



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

## Ewing-Sarkom – Kurzinformation

Copyright © 2026 [www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de)

Autor: Maria Yiallourous, Dr. med. Gesche Riabowol (geb. Tallen), erstellt am 12.02.2009, Redaktion: Maria Yiallourous, Freigabe: Prof. Dr. med. Uta Dirksen, Virginia Santarini, Dr. med. Naghmeh Niktoreh, Zuletzt bearbeitet: 25.06.2026

*Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert*

**KINDER  
KREBS  
STIFTUNG**



# Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild .....	3
2. Häufigkeit .....	3
3. Feingewebliche Eigenschaften und Tumortypen .....	4
4. Ursachen .....	4
5. Krankheitszeichen .....	5
6. Diagnose .....	5
6.1. Laboruntersuchungen .....	6
6.2. Bildgebende Untersuchungen zum Tumornachweis .....	6
6.3. Entnahme und Untersuchung von Tumorgewebe .....	6
6.4. Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung (Stadieneinteilung) .....	7
6.5. Behandlungsvorbereitende Untersuchungen .....	7
7. Therapieplanung .....	8
8. Therapie .....	8
8.1. Behandlungsmethoden .....	9
8.2. Behandlungsablauf .....	9
8.2.1. Chemotherapiephase vor der Lokalthherapie .....	9
8.2.2. Lokalthherapie – Operation und Bestrahlung .....	10
8.2.2.1. Operation .....	10
8.2.2.2. Strahlentherapie .....	10
8.2.3. Chemotherapiephase nach der Lokalthherapie .....	11
8.3. Behandlung bei Krankheitsrückfall .....	11
9. Therapieoptimierungsstudien und Register .....	12
10. Prognose .....	14
Literatur .....	15
Glossar .....	18

# Ewing-Sarkom – Kurzinformation

## 1. Krankheitsbild

Ewing-Sarkome sind *solide* bösartige *Tumoren*, die meist im Knochen auftreten. Selten entstehen sie in Weichteilgeweben, also in Binde-, Fett-, Muskelgewebe oder Gewebe peripherer Nerven. Die Erkrankung ist nach dem New Yorker Krebsforscher James Ewing (1866-1943) benannt, der diesen Tumor im Jahre 1921 beschrieb. Die meisten Ewing-Sarkome wachsen und streuen sehr schnell, so dass die Erkrankung ohne eine wirksame Behandlung tödlich verläuft.

Jeder Knochen kann Ursprungsort eines Ewing-Sarkoms sein. Am häufigsten betroffen ist das Becken, gefolgt von den langen Röhrenknochen der Ober- und Unterschenkel, den Rippen, dem Schulterblatt und der Wirbelsäule.

Die Tumoren können sich sowohl innerhalb des Knochens als auch in den umgebenden *Weichgeweben* ausbreiten. In seltenen Fällen (circa 15–20 %) entstehen Ewing-Sarkome direkt in den Weichteilen, also außerhalb und ohne Beteiligung des Knochens. Man spricht in diesem Fall von extraskelettalen oder extraossären Ewing-Tumoren. Reine Weichteil-Ewing-Sarkome können beispielsweise in den Nieren, den Nebennieren, der Lunge oder im Magen-Darm-Trakt vorkommen.

Ewing-Sarkome wachsen schnell und bilden frühzeitig Tochterabsiedlungen (Metastasen). Bei etwa einem Viertel der Patienten liegen bereits zum Zeitpunkt der Diagnosestellung sichtbare *Metastasen* vor, meist in der Lunge, aber auch in Knochen und *Knochenmark*. Darüber hinaus haben fast alle Patienten kleinste Metastasen – so genannte Mikrometastasen – die mit herkömmlichen Untersuchungsverfahren noch nicht zu erkennen sind. Ewing-Sarkome gelten daher als Erkrankungen, die den ganzen Körper betreffen (Systemerkrankung).

## 2. Häufigkeit

Ewing-Sarkome sind (nach den Osteosarkomen) die zweithäufigsten Knochentumoren bei Kindern und Jugendlichen. Sie machen insgesamt etwa 2 % aller Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus. In Deutschland erkranken nach Angaben des Deutschen Kinderkrebsregisters (Mainz) jährlich etwa 50 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren (das entspricht drei pro Million) neu an einem Ewing-Sarkom.

Das Ewing-Sarkom kann in jedem Alter auftreten, seinen Häufigkeitsschwerpunkt hat es jedoch im zweiten Lebensjahrzehnt. In der Altersgruppe der 0–17-Jährigen erkranken besonders häufig Jugendliche zwischen 12 und 17 Jahren. Die Erkrankung kommt aber auch im Säuglings-, Kleinkind- und Schulkindalter vor. Das durchschnittliche Erkrankungsalter (Altersgruppe 0–17) liegt bei etwa 13 Jahren. Jungen und männliche Heranwachsende sind häufiger betroffen als Mädchen (Geschlechterverhältnis 1,5:1).

### 3. Feingewebliche Eigenschaften und Tumortypen

Ewing-Sarkome gehören zu den *primitiven* bösartigen Tumoren. Es ist bis heute noch nicht bekannt, aus welcher Ursprungszelle sie hervorgehen. Nach dem derzeitigen Stand der Forschung entwickeln sie sich aus unreifen (undifferenzierten) Gewebezellen, so genannten mesenchymalen *Stammzellen*, oder aus primitiven, *neuroektodermalen* Stammzellen.

Ewing-Sarkomzellen werden feingeweblich (*histologisch*) den mesenchymalen klein-, blau- und rundzelligen Tumoren zugeordnet; sie können nur durch spezielle *immunhistochemische* und *molekulargenetische* Untersuchungen von *undifferenzierten* Tumorzellen anderer Krebserkrankungen (wie *Neuroblastom*, *Medulloblastom*, *Non-Hodgkin-Lymphom*, *Weichgewebesarkomen* und kleinzelligem *Osteosarkom*) unterschieden werden. Charakteristisch für Ewing-Sarkome sind bestimmte *Genfusionen*, am häufigsten eine Verschmelzung der Gene *EWSR1* und *FLI1* (*siehe Kapitel „Ursachen“*). Der Nachweis dieser genetischen Veränderung ist heute ein wichtiger Bestandteil der Diagnosestellung. Wegen der Seltenheit der Tumoren erfolgen die entsprechenden Untersuchungen in darauf spezialisierten Laboren (*siehe Kapitel „Diagnose“*).

Bis vor einiger Zeit wurden – anhand von feingeweblichen Eigenschaften und dem Ursprungsort des Tumors – innerhalb der Gruppe der Ewing-Sarkome verschiedene Tumortypen unterschieden. Dazu gehörten das klassische Ewing-Sarkom (EWS), der periphere maligne primitive neuroektodermale Tumor (PPNET oder pPNET), der Askin-Tumor der Brustwand und der Ewing-Tumor der Weichteile. Nach der aktuellen Einteilung der Weltgesundheitsorganisation (*WHO-Klassifikation*) werden diese Tumoren aufgrund ihrer gemeinsamen charakteristischen *genetischen* Veränderungen als Ewing-Sarkome zusammengefasst. Alle Ewing-Sarkome sind hochgradig bösartige Tumoren.

### 4. Ursachen

Die Ursachen für die Entstehung eines Ewing-Sarkoms sind unbekannt. Weder äußere Einflussfaktoren, wie zum Beispiel eine vorangegangene *Strahlentherapie*, noch vererbte *genetische* Faktoren (erbliche Veranlagung) scheinen eine wesentliche Rolle zu spielen. Allerdings zeigt die Erkrankung eine ethnische Präferenz, das heißt, sie tritt bei Angehörigen der hellhäutigen (kaukasischen) Bevölkerung deutlich häufiger auf als bei Asiaten und Afrikanern.

Bekannt ist auch, dass die Tumorzellen der Ewing-Sarkome gewisse *Chromosomenveränderungen* aufweisen, die immer ein bestimmtes *Gen* auf Chromosom 22 – das so genannte Ewing-Sarkom-Gen (EWS-Gen) – einschließen. Die Veränderungen entstehen durch einen Austausch von Chromosomenabschnitten (Translokation), meist zwischen dem EWS-Gen auf Chromosom 22 und einem Gen auf Chromosom 11 (vor allem *FLI1*). Die mit 85 % häufigste *Translokation* [genannt t(11;22) (q24;q12)-Translokation] führt dazu, dass die Gene *EWSR1* und *FLI1* miteinander verschmelzen (sogenannte Genfusion). Sie ist so typisch für Ewing-Sarkome, dass ihr Nachweis die Diagnose der Erkrankung ermöglicht.

In vielen Ewing-Sarkomen sind darüber hinaus weitere genetische Veränderungen bekannt. Die aus solchen Abweichungen resultierenden Gendefekte sind daran beteiligt, dass aus einer

gesunden Zelle eine Tumorzelle wird. Generell werden solche im Tumorgewebe nachweisbaren Genveränderungen aber nicht vererbt.

