

Hirntumoren

Informationen für Patienten und
betroffene Familien

Mit Extrateil
für Kinder

**KINDER
KREBS
STIFTUNG**

Vorwort

Liebe Eltern,
bei Ihrem Kind wurde ein Tumor im zentralen **Nervensystem** (**ZNS**-Tumor) festgestellt. Dazu zählen Tumoren, die im Gehirn oder Rückenmark entstehen – sogenannte primäre **ZNS**-Tumoren.

Diese Nachricht hat Sie sicher unerwartet und mit großer Wucht getroffen. Und sie wirft vermutlich viele Fragen auf. Denn es ist nicht immer leicht zu verstehen, warum Krebs entsteht und wie er bestmöglich behandelt werden kann. Diese Broschüre möchte Ihnen daher allgemeine Informationen zu **ZNS**-Tumoren vermitteln und einige Tumorarten kurz vorstellen. Sie soll Ihnen zudem dabei helfen, sich in dem zunächst oft unübersichtlichen medizinischen Versorgungssystem besser zurechtzufinden. Im Anhang erhalten Sie noch Literaturempfehlungen und wichtige Adressen. Machen Sie sich in aller Ruhe mit den für Sie relevanten Informationen vertraut – und sprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam.

Wir haben in dieser Broschüre bewusst auch medizinische Fachbegriffe verwendet. Manche Formulierungen mögen Ihnen zunächst ungewohnt erscheinen. Deshalb haben wir am Ende ein Glossar mit Erklärungen der wichtigsten Begriffe zusammengestellt – sowohl jener, die in dieser Broschüre vorkommen, als auch solcher, die Ihnen möglicherweise im Behandlungsalltag begegnen werden.

Nach dem Erwachsenenteil folgt noch eine kindgerechte Information über Tumoren und deren Behandlung.

*» Gut zu wissen:
Das Wort Tumor stammt aus dem Lateinischen und bedeutet Schwellung oder Geschwulst. Damit ist noch nichts über die Eigenschaften (bös- oder gutartig) der Schwellung gesagt. Es ist einfach die Beschreibung für eine feste (solide), örtlich umschriebene Zunahme von körpereigenem, reifem (differenziert), unreifem (primitiv, undifferenziert) oder embryonalem, also noch völlig ursprünglichem Gewebe.*

*» Gut zu wissen:
Die im Text grün hinterlegten Wörter werden im Glossar ab Seite 54 erklärt.*

Inhalt

Vorwort	1		
1 Krankheitsbild ZNS-Tumoren	4		
1.1 Funktion und Aufbau des Zentralnervensystems	5		
1.2 Was sind ZNS-Tumoren und warum entstehen sie?	6		
1.3 Was sind Warnsignale? / Welche Symptome machen diese Tumoren?	7		
1.4 Welche Untersuchungen sind notwendig?	8		
1.4.1 Klinische Untersuchung	8		
1.4.2 MRT/CT/PET	8		
1.4.3 Lumbalpunktion	9		
1.4.4 Weitere Untersuchungen	11		
2 Tumorarten	12		
2.1 Wie werden ZNS-Tumoren eingeteilt?	13		
2.2 Gliome (astrozytäre, glioneurale und neuronale Tumoren)	15		
2.3 Medulloblastome	17		
2.4 Ependymome	18		
2.5 Atypischer teratoider Rhabdoidtumor (AT/RT)	18		
2.6 Embryonale, nicht-rhabdoide ZNS-Tumoren und Pineoblastome	19		
2.7 Tumoren der Hypophysenregion	20		
2.7.1 Kraniopharyngeom	20		
2.7.2 Keimzelltumoren	21		
2.7.3 Sonstige seltene Tumoren der Hypophysenregion	22		
2.8 Plexustumoren	22		
2.9 Neurinome	22		
2.10 Gefäßtumoren	23		
3 Behandlung/Therapie	24		
3.1 Operation/Biopsie	25		
3.2 Chemotherapie	27		
3.2.1 Zentraler Venenkatheter	27		
3.2.2 Was merkt mein Kind von der Chemotherapie?	28		
3.2.3 Chemotherapeutika in der Therapie von ZNS-Tumoren	30		
3.3 Zielgerichtete medikamentöse Therapie	31		
3.3.1 Was ist die Indikation für eine zielgerichtete Therapie?	31		
3.3.2 Was sind zielgerichtete Medikamente?	31		
3.3.3 Wovon hängt die Wirksamkeit zielgerichteter Medikamente ab?	32		
3.3.4 Wie kommt man an ein zielgerichtetes Medikament?	32		
3.3.5 Beispiele für eine erfolgreiche zielgerichtete Therapie bei ZNS-Tumoren	32		
3.3.6 Zukünftige Entwicklungen	33		
3.4 Strahlentherapie (Radiotherapie)	33		
3.4.1 Was merkt mein Kind von der Bestrahlung?	34		
3.4.2 Was sind die möglichen Nebenwirkungen einer Bestrahlung?	34		
3.4.3 Welche Art der Strahlentherapie ist die richtige?	35		
4 Der Alltag neben dem Krankenhaus	38		
4.1 Empfehlungen für zu Hause	39		
4.2 Normalität für eine Weile ein Fremdwort	39		
4.3 Rehabilitation	40		
4.4 Nachsorge	40		
4.5 Was, wenn es nicht (so) gut läuft?	41		
4.5.1 Rezidiv	41		
4.5.2 Palliativsituation	42		
5 Patiententeil	44		
6 Glossar	54		
Anhang	72		
Literaturempfehlungen	73		
Einige wichtige Adressen	76		
Impressum	80		

