

# Zertifizierte Fortbildung für Onkologen und Hämatologen

Nur je eine der fünf zur Beantwortung angebotenen Lösungen ist richtig. Für sieben oder mehr korrekt beantwortete Fragen erhalten Sie zwei CME-Punkte.

In Zusammenarbeit mit



## CME-Fragen

### 1. Welche Aussage zur Epidemiologie von ZNS-Tumoren im Kindes- und Jugendalter ist richtig?

- A Low-Grade-Gliome weisen in ihrer Häufigkeit während der kindlichen Entwicklung einen mehrjährigen Verlauf auf.
- B Medulloblastome sind die häufigsten ZNS-Tumoren des Kindes- und Jugendalters.
- C Ependymome machen über 20 % der ZNS-Tumoren des Kindes- und Jugendalters aus.
- D Die Inzidenz von Low-Grade-Gliomen nimmt im Verlauf des Kindesalters kontinuierlich ab.
- E Die Häufigkeit von Low-Grade-Gliomen erreicht ihren Höhepunkt um das 10. Lebensjahr.

### 2. In der Notfallambulanz Ihrer Klinik wird Ihnen ein sechs Monate alter Säugling mit folgender Symptomatik vorgestellt: Berührungsempfindlichkeit, schrilles Schreien, Kopfumfangszunahme, gespannte Fontanelle. Welche der folgenden diagnostischen Therapiemaßnahmen ist unmittelbar indiziert?

- A Lumbalpunktion zum Ausschluss einer Meningitis ohne vorhergehende Bildgebung.
- B Bildgebendes Verfahren, vorzugsweise MRT, ggf. auch Sonografie durch die offene Fontanelle.
- C Laboranalytik auf eine Infektion im Blut.
- D Nuklearmedizinisches Verfahren (z. B. PET-CT) zum Ausschluss einer disseminierten Erkrankung.
- E Punktionsdurch die Fontanelle zum Ausschluss einer ZNS-Infektion.

### 3. Die Neurofibromatose Typ 1 ist das häufigste ZNS-Tumor-Prädispositionssyndrom. Welche der folgenden Aussagen zu diesem Syndrom ist richtig?

- A Typisch für eine Neurofibromatose Typ 1 sind bilaterale Vestibularisschwanrome.
- B Eine Tumavorversorge für Patienten mit einer Neurofibromatose Typ 1 ist nicht notwendig, da frühzeitig Symptome auftreten und meist gutartige Tumore vorliegen.
- C Eine Bildgebung des ZNS ist nach der Diagnose einer Neurofibromatose Typ 1 stets indiziert.
- D Beim Vorliegen von 2 der klassischen WHO-Kriterien (> 6 Café-au-lait-Flecken, Lisch-Knötchen, Sehbahn-gliome, spheno-orbitale Dysplasie, Neurofibrome

oder Verwandter 1. Grades) gilt die Diagnose NF1 als bestätigt.

- E Für die Diagnose Neurofibromatose Typ 1 ist eine humangenetische Diagnostik mit Mutationsanalytik des NF 1-Gens erforderlich.

### 4. Niedriggradige Gliome der WHO-Grade I und II machen annähernd 50 % aller primären ZNS-Tumoren bei Kindern und Jugendlichen im Alter bis zu 15 Jahren aus. Welche der folgenden Aussagen zur Indikation einer systemischen, aber auch Radiotherapie bei inoperablen LGG trifft zu?

- A Selbst bei minimalen Tumorvolumenveränderungen (> 10 %) besteht die dringliche Indikation zu einer systemischen Therapie.
- B Ein eindeutiger Progress stellt nur dann eine Therapieindikation für eine systemische oder Radiotherapie dar, wenn hierbei vitale Strukturen bedroht werden.
- C Augenärztliche Kontrollen sind bei Patienten mit Low-Grade-Gliomen lediglich einmal im Jahr erforderlich.
- D Ein Nystagmus im Säuglingsalter kann hinweisend sein auf eine Visus-Abnahme und stellt eine Indikation für den Beginn einer systemischen Therapie beim nicht resektablen Low-Grade-Gliom dar.
- E Therapie refraktäre Anfälle müssen stets neurochirurgisch angegangen werden.

