

### **Handreichung zur Patient:innenselektion in TARGET**

- Grundsätzlich gilt eine Krebserkrankung weltweit als selten, wenn weniger als 6/100.000 Menschen pro Jahr an eben dieser erkranken.
- Seltene Krebserkrankungen können in jedem Organsystem vorkommen und zeichnen sich beispielsweise durch eine ungewöhnliche Histologie aus.
- Ebenso kann das Vorliegen einer bestimmten molekularen Veränderung aus einer häufigen eine seltene Krebserkrankung machen.
- Im individuellen Fall kann auch eine häufige Tumorerkrankung durch eine ungewöhnliche Konstellation (Mammakarzinom des Mannes, seltene molekulare Alteration, Erkrankungsalter) in die Kategorie seltene Tumorerkrankung fallen.
- Insbesondere das Auftreten von Tumorerkrankungen im jüngeren Lebensalter (<40 Jahre – internationale Definition von Krebserkrankungen bei Heranwachsenden und junge Erwachsenen - AYA) macht die Diagnose „seltene Krebserkrankung“ wahrscheinlicher. Häufige Tumorerkrankungen können im Sinne der altersspezifischen Inzidenz (Richtwert <50 Jahre) als seltene Untergruppe einer häufigen Tumorerkrankungen interpretiert werden; ebenso bestehen zum Teil erhebliche Unterschiede zwischen den Geschlechtern.

Grundsätzlich handelt es sich auch bei allen hämatologischen Tumorerkrankungen um seltene Tumorerkrankungen.

Diese Liste soll Ihnen einen beispielhaften Überblick über seltene Krebserkrankungen geben. Bei der Listung haben wir uns an den Domänen des europäischen Referenznetzwerks für seltene Krebserkrankungen (ERN – EURACAN) orientiert.

#### **Domäne 1 – Knochen und Weichteiltumore**

Diese Domäne umfasst alle Sarkome; auch gastrointestinale Stromatumore sind dieser Diagnosegruppe zuzuordnen.

- Osteosarkom
- Chondrosarkom
- GIST

#### **Domäne 2 – Seltene gynäkologische Tumore**

In diese Gruppe fallen beispielsweise seltene Tumore der Ovarien (Keimzelltumore), alle Formen des Vulva- und Vaginalkarzinoms, alle Tumoren der Zervix, alle Tubenkarzinome und das Chorionkarzinom.

- Vulvakarzinom
- Zervixkarzinom
- Keimzelltumore

### **Domäne 3 – Seltene urologische Tumore**

In diese Gruppe fallen beispielsweise Penis- und Hodentumore (Keimzelltumore, Terratome) oder auch neuroendokrin-differenzierte oder plattenepitheliale Prostatakarzinome.

Beispiele:

- Peniskarzinom
- Neuroendokrines Prostatakarzinom
- Hodenkarzinom

### **Domäne 4 – Neuroendokrine Tumore**

Grundsätzlich fallen **alle neuroendokrinen Tumore** in die Kategorie „seltene Tumorerkrankung“.

Beispiele:

- Atypisches Karzinoid der Lunge
- Neuroendokriner Tumor des Pankreas
- Kleinzellige und neuroendokrine Karzinome.

### **Domäne 5 – Seltene gastrointestinale Tumore**

Klassische Beispiele sind das cholangiozelluläre Karzinom oder das Analkarzinom. Auch primäre peritoneale Karzinome oder das peritoneale Mesotheliom fallen in diese Kategorie

Seltene molekulare Subgruppen umfassen u.a.

- Tumoren mit Mikrosatelliteninstabilität (Magen, Pankreas...)
- BRAF-mutierte kolorektale Karzinome
- RAS-wildtypische Pankreaskarzinome

### **Domäne 6 – Seltene endokrine Tumore**

Alle Schilddrüsenkarzinome gelten als seltene Krebserkrankungen; ebenso sind alle Nebennierenkarzinome selten.

Beispiele:

- Medulläres Schilddrüsenkarzinom
- Follikuläres Schilddrüsenkarzinom
- Anaplastisches Schilddrüsenkarzinom
- Hürthle Zell Karzinom

### **Domäne 7 – Seltene Tumore des HNO Bereichs**

Klassische Vertreter dieser Kategorie sind die Tumoren der Speicheldrüsen. Des Weiteren gelten die Tumore des Nasopharynx als seltene Tumorerkrankungen.

Beispiele:

- Adenoidzystische Karzinome
- Parotiskarzinom
- Larynxkarzinom

### **Domäne 8 – Seltene thorakale Tumore**

Alle Mesotheliome, die Thymome und Thymuskarzinome fallen in die Kategorie seltene Tumorerkrankungen.

Beispiele:

- Pleuramesotheliom
- Thymom
- Thymuskarzinom

### **Domäne 9 – Seltene dermatologische Tumore**

Zu dieser Kategorie gehört das Uveamelanom.

### **Domäne 10 – Tumore des ZNS**

Alle primären Tumore des ZNS sind seltene Tumorerkrankungen.

Beispiele

- Glioblastom
- Oligodendrogliom
- Meningeom