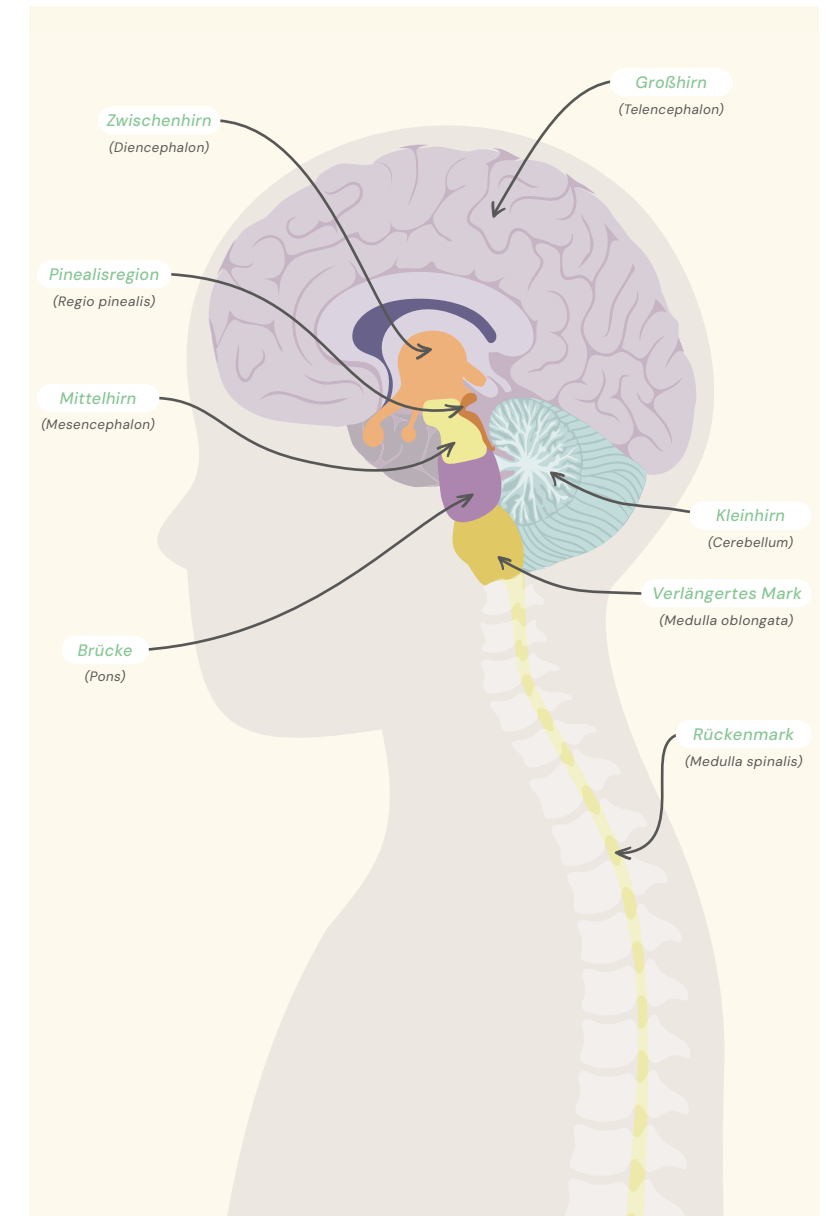
1 Krankheitsbild ZNS-Tumoren

1.1 Funktion und Aufbau des Zentralnervensystems

Das **Zentralnervensystem**, kurz: **ZNS**, besteht aus dem Gehirn, dem Rückenmark und dem **Nervenwasser**. Das Gehirn ist ein hocheffizientes und spezialisiertes Organ, das in unserem Körper die Steuerung vieler Vorgänge und Prozesse übernimmt. Neben vielen weiteren Funktionen besteht die Aufgabe des Gehirns darin, wichtige Körperfunktionen zu steuern. Dazu gehören die Wahrnehmung und das Verarbeiten von Sinnesreizen (wie z. B. Sehen), die Koordination von Bewegungen, das Gedächtnis und die Lernfähigkeit, das Verstehen und Wiedergeben von Sprache, der Ausdruck von Gefühlen, die Persönlichkeitsentwicklung sowie die Steuerung von Herz, Kreislauf, Atmung, Temperatur und der **Hormonproduktion**.

Das Gehirn ist vom knöchernen Schädel und das Rückenmark von den knöchernen Wirbelbögen umgeben, um vor Verletzungen geschützt zu sein. Zwischen Schädelknochen und Gehirn bzw. Wirbelkörpern und Rückenmark befinden sich die Hirn- bzw. Rückenmarkshäute und das **Nervenwasser**. Das **Nervenwasser** umgibt unser Gehirn und das gesamte Rückenmark wie ein Flüssigkeitspolster und bietet dadurch einen zusätzlichen Schutz. Auch im Inneren des Gehirns befinden sich **Nervenwasserräume**, die in ihrer Gesamtheit als Hirnkammer- oder Ventrikelsystem bezeichnet werden.

Das Gehirn kann im Wesentlichen in das Großhirn, das Zwischenhirn, das Kleinhirn und den Hirnstamm aufgeteilt werden.



Die Ursachen für die Entstehung von ZNS-Tumoren bei Kindern und Jugendlichen sind weitestgehend immer noch unbekannt.

Diese einzelnen Teile sind für bestimmte Aufgaben zuständig. Das Kleinhirn sorgt vor allem für die Koordination der Bewegungsabläufe und das Gleichgewicht. Der Hirnstamm ist ein lebenswichtiger Teil des Gehirns und umfasst das Mittelhirn, die Brücke und das verlängerte Mark. Er verbindet das Großhirn mit dem Rückenmark und kontrolliert und reguliert wichtige Funktionen wie Atmung, Herzschlag, Blutdruck und den Kreislauf sowie Bewegungen und Reflexe. Ein Teil des Zwischenhirns (Hypothalamus) übernimmt in Wechselwirkung mit der Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) die zentrale Steuerung des **Hormonhaushaltes**.

Das Großhirn kann in verschiedene Regionen mit ihren spezifischen Aufgaben unterteilt werden. So übernimmt z. B. der Stirnlappen (Frontallappen) die Koordination von Bewegung und Sprache. Der Schläfenlappen (Temporallappen) ist wichtig für unsere Emotionen, Gefühle und unsere Gedächtnisleistung. Im Scheitellappen (Parietallappen) werden Sprache und viele abstrakte Denkvorgänge wie mathematische Überlegungen verarbeitet, und im Hinterhauptlappen (Okzipitallappen) sitzt unser Sehzentrum, das alle mit den Augen aufgenommenen Bilder verarbeitet.

Darüber hinaus werden im Gehirn eine weiße und eine graue Substanz unterschieden. In der grauen Substanz liegen zum größten Teil Nervenzellen, aber auch Stützzellen (Glia) und Mikrogliazellen. Die weiße Substanz besteht hauptsächlich aus den Fortsätzen der Nervenzellen, welche die einzelnen Gebiete miteinander verschalten und deren

Kommunikation ermöglichen. Zur Versorgung dieser Zellen sind große Gefäße (Arterien) bis hin zu feinen Blutgefäßen (= Kapillaren), die das Gehirn durchziehen, lebensnotwendig.

1.2 Was sind ZNS-Tumoren und warum entstehen sie?

ZNS-Tumoren sind die größte Gruppe der **soliden** (= festen, zunächst örtlich begrenzten) Tumoren im Kindes- und Jugendalter. Sie können gutartig oder bösartig sein und von unterschiedlichen Zellen des Gehirns ausgehen. Der Tumor wird am Ort des Entstehens als **Primärtumor** (= Ursprungstumor) bezeichnet. Bei **ZNS**-Tumoren ist dieser **Primärtumor** meist im Kopf (= intrakraniell) und selten im Rückenmark (= spinal). Eventuelle Absiedlungen dieses Tumors an anderen Stellen des Gehirns und des Rückenmarks oder auch an anderen Stellen des Körpers nennt man **Metastasen**.

Trotz großer wissenschaftlicher Anstrengungen sind die Ursachen für die Entstehung von **ZNS**-Tumoren im Kindes- und Jugendalter weitestgehend unbekannt. Zwar weiß man bei einigen Tumorarten, dass bestimmte Veränderungen im Erbgut verschiedener **ZNS**-Zellen vorliegen. Es ist aber unbekannt, warum diese Veränderungen auftreten und warum sie bei manchen Kindern und Jugendlichen zur Erkrankung führen und bei anderen nicht.