Sehr selten tritt das Ewing-Sarkom Zusammenhang mit einem *Krebsprädispositionssyndrom*, einer erblich bedingten Veranlagung für die Entwicklung von Tumoren, oder als Zweitkrebserkrankung (Sekundärmalignom) auf. Letzteres kann auch noch viele Jahre nach Abschluss der Behandlung einer ersten (primären) Krebserkrankung vorkommen.

## 5. Krankheitszeichen

Die bei weitem häufigsten Beschwerden, die durch ein Ewing-Sarkom verursacht werden, sind Schmerzen und eine Schwellung in der vom Tumor betroffenen Region.

Die Schmerzen können unregelmäßig auftreten und sind gewöhnlich aktivitätsbezogen, gehen aber oft auch während der Nacht nicht ganz zurück. Zu den Schmerzen kann – mit zunehmendem Tumorwachstum – eine sichtbare und/oder tastbare, eventuell gerötete Schwellung hinzukommen, die mit Funktionseinbußen einhergehen kann. Nicht selten werden diese Krankheitszeichen zunächst als Wachstumsschmerzen, eine Knochenentzündung oder als Folge einer Sportverletzung fehlgedeutet.

Da Ewing-Sarkome praktisch in jedem Knochen und in Weichgewebe entstehen können, sind die weiteren Symptome von Patient zu Patient verschieden. Sind zum Beispiel die Wirbelsäule und/oder periphere Nerven [*peripheres Nervensystem*] betroffen, können Ausfallerscheinungen wie Lähmungen im Vordergrund stehen. Tumoren der Becken- oder Brustregion oder auch Tumoren im Oberschenkel können lange Zeit unbemerkt bleiben. Bei etwa einem Drittel der Patienten treten Allgemeinsymptome wie Fieber, Krankheitsgefühl, Gewichtsverlust und/oder eine allgemeine Müdigkeit auf, die auf eine bereits fortgeschrittene Erkrankung hinweisen können. Von den ersten Symptomen bis zur endgültigen Diagnose der Erkrankung können einige Wochen oder Monate vergehen.

**Gut zu wissen:** Kinder und Jugendliche mit Beschwerden, wie sie hier beschrieben sind, haben selbstverständlich nicht immer ein Ewing-Sarkom oder einen anderen bösartigen Knochentumor. Dennoch ist es ratsam, jede Form von Knochenschmerzen im Kindes- und Jugendalter sorgfältig durch einen erfahrenen Kinderarzt abklären zu lassen, um eine bösartige Erkrankung auszuschließen.

## 6. Diagnose

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (Anamnese) und *körperliche Untersuchung* Hinweise auf einen bösartigen Knochentumor, wird er den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist (Klinik für pädiatrische Onkologie/Hämatologie); im besten Fall ist dieses Teil eines spezialisierten Sarkomzentrums oder kooperiert mit einem solchen.

Denn bei Verdacht auf einen solchen Tumor sind umfangreiche Untersuchungen und die Zusammenarbeit von Spezialisten unterschiedlicher Fachrichtungen notwendig, um festzustellen,

ob tatsächlich ein bösartiger Knochentumor vorliegt und, wenn ja, um welche Form des Tumors es sich handelt und wie weit sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat. Die Klärung dieser Fragen ist Voraussetzung für eine optimale Behandlung und *Prognose* des Patienten.

## 6.1. Laboruntersuchungen

Zur Diagnose eines Ewing-Sarkoms gehören, neben einer erneuten *Anamnese*-Erhebung und körperlichen Untersuchung, die Untersuchung von Blut und Urin. Es gibt zwar keine *Tumormarker*, die spezifisch ein Ewing-Sarkom anzeigen könnten, aber bestimmte Auffälligkeiten, die im Rahmen dieser Laboruntersuchungen festgestellt werden, können erste Hinweise auf die Art der Erkrankung geben und/oder die Abgrenzung zu anderen in Frage kommenden Tumorerkrankungen unterstützen.

## 6.2. Bildgebende Untersuchungen zum Tumornachweis

Der Verdacht auf einen bösartigen Knochentumor kann meist bereits anhand typischer Befunde im Röntgenbild [*Röntgenuntersuchung*] erhärtet werden. Mit Hilfe zusätzlicher bildgebender Verfahren wie der *Magnetresonanztomographie* (MRT) und/oder der *Computertomographie* (CT) mit *Kontrastmittel* lassen sich die genaue Lage und Größe des Tumors sowie seine Abgrenzung zu Nachbarstrukturen (wie Muskel- und Sehngewebe oder Gelenkkapseln) sehr gut darstellen. Auch nahe gelegene *Metastasen* – so genannte Skip-Metastasen – sind mit diesen Methoden gut sichtbar.

Die MRT ist bei der Bestimmung betroffener Weichteil- und Knochenmarkanteile der CT überlegen, so dass dieses Verfahren neben der Röntgenübersichtsaufnahme des betroffenen Knochens bevorzugt bei der Erstdiagnose des Tumors eingesetzt wird. Sie dient auch als Grundlage für die spätere Planung der Operation und für die Überwachung des Krankheitsverlaufes während der Chemotherapie. Eine CT kann allerdings in seltenen Fällen zusätzlich erforderlich sein, um Veränderungen im Knochen genauer zu untersuchen.

## 6.3. Entnahme und Untersuchung von Tumorgewebe

Um die Diagnose eines Ewing-Sarkoms endgültig zu sichern, muss aber in jedem Fall eine Gewebeprobe entnommen werden. Die Gewebeentnahme (*Biopsie*) sollte immer von Ärzten durchgeführt werden, die auch auf die Operation von Sarkomen spezialisiert sind. Damit wird sichergestellt, dass der für die Biopsie gewählte Zugang später nicht zu Problemen bei der weiteren Behandlung führt. Eine ungünstig geplante Biopsie kann dazu führen, dass eine spätere Operation sehr viel größer ausfallen muss als eigentlich notwendig wäre oder, schlimmstenfalls, ein eigentlich operabler Tumor nach einer ungeeigneten Operation nicht mehr operabel ist.

Die Gewebeentnahme erfolgt entweder im Rahmen einer Operation am freigelegten Tumor (offene Biopsie) oder als Stanzbiopsie von außen. Im letzteren Fall werden mit Hilfe spezieller Nadeln mehrere Gewebezylinder aus dem Tumor gestanzt. Die entnommenen Gewebeproben werden anschließend von mehreren Spezialisten sowohl feingeweblich (*histologisch*) als auch *immunhistochemisch* und *molekulargenetisch* untersucht. Die molekulargenetische Untersuchung

ist von besonderer Bedeutung, weil der Nachweis einer für Ewing-Sarkome typischen genetischen Veränderung (*siehe Kapitel „Ursachen“*) das Vorliegen eines Ewing-Sarkoms bestätigt und die Abgrenzung von anderen, ähnlichen Tumorarten ermöglicht.

## 6.4. Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung (Stadieneinteilung)

Wenn die Diagnose „Ewing-Sarkom“ feststeht, erfolgen weitere Untersuchungen zur Klärung der Krankheitsausbreitung. Auch hier spielen *bildgebende Verfahren* eine maßgebende Rolle. Erforderlich ist zunächst eine genaue Vermessung des *Primärtumors* (so genannte Volumetrie), da dessen Volumen (und im Laufe der Behandlung dessen Verkleinerung) für die Heilungsaussichten des Patienten von Bedeutung ist.

Zum Nachweis oder Ausschluss von Lungenmetastasen wird eine *Computertomographie* des Brustkorbs (CT-Thorax) durchgeführt. Eine *Skelett-Szintigraphie* mit schwach *radioaktiv* markiertem Technetium (Tc99) diente früher der Suche nach Knochenmetastasen. Heute wird anstelle der Skelett-Szintigraphie auch die sehr sensitive *Positronen-Emissions-Tomographie* (PET) mit 18-Fluor-Deoxyglukose, einem radioaktiv markierten Zucker, eingesetzt (FDG-PET). Die nuklearmedizinische Methode wird in diesem Fall immer mit einer CT oder einer MRT kombiniert (CT-PET / MRT-PET). Unabhängig davon, ob eine Skelett-Szintigraphie oder eine PET gewählt wird, erfolgt zudem eine MRT aller klinisch und nuklearmedizinisch verdächtiger Regionen. In Einzelfällen kann auch eine Ganzkörper-MRT nützlich sein.

Um festzustellen, ob das Knochenmark befallen ist, müssen auch eine *Knochenmarkpunktion* sowie Knochenmarkstanzen an mehreren Stellen erfolgen (*Knochenmarkstanzbiopsie*). Das entnommene Knochenmark wird feingeweblich und molekulargenetisch untersucht. Bei Verdacht auf einen Befall des Zentralnervensystems ist möglicherweise auch eine *Lumbalpunktion* erforderlich. Je nach Krankheits- und Behandlungssituation können weitere Untersuchungen hinzukommen.

## 6.5. Behandlungsvorbereitende Untersuchungen

Vor Beginn der Behandlung erfolgen eine Überprüfung der Herzfunktion (*Elektrokardiographie* [EKG] und *Echokardiographie*), der Hörfunktion (mittels *Audiometrie*, *BERA-Hörtest* und/oder *otoakustische Emissionen*) und der Nieren- und Lungenfunktion sowie verschiedene Blutuntersuchungen. Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können aufgrund solcher Ausgangsbefunde besser beurteilt und bei der Behandlung entsprechend berücksichtigt werden.

