

**Forschungsergebnisse der pädiatrischen Onkologie, Hämatologie und Immunologie 46  
Berichte der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie e. V. (GPOH)**

Begründet von M. Hertl, B. Kornhuber† und G. Landbeck†

Herausgegeben von U. Göbel, D. Körholz und T. Niehues  
im Auftrag des Vorstandes der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie

<p><b>Editorial</b></p> <p>335 Die Behandlungssituation in der pädiatrischen Onkologie und Hämatologie nach der Änderung des Arzneimittelgesetzes im Jahr 2004 und die Prüfung neuer Therapieoptionen <i>U. Göbel, D. Körholz, T. Bernig, T. Niehues, T. Klingebiel, A. Eggert</i></p>	<p><b>Editorial</b></p> <p>335 Treatment of Children and Adolescents with Cancer after the Application of the Guide Lines for Good Clinical Practice in 2004 and the Evaluation of New Measurements</p>
<p><b>Clinical Research</b></p>	
<p><b>Übersicht</b></p> <p>339 Aktuelle Konzepte zur Diagnose und Behandlung des Retinoblastoms in Deutschland mit dem Ziel der sicheren Tumorkontrolle bei Erhalt des Sehvermögens <i>P. Temming, D. Lohmann, N. Bornfeld, W. Sauerwein, S. L. Goericke, A. Eggert</i></p>	<p><b>Review</b></p> <p>339 Current Concepts for Diagnosis and Treatment of Retinoblastoma in Germany: Aiming for Safe Tumor Control and Vision Preservation</p>
<p><b>Originalarbeiten</b></p> <p>348 Ewing Sarkom der Hände oder Füße Eine retrospektive Analyse von 80 Patienten der Studien EICESS-92 und EURO-E.W.I.N.G. 99 <i>D. Froeb, A. Ranft, T. Boelling, M. Paulussen, S. Klco-Brosius, H. Jürgens, U. Dirksen</i></p>	<p><b>Original Articles</b></p> <p>348 Ewing Sarcoma of the Hand or Foot A Retrospective Analysis of 80 Patients Treated According to the Clinical Trial EICESS-92 and Euro-E.W.I.N.G.99</p>
<p>353 Verteilung humaner Leukozytenantigene bei deutschen Kaukasiern mit fortgeschrittenen Ewing-Sarkomen <i>U. Thiel, P. Wolf, A. Wawer, F. Blaeschke, T. G. P. Grunewald, I. T. von Lüttichau, T. Klingebiel, P. Bader, A. Borkhardt, H.-J. Laws, R. Handgretinger, P. Lang, P. G. Schlegel, M. Eyrych, B. Gruhn, G. Ehninger, E. Koscielniak, C. Klein, K.-W. Sykora, E. Holler, C. Mauz-Körholz, W. Woessmann, G. H. S. Richter, A. H. Schmidt, C. Peters, U. Dirksen, H. Jürgens, M. Bregni, S. Burdach</i></p>	<p>353 Human Leukocyte Antigen Distribution in German Caucasians with Advanced Ewing's Sarcoma</p>
<p>359 Molekulargenetische Analyse von bilateralen Keimzelltumoren des Ovars <i>E. Hennes, S. Zahn, L. F. Lopes, S. Schönberger, I. Leuschner, U. Göbel, G. Calaminus, D. T. Schneider</i></p>	<p>359 Molecular Genetic Analysis of Bilateral Ovarian Germ Cell Tumors</p>
<p>366 Systemische Therapie von Nebennierenrindenzinomen im Kindesalter: Ergebnisse des GPOH-MET-97-Protokolls <i>A. Redlich, N. Boxberger, D. Strugala, M. C. Frühwald, I. Leuschner, S. Kropf, P. Bucsky, P. Vorwerk</i></p>	<p>366 Systemic Treatment of Adrenocortical Carcinoma in Children: Data from the German GPOH-MET 97 Trial</p>