Bekannt ist, dass Kinder und Jugendliche mit bestimmten angeborenen Fehlbildungen ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung von **ZNS**-Tumoren haben und dass einige

Patienten in ihren Körperzellen eine Erbgutveränderung aufweisen, die mit dem vermehrten Auftreten von Tumoren im jungen Alter verknüpft ist. Diese klinischen Situationen werden daher auch als **Tumorprädispositionssyndrome (TPS)** bezeichnet und erfordern in der Regel eine humangenetische Beratung und gegebenenfalls Diagnostik der Familien und Patienten.

Ein weiterer gesicherter Risikofaktor ist eine **Bestrahlung** im Kindesalter, z. B. im Rahmen einer vorherigen Tumorthherapie.

Bei den meisten Patienten bleibt die Ursache für die Entstehung des Tumors aber unbekannt.

1.3 Was sind Warnsignale? / Welche Symptome machen diese Tumoren?

Viele **ZNS**-Tumoren wachsen schnell, sodass die ersten **Symptome** oft nur wenige Tage oder Wochen vor der **Diagnosestellung** aufgetreten sind. Selten kommt es bei sehr langsam wachsenden Tumoren zu einer über mehrere Monate oder sogar mehrere Jahre andauernden Symptomatik.

Die **Symptome** können in unspezifische Allgemeinsymptome und spezifische **Symptome** unterteilt werden. Unspezifische Allgemeinsymptome haben ihren Ursprung meist in der langsam zunehmenden Drucksteigerung im Schädelinneren (intrakraniell). Dieser erhöhte Druck kann entweder durch den Tumor selbst ausgeübt werden oder der Tumor führt zu einer Abflussstörung des **Nervenwassers** (Gehirn-Rückenmark-

Flüssigkeit oder **Liquor**), sodass der Flüssigkeitsstau zu einer Druckerhöhung führt. Bei älteren Kindern können dadurch Wesensveränderung, Konzentrationsstörungen, Leistungsknick, fehlender Appetit und Nahrungsverweigerung, Erbrechen, Gewichtsverlust, schnelle Ermüdbarkeit, vermehrtes Schlafbedürfnis sowie Kopfschmerzen auftreten. Bei Babys und Kleinkindern treten **Symptome** in der Regel erst spät auf, da die Schädelnähte und Fontanellen noch (teilweise) offen sind und sich der Schädel dadurch dem erhöhten Druck anpassen kann. Ein erhöhter Hirndruck kann sich bei kleinen Kindern durch Unruhe und Nesteln, Trinkunlust bzw. Nahrungsverweigerung, Wachstumsstörungen, eine schnelle Kopfumfangszunahme (Makrozephalie), eine gespannte Fontanelle, häufiges schrilles Schreien und eine Schiefhaltung des Kopfes äußern. Zudem können Sehstörungen in Form des „Sonnenuntergangsphänomens“ (die Augäpfel sind beidseits nach unten gerichtet und der Blick nach oben ist gelähmt) oder von neu aufgetretenem Schielen, Störungen der Pupillenreaktionen und Blickrichtungsstörungen (Nystagmus) auftreten.

Spezifische **Symptome** werden durch die Lage und Eigenschaften des Tumors im Gehirn oder Rückenmark bestimmt. So kann ein Tumor des Kleinhirns zu Gleichgewichtsstörungen führen, wohingegen ein Tumor des Schläfenlappens kurzzeitige Gedächtnisverluste oder Krampfanfälle auslösen kann. Anhand solcher **Symptome** kann der Arzt Rückschlüsse auf den möglichen Ort eines Tumors im **Zentralnervensystem** ziehen.

1.4 Welche Untersuchungen sind notwendig?

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (**Anamnese**) und körperliche Untersuchung Hinweise auf einen **ZNS**-Tumor, wird er den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf diese Form der Krebserkrankungen spezialisiert ist (kinderonkologische Behandlungseinrichtung). Denn bei Verdacht auf einen **ZNS**-Tumor sind verschiedene Untersuchungen notwendig, zunächst um die **Diagnose** zu sichern, dann aber auch um festzustellen, um welche Form des Hirntumors es sich handelt und wie weit sich die Erkrankung ausgebreitet hat. Die Klärung dieser Fragen ist Voraussetzung für eine optimale Behandlung des Patienten und die Abschätzung der Tumorprognose.

Zunächst ist es wichtig, ausführlich mit Ihnen als Eltern und Ihrem betroffenen Kind zu sprechen.

Nur so können die Ärzte die spezielle Krankengeschichte Ihres Kindes herausfinden und die richtigen Untersuchungen für eine schnelle **Diagnosefindung** anordnen. Jeder noch so kleine Hinweis kann für das Ärzteteam ein wertvoller Puzzlestein sein. Deshalb ist es wichtig, dass Sie alle Fragen sorgfältig beantworten und auch scheinbar unwichtige Zusammenhänge offen ansprechen.

1.4.1 Klinische Untersuchung

Neben der üblichen Untersuchung von Herz, Lunge und Bauch, wie Sie sie vermutlich bereits vom Kinderarzt kennen, gehört bei Verdacht auf einen **ZNS**-Tumor auch eine

neurologische Untersuchung dazu. Hierbei versucht der Arzt, die Funktionen der einzelnen Teile des **ZNS** (siehe oben) durch spezifische klinische Untersuchungen zu überprüfen. Um die Funktionen des Sehens und Hörens ausreichend einschätzen zu können, müssen diese Untersuchungen durch den jeweiligen Spezialisten, Augen- und HNO-Arzt, durchgeführt werden.

1.4.2 MRT/CT/PET

Besteht durch die Krankengeschichte und die neurologische Untersuchung der Verdacht auf einen **ZNS**-Tumor oder kann dieser z. B. im Rahmen der Abklärung von wiederkehrenden, heftigen Kopfschmerzen oder Übelkeit und Erbrechen nicht sicher ausgeschlossen werden, muss eine bildgebende Untersuchung des Gehirns durchgeführt werden. Hierzu eignet sich eine **Magnet-Resonanztomographie (MRT)** in der Regel am besten. Nur in seltenen Fällen bietet eine **Computertomographie (CT)** oder eine **PET (Positronen-Emissions-Tomographie)** eine Alternative.

MRT

Für eine **MRT** muss Ihr Kind für mindestens 30 bis maximal 60 Minuten still auf einer sich bewegendem Liege ausharren können. Bei allen Kindern, für die das aufgrund des Alters oder anderer Gründe nicht möglich ist, wird die **MRT** in **Narkose** bzw. in tiefer Sedierung (Kurz-narkose ohne Beatmung) durchgeführt. In einer **MRT** wird der Körper durch wechselnde Magnetfelder dargestellt. Diese sind für unseren Körper unbedenklich und es entsteht keine Strahlenbelastung für Ihr Kind.

Es treten bei der Untersuchung laute „Klopfgeräusche“ auf, die als unangenehm empfunden werden können. In den **MRT**-Raum können Sie Ihr Kind, wenn es keine **Narkose** bekommt, begleiten und so zu seiner Beruhigung beitragen. Dort dürfen Sie aufgrund der vorhandenen starken Magnetfelder keine Magnetkarten (z. B. Kreditkarten) und vor allem keine Metallgegenstände bei sich tragen (z. B. Metallschmuck, Metallgürtel, Metallknöpfe an Kleidung). Machen Sie das medizinische Personal gegebenenfalls auch auf im Körper befindliche metallische Implantate (z. B. Zahnsplanken, Implantate nach OP, **Shunts**, Piercings) aufmerksam.