Darüber hinaus müssen eine Beratung hinsichtlich Fruchtbarkeit und Fruchtbarkeitserhalt erfolgen und, wenn möglich, Maßnahmen zum Erhalt der Fruchtbarkeit eingeleitet werden: Bei männlichen Patienten im fortpflanzungsfähigen Alter sollte die Gewinnung und das Einfrieren (*Kryokonservierung*) von Spermien in Betracht gezogen werden, bei weiblichen Patienten eine Kryokonservierung eines (Teil-)Ovars.

**Gut zu wissen:** Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Andererseits können eventuell 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.

### *Psychosoziale Versorgung*

Die Krebserkrankung eines Kindes ist für die ganze Familie eine belastende Situation. Das Psychosoziale Team der Klinik oder später der Nachsorgeeinrichtung steht Patienten und ihren Angehörigen von der Diagnose bis zum Abschluss der Behandlung sowie während der Nachsorge beratend und unterstützend zur Seite. Zögern Sie nicht, dieses Angebot in Anspruch zu nehmen. Es ist fester Bestandteil des Behandlungskonzepts aller kideronkologischen Zentren im deutschsprachigen Raum. Hier finden Sie umfassende Informationen zum Thema.

## 7. Therapieplanung

Nachdem die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf den Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, berücksichtigt das Behandlungsteam bestimmte Faktoren, die die *Prognose* des Patienten beeinflussen (so genannte Risiko- oder Prognosefaktoren).

Wichtige *Prognosefaktoren* bei Patienten mit einem Ewing-Sarkom sind zum einen die Art, Lage, Größe und Ausdehnung des Tumors (lokal begrenzt oder metastasiert), die anhand der beschriebenen Diagnoseverfahren ermittelt werden. Darüber hinaus sind aber auch das Ausmaß der operativen Tumor-/Metastasenentfernung (unvollständig oder vollständig) und das Ansprechen der Erkrankung auf die *Chemotherapie* von entscheidender Bedeutung. Alle diese Faktoren fließen in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten das jeweils bestmögliche Behandlungsergebnis zu erreichen.

## 8. Therapie

Die Behandlung eines Patienten mit Ewing-Sarkom muss in einer kideronkologischen Behandlungseinrichtung erfolgen. Dort ist das hoch qualifizierte Fachpersonal (Ärzte, Fachpflegekräfte) auf die Behandlung krebskranker Kinder spezialisiert und mit den modernsten Therapieverfahren vertraut. Die Ärzte dieser Klinikabteilungen stehen in fachorientierten Arbeitsgruppen in ständiger, enger Verbindung miteinander und behandeln ihre Patienten nach gemeinsam entwickelten und stetig weiter verbesserten Therapieplänen. Optimal ist die Behandlung in einer Einrichtung mit einem ausgewiesenen Sarkomschwerpunkt, ansonsten sollte die Kinderonkologie mit einer solchen zusammenarbeiten, vor allem auch für Operation und Strahlentherapie.

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

## 8.1. Behandlungsmethoden

Die Behandlung eines Patienten mit Ewing-Sarkom besteht aus einer **Operation** und/oder **Strahlentherapie** (Lokaltherapie) sowie einer **Chemotherapie**. Bei manchen Patienten kann, unter bestimmten Voraussetzungen, auch eine **Hochdosis-Chemotherapie** mit anschließender **autologer Stammzelltransplantation** in Frage kommen.

Die *Strahlentherapie* erfolgt durch den Einsatz energiereicher Strahlen (*Photonen* oder *Protonen*), die von außen durch die Haut auf die betroffene Region eingestrahlt werden. Sie verursachen Schäden im Erbgut der Tumorzellen und führen dadurch zu deren Absterben. Bei der *Chemotherapie* werden zellwachstumshemmende Medikamente (Zytostatika) verabreicht, die darauf abzielen, Krebszellen in ihrem Wachstum zu stoppen oder zu vernichten.

Mit Operation und Bestrahlung wird die maximal mögliche lokale Kontrolle der Erkrankung angestrebt. Die zusätzliche Chemotherapie ist wichtig, weil sich gezeigt hat, dass allein mit einer Operation und/oder Bestrahlung der Tumor zwar oft entfernt werden kann, später jedoch fast immer *Metastasen* auftreten. Daher ist eine Behandlung erforderlich, die – wie die Chemotherapie – den ganzen Körper betrifft (so genannte systemische Therapie). Allerdings kann die Chemotherapie allein die Lokaltherapie nicht ersetzen.

Bei bestimmten Patienten mit einer lokal begrenzten (lokalisierten) Erkrankung und ungünstigem Ansprechen auf die Induktionschemotherapie können eine *Hochdosis-Chemotherapie* und daran anschließende *autologe Stammzelltransplantation* erwogen werden. Ansonsten konnte bei Patienten in der Erstbehandlung kein Vorteil dieser Therapieform gegenüber der Standardtherapie gezeigt werden.

## 8.2. Behandlungsablauf

In der Regel erfolgt die Lokaltherapie zwischen zwei Chemotherapiephasen. Die gesamte Behandlung dauert etwa zehn Monate, kann aber auch – abhängig von vielen Faktoren – mehr Zeit erfordern. Folgende Therapiephasen werden unterschieden:

### 8.2.1. Chemotherapiephase vor der Lokaltherapie

Die Behandlung beginnt bei allen Patienten mit einer mehrwöchigen intensiven *Chemotherapie* (auch Induktions-Chemotherapie oder Induktionstherapie genannt). Das Ziel dieser Chemotherapie ist, den Tumor und eventuell vorhandene Metastasen zu verkleinern und abzutöten und auf diese Weise die nachfolgende Operation schonender und sicherer und damit so effektiv wie möglich zu machen. Darüber hinaus dient die Chemotherapie der Bekämpfung kleinster, noch nicht sichtbarer Tochterabsiedlungen (Mikrometastasen) und soll verhindern, dass der Tumor weiter streut.

Um möglichst alle bösartigen Tumorzellen zu vernichten, wird eine Kombination verschiedener zellwachstumshemmender Medikamente (Zytostatika) eingesetzt, die sich bei der Bekämpfung von Ewing-Sarkomen als besonders wirkungsvoll erwiesen haben.

Zu den derzeit verwendeten Standard- *Zytostatika*-Kombinationen gehören Vincristin, Doxorubicin und Cyclophosphamid (VDC) sowie Ifosfamid und Etoposid (IE), die im Wechsel gegeben werden. Die VDC/IE-Kombinationen werden in insgesamt neun, jeweils mehrtägigen Chemotherapiezyklen

als *Infusionen* verabreicht. In dieser Zeit wird der Patient in die Klinik aufgenommen. In den dazwischenliegenden Therapiepausen kann der Patient in der Regel zu Hause sein; eine erneute *stationäre* Aufnahme ist nur bei schweren Nebenwirkungen erforderlich.

## 8.2.2. Lokalthherapie – Operation und Bestrahlung

Noch während oder spätestens im Anschluss an die Chemotherapie erfolgt die Lokalthherapie. Sie ist ein wesentlicher Bestandteil der Behandlung von Ewing-Sarkomen und beinhaltet chirurgische und strahlentherapeutische Optionen. Wenn möglich, wird eine vollständige operative Entfernung des Tumors angestrebt. Je nach Tumorlage, Ausdehnung der Erkrankung und Ansprechen auf die Chemotherapie kann zusätzlich eine *Strahlentherapie* erforderlich sein. In manchen Situationen erfolgt die Lokalthherapie ausschließlich durch eine *Operation* oder ausschließlich durch eine Bestrahlung.

Welche der beiden Behandlungsmethoden in Frage kommt oder ob beide Verfahren kombiniert werden, hängt vom einzelnen Patienten und seiner Erkrankungssituation ab und muss ganz individuell in einem interdisziplinären Team diskutiert und entschieden werden. Das Behandlungsteam wird Sie über die möglichen Optionen sowie über Art und Ablauf des chirurgischen Eingriffs beziehungsweise über die Strahlentherapie genauer informieren.

### 8.2.2.1. Operation

Sofern eine Operation durchgeführt wird, hat sie das Ziel, den Tumor möglichst vollständig zu entfernen, daher sollte der chirurgische Eingriff unbedingt in einem spezialisierten Sarkomzentrum erfolgen.

Bei Tumoren der Arme oder Beine ist es dank der großen Fortschritte im Bereich der Gliedmaßen-erhaltenden Operationstechniken und durch Einsatz von Chemo- und/oder Strahlentherapie heute oft möglich, auf eine Amputation zu verzichten. Zur Rekonstruktion der betroffenen Gliedmaßen stehen verschiedene Verfahren zur Verfügung, die sich unter anderem nach der Lage des Tumors und dem Ausmaß des chirurgischen Eingriffes richten. Häufig werden zum Beispiel Metallgelenk-Implantate verwendet; für Kinder sind auch wachsende Endoprothesen verfügbar.

