

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 einen CME-Punkt.

CME-Fragen

1. Osteo-, Ewing- und Rhabdomyosarkome sind die häufigsten Knochen-, knochenassoziierten und Weichteilsarkome des Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalters. Welche Aussage zu ihrer Epidemiologie trifft nicht zu?

- A Das Ewing-Sarkom tritt bei Personen mit kaukasischer Abstammung häufiger auf als in asiatischen und afrikanischen Bevölkerungsgruppen.
- B Frauen sind deutlich häufiger von Osteo-, Ewing- und Rhabdomyosarkomen betroffen als Männer.
- C Jugendliche und junge Erwachsene erkranken häufiger an Ewing-Sarkomen als Säuglinge und Kleinkinder.
- D Beim überwiegenden Teil der diagnostizierten Ewing-Sarkome im Kindes- und Jugendalter handelt es sich um maligne Knochentumoren.
- E Erwachsene erkranken seltener an einem Rhabdomyosarkom als Kinder.

2. Knochen- und Weichteilsarkome des Kindes-, Jugend- und jungen Erwachsenenalters können mit verschiedenen Risikofaktoren und Tumor-Prädispositionssyndromen assoziiert sein. Welche der folgenden Aussagen zur Ätiologie und Pathogenese dieser Malignome trifft zu?

- A Ewing-Sarkome sind in vielen Fällen mit bekannten Tumor-Prädispositionssyndromen wie dem Li-Fraumeni-Syndrom assoziiert.
- B Die Entwicklung eines Rhabdomyosarkoms ist häufig mit einem Rothmund-Thomson-Syndrom oder einem Bloom-Syndrom assoziiert.
- C Bei einem Großteil der Patienten, die an einem Osteosarkom erkranken, lassen sich eindeutige Risikofaktoren nachweisen.
- D Es konnte eine Assoziation zwischen Mutationen des RB-1-Gens und dem Auftreten von Osteosarkomen gezeigt werden.
- E Eine Assoziation zwischen Rhabdomyosarkomen und dem Li-Fraumeni-Syndrom ist nicht bekannt.

3. Insbesondere in den letzten Jahren halfen genomweite Assoziationsstudien (GWAS), Suszeptibilitäts-Loci für verschiedene Sarkome zu identifizieren. Welche Aussage in Bezug auf die Pathologie, Genetik und molekulare Genetik des Ewing-Sarkoms trifft nicht zu?

- A In einigen Fällen gelingt bei Ewing-Sarkomen der Nachweis chromosomaler Aberrationen, zum Beispiel eines Zugewinns an genetischer Information im Bereich des Chromosoms 1p oder eines Verlusts im Bereich des Chromosoms 16p.
- B Beim Fusionsgen EWSR-FLI1 handelt es sich um einen aberranten Transkriptionsfaktor. Es sind darüber hinaus auch noch andere Translokationen zwischen EWSR1 und anderen Partnern bekannt.
- C Bei Ewing-Sarkomen zeigt sich immunhistochemisch nur selten eine Überexpression des CD99-Oberflächenproteins.
- D Mittels Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung (FISH) oder RT-PCR-Analysen können spezifische Translokationen und Fusionsgene im Rahmen der Ewing-Sarkom-Diagnostik nachgewiesen werden.
- E Histologisch stellt sich das Ewing-Sarkom als kleiner, blauer, rundzelliger Tumor dar.

4. In Ihrer Praxis stellt sich ein 14-jähriger männlicher Patient mit intermittierenden Schmerzen im Bereich des rechten Beines vor. Er berichtet außerdem, dass beim regelmäßigen Fußballspiel immer wieder kleinere Sportunfälle auftreten. In letzter Zeit nehme der Schmerz jedoch zu und darüber hinaus sei eine Schwellung in der betroffenen Region hinzugekommen. Welche der folgenden Aussagen zu Diagnostik und Staging von Knochen- und Weichteilsarkomen im Kindes- und Jugendalter ist richtig?