CT

Eine **CT** funktioniert wie ein Röntgenbild mit Röntgenstrahlen. Dies hat den Vorteil, dass die Untersuchung fast überall und zu jeder Zeit verfügbar ist und die Durchführung auch nur einen Bruchteil der Zeit einer **MRT** benötigt. Jedoch ist Ihr Kind einer gewissen Strahlenbelastung ausgesetzt und die Bildqualität der entstandenen Schnittbilder reicht oft für eine genauere **Diagnose** des Tumors nicht aus. Die **CT** ist aber unter Umständen sehr wichtig, beispielsweise als orientierende Untersuchung im Notfall oder bei bestimmten Fragestellungen, wie z. B. zum Nachweis von Verkalkungen im Tumor oder zum Ausschluss tumorbedingter Knochenveränderungen.

PET

In seltenen Fällen kann eine **PET-CT** oder eine **PET-MRT** erforderlich sein. Diese speziellen Untersuchungen arbeiten mit **radioaktiv** markierten Substanzen – im Gehirn

meist Methionin oder Fluorethyltyrosin – und gehen mit einer Strahlenbelastung für Ihr Kind einher. Sie können notwendig sein, um einen Tumor genauer zu charakterisieren (z. B. gutartig oder bösartig) oder um eine unklare Läsion (Schädigung, Verletzung) als Tumor zu identifizieren bzw. auszuschließen.

1.4.3 Lumbalpunktion

Eine Untersuchung des **Nervenwassers (Lumbalpunktion)** gehört bei den meisten **ZNS**-Tumoren zu den ersten diagnostischen Schritten. Dabei wird das **Nervenwasser** auf Tumorzellen untersucht, um eine mögliche – im **MRT** nicht sichtbare – Ausbreitung des bei Ihrem Kind diagnostizierten Tumors festzustellen. In wenigen Fällen kann es zusätzlich erforderlich sein, sogenannte **Tumormarker** im **Nervenwasser** zu bestimmen. Dabei handelt es sich um Botenstoffe, die gelegentlich vom Tumor gebildet und in das **Nervenwasser** abgegeben werden.

Die **Nervenwasserentnahme** erfolgt in der Regel unter einer kurzen Sedierung oder nach lokaler Betäubung mit einem Schmerzpflaster. Der Eingriff wird von den meisten Kindern gut vertragen. Gelegentlich können danach Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen als Nebenwirkungen auftreten.

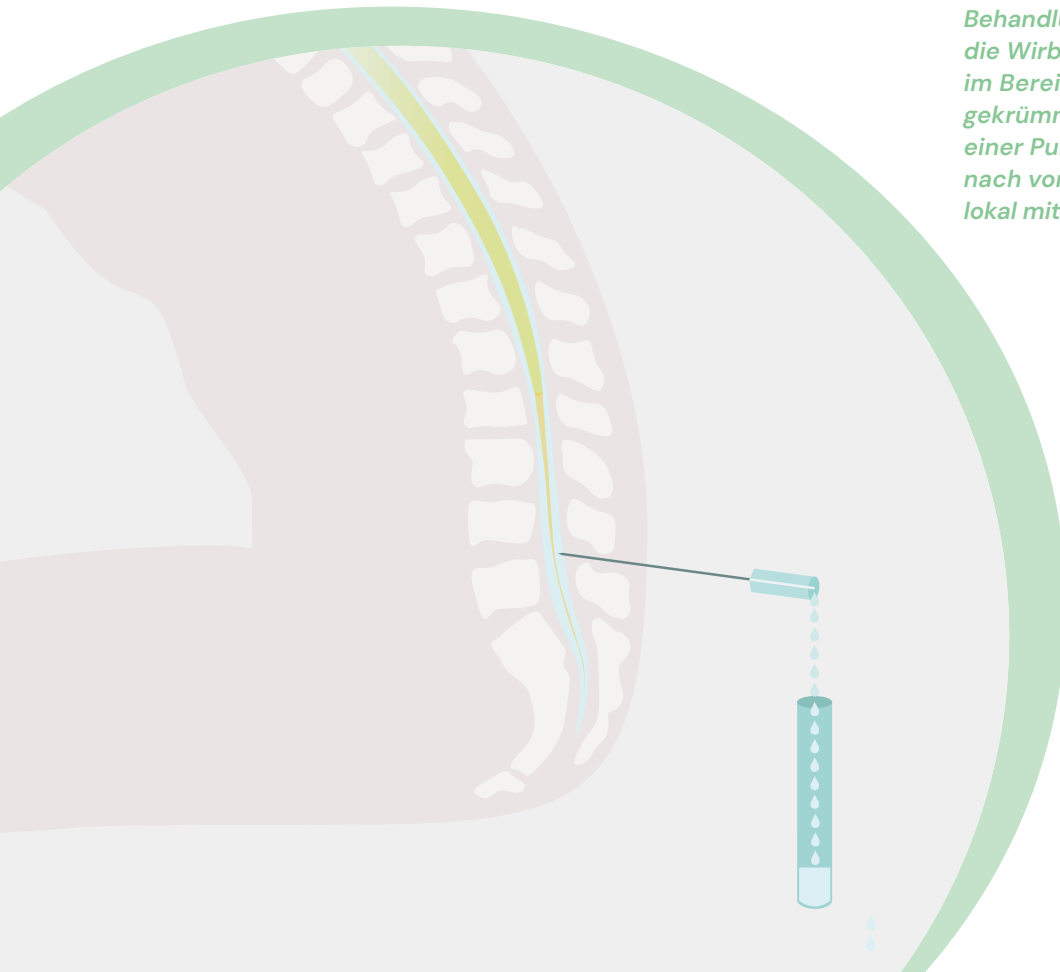
» **Gut zu wissen:** Kinder im Vorschulalter können auf **MRT-Untersuchungen ohne Narkose durch eine kostenlose Virtual-Reality(VR)-App für Smartphones vorbereitet werden (z. B. Pingunauten).**



→ www.pingunauten.de

» Gut zu wissen:**Lumbalpunktion**

Mit einer langen Nadel wird aus dem Nervenwasserkanal, dem sogenannten Spinalkanal, im Bereich der unteren Lendenwirbelsäule Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor) entnommen, um diese auf bösartige Zellen oder Tumorerbgut zu untersuchen. Auf diese Art können auch Medikamente verabreicht werden, die über den Spinalkanal direkt ins Gehirn gelangen sollen (intrathekale Behandlung). Damit die Nadel zwischen die Wirbel gleiten kann, wird der Patient im Bereich der Lendenwirbelsäule gekrümmt gelagert oder beugt sich bei einer Punktion im Wachzustand selbst nach vorne. Die Einstichstelle wird zuvor lokal mit einem Schmerzpflaster betäubt.