Im Anschluss an die Operation untersucht der *Pathologe* das entnommene Ewing-Sarkom um festzustellen, wie gut die Erkrankung auf die vorangegangene Chemotherapie angesprochen hat. Dies wird am Anteil der noch verbliebenen lebenden Tumorzellen gemessen. Ein gutes Ansprechen auf die Behandlung ist in der Regel mit einer günstigeren *Prognose* verbunden und wird bei der weiteren Behandlung mitberücksichtigt. Neben dem Tumoransprechen werden bei der weiteren Behandlungsplanung jedoch auch andere Faktoren berücksichtigt, beispielsweise die Ausdehnung der Erkrankung, das Vorliegen von *Metastasen* sowie das Ergebnis der Operation.

Zum Zeitpunkt der Diagnose vorhandene Metastasen werden, wenn möglich, wie der *Primärtumor* lokal behandelt, also operativ entfernt und/oder bestrahlt.

### 8.2.2.2. Strahlentherapie

Das Ewing-Sarkom ist ein strahlensensibler Tumor. Die *Strahlentherapie* kann grundsätzlich vor oder nach der Operation sowie auch als alleinige Therapiemaßnahme erfolgen. Letzteres in der

Regel nur dann eine Option, wenn eine (vollständige) Tumorentfernung nicht möglich ist oder mit erheblichen Risiken beziehungsweise Funktionseinschränkungen verbunden wäre.

Bestrahlt wird die Tumorregion zuzüglich eines Sicherheitsrandes. Die Höhe der Gesamtstrahlendosis hängt unter anderem von der Lage des Tumors ab und davon, ob die Strahlentherapie als kombinierte oder alleinige Lokalthherapie zum Einsatz kommt. Die Gesamtdosis liegt meist zwischen 45 und 68,4 Gray (Gy) und wird individuell festgelegt. Die optimale Strahlendosis wird derzeit im Rahmen der aktuellen *Therapieoptimierungsstudie* überprüft (siehe Kapitel „*Therapieoptimierungsstudien und Register*“).

### 8.2.3. Chemotherapiephase nach der Lokalthherapie

Nach Abschluss der Lokalthherapie wird die *Chemotherapie* fortgesetzt. Diese Behandlungsphase wird als Konsolidierungstherapie bezeichnet und dient dazu, verbliebene Tumorzellen im Körper zu beseitigen und das Rückfallrisiko weiter zu senken. Für alle Patienten ist als Standard eine Konsolidierungstherapie vorgesehen, bestehend aus den beiden im Wechsel gegebenen Zytostatika-Kombinationen Ifosfamid/Etoposid (IE) und Vincristin/Cyclophosphamid (VC). Insgesamt werden fünf Chemotherapiezyklen verabreicht.

Bei Patienten mit Lungenmetastasen kann nach einer guten Tumorrückbildung zusätzlich eine *Bestrahlung* der gesamten Lunge in Betracht gezogen werden. Für Patienten mit *Metastasen* außerhalb der Lunge richtet sich die Behandlung nach der individuellen Erkrankungssituation und wird im interdisziplinären Behandlungsteam festgelegt.

**Gut zu wissen:** In manchen Fällen können im Anschluss an die Chemotherapie Nachbestrahlungen erfolgen. Da die Behandlung eines Ewing-Sarkoms mit akuten Nebenwirkungen einhergehen kann, erfolgen während der Behandlung unterstützende Therapiemaßnahmen (*Supportivtherapie*), die der Vorbeugung und/oder Behandlung dieser Begleiteffekte dienen. Hier finden Sie Informationen zur [Supportivtherapie](#) sowie [Empfehlungen für zu Hause](#).

## 8.3. Behandlung bei Krankheitsrückfall

Trotz verbesserter Therapiemethoden kommt es bei einem Teil der Patientinnen und Patienten zu einem Krankheitsrückfall (*Rezidiv*). Eine allgemein gültige Standardtherapie-Empfehlung gibt es für diese Patienten derzeit nicht. Die Behandlung richtet sich nach der individuellen Erkrankungssituation und kann eine Chemotherapie mit mehreren Medikamenten (zum Beispiel *Topoisomerasehemmer* wie Etoposid, Irinotecan oder Topotecan und *Alkylantien* wie Ifosfamid, Cyclophosphamid und Temozolomid), eine Strahlentherapie, chirurgische Maßnahmen oder eine Kombination dieser Methoden umfassen. In ausgewählten Fällen kann nach gutem Ansprechen auf die Rezidivtherapie auch eine *Hochdosis-Chemotherapie* mit anschließender autologer Stammzelltransplantation erwogen werden.

Darüber hinaus werden neue Therapieansätze untersucht. Hierzu gehören zielgerichtete Medikamente wie die sogenannten Multi-Tyrosinkinase-Inhibitoren, die bestimmte Signalwege in Tumorzellen hemmen können. Cabozantinib, ein Multi-Tyrosinkinase-Inhibitor, wurde in

klinischen Studien bei Patienten mit rezidiviertem Ewing-Sarkom untersucht und kann in ausgewählten Situationen als Behandlungsoption in Betracht gezogen werden. Auch andere Multitargeting-Tyrosinkinase-Inhibitoren, wie beispielsweise Regorafenib, haben in klinischen Studien Wirksamkeit gezeigt.

Wenn eine Behandlung mit dem Ziel der Heilung nicht mehr möglich ist, steht die Erhaltung der Lebensqualität des Patienten im Vordergrund. Dazu gehören beispielsweise die Linderung von Schmerzen, die Behandlung belastender Symptome sowie der Erhalt körperlicher Funktionen (*Palliativtherapie*).

**Gut zu wissen:** Im Rahmen klinischer Studien wird kontinuierlich versucht, die Behandlungsmöglichkeiten und Heilungsaussichten auch für diese Patienten weiter zu verbessern, beispielsweise durch die Entwicklung und Erprobung neuer Medikamente und Therapieansätze. Neben Tyrosinkinase-Inhibitoren werden derzeit weitere innovative Therapieansätze erforscht. Dazu gehören *Immuntherapien*, beispielsweise *Antikörper-* oder *Zelltherapien* gegen Tumoroberflächenstrukturen, Medikamente gegen die für das Ewing-Sarkom charakteristischen *genetischen* Veränderungen sowie Wirkstoffe, die gezielt in die *DNA-Reparatur* oder die Zellteilung der Tumorzellen eingreifen. Viele dieser Verfahren befinden sich noch in der klinischen Erprobung, bieten jedoch Hoffnung auf zusätzliche Behandlungsmöglichkeiten in der Zukunft.

## 9. Therapieoptimierungsstudien und Register

In den großen Behandlungszentren der Welt werden Kinder und Jugendliche mit einem Ewing-Sarkom nach standardisierten Behandlungsprotokollen 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* oder Registern.

Therapieoptimierungsstudien sind kontrollierte klinische Studien, die darauf abzielen, erkrankte Patienten nach dem jeweils aktuellen Wissensstand zu behandeln und gleichzeitig die Behandlungsmöglichkeiten zu verbessern und weiter zu entwickeln. 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.

Derzeit stehen in Deutschland (mit internationaler Beteiligung) folgende Therapieoptimierungsstudien und Register für Patienten mit Ewing-Sarkom zur Verfügung:

- **iEuroEwing-Studie:** Internationale, multizentrische, randomisierte Therapieoptimierungsstudie (Phase-III-Studie) für Patienten mit einem Ewing-Sarkom (Alter zwischen 2 und 49 Jahren); zur Studie zugelassen sind sowohl Patienten mit lokalisierter (Standardrisiko, SR) als auch metastasierter Erkrankung (Hochrisiko, HR). Die 2022 eröffnete Studie untersucht

unter anderem, ob eine zusätzliche Erhaltungstherapie die Prognose von Standard- und Hochrisikopatienten verbessern kann. Die nationale Studienkoordination befindet sich an der Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde der Universität Essen unter der Leitung von Prof. Dr. med. Uta Dirksen. Zahlreiche Behandlungseinrichtungen in ganz Europa sowie auch außerhalb Europas sind an der Studie beteiligt.

- **iEwing-Register:** In Deutschland können seit 2020 Kinder und Jugendliche (sowie Erwachsene) mit erstmaliger Erkrankung an einem Ewing-Sarkom, die nicht im Rahmen von Studien behandelt werden können, in das internationale Euro Ewing-Register aufgenommen werden. Dieses stellt eine Fortführung des Mitte 2019 geschlossenen EWING 2008-Registers dar. Die Studienkoordination für Deutschland befindet sich an der Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde der Universität Essen (Studienleitung: Prof. Dr. med. Uta Dirksen).

#### Ergänzung zu aktuellen Phase-I/II-Studien

Im Rahmen einer internationalen Phase-I-Studie (CESS-GD2) wird bei neu erkrankten Patienten (ab 12 Monaten) mit (GD2-positiven) Ewing-Sarkomen untersucht, ob der Einsatz des therapeutischen Antikörpers Dinutuximab Beta [siehe *monoklonale Antikörper*] ergänzend zur Standard-Chemotherapie (VDC/IE) insbesondere für Hochrisiko-Patienten zukünftig als Behandlungsoption zur Verbesserung der *Prognose* in Frage kommt.

