

Uterine Sarkome

- Federführender Autor/en:

Autor	AWMF-Fachgesellschaft
Prof. Dominik Denschlag	Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe

- Mitglieder der Arbeitsgruppe:

Autor/in Mandatsträger/in	
Prof. Dr. E. Petru (Graz)	Prof. Dr. D. Vordermark (Halle/Saale)
Prof. Dr. M. Fehr	Prof. Dr. K. Lindel (Karlsruhe)
Prof. Dr. M. Beckmann (Erlangen)	Prof. Dr. T. Vogl (Frankfurt)
PD Dr. S. Ackermann (Darmstadt), PD Dr. P. Harter (Essen), Prof. Dr. P. Mallmann (Köln), PD Dr. F. Thiel (Göppingen), Prof. Dr. M. Wallwiener (Heidelberg)	Prof. Dr. Th. Kröncke (Augsburg)
Prof. Dr. A. Mustea (Bonn)	Dr. W. Cremer (Hamburg)
Prof. Dr. U. Ulrich (Berlin), Prof. Dr. I. Juhasz-Boess (Freiburg)	PD Dr. K. Kast (Köln)
Prof. Dr. D. Schmidt (Trier)	Prof. Dr. G. Egerer (Heidelberg), Dr. R. Mayer-Steinacker (Ulm)
Prof. Dr. LC Horn (Leipzig)	H. Haase (Bad Homburg)
PD Dr. P. Reichardt (Berlin)	PD Dr. S. Hettmer (Freiburg)

- Beteiligte Fachgesellschaft/en:

DGGG-Arbeitsgemeinschaft (AG)/AWMF/Nicht-AWMF-Fachgesellschaft/Organisation/Verein	
Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG)	Arbeitsgemeinschaft Radioonkologie (ARO)
Österreichische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (OEGGG)	Deutsche Gesellschaft für Hämato-Onkologie (DGHO)
Schweizerische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (SGGG)	Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Onkologie (AGO der DGGG und DKG)
Deutsche Krebsgesellschaft (DKG) – vertreten durch ihre AGs	Arbeitsgemeinschaft Gynäkologische Endoskopie (AGE)
Deutsche Gesellschaft für Pathologie (DGP)	Nordostdeutsche Gesellschaft für Gynäkologische Onkologie (NOGGGO)
Bundesverband Deutscher Pathologen (BDP)	Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH)
Deutsche Röntgengesellschaft (DRG)	Arbeitsgemeinschaft Erbliche Tumoren (AET)
Deutsche Gesellschaft für Interventionelle Radiologie (DEGIR)	Arbeitsgemeinschaft Supportive Maßnahmen in der Onkologie (AGSMO)
Deutsche Gesellschaft für Radioonkologie (DEGRO)	Berufsverband der Frauenärzte (BVF)

Epidemiologie, Klassifikation, Stadieneinteilung I

Konsensbasiertes Statement 1.S1	
Expertenkonsens	Konsensusstärke +++
Uterine Sarkome (homolog) sind eine heterogene Gruppe seltener Malignome (1.5-3/100.000) der Uterusmuskulatur, des endometrialen Stromas oder des uterinen Bindegewebes.	

Konsensbasierte Empfehlung 1.E1	
Expertenkonsens	Konsensusstärke +++
Der Terminologie und der morphologischen Diagnostik uteriner Sarkome soll die jeweils gültige Auflage der WHO-Klassifikation zugrunde gelegt werden.	

Epidemiologie, Klassifikation, Stadieneinteilung II

Konsensbasierte Empfehlung 1.E2	
Expertenkonsens	Konsensusstärke +++
Der postoperativen Stadieneinteilung uteriner Sarkome soll die jeweils gültige pTNM-Klassifikation zugrunde gelegt werden.	

Epidemiologie, Klassifikation, Stadieneinteilung III

FIGO- und TNM-Stadien der Leiomyosarkome und endometrialen Stromasarkome* des Uterus

FIGO-/TNM-Stadium	Definition
I / T1	Tumor begrenzt auf den Uterus
IA/T1a	<= 5 cm in größter Ausdehnung
	> 5 cm in größter Ausdehnung
II/T2	Tumor breitet sich im Becken, jenseits des Uterus aus
IIA/T2a	Befall der Adnexe (einseitig oder beidseitig)
IIB/T2b	Tumorausbreitung im extrauterinen pelvinen Gewebe, andere als Adnexe
III/T3	Tumor infiltriert Strukturen des Abdomens
III A/T3a	Eine Lokalisation
	Mehr als eine Lokalisation
III C	Metastasen in pelvinen und/oder para-aortalen Lymphknoten
IV/T4	Tumor infiltriert Blase und/oder Rektum
IV B	Fernmetastasen