### 5. Welche der folgenden Aussagen zu HGG im Kindes- und Jugendalter trifft zu?

- A Die neue WHO-Klassifikation (2016) definiert eine Gruppe von diffusen Mittellinien-Gliomen mit extrem ungünstiger Prognose, die durch Mutationen im Histon-H3-Komplex gekennzeichnet sind.
- B HGG machen 10 % aller ZNS-Tumoren im Kindesalter aus.
- C Pädiatrische HGG sind eine relativ einheitliche Gruppe von ZNS-Tumoren, die sich stets durch Mutationen im Histon-H2-Komplex auszeichnen.
- D Auch die HERBY-Studie konnte nachweisen, dass es keine Überlappung zwischen pädiatrischen und adulten HGG gibt.
- E Die Gliomatosis cerebri gehört nach der neuen WHO-Klassifikation (2016) nicht mehr zu den HGG.

### 6. Patienten mit einem diffus intrinsischen Ponsgliom (DIPG) haben eine insgesamt sehr schlechte Prognose. Neue molekulargenetische Erkenntnisse konnten insbesondere durch Biopsien aus diesem Bereich gewonnen werden. Welche der folgenden Aussagen zur Diagnostik bei DIPG trifft zu?

- A Die molekulargenetische Aufarbeitung von durch Biopsie gewonnenem Gewebe aus der Pons sollte nur im Rahmen von klinischen Studien erfolgen.
- B Durch konsequentes Biopsieren von DIPG konnte gezeigt werden, dass der WHO-Grad alleine als prognostischer Marker ausreichend ist.
- C Bei lediglich 10 % aller DIPG konnten epigenetische Mutationen wie z. B. eine H3K27m nachgewiesen werden.
- D Aufgrund mangelnder Erfolge bezüglich der Heilung sollten DIPG grundsätzlich nicht biopsiert werden.
- E Der Begriff DIPG ist eine histologische Diagnose.

### 7. Die aktuelle WHO-Klassifikation unterscheidet bei den Medulloblastomen insgesamt vier Untergruppen. Welche der folgenden Aussagen zu den Medulloblastomen ist falsch?

- A Gruppe-3- und Gruppe-4-Medulloblastome müssen noch weiter genetisch aufgearbeitet werden, bevor ein einheitliches Bild dieser Erkrankungen entstehen kann.
- B Die Sonic-hedgehog-Medulloblastome sind eine einheitliche Gruppe von Tumoren, deren Prognose zwar etwas ungünstiger als die WNT-Tumoren, jedoch insgesamt recht günstig ist.
- C In der Studie SIOP PNET 5 erfolgt eine Stratifizierung der Patienten mit einem Medulloblastom u. a. anhand molekulargenetischer Informationen.
- D Gruppe-4-Medulloblastome weisen eine insgesamt ungünstige Prognose auf und treten vermehrt bei jüngeren Kindern auf.
- E Auch in der ansonsten günstigen WNT-Subgruppe der Medulloblastome gibt es Patienten mit Hochrisikofaktoren wie z. B. einem Alter > 16 Jahren, einem Resttumor oder Metastasen.

# Fortsetzung Fragebogen

## CME-Fragen

### 8. Ependymome sind relativ häufig ZNS-Tumoren des Kindes- und Jugendalters. Welche der folgenden Aussagen zu Ependymomen ist richtig?

