



## 2. Behandlungsnetzwerk für Kinder mit Hirntumoren

Im Rahmen des neuen Förderungsschwerpunktes „Behandlungsnetzwerk für Kinder mit Hirntumoren“ ist auch die finanzielle Unterstützung der multizentrischen Studie HIT-Endo Kraniopharyngeom vorgesehen. Das Kraniopharyngeom ist ein feingeweblich gutartiger Tumor, kann aber durch sein verdrängendes Wachstum in der Nachbarschaft wichtiger Hirnstrukturen bedrohliche Folgen haben. Da die Erkrankung relativ selten vorkommt und an der Behandlung mehrere Fachdisziplinen beteiligt sind, ist eine gut koordinierte und kontrollierte Behandlung durch erfahrene Ärzte besonders wichtig.

Die folgenden Berichte von einem Treffen der Kraniopharyngeom-Patienten und ihrer Familien, die sich vor kurzem als Selbsthilfegruppe unter dem Dach der DLFH/Kinderkrebsstiftung angesiedelt haben, geben einen Gesamtüberblick über das Krankheitsbild und seine Komplikationen sowie über Behandlungsmöglichkeiten und die Langzeitfolgen, die das tägliche Leben der Betroffenen oft stark belasten und einschränken.

## 3. Treffen von Kraniopharyngeompatienten und ihren Familien

Im Rahmen einer Nachuntersuchung aller in Würzburg operierten Patienten mit Kraniopharyngeom wurde deutlich, dass von Seiten der Patienten und ihrer Familien ein großes Bedürfnis besteht, mit anderen Betroffenen in Kontakt zu treten.

Deswegen wurde zum ersten Treffen von Kraniopharyngeompatienten am 30.03.1999 in die Universitäts-Kinderklinik Würzburg eingeladen, an dem 10 Familien teilnahmen. Das zweite Treffen wurde von Familie Frank organisiert und am 25.09.1999 in Kist ausgerichtet. Zum dritten Treffen am 09. und 10. September 2000 in Kassel wurden auf Wunsch der zwischenzeitlich gegründeten Selbsthilfegruppe Patienten und ihre Familien aus dem gesamten Bundesgebiet eingeladen. 150 Betroffene nahmen teil und nutzten an zwei Tagen die Gelegenheit, in Vorträgen Neues zur Erkrankung zu erfahren, Erfahrungen auszutauschen und sich selbst als Gruppe eine Organisationsform zu geben. Es folgen kurze Zusammenfassungen der Beiträge bzw. der Beschlüsse des Treffens:

### Untersuchungen von Kindern und Jugendlichen mit Kraniopharyngeom

*PD Dr. Hermann Müller,  
Universitäts-Kinderklinik Würzburg*

Kraniopharyngeome sind seltene, gutartige Fehlbildungstumoren im Bereich der Schädelbasis, die im Kindes- und Erwachsenenalter diagnostiziert werden. Auffällig werden die Patienten durch neurologische Symptome (Kopfschmerzen, Lähmungen), hormonelle Ausfälle (Minderwuchs, Übergewicht, Störungen des Salz-Wasser-Haushaltes, Störungen der Pubertätsentwicklung) und/oder Sehstörungen. Die Symptome werden hervorgerufen durch die Nähe des Kraniopharyngeoms zur hormonproduzierenden Hirnanhangsdrüse (Hypophyse), zum Sehnerv und zu den Hirnwasserräumen. Da es sich immer um gutartiges Tumorgewebe handelt, ist die Operation die Behandlungsmethode der ersten Wahl. Allerdings birgt die Nähe des Kraniopharyngeoms zum Sehnerv, zur Hirnanhangsdrüse und zu wichtigen Hirnstrukturen operative Risiken. Darüber hinaus wächst das Kraniopharyngeom

trotz seines gutartigen Charakters häufig in umgebende Hirnstrukturen ein, die nicht operativ entfernt werden dürfen. In diesen Fällen stellt die Bestrahlungstherapie eine Behandlungsalternative dar.