*Simultane Tumoren des Corpus uteri und von Ovar/Becken in Begleitung einer Endometriose von Ovar/Becken sollen als unabhängige Primärtumoren klassifiziert werden

Epidemiologie, Klassifikation, Stadieneinteilung IV

FIGO-/TNM-Stadien Adenosarkome* des Uterus

FIGO-/TNM-Stadium	Definition	
I/T1	Tumor begrenzt auf den Uterus	
	IA/T1a	Tumor begrenzt auf Endometrium/Endozervix ohne myometrane Infiltration
	IB/T1b	Infiltration <50% des Myometriums
	IC/T1c	Infiltration \geq 50% des Myometriums
II/T2	Tumorausbreitung im Becken	
	IIA/T2a	Befall der Adnexe (einseitig oder beidseitig)
	IIB/T2b	Tumorausbreitung im extrauterinen pelvinen Gewebe, andere als Adnexe
III/T3	Tumorausbreitung intra-abdominal	
	IIIA/T3a	Eine Lokalisation
	IIIB/T3b	Mehr als eine Lokalisation
N1	IIIIC	Metastasen in pelvinen und/oder para-aortalen Lymphknoten
IV/T4	IVA/T4	Tumor infiltriert Blasen- und/oder Rektumschleimhaut
	IVB	Fernmetastasen

*Simultane Tumoren des Corpus uteri und von Ovar/Becken in Begleitung einer Endometriose von Ovar/Becken sollen als unabhängige Primärtumoren klassifiziert werden

Symptomatik, allgemeine Diagnostik (inkl. Bildgebung), allgemeine Pathologie

Symptomatik, allgemeine Diagnostik (inkl. Bildgebung), allgemeine Pathologie

Symptomatik

Konsensbasiertes Statement 1.S2	
Expertenkonsens	Konsensusstärke +++
Es gibt keine spezifischen Symptome für uterine Sarkome.	

Symptomatik, allgemeine Diagnostik (inkl. Bildgebung), allgemeine Pathologie

Bildgebung

Konsensbasierte Empfehlung 1.E3

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Bei histologisch nachgewiesenem uterinen Sarkom sollte aufgrund des hohen Metastasierungspotentials eine Schnittbildgebung (CT/MRT) von Thorax und Abdomen erfolgen.

Konsensbasierte Statement 1.S3

Expertenkonsens

Konsensusstärke ++

Bildgebende Verfahren wie Sonographie und MRT können zwar Hinweise auf das Vorliegen eines Sarkoms liefern, sind allerdings nicht in der Lage diese auszuschließen.

Symptomatik, allgemeine Diagnostik (inkl. Bildgebung), allgemeine Pathologie

Allgemeine Pathologie I

Konsensbasierte Empfehlung 1.E4	
Expertenkonsens	Konsensusstärke +++
Die morphologische Aufarbeitung soll so erfolgen, dass alle in der nachfolgenden Liste erforderlichen Angaben erhoben werden können.	
<ul style="list-style-type: none">↪ histologischer Tumortyp nach WHO↪ bei ESS Unterteilung in low grade und high grade↪ Nachweis/Fehlen von Lymph- oder Blutgefäßeinbrüchen (L- und V- Status)↪ Nachweis/Fehlen von Perineuralscheideninfiltraten (Pn-Status)↪ Staging (pTNM)↪ Invasionstiefe in das Myometrium bzw. (endo-) zervikale Stroma↪ dreidimensionale Tumorgroße in cm↪ metrische Angabe des minimalen Abstandes des Sarkoms zu den jeweils relevanten Resektionsrändern↪ R-Klassifikation (UICC)↪ Estrogen- und Progesteronrezeptorexpression	

Symptomatik, allgemeine Diagnostik (inkl. Bildgebung), allgemeine Pathologie

Allgemeine Pathologie II

Konsensbasierte Empfehlung 1.E5

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Da uterine Sarkome eine ausgeprägte intratumorale Heterogenität aufweisen können, sollen alle Tumoren ≤ 2 cm maximaler Ausdehnung vollständig aufgearbeitet werden. Bei Tumoren > 2 cm soll die Einbettung von einem Paraffinblock pro Zentimeter größter Tumorausdehnung erfolgen.