Weitere Phase-I/II-Studien werden mit dem Ziel durchgeführt, die die noch schlechte Prognose für die Patienten mit rezidiviertem und/oder refraktärem Ewing-Sarkom zu verbessern. Ein Beispiel ist die **Phase-I/II-Studie PerVision**. Im Rahmen dieser Studie erfolgt bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit metastasierten, durch Fusionsgene getriebenen *Sarkomen* (siehe Kapitel "Ursachen") nach Abschluss der Standardtherapie eine Impfung mit patientenindividuellen, tumorspezifischen kleinen Einweißmolekülen (Peptiden). Ein weiteres Beispiel ist die **Phase-I/II-Studie VolViln**, in der eine neue medikamentöse Erhaltungstherapie für Patienten mit Ewing-Sarkom untersucht wird. Da sich diese Therapien noch in der klinischen Erprobung befinden, können sie derzeit nur im Rahmen entsprechender Studien und nach Verfügbarkeit angeboten werden.

Patienten mit metastasierter Erkrankung oder Erkrankungsrückfall können sich darüber hinaus in das **INFORM-Register** aufnehmen lassen. Das Register erfasst systematisch Erbgutveränderungen in den Tumoren mit dem Ziel, für Rückfallpatienten zukünftig eine individuell zugeschnittene Behandlung anbieten und damit die Heilungschancen verbessern zu können. INFORM steht für **IN**dividualized Therapy **FO**r **R**elapsed **M**alignancies in Childhood oder (deutsch) Individualisierte Therapie für Rückfälle von bösartigen Tumoren bei Kindern. Die Studienkoordination befindet sich am Hopp-Kindertumorzentrum Heidelberg (KITZ) unter der Leitung von Prof. Dr. med. Olaf Witt.

**Wichtige Anmerkung:** Bei den oben genannten Phase-I/II-Studien handelt es sich nur um Beispiele. Bitte erkundigen Sie sich bei Ihrem Behandlungsteam, welche Studien zum jeweiligen Zeitpunkt geöffnet sind und für Sie / Ihr Kind in Frage kommen.

## 10. Prognose

Die *Prognose* von Kindern und Jugendlichen mit einem Ewing-Sarkom hängt von verschiedenen Faktoren ab. Entscheidend sind insbesondere seine Ausbreitung zum Zeitpunkt der Diagnosestellung, das Ansprechen der Erkrankung auf die *präoperative Chemotherapie* sowie die Lage und Größe des Tumors.

In den letzten Jahrzehnten haben sich dank der Einführung intensiver Kombinationschemotherapien und der standardisierten Behandlung im Rahmen von Therapieoptimierungsstudien die Überlebensaussichten der Patienten mit Ewing-Sarkom deutlich verbessert.

Während die Überlebenschance in den 1960er-Jahren mit alleiniger *Strahlentherapie* oder Operation bei weniger als 10 % lag, können heute durch die Kombination von lokaler Therapie und Chemotherapie durchschnittlich über 80 % der Patienten mit lokalisierter Erkrankung, das heißt, ohne sichtbare *Metastasen*, langfristig von dieser Erkrankung geheilt werden. Voraussetzung für eine günstige Prognose ist in der Regel, dass der Tumor vollständig entfernt werden kann und die Erkrankung gut auf die Chemotherapie anspricht.

Patienten, deren Erkrankung zum Zeitpunkt der Diagnose bereits metastasiert ist, haben trotz intensiver chemotherapeutischer Behandlung nach wie vor eine ungünstige Prognose (5-Jahres-Überlebensraten von durchschnittlich etwa 20 %). Dabei sind die Überlebensaussichten für Patienten mit einzelnen, operablen Lungenmetastasen besser als die für Patienten mit Knochen- oder *Knochenmarkmetastasen*. Ähnlich ungünstige Heilungsaussichten haben Patienten, die einen Krankheitsrückfall (Rezidiv) erleiden. Am ungünstigsten ist die Prognose für Patienten, die nach einer intensiven Erstbehandlung frühzeitig Metastasen entwickeln. Im Rahmen aktueller und zukünftiger Studien wird versucht, die Prognose auch für diese Patienten zu verbessern.

**Anmerkung:** Bei den genannten Überlebensraten handelt es sich um statistische Größen. Sie stellen nur für die Gesamtheit der an einem Ewing-Sarkom erkrankten Patienten eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann oder nicht, lässt sich aus der Statistik nicht vorhersagen. Der Begriff Heilung muss hier vor allem als „Tumorfreiheit“ verstanden werden. Denn auch wenn die heute verfügbaren Therapiemethoden zu langfristiger Tumorfreiheit führen können, so sind sie doch häufig auch mit unerwünschten Nebenwirkungen und Spätschäden verbunden, die in der Regel eine intensive *Rehabilitation* und eine langfristige orthopädische Betreuung erforderlich machen.

# Literatur

- [1] Anderson WJ, Doyle LA „, Updates from the 2020 World Health Organization Classification of Soft Tissue and Bone Tumours.“ *Histopathology* 2021 Apr;78(5):644-657, 33438273 [pubmed]
- [2] Bauer S, Dirksen U, Schildhaus HU „, [Systemic therapy of sarcomas : New biomarkers and therapeutic strategies].“ *Der Pathologe* 2019 Jul;40(4):436-442, 31243550 [pubmed]
- [3] Burkhardt B, Reiter A, Landmann E, Lang P, Lassay L, Dickerhoff R, Lakomek M, Henze G, von Stackelberg A „, Poor outcome for children and adolescents with progressive disease or relapse of lymphoblastic lymphoma: a report from the berlin-frankfurt-muenster group.“ *Journal of clinical oncology* 2009 ;27(20):3363-9, 19433688 [pubmed]
- [4] Dirksen U, Brennan B, Le Deley MC, Cozic N, van den Berg H, Bhadri V, Brichard B, Claude L, Craft A, Amler S, Gaspar N, Gelderblom H, Goldsby R, Gorlick R, Grier HE, Guinbretiere JM, Hauser P, Hjorth L, Janeway K, Juergens H, Judson I, Krailo M, Kruseova J, Kuehne T, Ladenstein R, Lervat C, Lessnick SL, Lewis I, Linassier C, Marec-Berard P, Marina N, Morland B, Pacquement H, Paulussen M, Randall RL, Ranft A, Le Teuff G, Wheatley K, Whelan J, Womer R, Oberlin O, Hawkins DS, Euro-E.W.I.N.G. 99 and Ewing 2008 Investigators. „, High-Dose Chemotherapy Compared With Standard Chemotherapy and Lung Radiation in Ewing Sarcoma With Pulmonary Metastases: Results of the European Ewing Tumour Working Initiative of National Groups, 99 Trial and EWING 2008.“ *Journal of clinical oncology* 2019;JCO1900915, 31553693 [pubmed]
- [5] Dirksen U, Jürgens H: „, Ewing-Sarkom“ in: *Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Springer-Verlag GmbH Deutschland, 2. vollständig überarbeitete Auflage 2018, 497, 978-3-662-43685-1 [isbn]*
- [6] Gaspar N, Hawkins DS, Dirksen U, Lewis IJ, Ferrari S, Le Deley MC, Kovar H, Grimer R, Whelan J, Claude L, Delattre O, Paulussen M, Picci P, Sundby Hall K, van den Berg H, Ladenstein R, Michon J, Hjorth L, Judson I, Luksch R, Bernstein ML, Marec-Bérard P, Brennan B, Craft AW, Womer RB, Juergens H, Oberlin O „, Ewing Sarcoma: Current Management and Future Approaches Through Collaboration.“ *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 2015 Sep 20;33(27):3036-46, 26304893 [pubmed]
- [7] Gerth HU, Juergens KU, Dirksen U, Gerss J, Schober O, Franzius C „, Significant benefit of multimodal imaging: PET/CT compared with PET alone in staging and follow-up of patients with Ewing tumors.“ *Journal of nuclear medicine : official publication, Society of Nuclear Medicine* 2007;48(12):1932-9, 18006618 [pubmed]
- [8] Gerrand C, Bate J, Seddon B, Dirksen U, Randall RL, van de Sande M, O'Donnell P, Tuckett J, Peake D, Jeys L, Saifuddin A, Grainger M, Whelan J „, Seeking international consensus on approaches to primary tumour treatment in Ewing sarcoma.“ *Clinical sarcoma research* 2020;10(1):21, 33292535 [pubmed]