In einer Untersuchung wurden bundesweit 206 Kinder- und Jugendliche mit Kraniopharyngeom nachuntersucht hinsichtlich der Längen- und Gewichtsentwicklung sowie der Lebensqualität in Abhängigkeit von der durchgeführten Therapie. Die Lebensqualität sank entscheidend bei ausgeprägtem Übergewicht, das bei ca. 40% der Patienten auftrat. Risikofaktoren für die Entwicklung eines Übergewichts waren Tumorgroße, Tumorstadium in hypothalamischen Hirnabschnitten („Sättigungszentrum“) sowie familiäre Neigung zu Übergewicht.

Die Untersuchung diente der Vorbereitung der Untersuchung Kraniopharyngeom 2000, die in Zukunft alle Patienten mit neu diagnostiziertem Kraniopharyngeom erfassen soll. Untersucht wird die Heilungsrate und Lebensqualität von Kraniopharyngeompatienten. Ein wichtiges Ziel der Studie ist es, die Qualität der Diagnostik, Therapie und Nachsorge zu verbessern.

[www.kinderklinik.uni-wuerzburg.de/kraniopharyngeom](http://www.kinderklinik.uni-wuerzburg.de/kraniopharyngeom)

Die Untersuchung wird finanziell unterstützt von der Deutschen Kinderkrebsstiftung.

### Operatives Vorgehen beim Kraniopharyngeom - Möglichkeiten und Grenzen

*Prof. Dr. Niels Sörensen,  
Abteilung für Pädiatrische Neurochirurgie,  
Universitätsklinik Würzburg*

Bei neu diagnostiziertem Kraniopharyngeom sollte die Operation immer als Therapie der ersten Wahl in Betracht gezogen werden. Die Frage, inwieweit das Kraniopharyngeom komplett operiert werden kann, kann in den meisten Fällen



## Kraniopharyngenom

# Leben nur mit künstlichen Hormonen

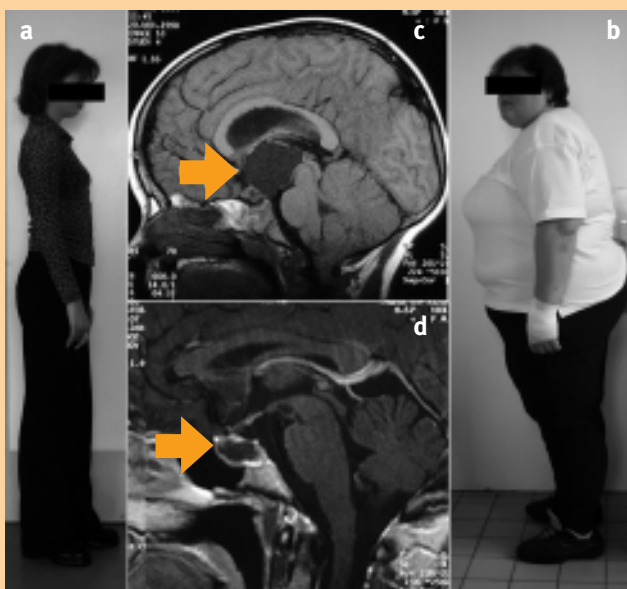
Der Kopf pochte, schmerzte unerträglich, wochenlang. Frank Kreß nahm alle möglichen Tabletten, tröpfelte ätherische Öle. Nichts half. Mehrere Ärzte untersuchten ihn - ohne Befund. In ihrer Not schickten sie den 16-Jährigen zu einem Psychiater. Erst ein Augenarzt erschrak über seinen zu großen Augen- druck. Am folgenden Tag wurde Frank Kreß ein Tumor aus dem Gehirn herausgeschnitten.

Der heute 26-Jährige leidet am Kraniopharyngenom, einer Krankheit, bei der sich aus fehlgebildetem embryonalem Gewebe hinter den Augen ein gutartiger Hirntumor entwickelt. Seine Odyssee durch Arztpraxen ist typisch, denn die Krankheit ist selten. In Deutschland wird sie jährlich bei 30 bis 40 Patienten diagnostiziert, die Hälfte sind Kinder und Jugendliche. Doch bereits jeder zehnte Tumor im Kopf eines Kindes ist ein Kraniopharyngenom.