**1.4.4 Weitere Untersuchungen**

Als Standarduntersuchungen erhalten alle Kinder mit einem **ZNS**-Tumor eine Hirnstrommessung (EEG), eine augenärztliche Untersuchung, einen Hörtest sowie eine Blutuntersuchung zur Bestimmung der **Hormonwerte**. Wenn eine **Chemotherapie**, eine medikamentöse zielgerichtete Therapie oder eine **Strahlentherapie** erforderlich ist, werden in der Regel zunächst alle wichtigen Organfunktionen überprüft. Deshalb können neben den genannten Routineuntersuchungen zusätzliche Untersuchungen notwendig sein. Dazu gehören insbesondere die Kontrolle des Herz-Kreislauf-Systems (**Echokardiographie** = Herzultraschall, **Elektrokardiographie [EKG]** = Aufzeichnung der Herzstromkurve), die Überprüfung der Nieren- und Leberfunktion (Laboruntersuchungen, Urinalysen, **Ultraschall** des Bauches) sowie die Bestimmung des Skeletalters durch ein Röntgenbild der linken Hand.

2 Tumorarten

2.1 Wie werden ZNS-Tumoren eingeteilt?

ZNS-Tumoren lassen sich anhand ihres Ursprungsgewebes in verschiedene Untergruppen einteilen. Neben den bekannten Nervenzellen bestehen das Gehirn und Rückenmark vor allem aus Stützzellen (Gliazellen), Blutgefäßen, den die Hirnkammern auskleidenden Ependymzellen sowie Schwann-Zellen, die die Nervenfasern umgeben. Tumoren des zentralen **Nervensystems** können sich aus all diesen Zelltypen entwickeln – mit Ausnahme der reifen Nervenzellen, aus denen sich keine Tumoren bilden.

Um den bei Ihrem Kind diagnostizierten **ZNS**-Tumor einem bestimmten Ursprungsgewebe zuordnen zu können, muss ein repräsentatives Gewebestück von einem Pathologen untersucht werden. Diese Gewebeprobe wird in der Regel im Rahmen einer Operation entnommen, bei der versucht wird, den Tumor vollständig zu entfernen oder zumindest zu verkleinern. In seltenen Fällen, insbesondere bei ungünstiger Tumorlage, erfolgt die Probenentnahme durch eine serielle **Punktion** des Tumors über z. B. ein Bohrloch an der Schädeldecke (**stereotaktische Biopsie**).

Neben der feingeweblichen Untersuchung (**Histologie**) und der Zuordnung des Tumors zu seinem Ursprungsgewebe werden ergänzend immunhistochemische und **molekulargenetische** Analysen durchgeführt. Auf Basis all dieser Befunde wird gemäß der zuletzt 2021 aktualisierten WHO-Klassifikation für Hirntumoren eine integrierte **Diagnose** gestellt.

Diese komplexe Diagnostik ermöglicht heute in den meisten Fällen eine präzise Zuordnung zu einer bestimmten Tumorstammgruppe – aber zum Teil auch zu einer Untergruppe – einer Tumorart. Dadurch lässt sich sowohl das voraussichtliche Ansprechen auf die Behandlung als auch die **Prognose** besser abschätzen und damit eine genauere Therapieempfehlung geben. **Molekulargenetische** Befunde gewinnen zudem zunehmend an Bedeutung, da sie bereits heute in bestimmten Fällen den Einsatz zielgerichteter Therapien ermöglichen und eine wichtige Rolle bei der Weiterentwicklung zukünftiger Behandlungsstrategien spielen.

Alle **ZNS**-Tumoren werden nach ihrer Bösartigkeit/Aggressivität gemäß der WHO-Klassifikation für **ZNS**-Tumoren in vier verschiedene Gruppen eingeteilt. Bis 2016 erfolgte die Einteilung rein nach feingeweblichen Eigenschaften. Seit 2016 spielen auch **molekulargenetische** Veränderungen bei der Klassifikation eine zunehmend wichtige Rolle, zuletzt wurde diese Klassifikation 2021 überarbeitet. Während man bei den **ZNS**-WHO-Grad-1- und -2-Tumoren von sogenannten „gutartigen“ (niedrigmalignen) Tumoren mit meist langsamer Wachstumsgeschwindigkeit spricht, gelten **ZNS**-WHO-Grad-3- und -4-Tumoren mit ihrem deutlich schnelleren Wachstum als bösartig (hochmaligne). Nicht immer spiegelt aber der **ZNS**-WHO-Grad die **Prognose** bzw. den klinischen Verlauf eindeutig wider.

Zur vollständigen Beschreibung eines **ZNS**-Tumors gehört neben der Zuordnung zu

Der ZNS-WHO-Grad sagt nicht unbedingt etwas über die Heilungschancen aus.

einer Untergruppe und der **ZNS**-WHO-Gradierung auch eine Aussage über das Vorhandensein von Tochtergeschwülsten (**Metastasen**). Die Einteilung der Metastasierung erfolgt für alle **ZNS**-Tumoren im Kindes- und Jugendalter anhand der in der Tabelle dargestellten **Stadieneinteilung** für Medulloblastome nach Chang (siehe Tabelle).

Die nachfolgenden Abschnitte beleuchten die häufigeren **ZNS**-Tumoren mehr im Detail, können aber nicht den Anspruch auf Vollständigkeit erfüllen und damit nicht alle, auch seltenen **ZNS**-Tumoren im Kindes- und Jugendalter darstellen.

Modifizierte Stadieneinteilung für Medulloblastome nach Chang (Chang et al. 1969) Angelehnt an die Originalklassifikation heute für alle primären ZNS-Tumoren anwendbar	
Stadium	Definition der Metastasierung
M0	Kein Hinweis auf Metastasen im ZNS und gesamten Körper
M1	Mikroskopischer Tumorzellnachweis im Nervenwasser (Liquor)
M2	Im MRT sichtbare Metastasen im Bereich des Groß- bzw. Kleinhirns und/oder in den inneren und äußeren Nervenzuständen des Kopfes (Seitenventrikeln oder im dritten Ventrikel)
M3	Im MRT sichtbare Metastasen im Rückenmark und/oder in den umgebenden Nervenzuständen
M4	Fernmetastasen außerhalb des ZNS

2.2 Gliome (astrozytäre, glioneurale und neuronale Tumoren)

Gliome machen mit etwa 50 bis 60 % die größte Gruppe aller **ZNS**-Tumoren bei Kindern und Jugendlichen aus. Sie stammen von glialen Stützzellen (Astrozyten oder Oligodendrozyten) ab. Der häufigste gutartige Tumor in dieser Altersgruppe ist das pilozytische Astrozytom (**ZNS**-WHO-Grad 1), das z. B. als Sehbahn gliom oder Kleinhirngliom auftreten kann. Es geht aus Astrozyten hervor und zeichnet sich durch eine in der Regel gute **Prognose** aus. Aus dem gleichen Ursprungsgewebe stammen auch die diffusen Mittelliniengliome (**ZNS**-WHO-Grad 4), wie etwa Hirnstamm-/Pons gliome oder Thalamus gliome. Diese sind aber sehr bösartig und zeigen eine deutlich schlechtere **Prognose**. Eine Übersicht zu der integrierten **Diagnose** der verschiedenen Gliomtumorarten gemäß WHO-Klassifikation von 2021 gibt Ihnen die Tabelle auf Seite 16.