- A Pathologische Frakturen sind neben intermittierenden Schmerzen, Schwellungen in der betroffenen Region und Funktionseinschränkungen ein typisches Zeichen bei Erstdiagnose eines Knochensarkoms.
- B Über mehrere Wochen anhaltende Schmerzen und Schwellungen sind beweisend für einen malignen Tumor des Knochens oder der Weichteile.
- C Osteosarkome treten gehäuft diaphysär auf, Ewing-Sarkome hingegen bevorzugt metaphysär.
- D Eine MRT-Bildgebung des gesamten Kompartimentes in verschiedenen Sequenzen, darunter die native T1-Sequenz sowie die T2-Sequenzen mit und ohne Kontrastmittel, sollte vor Einleitung von Therapie-maßnahmen zur Darstellung des Primärtumors und seiner Lagebeziehungen zu Gefäßen und Nerven veranlasst werden.
- E FDG-PET-Untersuchungen eignen sich nicht zur Beurteilung des Therapieansprechens bei Patienten, die wegen eines Ewing-Sarkoms eine Kombinationschemotherapie nach dem VIDE-Schema erhalten.

5. Für die Auswahl des richtigen Therapiekonzepts und zur Beurteilung der Prognose ist unter anderem der Metastasierungsstatus der Erkrankung entscheidend. Welche Aussage bezüglich des Stagings bei Osteo-, Ewing- und Rhabdomyosarkomen ist nicht zutreffend?

- A Metastasen von Osteo- und Ewing-Sarkomen treten meist zunächst als Lymphknotenmetastasen auf.
- B Bei Patientinnen mit einem alveolären Rhabdomyosarkom ist bei postpubertärem Entwicklungsstand zusätzlich zu allgemeinen Staging-Untersuchungen eine Bildgebung der Brust zu empfehlen.
- C Um mögliche pulmonale Metastasen im Rahmen eines Knochen- oder Weichteilsarkoms des Kindes- und Jugendalters zu detektieren, sollte eine Computertomographie (CT) des Thorax durchgeführt werden.
- D Nach aktuellem Forschungsstand sind keine hochspezifischen Biomarker zur Erkennung des Osteosarkoms bekannt. Die Erhöhung der alkalischen Phosphatase kann jedoch prognostisch ungünstig sein.
- E Bei weniger als der Hälfte aller Patienten mit Ewing-Sarkom sind bei Erstdiagnose Metastasen nachweisbar.

6. Die Therapie der Knochen- und Weichteiltumoren im Kindesalter folgt multimodalen Therapiekonzepten, die in interdisziplinärer Diskussion zwischen Radiologen, pädiatrischen Onkologen, Strahlentherapeuten und Chirurgen entwickelt werden sollten. Welche Aussage in Bezug auf die Therapie der Osteo-, Ewing- und

Rhabdomyosarkome ist falsch?

- A Multimodale Therapiekonzepte schließen je nach Entität die Chemotherapie, eine chirurgische Lokalthherapie, Strahlentherapie in Form einer definitiven, prä- oder postoperativen Bestrahlung und ggf. neue Wirkstoffgruppen mit ein.
- B Bei Patienten mit einem Osteosarkom sind anhand des histologischen Ansprechens auf die Chemotherapie keine prognostischen Aussagen möglich.
- C Bei schlechtem histologischem Ansprechen auf die Induktionschemotherapie oder einem initial großen Tumolvolumen eines Ewing-Sarkoms kann der Patient vom Einsatz einer Hochdosis-Chemotherapie in Kombination mit autologer Stammzellreinfusion profitieren.
- D Die Behandlung von Patienten mit Knochen- und Weichteilsarkomen des Kindes- und Jugendalters sollte an erfahrenen Zentren erfolgen.
- E Die Auswahl der Therapie bei Patienten mit einem Rhabdomyosarkom erfolgt risikoadaptiert.