Der Tumor ist kein Krebs, sondern eine gutartige Geschwulst, die langsam, zunächst unbemerkt, wächst. Die Betroffenen wie Frank Kreß leiden an extremen Kopfschmerzen, können sich schwer konzentrieren, sind müde, ungeduldig oder aggressiv. Auch drückt die Geschwulst auf den Sehnerv. Da kann es sein, dass die Betroffenen eine Person doppelt sehen, oder sie erst erkennen, wenn er in der Mitte ihres Gesichtsfeldes steht. Wird nicht rechtzeitig operiert, erblinden viele.

Ein weiteres Symptom: extremer Harndrang. „Ich hing Tag und Nacht unterm Wasserhahn und konnte gar nicht aufhören zu trinken“, berichtet Frank Kreß. Ständig musste

er auf die Toilette. Zwölf Liter Flüssigkeitsverlust in ein paar Stunden waren keine Seltenheit - das entspricht zwölf Kilogramm Körpergewicht. „Mein Körper trocknete aus, mein Kreislauf brach völlig zusammen.“



**Gewichtsentwicklung in Abhängigkeit von der Lokalisation des Kraniopharyngeoms: Bei beiden Patientinnen gelang die komplette operative Entfernung des Kraniopharyngeoms (Pfeile). Patient M.K. (Abb. b) entwickelte ein ausgeprägtes Übergewicht aufgrund von Essstörungen bedingt durch die Nähe des Kraniopharyngeoms zu hypothalamischen Hirnabschnitten (Abb. c). Patient K.O. (Abb. a) hatte im Kernspintomogramm bei Diagnose einen nur kleinen Tumor (Abb. d) und nach der Operation stellten sich eine normales Essverhalten und eine normale Entwicklung des Körpergewichts ein.**

Bilder + Text: Dr. Hermann Müller

„Wenn Kopfschmerz, Sehstörungen und extremer Harndrang gemeinsam auftreten, deutet alles auf ein Kraniopharyngenom hin“, sagt Dr. Hermann Müller, Oberarzt

an der Universitäts-Kinderklinik Würzburg, die sich auf die Behandlung der Kraniopharyngenom-Patienten spezialisiert hat. Mit ihm hat Frank Kreß vor zwei Jahren eine deutschlandweite Selbsthilfegruppe Betroffener gegründet.

## 30 Kilo zugenommen

Obwohl der Tumor meist operabel ist, beginnt damit für die Betroffenen erst das Leid. Denn die Geschwulst liegt immer im Bereich der Hirnanhangdrüse, die mit dem Tumorgewebe herausgeschnitten werden muss. Sie aber steuert den gesamten Hormonhaushalt des Körpers - und der gerät nach der Operation vollends aus den Fugen. Lebensnotwendige Funktionen sind betroffen: Die Wasserausscheidung der Niere, die Schilddrüse, die Nebenniere, das Wachstum und die Geschlechtsdrüsen. Unter den Folgen leiden die Patienten ein Leben lang. Frank Kreß nahm innerhalb weniger Wochen 30 Kilogramm zu. Das ist typisch. Auch bei ihm ist das Esszentrum betroffen.

Er merkte einfach nicht, wenn er satt war. Heute schluckt er täglich Tabletten, nimmt Sprays und braucht Spritzen, die seinen Hormonhaushalt künstlich regulieren.

Das Übergewicht ist er seither nicht mehr losgeworden. Wie auch? „Wenn ich mich mehr als normal bewege, ein Kilo zu- oder abnehme, stimmt der ganze Medikamentencocktail nicht mehr.“ Dann geht es ihm schlecht, er ist matt und müde.