- [9] Gruenewald TGP, Cidre-Aranaz F, Surdez D, Tomazou EM, de Álava E, Kovar H, Sorensen PH, Delattre O, Dirksen U „, Ewing sarcoma.“ *Nature reviews. Disease primers* 2018 Jul 5;4(1):5, 29977059 [pubmed]
- [10] Haeusler J, Ranft A, Boelling T, Gosheger G, Braun-Munzinger G, Vieth V, Burdach S, van den Berg H, Juergens H, Dirksen U „, The value of local treatment in patients with primary, disseminated, multifocal Ewing sarcoma (PDMES).“ *Cancer* 2010 ;116(2):443-50, 19924786 [pubmed]
- [11] Hawkins DS, Schuetze SM, Butrynski JE, Rajendran JG, Vernon CB, Conrad EU 3rd, Eary JF „, [18F]Fluorodeoxyglucose positron emission tomography predicts outcome for Ewing sarcoma family of tumors.“ *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 2005 ;23(34):8828-34, 16314643 [pubmed]
- [12] Heesen P, Feuerriegel S, Ciobanu-Caraus O, Ranft A, Bhadri V, Brichard B, Collaud S, Cyprova S, Eich H, Ek T, Gelderblom H, Harges J, Haveman L, Hartmann W, Hauser P, Juergens H, Kanerva J, Kühne T, Raciborska A, Rascon J, Streitbürger A, Timmermann B, Uhlenbruch Y, Fuchs B, Dirksen U „, Treatment effect heterogeneity of radiotherapy in localized Ewing sarcoma: A secondary analysis of the EURO-E.W.I.N.G. 99 and Ewing 2008 trial.“ *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* 2026 May 22;243:116825, 42218103 [pubmed]
- [13] Hubbard AK, Neyret-Kahn H, Müller-Nurasyid M, Löw D, Strauch K, Lee OW, Raduski AR, Yang T, Zhou W, Stratton EW, Jay O, Grossetête S, Song AJ, Dutta D, Hutchinson AA, Hicks BD, Manning M, Liu J, Boyce C, Hartmann W, Dirksen U, Kulozik AE, Metzler M, Krumbholz M, Teumer A, Völzke H, Völker U, Schiffman JD, Khan J, Hudson MM, Ness KK, Wang Z, Janeway KA, Lupo PJ, Spector LG, Huang WY, Moore SC, Chanock SJ, Grünewald TGP, Delattre O, Machiela MJ „, Genome-wide association study meta-analysis identifies susceptibility loci informing Ewing sarcoma etiology and potential mechanisms of risk.“ *medRxiv* 2026;, 41728338 [pubmed]
- [14] Kersting J, Ranft A, Bhadri V, Brichard B, Collaud S, Cyprová S, Eich H, Ek T, Gelderblom H, Harges J, Haveman L, Hartmann W, Hauser P, Heesen P, Jürgens H, Kanerva J, Kühne T, Raciborska A, Rascon J, Rechl V, Streitbürger A, Timmermann B, Uhlenbruch Y, Dirksen U „, Effect of Radiotherapy Dose on Outcome in Nonmetastatic Ewing Sarcoma.“ *Advances in radiation oncology* 2023;8(4):101269, 37334316 [pubmed]
- [15] Pappo AS, Dirksen U „, Rhabdomyosarcoma, Ewing Sarcoma, and Other Round Cell Sarcomas.“ *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 2018 Jan 10;36(2):168-179, 29220292 [pubmed]
- [16] Ronckers CM, Spix C, Grabow D, Erdmann F. „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2022 (1980-2021)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2025, [https://www.kinderkrebsregister.de/fileadmin/kliniken/dkkr/pdf/jb/jb2022/JB\\_2022\\_final.pdf](https://www.kinderkrebsregister.de/fileadmin/kliniken/dkkr/pdf/jb/jb2022/JB_2022_final.pdf) [uri]



- [17] Wagner LM, McAllister N, Goldsby RE, Rausen AR, McNall-Knapp RY, McCarville MB, Albritton K „, Temozolomide and intravenous irinotecan for treatment of advanced Ewing sarcoma.“ *Pediatric blood & cancer* 2007;48(2):132-9, 16317751 [pubmed]
- [18] Whelan J, Hackshaw A, McTiernan A, Grimer R, Spooner D, Bate J, Ranft A, Paulussen M, Juergens H, Craft A, Lewis I „, Survival is influenced by approaches to local treatment of Ewing sarcoma within an international randomised controlled trial: analysis of EICESS-92.“ *Clinical sarcoma research* 2018;8:6, 29610659 [pubmed]
- [19] Whelan J, Le Deley MC, Dirksen U, Le Teuff G, Brennan B, Gaspar N, Hawkins DS, Amler S, Bauer S, Bielack S, Blay JY, Burdach S, Castex MP, Dilloo D, Eggert A, Gelderblom H, Gentet JC, Hartmann W, Hassenpflug WA, Hjorth L, Jimenez M, Klingebiel T, Kontny U, Kruseova J, Ladenstein R, Laurence V, Lervat C, Marec-Berard P, Marreaud S, Michon J, Morland B, Paulussen M, Ranft A, Reichardt P, van den Berg H, Wheatley K, Judson I, Lewis I, Craft A, Juergens H, Oberlin O; Euro-E.W.I.N.G.99 and EWING-2008 Investigators „, High-Dose Chemotherapy and Blood Autologous Stem-Cell Rescue Compared With Standard Chemotherapy in Localized High-Risk Ewing Sarcoma: Results of Euro-E.W.I.N.G.99 and Ewing-2008.“ *J Clin Oncol.* 2018, 30188789 [pubmed]
- [20] WHO Classification of Tumours Editorial Board „, Soft Tissue and Bone Tumours“ *5th ed. Lyon: IARC Press* 2020, <https://publications.iarc.who.int/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/Soft-Tissue-And-Bone-Tumours-2020> [uri]
- [21] Worch J, Ranft A, DuBois SG, Paulussen M, Juergens H, Dirksen U „, Age dependency of primary tumor sites and metastases in patients with Ewing sarcoma.“ *Pediatric blood & cancer* 2018 Sep;65(9):e27251, 29856530 [pubmed]
- [22] Zöllner SK, Amatruda JF, Bauer S, Collaud S, de Álava E, DuBois SG, Harges J, Hartmann W, Kovar H, Metzler M, Shulman DS, Streitbürger A, Timmermann B, Toretsky JA, Uhlenbruch Y, Vieth V, Grünewald TGP, Dirksen U „, Ewing Sarcoma-Diagnosis, Treatment, Clinical Challenges and Future Perspectives.“ *Journal of clinical medicine* 2021 Apr 14;10(8), 33919988 [pubmed]



# Glossar

Alkylantien	künstlich hergestellte (synthetische) Substanzen, die als Zytostatika eingesetzt die Vermehrung von Krebszellen verhindern; grundsätzlich wirken Alkylantien dadurch, dass sie feste Bindungen mit der DNA und/oder bestimmten Eiweißen im Zellkern eingehen, das Erbmateriale dadurch zerstören und dessen Vervielfältigung bei der Zellteilung verhindern.
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.
Antikörper	Eiweiße (Proteine) aus der Gruppe der Globuline, die das körpereigene Immunsystem als Abwehrreaktion auf eingedrungene Fremdstoffe bzw. fremdartige Strukturen (Antigene) bildet; die Antikörper binden gezielt an diese Antigene und führen (auf verschiedene Weise) zur Beseitigung des Fremdkörpers. Antikörper werden von einer Gruppe der weißen Blutzellen, den B-Lymphozyten, produziert, die im Stadium der Antikörperproduktion als "Plasmazellen" bezeichnet werden.
Audiometrie	Verfahren zur Untersuchung der Gehörfunktion mit speziellen Tongeneratoren, die einzelne Frequenzen mit bestimmter Lautstärke erzeugen; es dient unter anderem der Diagnose von Erkrankungen der Hörorgane. Man unterscheidet subjektive und objektive audiometrische Verfahren. Beispiel eines subjektiven audiometrischen Verfahrens ist die Tonaudiometrie (Tonschwellenaudiometrie). Es erfordert die Mithilfe der Person, deren Gehör untersucht werden soll. Mittels Tonaudiometrie können Schweregrad, Art und Ursache einer Hörstörung festgestellt werden; beispielsweise gibt sie Hinweis darauf, ob eine gestörte Schallübertragung im Mittelohr oder eine Störung im Innenohr oder beides den Hörverlust bedingt. Eine Sonderform der subjektiven Audiometrie ist die Spielaudiometrie, die sich zur Bestimmung der Hörschwelle bei Kindern im Alter von etwa drei bis fünf Jahren eignet.
autologe Stammzelltransplantation	(Rück-)Übertragung von Blutstammzellen, z. B. nach einer Chemo- oder Strahlentherapie; der Patient erhält dabei eigene Zellen zurück, die ihm zuvor aus Knochenmark oder Blut entnommen wurden (Eigenspende).