Konsensbasierte Empfehlung 1.E6

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Bei unklaren Befunden bzgl. Dignität oder Subtyp soll eine konsiliarpathologische Untersuchung angefordert werden.

Symptomatik, allgemeine Diagnostik (inkl. Bildgebung), allgemeine Pathologie

Allgemeine Pathologie III

Konsensbasierte Empfehlung 1.E7

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Alle Patientinnen mit der Diagnose eines uterinen Sarkoms sollen in einer interdisziplinären Tumorkonferenz vorgestellt werden.

Konsensbasierte Empfehlung 1.E8

Expertenkonsens

Konsensusstärke ++

Diese Vorstellung soll an einem DKG-zertifizierten Gynäkologischen Krebszentrum oder Sarkomzentrum erfolgen.

Genetische Prädisposition

Konsensbasierte Empfehlung 1.E9

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Sind die Voraussetzungen für eine Keimbahnanalyse im TP53-Gen erfüllt, soll eine genetische Beratung mit nachfolgender Analyse zum Ausschluss eines erblichen TP53-assoziierten Tumorsyndroms angeboten werden.

Uterine Leiomyosarkome

Uterine Leiomyosarkome

Operative Therapie

Konsensbasierte Empfehlung 2.E10

Expertenkonsens

Konsensusstärke ++

Bei V.a. Sarkom welches auf den Uterus begrenzt ist, soll die komplette Entfernung des Uterus ohne Morcellement bzw. Uterusverletzung erfolgen.

In der Prämenopause sollten die Ovarien belassen werden. In der Postmenopause können die Ovarien belassen werden.

Konsensbasierte Empfehlung 2.E11

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Eine systematische pelvine und paraaortale Lymphadenektomie sollte bei diagnostisch unauffälligen LK nicht durchgeführt werden.

Uterine Leiomyosarkome

Adjuvante Systemtherapie und Radiatio

Konsensbasierte Empfehlung 2.E12

Expertenkonsens

Konsensusstärke ++

Beim LMS sollte eine adjuvante Chemotherapie nicht generell durchgeführt werden, kann aber in Abhängigkeit von Risikofaktoren (z.B. höheres Tumorstadium) eingesetzt werden.

Konsensbasierte Empfehlung 2.E13

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Eine Strahlentherapie nach Komplettresektion eines LMS im Stadium I/II sollte nicht durchgeführt werden.

Uterine Leiomyosarkome

Therapie bei Rezidiv und Metastasen

Konsensbasierte Empfehlung 2.E14

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Im Falle von Rezidiven und/oder Metastasen eines LMS sollte die maximale operative Zytoreduktion in Betracht gezogen werden, um Tumorfreiheit zu erreichen.

Konsensbasierte Empfehlung 2.E15

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Bei Diagnose eines metastasierten LMS soll als Erstlinien-Therapie Doxorubicin eingesetzt werden.

Low-grade Endometriale Stromasarkome

Low-grade Endometriale Stromasarkome

Operative Therapie I

Konsensbasierte Empfehlung 3.E16

Expertenkonsens

Konsensusstärke ++

Bei V.a. Sarkom welches auf den Uterus begrenzt ist soll die komplette Entfernung des Uterus ohne Morcellement bzw. Uterusverletzung erfolgen.

Konsensbasierte Empfehlung 3.E17

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Es gibt keine Daten zur onkologischen Sicherheit des Einsatzes einer Hormonersatz-Therapie nach durchgeführter Primär-Behandlung eines Low-grade ESS. Aufgrund der Tumorbilogie des Low-grade ESS mit hoher Östrogen-Abhängigkeit sollte von einer Hormonersatz-Therapie abgeraten werden.

Low-grade Endometriale Stromasarkome

Operative Therapie II

Konsensbasierte Empfehlung 3.E18

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Eine systematische pelvine und paraaortale Lymphadenektomie sollte bei diagnostisch unauffälligen LK nicht durchgeführt werden.

Low-grade Endometriale Stromasarkome

Adjuvante Systemtherapie und Radiatio

Konsensbasierte Empfehlung 3.E19

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Beim low-grade ESS sollte eine adjuvante endokrine Therapie nicht generell durchgeführt werden, kann aber in Abhängigkeit von Risikofaktoren (z.B. höheres Tumorstadium) eingesetzt werden.

Konsensbasierte Empfehlung 3.E20

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Eine adjuvante Chemotherapie soll nicht durchgeführt werden.