Seine Familie hat die Ernährung strikt auf ihn abgestimmt. Der Tumor hat viele Spuren hinterlassen. An manchen Tagen ist Frank Kreß fähig und kann sich kaum konzentrieren. An anderen Tagen wird er aggressiv, ohne es zu wollen. Dann kapselt er sich ab. „Ich habe die Symptome“, sagt er, „doch alle in der Familie leiden an der Krankheit.“

Artikel aus der Kasseler Tageszeitung HNA  
Von Nicole Kohse



erst während der Operation vom Operateur beantwortet werden. Bei Tumorrückfall ist eine erneute Operation häufig dadurch kompliziert, dass nach dem ersten Eingriff Narben entstanden sind, die eine erneute komplette Entfernung des Kraniopharyngeoms erschweren. Der operative Zugangsweg, d.h. ob der Tumor über die Nase oder durch die Schädeldecke operiert wird, richtet sich nach der Lage und Ausdehnung des Kraniopharyngeoms. Bei überwiegend zystischen Tumoren kommt auch eine Zystenentleerung durch Punktion oder Einlage eines Katheters in Frage. In seltenen Fällen kann über einen in der Zyste liegenden Katheter ein Medikament gegeben werden, das die Zystenwand schädigt und so die Zyste verödet. Ziel der Operation ist es, unter Vermeidung von Verletzungen des umliegenden Hirn- und Nervengewebes eine möglichst vollständige Entfernung des Kraniopharyngeoms zu erreichen.

### Wann und warum Strahlentherapie des Kraniopharyngeoms

Fabian Pohl,  
Klinik für Strahlentherapie,  
Universität Würzburg

Strahlentherapie und Operation sind Vorgehensweisen, die sich gegenseitig ergänzen und nicht ausschließen. Folgendes Vorgehen wird aus Sicht der Strahlentherapeuten empfohlen:

**1.** Nach kompletter operativer Entfernung des Kraniopharyngeoms abwartendes Verhalten mit regelmäßigen Nachuntersuchungen (Kernspintomographie, Augenarzt, Endokrinologie)

**2.** Bei Rückfall erneute Operation mit der Möglichkeit einer nachfolgenden Bestrahlung.

**3.** Ist die komplette operative Entfernung nicht möglich:

a.) anschließende lokale Bestrahlung mit einer Dosis von 50,4 – 54 Gy oder:

b.) abwartendes Verhalten. Bei Tumorwachstum Vorgehen wie unter 3a.

Für Kinder unter 6 Jahren sollte bei nicht kompletter operativer Tumorentfernung ggf. zunächst eine Nachbeobachtung zur Beurteilung der Tumorprogression in Erwägung gezogen werden.

### Fertilität und gonadale Funktion bei Kraniopharyngeompatienten im Kindes- und Jugendalter

Prof. Dr. med. Jürgen Brämwig,  
Universitätskinderklinik Münster

Im Pubertätsalter gewinnt für Jugendliche die Frage nach der eigenen Sexualität und Fruchtbarkeit zunehmend an Bedeutung. Für Patienten mit Kraniopharyngeom wird diese Frage schon allein deswegen als problematisch empfunden, weil häufig die Pubertät nicht von alleine einsetzt, sondern mit Medikamenten eingeleitet werden muss. Grund hierfür ist der Ausfall der gonadotropen Hormone, die normalerweise von Hypophyse und Hypothalamus gebildet werden aber bei Kraniopharyngeom häufig ausfallen. Diese Hormone sind dafür verantwortlich, dass Hoden bzw. Eierstock die Sexualhormone bilden und somit die Pubertät einsetzt. Um eine normale Pubertätsentwicklung zu ermöglichen, werden deswegen die Sexualhormone medikamentös ersetzt; bei Mädchen Östrogen und Gestagen, bei Jungen Testosteron. Die Drüsen, die diese Hormone normalerweise produzieren (Eierstock/Hoden), sind gesund und vollkommen normal angelegt. Es fehlt lediglich das Hormon „von oben“ (Hypophyse/Hypothalamus), das diese Drüsen zur Produktion anregt.

