-*Metastasen* können auftreten. Darüber hinaus können bestimmte begleitende Fehlbildungen oder erbliche Syndrome auf einen Wilms-Tumor hinweisen (*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

Die wichtigste Rolle bei der Diagnosestellung spielen – neben der körperlichen Untersuchung – bildgebende Verfahren wie die *Ultraschall*untersuchung (Sonographie), die *Magnetresonanztomographie* (MRT) und die *Computertomographie* (CT).

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*, das *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 Deutschland 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 *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.



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.

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.

[Informationen zu den verschiedenen Tumorstadien und Unterformen des Wilms-Tumor finden Sie hier.](#)



7. Behandlung

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

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

7.1. Chemotherapie vor der Operation

In Deutschland und anderen europäischen Ländern wird die Therapie bei allen Patienten im Alter zwischen sechs Monaten und 16 Jahren mit einer Chemotherapie eingeleitet. Es hat sich nämlich 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.

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. 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.

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 Nierenzellkarzinom, kongenitales mesoblastisches Nephrom), die anders behandelt werden müssen, also zum Beispiel keiner Chemotherapie



bedürfen. Die Operation zur Gewinnung von Tumorgewebe ist entscheidend, damit die Art des Tumors festgestellt und die richtige Behandlung eingeleitet werden kann.

7.2. 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 voll 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.

Sind bereits von Anfang an beide Nieren betroffen (bilateraler Wilms-Tumor), 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 Chemotherapie) Lungenmetastasen vorhanden, so können auch diese durch einen chirurgischen Eingriff meistens entfernt werden. Wichtig ist, dass jede Operation von einem erfahrenen Kinderchirurgen oder Kinderurologen durchgeführt wird.

7.3. 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 wenig oder mittelgradig bösartigen Tumoren ohne Fernmetastasen (Tumorstadien I bis III) wird die Behandlung mit zwei *Zytostatika* (Vincristin und Actinomycin-D) fortgesetzt; 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 mittlerer Bösartigkeit und Tumorstadium I) und acht bis zehn Monaten (bei Patienten mit sehr bösartigen Wilms-Tumor-Formen oder Metastasenresten nach der Operation).



7.4. 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 mittelgradig 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 Tumoreal erhöht. Bei einem Platzen (Ruptur) des Tumors während der Operation muss der gesamte Bauchraum bestrahlt werden. Patienten, bei denen nach der präoperativen Chemotherapie und der Operation noch Lungenmetastasen nachweisbar sind, erhalten auch eine Bestrahlung des Brustraumes.

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 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).

Derzeit wird eine neue SIOP-Studie entwickelt. Bis zu ihrer Fertigstellung werden Kinder und Jugendliche 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 Studienzentrale 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 etwa 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 mittlerer Bösartigkeit Überlebenschancen von über 90 %, während sehr bösartige Tumoren eine deutlich ungünstigere Prognose haben.

Dagegen können Patienten trotz höherer Tumorstadien 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. Kann durch die präoperative Chemotherapie und die operative Tumorentfernung eine komplette Tumorrückbildung erreicht werden, können Heilungsraten von bis zu 80 % erzielt werden.

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 das Behandlungsteam.



Literatur

- [1] Graf N „Nephroblastom“, *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie AWMF* online 2010, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-004l_S1_Nephroblastom_2010-abgelaufen.pdf uri
- [2] Graf N, Rübe C, Gessler M „Nierentumoren, in: Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer CH, Ritter J (Hrsg.): *Pädiatrische Hämatologie und Onkologie*“, *Springer-Verlag* 2006: 847-865, 3540037020 isbn
- [3] Graf N, Semler O, Reinhard H „Prognosis of Wilm's tumor in the course of the SIOP trials and studies“, *Urologe A* 2004;43:421-428
- [4] Kaatsch P, Spix C. „German Childhood Cancer Registry - Jahresbericht / Annual Report 2015 (1980-2014).“, *Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI), Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz* 2015, <http://www.kinderkrebsregister.de/dkkr/ergebnisse/jahresbericht/jahresbericht-2015.html> uri



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 erblichen Krebsyndromen und wird durch verschiedene genetische Veränderungen (auf Chromosom 11) hervorgerufen.
Bestrahlung	kontrollierte Anwendung ionisierender 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), Wilms-Tumor und Wucherung der Bindegewebszellen in den Nierenkörperchen (Mesangiosklerose) mit frühzeitigem Nierenversagen; 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 für die Entwicklung eines Wilms-Tumors.</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>
erbliche Krebs syndrome	<p>Krankheitsbilder, die neben dem Tumorrisiko auch Fehlbildungen und geistige Behinderung umfassen können; Erbliche (familiäre) Krebs syndrome machen etwa 1-2 % der bösartigen Tumorerkrankungen aus. Uu den erblichen Krebs syndromen 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.</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>