372	Prognostische Relevanz genetischer Aberrationen der akuten myeloischen Leukämie bei Kindern und Jugendlichen <i>D. Reinhardt, C. von Neuhoff, A. Sander, U. Creutzig</i>	372	Genetic Prognostic Factors in Childhood Acute Myeloid Leukemia
377	Die prognostische Bedeutung des C-reaktiven Proteins bei Kindern und Jugendlichen mit klassischem Hodgkin Lymphom (HL) <i>R. Haase, C. Vilsen, C. Mauz-Körholz, D. Hasenclever, R. Kluge, K. Ruschke, A. Borkhardt, K. Seeger, T. Lehrnbecher, A. Kulozik, J. Rößler, S. Burdach, H. Jürgens, D. Körholz</i>	377	Evaluation of the Prognostic Meaning of C-reactive Protein (CRP) in Children and Adolescents with Classical Hodgkin's Lymphoma (HL)
<hr/>		<hr/>	
<b>Kasuistiken</b>		<b>Case Reports</b>	
382	Korrektur eines zyanotischen Herzfehlers bei einem 11-jährigen Jungen mit thrombozytopenischer Thrombozytopathie und schwerer Anämie bei GATA-1 Transkriptionsdefekt: hämostatische Behandlung <i>J. Hoefler, W. Streif, J. Kilo, M. Grimm, G. Berger, C. Velik-Salchner</i>	382	Surgery of a Cyanotic Heart Defect in an 11-year-old Boy with Thrombocytopenic Thrombocytopeny and Severe Anemia due to a GATA-1 Defect: Hemostatic Therapy
386	Fatale EBV-Infektionen und andere klinische Manifestationen in einer XLP-1 Familie – Familienanamnese und schnelle Diagnose können Leben retten <i>D. Sperl, M. Benesch, C. Urban, H. Lackner, P. Sovinz, M. R. Speicher, S. Uhrig, T. Schwarzbraun, W. Schwinger, U. zur Stadt, K. Beutel, G. Janka, M. Scarpatetti, M. G. Seidel</i>	386	Fatal EBV Infection and Variable Clinical Manifestations in an XLP-1 Pedigree – Rapid Diagnosis of Primary Immunodeficiencies may Save Lives
<hr/>		<hr/>	
<b>Clinical Practice</b>			
<hr/>		<hr/>	
<b>Visite</b>		<b>Pictorial Essay</b>	
390	Pränataler Verdacht auf Kaposiformes Hemangioendotheliom bei Geschwistern: Notfallmaßnahmen bei unterschiedlicher klinischer Manifestation <i>M. Rapp, M. Rapp, C. Berg, G. Knoepfle, A. M. Müller, P. Bartmann, A. Müller</i>	390	Prenatal Suspicion of Kaposiform Hemangioendothelioma in Siblings: Different Clinical Manifestation and Emergency Relief
<hr/>		<hr/>	
<b>Kurzmitteilungen</b>		<b>Short Communications</b>	
392	Iatrogene Nebenniereninsuffizienz – erhöhte Gefahr für heterozygote Träger eines Adrenogenitalen Syndroms? <i>F. Brackmann, H.-G. Dörr, C. R. Bartram, K. Hinderhofer, W. Holter, T. Langer</i>	392	Glucocorticoid Withdrawal – Heterozygous Carriers of Congenital Adrenal Hyperplasia at Risk?
393	Infantile hepatische Hämangiomatose: First-line Monotherapie mit Propranolol als neue Therapiestrategie? <i>S. Baranowski, A. Winkler, K. Kunzi-Rapp, M. Schaal, S. Hempel, K.-M. Debatin, C. Posovszky</i>	393	Infantile Hepatic Hemangiomas: First-line Propranolol Monotherapy as New Treatment Strategy?
395	Kaposiformes Hämangioendotheliom mit Kasabach-Merritt Phänomen: Von Vincristin bis Sirolimus <i>J. Jahnel, H. Lackner, F. Reiterer, B. Urlesberger, C. Urban</i>	395	Kaposiform Hemangioendothelioma with Kasabach-Merritt Phenomenon: From Vincristine to Sirolimus

	<b>Berichte</b>		<b>Reports</b>
398	Phase I/II intra-individuelle Dosisescalationstudie von Vorinostat bei Kindern mit rezidivierten soliden Tumoren, Lymphomen oder Leukämien <i>O. Witt, T. Milde, H. E. Deubzer, I. Oehme, R. Witt, A. Kulozik, A. Eisenmenger, U. Abel, I. Karapanagiotou-Schenkel</i>	398	Phase I/II Intra-patient Dose Escalation Study of Vorinostat in Children with Relapsed Solid Tumor, Lymphoma or Leukemia
404	Interdisziplinäre AWMF-Leitlinie zur Therapie primärer Antikörpermangelkrankungen <i>J. Krudewig, U. Baumann, H. Bernuth von, M. Borte, U. Burkhard-Meier, G. Dueckers, E. Foerster-Waldl, K. Franke, P. Habermehl, M. Hönig, W. Kern, K. Kösters, K. Kugel, T. Lehmbecher, J. Liese, R. Marks, G. A. Müller, R. Müller, D. Nadal, H.-H. Peter, D. Pfeiffer-Kascha, M. Schneider, H. Sitter, P. Späth, V. Wahn, T. Welte, T. Niehues</i>	404	Interdisciplinary AWMF Guideline for the Treatment of Primary Antibody Deficiencies
416	Seltene Tumoren bei Kindern – die EXPeRT Initiative: Ein Bericht der European Cooperative Study Group on Pediatric Rare Tumors <i>G. Bisogno, A. Ferrari, E. Bien, I. B. Brecht, B. Brennan, G. Cecchetto, J. Godzinski, D. Orbach, Y. Reguerre, T. Stachowicz-Stencel, D. T. Schneider</i>	416	Rare Cancers in Children – The EXPeRT Initiative: A Report from the European Cooperative Study Group on Pediatric Rare Tumors
	<b>Abstracts</b>		<b>Abstracts</b>
421	21. Jahrestagung Experimentelle Neuroonkologie <i>Erdlenbruch, Bernhard</i>	421	21 <sup>th</sup> Annual Meeting of the Working Group “Experimental Neuro-Oncology”
427	<b>Vorschau</b>	427	<b>Preview</b>
428	<b>Impressum</b>	428	<b>Imprint</b>

**Titelbild:** Pränataler Verdacht auf Kaposiformes Hemangioendotheliom s. S. 391  
 oben: Im intrauterinen Ultraschall (28. SSW) werden, ein geringer Ascites, ein Pleuraerguss und die Schwellung des rechten Beins erkannt.  
 Mitte: Postnatal können die Veränderungen auf ein vasculäre Malformation zurückgeführt werden (Bild des linken Arms am 2. Lebenstag).  
 unten: Die Biopsie (rechter Fuß) zeigt in der HE-Färbung (× 1000) Veränderungen, die mit einem Kaposiformen Hemangioendotheliom vereinbar sind.