7. Im Rahmen aktueller Studien wird versucht, die Therapie der Osteo-, Ewing- und Rhabdomyosarkome zu optimieren. Welche Aussage bezüglich aktueller Therapien, Rezidivtherapien und neuer Wirkstoffgruppen trifft nicht zu?

- A Die Behandlung von Kindern mit alveolären und embryonalen Rhabdomyosarkomen erfolgt in Deutschland nach Protokollen der CWS-Guidance.
- B Osteosarkome können in Deutschland mit einer Kombinationschemotherapie aus Methotrexat (M), Adriamycin (A) und Cisplatin (P) behandelt werden.
- C Für einige der in Studien untersuchten neuen Wirkstoffgruppen ist zunächst die Untersuchung spezieller Zielstrukturen und Signalwege erforderlich – zum Beispiel im Rahmen der INFORM-Studie.
- D Im Rahmen aktueller Studien werden neue Wirkstoffgruppen wie Tyrosinkinase-Inhibitoren, PD-L1-Inhibitoren oder PARP-Inhibitoren bei verschiedenen Tumorentitäten geprüft.
- E Die meisten Rezidive des Ewing-Sarkoms treten als Spätrezidive auf (> 24 Monate nach Therapieende).

8. Bei gesicherter Diagnose eines zentralen Osteosarkoms des distalen Femurs und Abschluss der neoadjuvanten Chemotherapie gemäß EURAMOS-Protokoll wird eine 15-jährige Patientin zur weiteren Behandlung in ihrer Abteilung vorgestellt. Welche Aussage trifft zu?

- A Die radikale Amputation ist Therapie der Wahl.
- B Die intra-läsionale Kürettage und Auffüllung des Defektes mit Knochenersatzstoff ist eine sinnvolle Therapieoption.
- C Marginale Resektionsränder haben keinen Einfluss auf die Prognose.
- D Die Rekonstruktion mittels Tumorprothese nach weiter Tumorresektion ist ein häufig verwendetes Verfahren.
- E Gelenkrekonstruktionen mit sog. Composit-Allografts sind nicht möglich.

9. Welche Aussage trifft zu: In der Therapie des „high-grade“-Osteosarkoms (G III) ist die chirurgische Tumorentfernung

Fortsetzung Fragebogen

CME-Fragen

- A nur notwendig bei Verzicht auf eine systemische Chemotherapie.
- B Voraussetzung bei einer kurativen Therapieintention.
- C nur in Kombination mit einer Radiotherapie effektiv.
- D nicht effektiv hinsichtlich der Gesamtprognose.
- E keine notwendige Therapieoption.

10. Welche Aussage zur Amputation in der Behandlung von Patienten mit Knochensarkom trifft zu?

- A Eine Amputation ist einem Extremitäten-erhaltenden Verfahren seitens der Funktion immer überlegen.
- B Die Umkehrplastik ist speziell im höheren Erwachsenenalter eine häufig angewendete Technik.
- C Eine pathologische Fraktur ist immer eine Indikation zur Amputation.
- D Nur die Amputation garantiert die radikale Tumoresektion.
- E Die Lebensqualität nach Amputation ist vergleichbar mit der nach Extremitäten-erhaltenden Eingriffen.

Antwortformular „Osteosarkome, Ewing-Sarkome und Rhabdomyosarkome bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen“ von Katja Kauertz et al.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
A	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
B	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
D	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
E	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<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 anonymi-
sierten Verarbeitung gespeichert werden.

Wichtiger Hinweis:

Eine Auswertung ist nur möglich, wenn Sie Ihre
EFN auf dem Antwortformular angeben.

Teilnahmeschluss: 31.03.2020

Name, Vorname

Fachrichtung

Straße, Nr.

EFN

PLZ, Ort

Zuständige Landesärztekammer

Datum, Unterschrift