Gliome des **ZNS**-WHO-Grades 2 und 3 können sich unter Therapie in seltenen Fällen verändern und zu aggressiveren Tumoren entwickeln.

Aus den Oligodendrozyten kann sich das sogenannte Oligodendrogliom entwickeln. Es wird meist dem **ZNS**-WHO-Grad 2 zugeordnet und gilt in der Regel als gutartig. Wenn es operativ entfernt werden kann, hat es eine gute **Prognose**.

Die Therapie hängt bei einem Gliom im Wesentlichen davon ab, zu welcher Untergruppe der jeweilige Tumor gehört und

welchen **ZNS**-WHO-Grad er hat. Während bei niedriggradigen Gliomen (**ZNS**-WHO-Grad 1 und 2) die möglichst vollständige neurochirurgische Tumorentfernung eine ausreichende Therapie sein kann, müssen Tumoren höherer Aggressivität (**ZNS**-WHO-Grad 3 und 4) zusätzlich mit einer **Strahlen-** und/oder **Chemotherapie** behandelt werden. Je nach Lage und Ausdehnung kann nicht immer der gesamte Tumor entfernt werden, ohne schwerwiegende Folgeschäden oder Nebenwirkungen hervorzurufen. Bei niedriggradigen Gliomen (**ZNS**-WHO-Grad 1 und 2) wird deshalb ein verbliebener Tumorrest zum Teil über Jahre und mitunter Jahrzehnte als stabiler Restbefund nur beobachtet, solange keine bedrohlichen oder neuen neurologischen **Symptome** auftreten oder diese durch ein anzunehmendes weiteres Tumorzustand drohen. Bei Inoperabilität und Progression (Fortschreitung) kann dann auch eine nicht chirurgische (medikamentöse oder radiotherapeutische) Therapie erwogen werden.

Bei einigen dieser Tumoren kommen bei Vorliegen besonderer Erbgutveränderungen in den Tumorzellen bereits zielgerichtete Medikamente zur Behandlung bei Ersterkrankung oder Rückfallerkrankung zur Anwendung.

Integrierte Gliomdiagnosen gemäß WHO-Klassifikation 2021 (Louis et al. 2021, Auszug) (in Klammern Angabe des ZNS-WHO-Grades)	
Diffuse Gliome vom Erwachsenentyp	- IDH-mutiertes 1p/19q-kodeletiertes Oligodendrogliom (2 oder 3) - IDH-mutiertes Astrozytom (2, 3 oder 4) - IDH-Wildtyp Glioblastom (4)
Hochgradige Gliome vom pädiatrischen Typ	- H3-K27-verändertes diffuses Mittelliniengliom (4) - H3-G34-mutiertes diffuses Hemisphärengliom (4) - Diffuses hochgradiges Gliom, H3-Wildtyp und IDH-Wildtyp (4) - Hemisphärengliom vom infantilen Typ (nicht zugeteilt)
Niedriggradige diffuse Gliome vom pädiatrischen Typ	- MYB- oder MYBL1-verändertes diffuses Astrozytom (1) - MAPK-Signalweg-verändertes niedriggradiges Gliom (nicht zugeteilt) - Angiozentrisches Gliom (1)
Umschriebene astrozytäre Gliome	- Pilozytisches Astrozytom (1) - Pleomorphes Xanthoastrozytom (2 oder 3) - Subependymales Riesenzellastrozytom (1) - Hochgradige Gliome mit piloiden Merkmalen (3 oder 4) - MN1-mutiertes Astroblastom (unklar)
Glioneurale und neuronale Tumoren	- Gangliogliom (1) - Desmoplastisches infantiles Gangliogliom/ desmoplastisches infantiles Astrozytom (1) - Dysembryoplastischer neuroepithelialer Tumor (1) - Rosettenbildender glioneuroner Tumor (1) - Myxoider glioneuroner Tumor (nicht zugeteilt) - Diffuser leptomeningealer glioneuroner Tumor (nicht zugeteilt) - Gangliozytom (1) - Neurozytom (2)

2.3 Medulloblastome

Das Medulloblastom ist der häufigste bösartige Hirntumor im Kindes- und Jugendalter (ZNS-WHO-Grad 4). Es entsteht im Kleinhirn und tritt meistens in den ersten neun Lebensjahren auf.

Medulloblastome gehören zu den **embryonalen** Tumoren, da sie aus unreifen Zellen hervorgehen. Sie wachsen in der Regel sehr schnell und breiten sich vom Kleinhirn in umgebende Strukturen aus. Zudem kann es durch eine Streuung über den **Liquor** zu **Metastasen** im gesamten **ZNS** kommen.

Symptome treten normalerweise innerhalb kurzer Zeit auf. Unspezifische **Symptome** entstehen durch einen erhöhten Hirndruck, spezifische **Symptome** durch die direkte Schädigung des Hirngewebes aufgrund des Tumorwachstums. Solche können beispielsweise bei Kleinhirnbeteiligung Gleichgewichts- und Bewegungsstörungen, zunehmende Ungeschicklichkeit, Unsicherheiten beim Springen oder Treppensteigen sowie Störungen von Gefühlsempfindungen sein.

Medulloblastome werden nach histologischen Kriterien in folgende Typen eingeteilt:

- klassisches Medulloblastom
- desmoplastisches/noduläres Medulloblastom
- großzelliges/anaplastisches Medulloblastom
- Medulloblastom mit extensiver Nodularität

Heute erfolgt die Einteilung auf der Basis der integrierten Diagnostik und **molekulargenetischen** Eigenschaften:

- Medulloblastom WNT-aktiviert
- Medulloblastom SHH-aktiviert und TP53-Wildtyp
- Medulloblastom SHH-aktiviert und TP53-mutiert
- Medulloblastom ohne WNT- oder SHH-Aktivierung

Diese **molekulargenetischen** Untergruppen verhalten sich unterschiedlich, was Wachstum, Ausbreitung und Ansprechen auf die Therapie betrifft.

Die Behandlung beginnt in der Regel mit einer Operation, bei welcher der Tumor so gut wie möglich entfernt wird. Danach wird jeder Patient einer Therapiegruppe zugeordnet. Dabei spielen Tumortyp, **Metastasen**, Resttumor nach der Operation und das Alter eine Rolle. Für jede Gruppe gibt es abgestimmte Behandlungspläne, sogenannte Therapieprotokolle, die die zurzeit optimale Therapie für Ihr Kind vorschlagen. Diese Protokolle werden von den Spezialisten in den Studienzentralen der jeweiligen Erkrankung entwickelt und immer wieder aktualisiert.

In der Regel folgen nach der OP eine **Chemotherapie** und – abhängig vom Alter des Kindes (zumeist älter als drei Jahre) – auch eine **Strahlentherapie**.