	<p>kann gezielt unter der Kontrolle eines bildgebenden Verfahrens (wie Ultraschall) erfolgen.</p>
Gen	<p>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.</p>
GPOH	<p>Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH), die deutsche Fachgesellschaft für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter; in der GPOH arbeiten u. a. Ärzte, Wissenschaftler, Pflegenden und Psychologen zusammen an der Erforschung, Diagnose, Behandlung und Nachsorge von bösartigen Erkrankungen und Blutkrankheiten bei Kindern und Jugendlichen.</p>
Hämaturie	<p>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</p>
körperliche Untersuchung	<p>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.</p>
Lymphknoten	<p>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.</p>
Lymphom	<p>Sammelbegriff für Lymphknotenvergrößerungen unterschiedlicher Ursachen</p>
Magnetresonanztomographie	<p>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</p>



	<p>gute Beurteilung der Organe und vieler Organveränderungen ermöglichen.</p>
Metastase	<p>hier: Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor, der durch Verschleppung von Tumorzellen aus einem anderen Bereich des Körpers entstanden ist; insbesondere bei bösartigen Geschwulsten (Krebs)</p>
MIBG-Szintigraphie	<p>Bild gebendes, nuklearmedizinisches Verfahren, das mit Hilfe von radioaktiv markiertem Methyljodbenzylguanidin (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 seiner chemischen Struktur den körpereigenen Katecholaminen 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>
Neurofibromatose	<p>erbliche Erkrankung, die zu Tumoren der Nervenscheiden, der Hirnhäute und der Glia (dem "Bindegewebe" des Nervensystems) führen. Klinisch und molekulargenetisch lassen sich zwei Formen der Neurofibromatose unterscheiden, die durch unterschiedliche genetische Defekte hervorgerufen werden: 1. Die periphere Neurofibromatose (NF1, auch Recklinghausen-Krankheit): Diese ist durch so genannte Cafe-au-lait-Flecken auf der Haut und eine Veranlagung für verschiedene Tumoren gekennzeichnet (u.a. Neurofibrome, Gliome des Sehnervs, Irishamartome sowie Astrozytome und Phäochromozytome). 2. Die zentrale</p>



	<p>Neurofibromatose (NF2): Sie ist durch meist (beidseitige) Neurinome des Hörnervs (Acusticus) charakterisiert, die zu Taubheit, Gesichtslähmungen und geistigen Störungen führen können. Die Neurofibromatose gehört zu den so genannten Phakomatosen.</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>
postoperativ	<p>nach der Operation</p>
präoperativ	<p>vor der Operation</p>
primitiv	<p>einfach, unentwickelt, undifferenziert</p>
Prognose	<p>Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht</p>
Prognosefaktoren	<p>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.</p>
Sarkom	<p>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</p>
SIOP	<p>Internationale Fachgesellschaft für Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter; SIOP ist die Abkürzung für "Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique" oder "International Society of Paediatric Oncology".</p>
solide	<p>fest</p>
Strahlentherapie	<p>kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen</p>
Symptom	<p>Krankheitszeichen</p>



Therapieoptimierungsstudie	kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten und gleichzeitig der Verbesserung und Weiterentwicklung der Behandlungsmöglichkeiten dient. 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 Bildung eines Wilms-Tumors, dem vollständigen oder teilweisen Fehlen der Regenbogenhaut des Auges (Aniridie), Fehlbildungen der Harn- und Geschlechtsorgane (Urogenitalsystem) und einer geistigen Behinderung (Retardierung) einhergeht. Etwa 10 % der Patienten mit WAGR-Syndrom entwickeln eine Niereninsuffizienz. Das WAGR-Syndrom gehört zu den erblichen Krebsyndromen (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.
Wilms-Tumorgen	Gene, die (infolge tumorspezifischer Veränderungen bestimmter Chromosomen) eine entscheidende Rolle bei der Entstehung des Wilmstumors spielen. Bislang konnte trotz Hinweisen auf die Existenz verschiedener Wilmstumorgene nur das Wilms-



Tumor-Suppressorgen WT1 auf Chromosom 11 (Genort 11p13) identifiziert und entschlüsselt werden.

Zytostatika

zellwachstumshemmende Medikamente; sie können verschiedenartige Zellen, insbesondere solche, die sich häufig teilen, vernichten und/oder deren Vermehrung verhindern oder erheblich verzögern, indem sie den Zellstoffwechsel beeinflussen.