- A Die Therapie eines Ependymoms im Kindesalter besteht stets aus einer neoadjuvanten Chemotherapie gefolgt von einer Strahlentherapie.
- B Patienten mit supratentoriellen Ependymomen der Subgruppe ST-EPN-YAP1 haben eine insgesamt recht ungünstige Heilungschance und sollten eskalierte Therapieschemata erhalten.
- C Patienten mit supratentoriellen Ependymomen der Gruppe ST-EPN-YAP1 und solche mit infratentoriellen Tumoren PF-EPN-B betreffen vor allem Jugendliche > 16 Jahren.
- D Patienten mit Ependymomen der Subgruppen ST-EPN-YAP1 und PF-EPN-B können unter Umständen alleine durch eine komplett neurochirurgische Resektion in eine komplette Remission gebracht werden. In diesen Fällen ist eine deeskalierte Therapie im Rahmen von Studien gerechtfertigt.
- E Der Grad der initialen Tumorresektion hat aufgrund der zunehmend besseren chemotherapeutischen Möglichkeiten beim Ependymom keinen großen Stellenwert.

### 9. Bei einem 14-jährigen Patienten mit einem stark verkalkten, zum Teil zystisch veränderten Kranioopharyngeom sehen Sie einen eindeutigen Progress der Tumorzyste. Welche Therapieoption muss in dieser Situation dringend erwogen werden?

- A Komplette neurochirurgische Resektion trotz eindeutiger Beteiligung hypothalamischer Strukturen.
- B Gabe von Bleomycin in die zystischen Anteile trotz mehrkammeriger Zysten.
- C Gabe von Interferon in die mehrkammerigen Zysten.
- D Strahlentherapie.
- E Chemotherapie mit Carboplatin und Etoposid.

### 10. Kinder und Jugendliche, die eine ZNS-Tumorerkrankung überlebt haben, leiden oft an einem komplexen Residualschadens-Syndrom. Welche der folgenden Aussagen zu Spätfolgen nach einer ZNS-Erkrankung ist falsch?

- A Im Rahmen des HIT-Netzwerkes werden Spätfolgen bei Betroffenen systematisch erfasst.
- B Im Rahmen der HIT-Therapiestudien werden aufgrund der Spätfolgen-Erfassungsdaten deeskalierende Maßnahmen vorgenommen.

C Mehr als zwei Drittel der Langzeitüberlebenden zeigen mindestens eine chronische medizinische Störung.

- D Eine Nachsorge von Kindern und Jugendlichen nach ZNS-Tumor-Erkrankung jenseits von 5 Jahren ist nicht notwendig.
- E Informationen aus den Spätfolgen-Projekten helfen die zukünftigen Therapien weiterzuentwickeln.

## Antwortformular „Tumoren des ZNS im Kindes- und Jugendalter – Grundlagen und aktuelle Entwicklungen“ von Michael C. Frühwald, Johannes Holzapfel und Martin Hasselblatt

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
A	<input type="checkbox"/>									
B	<input type="checkbox"/>									
C	<input type="checkbox"/>									
D	<input type="checkbox"/>									
E	<input type="checkbox"/>									

**Teilnahme per Brief**  
Fragebogen ausfüllen und mit einem frankierten Rückumschlag\* an:

Trillium GmbH, CME-Redaktion  
Jesenwanger Str. 42 b, 82284 Grafrath

(\* alternativ senden wir die Teilnahmebescheinigung auch gerne an Ihre E-Mail-Adresse:)

Ich versichere, alle Fragen ohne fremde Hilfe beantwortet zu haben.

Mit dem Einreichen dieses Fragebogens erkläre ich mein Einverständnis, dass Name, Anschrift und akademischer Grad zu Zwecken der Zusendung der Teilnahmebescheinigung und der anonymisierten Verarbeitung gespeichert werden.

**Wichtiger Hinweis:**  
Eine Auswertung ist nur möglich, wenn Sie Ihre EFN auf dem Antwortformular angeben.

Teilnahmeschluss: 15.02.2020

Name, Vorname

Fachrichtung

Datum, Unterschrift

Straße, Nr.

EFN

PLZ, Ort

Zuständige Landesärztekammer