Die Heilungschancen bei Medulloblastomen sind in den letzten Jahrzehnten deutlich gestiegen – vor allem dank moderner, risikoadaptierter Behandlungsstrategien

Wenn Sie Fragen zur Therapie Ihres Kindes haben, können Sie sich immer an Ihr Behandlungsteam wenden.

und internationaler Studien. Die 5-Jahres-Überlebensrate liegt bei ca. 75 %. Die individuelle **Prognose** hängt vom Subtyp, dem Vorhandensein eines Resttumors nach OP und von **Metastasen** sowie dem Therapieansprechen ab.

2.4 Ependymome

Ependymome, die 6 bis 10 % aller **ZNS**-Tumoren im Kindes- und Jugendalter ausmachen, stammen von den Ependymzellen ab, welche die Hirnkammern von innen auskleiden. Daher breiten sich Ependymome innerhalb der **Nervengewässerräume** (Liquorräume), das heißt in den Hirnkammern bzw. dem Rückenmarkskanal, aus. Am häufigsten entstehen sie im vierten Ventrikel, der im Bereich des Kleinhirns liegt. Metastasierungen bei **Diagnose** sind selten.

Unspezifische **Symptome** entstehen durch einen erhöhten Hirndruck, spezifische **Symptome** durch die direkte Schädigung des Hirngewebes aufgrund des Tumorstwachstums. Ein Ependymom im Bereich des Kleinhirns kann z. B. zu Gleichgewichts- und Gangstörungen führen.

Die WHO-Klassifikation von 2021 teilt die Ependymome nach histologischen, immunhistochemischen und **molekulargenetischen** Kriterien wie folgt ein (in Klammern steht der **ZNS**-WHO-Grad):

- supratentorielles Ependymom (2 oder 3)
- supratentorielles Ependymom, ZFTA-Fusion-positiv (2 oder 3)

- supratentorielles Ependymom, YAP1-Fusion-positiv (2 oder 3)
- Ependymom der hinteren Schädelgrube (2 oder 3)
- Ependymom der hinteren Schädelgrube, Gruppe A (PFA) (2 oder 3)
- Ependymom der hinteren Schädelgrube, Gruppe B (PFB) (2 oder 3)
- spinales Ependymom (2 oder 3)
- spinales Ependymom, MYCN-amplifiziert (nicht zugeteilt)
- myxopapilläres Ependymom (2)
- Subependymom (1)

Zur erfolgreichen Therapie des Ependymoms werden neben der möglichst vollständigen operativen Tumorentfernung häufig eine lokale **Strahlentherapie** und, je nach Bösartigkeitsgrad des Tumors, teilweise auch eine **Chemotherapie** eingesetzt.

Die **Prognose** hängt vom Erkrankungsalter, der Operabilität des Tumors (kann der Tumor komplett entfernt werden, ohne zu große Schäden zu riskieren) und dem Vorhandensein von **Metastasen** ab.

2.5 Atypischer teratoider Rhabdoidtumor (AT/RT)

Rhabdoide Tumoren sind seltene, sehr aggressive **embryonale** Tumoren, die überall im Körper entstehen können. Etwa 65 % dieser Tumoren treten im **ZNS** auf und werden dann atypische teratoide, rhabdoide Tumoren (kurz: AT/RT) genannt. Sie werden als Tumoren vom **ZNS**-WHO-Grad 4 eingestuft und machen ca. 2,5 % der **ZNS**-Tumoren im Kindes- und Jugendalter aus. Sie haben

ihren Häufigkeitsgipfel im Säuglings- und Kleinkindalter.

Lokalisiert sind AT/RT am häufigsten im Kleinhirnbrückenwinkel oder im Hirnstamm. Sie zeigen ein sehr schnelles Wachstum, weswegen oft schon bei **Diagnosestellung Metastasen**, meistens innerhalb des **ZNS**, bestehen.

Die meisten Rhabdoidtumoren weisen eine **Mutation** im SMARCB1-Gen (auch INI1-Gen) auf. In den meisten Fällen findet man diese **Mutation** nur in den Tumorzellen. In etwa 25–30 % der Fälle handelt es sich um eine Keimbahnmutation, also eine **genetische** Veränderung, die bereits in der Keimzelle vorlag und somit in allen Zellen des Körpers vorhanden ist. Dann spricht man von einem Rhabdoidtumor-Prädispositionssyndrom (RTPS), bei dem das Risiko für Rhabdoidtumoren in allen Körperregionen erhöht ist.

Durch das schnelle Wachstum treten **Symptome** normalerweise innerhalb kurzer Zeit auf. Unspezifische **Symptome** entstehen durch einen erhöhten Hirndruck, spezifische **Symptome** durch die direkte Schädigung des Hirngewebes aufgrund des Tumorstwachstums. Solche können beispielsweise bei einem Tumor im Bereich des Kleinhirns Störungen von Bewegungsabläufen, Seh-, Gleichgewichts- und Gangstörungen sein. Bei einem Tumor im Großhirn kann es zu Lähmungserscheinungen, Krampfanfällen, Sprach- und Verhaltensstörungen kommen.

Zum Behandlungskonzept des AT/RT gehören in erster Linie eine operative Entfernung des Tumors sowie eine **systemische** (über die Vene) und intrathekale (in das **Nervengwasser** gegebene) **Chemotherapie**. Zur Konsolidierung des Therapieansprechens können gegebenenfalls auch eine **Bestrahlung** oder eine **Hochdosis-Chemotherapie** mit anschließender autologer **Stammzelltransplantation** in Frage kommen.

Wichtige Prognosefaktoren sind das Alter zum Zeitpunkt der **Diagnose**, der molekulare Subtyp des AT/RT sowie das Vorliegen einer Metastasierung oder eines RTPS.

2.6 Embryonale, nicht-rhabdoide ZNS-Tumoren und Pineoblastome

Embryonale, nicht-rhabdoide **ZNS**-Tumoren (früher: primär neuroektodermale Tumoren des **Zentralnervensystems**, kurz: **ZNS**-PNET) und Pineoblastome machen etwa 2 % der **ZNS**-Tumoren aus und sind sehr bösartig (**ZNS**-WHO-Grad 4).

Zu den **embryonalen**, nicht-rhabdoiden **ZNS**-Tumoren gehören verschiedene Tumortypen (z. B. kribriiformer neuroepithelialer Tumor, **embryonaler** Tumor mit mehrreihigen Rosetten, **ZNS**-Neuroblastom: FOXR2-aktivierter **ZNS**-Tumor mit BCOR-interner Tandemduplikation). Diese unterscheiden sich durch ihre feingeweblichen und molekularen Eigenschaften. Früher wurde auch das Pineoblastom als eine Form der **embryonalen**, nicht-rhabdoiden **ZNS**-Tumoren

der Pinealisregion beschrieben. Jedoch unterscheidet es sich auf molekularer Ebene sehr stark, sodass es inzwischen als eigenständiger Tumortyp betrachtet wird.

Embryonale, nicht-rhabdoide **ZNS**-Tumoren und das Pineoblastom gehören zu den **embryonalen** Tumoren, da sie aus unreifen Zellen hervorgehen. Sie wachsen in der Regel sehr schnell und breiten sich rasch in umgebende Strukturen aus. Zudem kann es durch eine Streuung über den **Liquor** zu **Metastasen** im gesamten **ZNS** kommen.