BERA-Hörtest	HNO-ärztliche Untersuchung zur Feststellung von Hörschäden; sie misst im Wesentlichen die elektrische Aktivität des Hörnervs und der Hörbahnen zum Hirnstamm und kommt ohne die Mithilfe des Patienten aus (objektiver Hörtest). Beim BERA-Test (BERA für engl. "brainstem evoked response audiometry") werden über einen Kopfhörer bestimmte Hörreize (Töne) abgegeben: Mit Hilfe eines Elektroenzephalogramms (EEG) wird die Reaktion (in Form von Hirnströmen, so genannten akustisch evozierten Potentialen) gemessen. Es handelt sich dabei um die Antwort des Hirnstamms auf den akustischen Reiz. Die Messung dieser Hirnströme ermöglicht es, Hörstörungen bzw. Auffälligkeiten im Hirnnerv oder im Hirnstamm zu erkennen.
Bestrahlung	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
bildgebende Verfahren	Untersuchungsmethoden, die Bilder vom Körperinneren erzeugen; hierzu zählen z. B. die Ultraschall- und Röntgenuntersuchung, die Computertomographie, Magnetresonanztomographie und Szintigraphie.
Biopsie	Entnahme einer Gewebeprobe zwecks anschließender (v. a. mikroskopischer) Untersuchung; sie kann z. B. durch Punktion mit einer Hohlnadel, unter Anwendung spezieller Instrumente (wie Zangen, Stanzinstrumenten, Sonden) oder operativ mit dem Skalpell erfolgen.
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 (Tomogramme, Quer- oder Längsschnitte des menschlichen Körpers) hergestellt werden.
DNA	englische Abkürzung für Desoxyribonukleinsäure (DNS); sie trägt die Erbinformation und kommt in allen Lebewesen vor. Die DNA enthält die Gene, die die Information für



	<p>die Herstellung der Ribonukleinsäuren (RNA) bzw. Proteine enthalten. Es handelt sich um ein großes Molekül, bestehend aus zwei zu einem Doppelstrang (Doppelhelix) verdrillten Nukleinsäureketten. Die einzelnen Ketten bestehen aus einer Abfolge von vier verschiedenen Bausteinen (Basen), deren Reihenfolge (Sequenz) den genetischen Code bestimmt.</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>
Elektrokardiographie	<p>Methode zur Registrierung der elektrischen Herzaktivität</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>
genetisch	<p>die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt</p>
Gray	<p>Maßeinheit für die Energiedosis, die durch ionisierende Strahlung (z. B. im Rahmen einer Strahlentherapie) verursacht und durch eine bestimmte Masse (Kilogramm Körpergewicht) aufgenommen („absorbiert“) wird</p>
histologisch	<p>die Gewebe des Körpers betreffend; bei einer histologischen (feingeweblichen) Untersuchung werden Gewebeproben nach spezieller Aufbereitung (Herstellung von Gewebeschnitten und Anwendung bestimmter Färbetechniken) mit dem Mikroskop untersucht.</p>
Hochdosis-Chemotherapie	<p>Einsatz einer besonders hohen Dosis zellwachstumshemmender Medikamente (Zytostatika); bei einer Krebserkrankung zielt sie darauf ab, sämtliche bösartigen Zellen zu vernichten. Da dabei auch das blutbildende System im Knochenmark zerstört wird, müssen im Anschluss eigene oder fremde Blutstammzellen übertragen werden (autologe bzw. allogene Stammzelltransplantation).</p>
immunhistochemisch	<p>Bei einer immunhistochemischen (immunhistologischen) Untersuchung werden mit Hilfe von markierten (z. B. an</p>



	<p>Farbstoffe gebundenen) Antikörpern Proteine oder andere Zell- bzw. Gewebestrukturen sichtbar gemacht.</p>
Immuntherapie	<p>Behandlungsform, bei der das Immunsystem beeinflusst wird mit dem Ziel, Tumoren oder andere Erkrankungen abzuwehren oder zu bekämpfen</p>
Infusion	<p>Einbringen von Flüssigkeiten in den Körper, meist über einen längeren Zeitraum und über einen zentralen Venenkatheter; eine Infusion erfolgt z. B. zur Zufuhr von Wasser, Elektrolyten, Eiweißen und/oder Medikamenten im Rahmen einer intensiven Behandlung.</p>
Knochenmark	<p>Ort der Blutbildung; schwammartiges, stark durchblutetes Gewebe, das die Hohlräume im Innern vieler Knochen (z. B. Wirbelkörper, Becken- und Oberschenkelknochen, Rippen, Brustbein, Schulterblatt und Schlüsselbein) ausfüllt. Im Knochenmark entwickeln sich aus Blutvorläuferzellen (Blutstammzellen) alle Formen von Blutzellen.</p>
Knochenmarkpunktion	<p>Entnahme von Knochenmarksgewebe zur Untersuchung der Zellen; bei der Punktion werden mit Hilfe einer dünnen Hohlnadel wenige Milliliter flüssiges Knochenmark aus Beckenknochen oder Brustbein in eine Spritze gezogen. Die Punktion erfolgt bei größeren Kindern unter örtlicher Betäubung; eventuell wird zusätzlich ein Beruhigungsmittel verabreicht (Sedierung). Bei kleineren Kindern kann unter Umständen eine kurze Narkose zweckmäßig sein.</p>
Knochenmarkstanzbiopsie	<p>Entnahme von Knochenmarksgewebe zwecks Untersuchung der Zellen; dabei wird mit Hilfe einer speziellen, etwas dickeren Hohlnadel ein etwa 2 cm langer Gewebezylinder aus dem Knochen gestanzt. Die Untersuchung erfolgt immer in Narkose. Eine Knochenmarkstanzbiopsie kann ergänzend oder an Stelle einer Knochenmarkpunktion erforderlich sein, wenn mit dieser nicht ausreichend Gewebe für eine verlässliche Untersuchung gewonnen werden kann. Die Knochenmarkstanze erfolgt i. d. R. wie die Knochenmarkpunktion aus dem hinteren Beckenkammknochen. Dort ist das Knochenmark nur durch eine relativ dünne Knochenschicht von der Haut getrennt, so dass die Entnahme ohne wesentliches Risiko erfolgen kann.</p>
Kontrastmittel	<p>Substanzen, mit deren Hilfe die Darstellung von Strukturen und Funktionen des Körpers in bildgebenden Verfahren verbessert werden kann; Kontrastmittel werden vor allem in der Röntgendiagnostik (Röntgenuntersuchung,</p>



	Computertomographie), der Magnetresonanztomografie (MRT) und bei der Ultraschalluntersuchung eingesetzt.
Körperliche Untersuchung	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.
Krebsprädispositionssyndrom	genetische Erkrankungen, die neben einem erhöhten Tumorrisiko Fehlbildungen und geistige Behinderung umfassen können; nach aktuellen Erkenntnissen entstehen etwa 10 % der Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aufgrund einer bekannten erblichen Veränderung bzw. auf der Grundlage eines Krebsprädispositionssyndroms. Zu den Krebsprädispositionssyndromen 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.
Kryokonservierung	Gefrierkonservierung von Zellen/Gewebe in flüssigem Stickstoff bei -196°C
Lumbalpunktion	Einstich in den Wirbelkanal im Bereich der Lendenwirbelsäule, z. B. zur Entnahme von Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor) oder zwecks Verabreichung von Medikamenten (so genannte intrathekale Behandlung); bei einer Krebserkrankung kann eine Entnahme und Untersuchung von Liquor dem Nachweis bösartiger Zellen dienen; bei erhöhtem Hirndruck aufgrund eines ZNS-Tumors dient die Liquorentnahme ggf. auch einer Druckentlastung.
Magnetresonanztomographie	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 gute Beurteilung der Organe und vieler Organveränderungen ermöglichen.
Medulloblastom	bösartiger embryonaler (primitiver) Tumor des Kleinhirns. Er tritt vor allem im Kleinkindes- und Kindesalter auf und ist mit knapp 20 % der häufigste bösartige solide Tumor im Kindes- und Jugendalter.
Metastase	hier: Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor, der durch Verschleppung von Tumorzellen aus einem anderen Bereich



	des Körpers entstanden ist; insbesondere bei bösartigen Geschwulsten (Krebs)
molekulargenetisch	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.
monoklonale Antikörper	Antikörper, die von den Abkömmlingen eines einzigen B-Lymphozyten (Zellklon) gebildet werden und völlig identisch sind; sie können gentechnisch zu diagnostischen und therapeutischen Zwecken hergestellt werden und richten sich gezielt gegen einen kleinen Molekülabschnitt (Epitop) eines bestimmten Antigens.
Neuroblastom	bösartiger solider Tumor des sympathischen Nervensystems; er tritt gehäuft vor dem 5. Lebensjahr und vor allem bei Säuglingen und Neugeborenen auf und ist (mit etwa 5,5 % aller bösartigen Erkrankungen) nach den ZNS- und Weichgewebetumoren der häufigste solide Tumor im Kindes- und Jugendalter.
neuroektodermal	das Neuroektoderm bezeichnet die Gewebeanteile des äußeren der drei embryonalen Keimblätter (Ektoderm), aus denen sich das Nervengewebe entwickelt.
Non-Hodgkin-Lymphom	große Gruppe bösartiger Erkrankungen des lymphatischen Systems, die als ein Hauptmerkmal Lymphknotenschwellungen hervorrufen können. NHL zählen wie das Hodgkin-Lymphom zu den malignen Lymphomen. Sie machen etwa 7 % der bösartigen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus.
Operation	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.
Osteosarkom	häufigster Knochentumor im Kindes- und Jugendalter; tritt v. a. in der zweiten Lebensdekade während der pubertären Wachstumsphase auf
otoakustische Emissionen	sehr leise Töne, die das Innenohr bei Hören von Klängen (Aufreffen von Schallwellen auf das Ohr) aussendet; diese können von hochempfindlichen Mikrofonen erfasst werden. Die Messung der OAE dient dazu, die Funktion des Innenohrs zu überprüfen; die Mithilfe des Patienten ist nicht erforderlich (objektiver Hörtest). Diese Form des Hörtests eignet sich daher