Konsensbasierte Empfehlung 3.E21

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Eine adjuvante Strahlentherapie soll nicht durchgeführt werden.

Low-grade Endometriale Stromasarkome

Therapie bei Metastasen und Rezidiv

Konsensbasierte Empfehlung 3.E22

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Im Falle von Rezidiven und/oder Metastasen kann die maximale operative Zytoreduktion in Betracht gezogen werden, um Tumorfreiheit zu erreichen.

Konsensbasierte Empfehlung 3.E23

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Bei LG-ESS ist die Anwendung von Tamoxifen kontraindiziert.

High-grade endometriale Stromasarkome und undifferenzierte uterine Sarkome

High-grade endometriale Stromasarkome und undifferenzierte uterine Sarkome

Operative Therapie

Konsensbasierte Empfehlung 4.E24

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Bei V.a. Sarkom welches auf den Uterus begrenzt ist soll die komplette Entfernung des Uterus ohne Morcellement bzw. Uterusverletzung erfolgen.

In der Prämenopause sollten die Ovarien belassen werden. In der Postmenopause können die Ovarien belassen werden.

Konsensbasierte Empfehlung 4.E25

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Eine systematische pelvine und paraaortale Lymphadenektomie sollte bei diagnostisch unauffälligen LK nicht durchgeführt werden.

High-grade endometriale Stromasarkome und undifferenzierte uterine Sarkome

Adjuvante Systemtherapie und Radiatio

Konsensbasierte Empfehlung 4.E26	
Expertenkonsens	Konsensusstärke ++
Beim HG-ESS/UUS sollte eine adjuvante Chemotherapie nicht generell durchgeführt, kann aber in Abhängigkeit von weiteren Risikofaktoren (z.B. höheres Tumorstadium) eingesetzt werden.	
Eine Strahlentherapie nach Komplettresektion eines HG-ESS / UUS sollte nicht durchgeführt werden.	

Uterine Adenosarkome

Uterine Adenosarkome

Operative Therapie

Konsensbasierte Empfehlung 4.E27

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Bei V.a. Sarkom welches auf den Uterus begrenzt ist soll die komplette Entfernung des Uterus ohne Morcelllement bzw. Uterusverletzung erfolgen.

Nachsorge

Konsensbasierte Empfehlung 7.E28

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

In den ersten 2-3 Jahren nach Primärtherapie sollte eine regelmäßige Nachsorge alle drei Monate mit SpekulumEinstellung, vaginaler und rektaler Untersuchung und gegebenenfalls Ultraschall erfolgen.

Konsensbasierte Empfehlung 7.E29

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Eine weiterführende bildgebende Diagnostik zur Früherkennung von Metastasen kann sinnvoll sein.

Morcellement I

Konsensbasierte Empfehlung 8.E30

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Die Verwendung von Morcellierungstechniken bei uterinen Sarkomen führt zu einer Verschlechterung der Prognose. Darüber soll die Patientin aufgeklärt werden.

Konsensbasierte Empfehlung 8.E31

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Bei einer Patientin in der Postmenopause soll von einem Morcellement Abstand genommen werden, wenn ein neu aufgetretenes „Myom“, ein größen-progredientes „Myom“, oder ein erstmalig symptomatisches „Myom“ diagnostiziert worden ist.

Morcellement II

Konsensbasierte Empfehlung 8.E32

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Eine Disseminierung von Tumorzellen kann durch die Verwendung von Bergesäcken beim Morcellement nicht ausgeschlossen werden.

Konsensbasierte Empfehlung 8.E33

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Im Falle einer Morcellierung eines Uterussarkoms soll zeitnah eine Vorstellung an einem DKG-zertifizierten Gyn. Krebszentrum erfolgen.

Morcellement III

Konsensbasierte Empfehlung 8.E34

Expertenkonsens

Konsensusstärke ++

Nach Morcellement sollte eine Systemtherapie nicht generell durchgeführt werden; gleichwohl kann aufgrund des erhöhten Rezidiv-Risikos nach Morcellement eine Systemtherapie eingesetzt werden.

Patientenaufklärung

Konsensbasierte Empfehlung 9.E35

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Den Patientinnen soll angeboten werden, den Partner/die Partnerin oder Angehörige in das Gespräch bzw. die Gespräche einzubeziehen.

Konsensbasierte Empfehlung 9.E36

Expertenkonsens

Konsensusstärke +++

Die Patientin soll auf die Möglichkeit, Selbsthilfegruppen zu kontaktieren, hingewiesen werden.