Deswegen ist prinzipiell die Fruchtbarkeit von Frauen und Männern mit Kraniopharyngeom möglich. Es kommt darauf an, bei Kinderwunsch der betroffenen Patienten die fehlenden Hormone der Hypophyse so zu ersetzen, dass die Spermazellen im Hoden und die Eizellen im Eierstock normal ausreifen. Diese Behandlung ist relativ aufwendig. Häufige Injektionen und genaue Kontrollen werden notwendig.

### Störungen der Appetitregulation

Dr. med. Christian Roth,  
Universitätskinderklinik Göttingen

Leptin wird im Fettgewebe gebildet und über den Blutweg zum Hypothalamus transportiert. Dort vermittelt Leptin das Gefühl der Sättigung. Bei Fettleibigkeit wird viel Leptin gebildet. Dies führt dazu, dass weniger Nahrung aufgenommen wird. Aber Leptin bewirkt auch, dass mehr Energie verbraucht wird. Bei einem Defekt im Bereich des Hypothalamus kann eine Unempfindlichkeit gegenüber Leptin vorliegen. Wir haben Patienten mit einem Kraniopharyngeom untersucht und fanden deutlich erhöhte Leptinkonzentrationen als Hinweis auf eine Leptin-Unempfindlichkeit. Bei Leptin-Unempfindlichkeit ist allerdings eine Leptintherapie nicht wirksam.

In Untersuchungen zur Adipositas bei Kraniopharyngeompatienten wird der Leptin-Stoffwechsel, die Nahrungszufuhr mit Hilfe eines standardisierten Ernährungstagebuches und die Bewegungsaktivität der Patienten mittels eines sogenannten Akzelerometers untersucht. Ziel ist hierbei zu klären, welchen Beitrag zum einen die Energiezufuhr, aber zum anderen auch der Energieverbrauch bei der Entstehung des Übergewichts bei Kraniopharyngeompatienten liefern.



## Essverhalten bei Kranio-pharyngeompatienten

Dr. med. Eleonore Mayer, München

Übergewicht entsteht, wenn längerfristig die Energiezufuhr höher ist als der Energieverbrauch. Zu einem derartigen Missverhältnis kommt es unter anderem bei zu hoher Nahrungszufuhr als Folge von „Stressessen“ oder als Folge von ungünstiger Nahrungsmittelauswahl (z.B. zu viel Süßes).

Um herauszufinden, wie häufig und in welcher Weise erhöhte Nahrungszufuhr bei Kranio-pharyngeompatienten vorkommt, starteten wir eine Befragung. Mit Hilfe von Fragebögen, die z.T. die Eltern, z.T. die Patienten selbst ausfüllen, wurden die Essgewohnheiten und das Essverhalten der Patienten, ihre Einstellung zum Essen und Gewicht sowie ihre Lebenssituation erfasst. Eine erste Zwischenauswertung der bisher an uns zurückgesandten Fragebögen wurde vorgestellt. Die Auswertung soll Grundlage dafür sein, Kranio-pharyngeompatienten mit Gewichts- und Essproblemen sinnvoll zu beraten und bestmöglich zu unterstützen.

## Stationäre Rehabilitation von Kranio-pharyngeompatienten - Chancen und Erfolgsaussichten

Dr. med. Edith Waldeck,  
Kinderklinik Hochried, Murnau

Kranio-pharyngeompatienten werden in altershomogenen Kleingruppen (zum Einstieg in die Rehabilitationsmaßnahme in Begleitung ihrer Mütter) sehr eng von einem interdisziplinären Team betreut. Die Behandlungsdauer für die Patienten ist in der Regel 6 bis 12 Wochen; die Begleitpersonen beenden das Behandlungsprogramm nach den ersten 4 Wochen. Dieses zielt verhaltenstherapeutisch auf eine langfristige Veränderung der Lebensführung unter Normalisierung des Ess- und Ernährungsverhaltens wie

auch Optimierung des Bewegungsverhaltens ab. Die Mutter-Kind-Bindung ist aufgrund der existenzbedrohenden Ereignisse sehr eng. In der Rehabilitationsklinik werden über den Horizont dieser engen Bindungen hinaus neue tragfähige Beziehungsstrukturen zu den Mitpatienten und Therapeuten aufgebaut, die einerseits Entlastung und Ablösung, andererseits neue Lebensperspektiven schaffen. Unsere therapeutische Absicht geht weit über eine optimale Gewichtsabnahme hinaus und zielt auf Eigenverantwortung der Patienten, Ablösung und Selbstbewusstsein.