	<p>auch für Säuglinge und Kleinkinder. Bei der Untersuchung werden winzige Messmikrofone in den äußeren Gehörgang eingeführt. Durch die zugeführten Schallwellen werden die äußeren Haarzellen im Innenohr in Schwingung versetzt, d. h. mechanisch bewegt. Dies erzeugt die leisen, aber messbaren Otoakustischen Emissionen.</p>
Palliativtherapie	<p>krebshemmende Therapie, die vorrangig auf die Erhaltung bzw. Verbesserung der Lebensqualität ausgerichtet ist; die Palliativtherapie gewinnt dann an Bedeutung, wenn die Heilung eines Patienten nicht mehr möglich ist. Im Unterschied dazu hat eine kurative Therapie in erster Linie die Heilung des Patienten zum Ziel.</p>
Pathologe	<p>Arzt oder Ärztin, der/die durch feingewebliche (histologische) und molekulargenetische Untersuchung von Zellen und Geweben Krankheiten identifiziert und die Bösartigkeit von Tumoren feststellt</p>
peripheres Nervensystem	<p>es kann als Empfangs- und Ausführungsorgan des Zentralnervensystems (ZNS) bezeichnet werden; es besteht aus den zahlreichen Nerven, die den Körper durchziehen. Sie tragen entweder Impulse von der Peripherie zum ZNS (sensible Nervenbahnen) oder vom ZNS in die Peripherie (motorische Nervenbahnen). Zum peripheren Nervensystem gehören zum Beispiel die Hirnnerven, Rückenmarksnerven und die peripheren Nervenzellen.</p>
Photon	<p>von altgriechisch Licht; kleinste Einheit elektromagnetischer Strahlung; jedes Photon transportiert Energie</p>
Positronen-Emissions-Tomographie	<p>Bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren auf dem Prinzip der Szintigraphie, das in der Krebsheilkunde zur Darstellung von Tumoren oder Metastasen genutzt werden kann. Zum Nachweis von Tumorgewebe wird eine radioaktiv markierte Zuckerverbindung verabreicht. Da Tumoren einen höheren Stoffwechsel haben als gesundes Gewebe, wird der radioaktive Stoff von den Tumorzellen vermehrt aufgenommen und gespeichert. Die mit dieser Substanz angereicherten Tumorzellen senden Signale aus, die von einer speziellen Kamera (PET-Scanner) erfasst und in ein Bild (Tomogramm) umgewandelt werden.</p>
präoperativ	<p>vor der Operation</p>



Primärtumor	der zuerst entstandene Tumor, von dem Metastasen ausgehen können
primitiv	einfach, unentwickelt, undifferenziert
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Prognosefaktoren	Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d. h. der Prognose) erlauben;
radioaktiv	Als radioaktiv werden Substanzen mit instabilen Atomkernen bezeichnet, die sich spontan unter Abgabe von Energie umwandeln. Die frei werdende Energie wird als ionisierende Strahlung (energiereiche Teilchen und/oder Gammastrahlung) abgegeben.
Rehabilitation	medizinische, soziale, psychosoziale und berufliche Maßnahmen nach einer Erkrankung zur Wiedereingliederung in Gesellschaft, Beruf und Privatleben, die u. a. die Wiederherstellung von Fähigkeiten durch Übungsbehandlung, Prothesen und / oder apparative Hilfsmittel umfassen können
Rezidiv	Rückfall, Wiederauftreten einer Erkrankung nach Heilung
Röntgenuntersuchung	bildgebendes Verfahren, das durch Anwendung von Röntgenstrahlen Organe bzw. Organteile sichtbar macht.
Sarkom	bösartiger Tumor, der aus entartetem Nerven-, Binde- oder Stützgewebe (z. B. Knochen, Knorpel, Sehnen, Muskel, Fett) entsteht und dieses befällt; die nähere Bezeichnung erfolgt nach seinem Ursprung: Das Rhabdomyosarkom beispielsweise ist ein bösartiger Tumor der quergestreiften Muskulatur, das Osteosarkom ein bösartiger Tumor des knochenbildenden Gewebes.
Skelett-Szintigraphie	bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren, das in der Krebsheilkunde hauptsächlich dem Nachweis oder Ausschluss von Knochenmetastasen dient; bei der Untersuchung wird radioaktives Technetium ( <sup>99</sup> Tc) eingesetzt, das an eine Phosphatverbindung gebunden ist. Da Phosphat ein natürlicher Bestandteil der Grundsubstanz von Knochen ist, reichert sich die radioaktive Verbindung besonders dort vermehrt an-, wo ein erhöhter Knochenstoffwechsel stattfindet. Eine Spezialkamera ortet die verdächtigen Bereiche.
solide	fest



Stammzellen	hier: unreife (undifferenzierte) und unbegrenzt teilungsfähige Körperzellen, die entweder weitere Stammzellen hervorbringen oder zu verschiedenen Zell- / Gewebetypen ausreifen können (Differenzierung). Stammzellen sind das Ausgangsmaterial der embryonalen Organentwicklung und aller regenerationsfähigen Gewebe des Erwachsenen (z. B. Haut, Schleimhäute, blutbildende Zellen des Knochenmarks).
stationär	hier: medizinische Behandlung mit Unterbringung in einem Krankenhaus
Strahlentherapie	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
Supportivtherapie	unterstützende Behandlungsmaßnahmen zur Vorbeugung, Linderung oder Behandlung krankheits- und/oder behandlungsbedingter Nebenwirkungen oder Komplikationen; die Supportivtherapie dient der Verbesserung der Lebensqualität des Patienten.
Therapieoptimierungsstudie	kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten dient und gleichzeitig die Behandlungsmöglichkeiten verbessern und weiterentwickeln soll; die Therapieoptimierung ist dabei nicht nur auf eine Verbesserung der Heilungsaussichten, sondern auch auf eine Begrenzung behandlungsbedingter Nebenwirkungen und Spätfolgen ausgerichtet.
Topoisomerasehemmer	Substanzen, die zur Krebsbehandlung eingesetzt werden (Zytostatika); sie hemmen verschiedene Enzyme (z. B. die so genannte Topoisomerase I und Topoisomerase II), die an der Reparatur von Brüchen im Erbmateriale beteiligt sind. Damit blockieren sie körpereigene Reparaturmechanismen, auf die sich schnell teilenden Tumorzellen angewiesen sind. Zu den Topoisomerasehemmern gehören z. B. die Wirkstoffe Etoposid, Etoposiphosphat und Teniposid aus der Gruppe der Epipodophyllotoxine sowie Topotecan und Irinotecan aus der Gruppe der Camptothecine.
Translokation	Austausch von Genabschnitten zwischen zwei Chromosomen
Tumor	Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)
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 v. a. 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 (d. h., nicht in auffällig erhöhter Konzentration vorliegen).

#### Tyrosinkinase

Enzyme aus der Familie der Proteinkinasen; sie leisten einen wichtigen Beitrag bei der Übertragung von Signalen innerhalb der Zelle und sind wichtig für die embryonale Entwicklung sowie die Regeneration und Instandhaltung von Geweben. Funktionsstörungen können u. a. bei der Krebsentstehung eine Rolle spielen. Die Aufgabe der Tyrosinkinasen ist – auf chemischer Ebene – die Übertragung einer Phosphatgruppe auf die Aminosäure Tyrosin eines anderen Proteins; das Zielprotein wird dadurch in seiner Aktivität beträchtlich beeinflusst.

#### undifferenziert

hier: unreif, noch nicht funktionstüchtig und i.d.R. unbegrenzt teilungsfähig (Beispiel Stammzellen); die Entwicklung von undifferenzierten zu differenzierten Zellen und Geweben (Differenzierung) erfolgt schrittweise. Entsprechend gibt es viele verschiedene Differenzierungsgrade.

#### Weichgewebe

Zu den Weichgeweben zählen Binde-, Fett- und Muskelgewebe sowie Blutgefäße und das Gewebe der peripheren Nerven (Nervensystem ohne Hirn und Rückenmark). Die Weichgewebe (Weichteile) umfassen somit alle nicht-epithelialen Gewebe des Körpers mit Ausnahme des Stützgewebes (Knochen und Knorpel). Sie verbinden, unterstützen und umgeben die anderen Körperteile und Organe.

#### Weichgewebesarkome

Vielzahl sehr verschiedener bösartiger Erkrankungen, die von Weichgeweben (z. B. Binde-, Fett- und Muskelgewebe oder Gewebe der peripheren Nerven) ausgehen; sie machen etwa 6 % der bösartigen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus; häufigstes Weichgewebesarkom bei Kindern und Jugendlichen ist das Rhabdomyosarkom.

#### WHO-Klassifikation

von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) erarbeitete internationale Standards zur Einteilung (Klassifikation), Diagnose und differenzierten Unterscheidung verschiedener (bösartiger) Erkrankungen



## Zytostatika

zellwachstumshemmende Medikamente; Zytostatika können auf den Stoffwechsel verschiedenartiger Zellen einwirken und diese dadurch vernichten und/oder deren Vermehrung verhindern. Betroffen sind insbesondere Zellen, die sich häufig teilen.