Die Beschulung sowie ausführliche Schuldiagnostik erfolgt an der klinikeigenen, privaten und staatlich anerkannten Schule in Hochried.

## Untersuchungen zur Tagesmüdigkeit von Kindern und Jugendlichen mit Kranio-pharyngeom

Dr. Georg Handwerker,  
PD Dr. Hermann Müller,  
Universitäts-Kinderklinik Würzburg

Eine Fragebogenuntersuchung ergab, dass 35 von 115 Patienten eine relevante Tagesmüdigkeit hatten. Tagesmüdigkeit ist also bei Kranio-pharyngeompatienten ein häufiges Gesundheitsproblem. Das Hormon Melatonin spielt eine wichtige Rolle in der Schlaf-Wach-Regulation. Die Steuerung der Melatonin-Ausschüttung folgt dabei einem Rhythmus, der vom Hypothalamus vorgegeben wird und durch das Kranio-pharyngeom gestört sein kann. Tatsächlich zeigte sich in einer Untersuchung an 36 Patienten und 18 adipösen Normalkontrollen, dass übergewichtige Kranio-pharyngeompatienten niedrigere Melatoninwerte aufwiesen. Dies könnte eine Erklärung für die Tagesmüdigkeit der Patienten darstellen. In der Schlaflaboruntersuchung zeigten 5

von 6 untersuchten Patienten Veränderungen, wie sie auch bei einer Narkolepsie (einer Erkrankung mit erhöhter Tagesschläfrigkeit) auftreten. Dies war ein überraschender Befund. Bei drei von sieben Patienten brachte eine Melatonin-Therapie eine deutliche Verbesserung der Tagesmüdigkeit. Eine Patientin ist mit Melatonin alleine ausreichend behandelt. Bei anderen wurde eine zusätzliche stimulierende medikamentöse Therapie notwendig. Erste Ergebnisse zeigen, dass eine Therapie des Problems möglich ist. Ab etwa Februar 2001 ist eine kontrollierte Studie geplant.

## Gründung der Kranio-pharyngeom-Gruppe

[www.kranio-pharyngeom.com](http://www.kranio-pharyngeom.com)

Die Mitglieder der Kranio-pharyngeom-Selbsthilfegruppe beschließen die Gründung einer Gruppe unter dem Dach der Deutschen Kinderkrebsstiftung oder DLFH. Ziele und Aufgaben der Gruppe wurden im Rahmen eines Arbeitstreffens am 18.11.2000 in Göttingen wie folgt formuliert:

- von wirtschaftlichen Interessen unabhängige Vertretung und Umsetzung der Belange betroffener Patienten und ihrer Familien,
- Aufbau eines Netzwerks, das auch neu diagnostizierten Patienten bzw. ihren Familien ermöglicht, frühzeitig Kontakt mit Gleichbetroffenen in Wohnortnähe aufzunehmen,
- Intensivierung der Öffentlichkeitsarbeit in Kooperation mit der Deutschen Kinderkrebsstiftung.

Das nächste Treffen der Kranio-pharyngeom-Gruppe ist für September 2001 geplant.

### Kontaktadresse:

Valentin Bachem  
Adolf-Engelhardt-Str. 44/1  
69124 Heidelberg  
Tel: 0171-34 30 825  
Email: [vbachem@gmx.de](mailto:vbachem@gmx.de)

PD Dr. Hermann Müller,  
Universitäts-Kinderklinik Würzburg