Symptome treten normalerweise innerhalb kurzer Zeit auf. Unspezifische **Symptome** entstehen durch einen erhöhten Hirndruck, spezifische **Symptome** durch die direkte Schädigung des Hirngewebes aufgrund des Tumorwachstums. Solche können beispielsweise bei einem Tumor im Groß- oder Zwischenhirn Lähmungserscheinungen oder Krampfanfälle oder auch Störungen des Sehens, der Sprache und des Verhaltens sowie Stimmungsschwankungen und Appetitregulationsstörungen sein. Beim Pineoblastom tritt darüber hinaus häufig eine Blicklähmung auf, die sich dadurch zeigt, dass die Patienten die Augäpfel nicht nach oben richten können.

Die **Diagnose** erfolgt meist mithilfe einer Magnetresonanztomographie (**MRT**) und wird durch eine Gewebeprobe (**Biopsie**) bestätigt.

Die Behandlung umfasst in der Regel eine möglichst vollständige Operation zur Tumorentfernung, gefolgt von einer intensiven **Chemotherapie** und, je nach Alter und Tumorart, einer **Strahlentherapie**.

Die **Prognose** hängt stark von der Tumorart, dem Alter, der Tumorausbreitung und dem Ansprechen auf die Therapie ab.

2.7 Tumoren der Hypophysenregion

Die Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) steuert die Funktion und Aktivität der meisten **Hormondrüsen** in unserem Körper. Sie wird dabei vom Zwischenhirn (Hypothalamus) überwacht. Wenn Tumoren der Hypophysenregion (z. B. Kraniopharyngeom, Keimzelltumor) die Funktion der Hirnanhangsdrüse oder des Zwischenhirns stören, kann der **Hormonhaushalt** (verantwortlich z. B. für Wachstum, Gewichtsregulation und Pubertätsentwicklung) beeinträchtigt sein. Häufig bestehen die ersten Beschwerden der Patienten in Ausfallerscheinungen einzelner oder mehrerer der dort produzierten **Hormone**. Durch die Nähe dieser Tumoren zum Mittelhirn können sie bei Druck auf das Gewebe zu Schlaf-, Temperaturregulations- und Verhaltensstörungen sowie zu Störungen der Konzentrationsfähigkeit und des Essverhaltens führen. Die Nähe zum Sehnerv kann Sehbeeinträchtigungen bis hin zum Sehverlust verursachen.

Selten treten im Kindes- und Jugendalter gutartige Hypophysenadenome auf, die mit einer erhöhten **Hormonproduktion** einhergehen können.

2.7.1 Kraniopharyngeom

Das Kraniopharyngeom ist ein gutartiger Tumor vom **ZNS**-WHO-Grad-1, der durch

eine Fehlbildung von Restgewebe im Bereich der Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) entsteht. Die Fehlbildung entsteht schon vor der Geburt (**embryonal**). Die Gründe für diese Störung sind bislang nicht bekannt.

Die Behandlung besteht meist aus einer Operation, deren Ausmaß mit dem Wissen möglicher Komplikationen im interdisziplinären Team aus Neurochirurgen, Kinderendokrinologen, -onkologen und Strahlentherapeuten genau entschieden werden sollte. Häufig ist eine Totalentfernung des Tumors nicht möglich, ohne Schäden an den benachbarten Gehirnteilen zu riskieren, was gegebenenfalls einer lebenslangen Einnahme von **Hormonen** bedarf und u. a. zu den zuvor genannten **Symptomen** führen kann. Alternativ oder zusätzlich zur Operation kann eine **Bestrahlung** eventueller Rest- oder Rezidivtumoren angeraten sein. Im Einzelfall wird auch eine lokale **Chemotherapie** durchgeführt. Die **Prognose** ist aufgrund der Gutartigkeit dieses Tumors sehr gut. Dennoch können diese Tumoren durch die genannten tumor- oder therapiebedingt ausgelösten Komplikationen oder Ausfälle zu erheblichen Langzeitbeeinträchtigungen der Lebensqualität führen.

2.7.2 Keimzelltumoren

Keimzelltumoren des **ZNS** werden in drei Gruppen unterteilt. Mit etwa 60 % sind Germinome die häufigste Form. Die zweite Gruppe bilden die nicht-germinomatösen Keimzelltumoren, zu denen u. a. das **Embryonalzellkarzinom**, der Dottersacktumor, das Chorionkarzinom sowie der gemischte

Keimzelltumor zählen. Die dritte Gruppe umfasst die reifen und unreifen Teratome. Keimzelltumoren treten im **ZNS** typischerweise entlang der Mittellinie auf und finden sich häufig in der Pinealis- (Epiphyse) und der Hypophysenregion (Hirnanhangsdrüse).

Zur **Diagnose** der Keimzelltumoren müssen neben den üblichen Verfahren wie **MRT** und **Biopsie** auch **Tumormarker** im Blut und Hirnwasser bestimmt werden. Hierüber können eine Einteilung in die unterschiedlichen Untergruppen und zum Teil auch eine Prognoseeinschätzung erfolgen.

Die Therapie der Germinome und Nicht-Germinome besteht, je nach Tumorart, aus einer Kombination von Operation (**Biopsie**), **Chemotherapie** und/oder **Strahlentherapie**. In manchen Fällen kann bei eindeutigem MRT-Befund mit typischer Lokalisation des Tumors und erhöhten **Tumormarkern** auf eine Gewebeentnahme verzichtet werden. Die **Prognose** von Germinomen ist insgesamt sehr gut – selbst im Fall einer Metastasierung. Nicht-germinomatöse Keimzelltumoren haben ebenfalls eine gute **Prognose**, allerdings kann diese bei bestimmten Risikofaktoren, wie etwa einem verbleibenden Tumorrest nach der Behandlung oder sehr hohen Tumormarkerwerten, etwas ungünstiger ausfallen.

Teratome sind primär gutartige Tumoren, die bei vollständiger operativer Entfernung eine sehr gute **Prognose** haben. Ist eine operative Entfernung nicht möglich, ist eine **Bestrahlung** zu erwägen.

2.7.3 Sonstige seltene Tumoren der Hypophysenregion

Selten gibt es im Bereich der Hypophysenregion oder darüber (= suprasellär) auch pilozytische Astrozytome (**ZNS**-WHO-Grad 1) oder andere niedriggradige Gliome (**ZNS**-WHO-Grad 1 oder 2). Die **Prognose** und Therapie sind entsprechend der jeweiligen Tumorart und Tumorausdehnung unterschiedlich.

2.8 Plexustumoren

Der Plexus choroideus ist ein Adergeflecht der Hirnkammern. Die Blutgefäße sind mit Zellen ausgekleidet, welche die Blut-Liquor-Schranke bilden und aus denen verschiedene Tumoren entstammen.

Das Plexuskarzinom ist ein seltener bösartiger **ZNS**-Tumor, der nach der WHO-Klassifikation dem **ZNS**-WHO-Grad 3 zugeteilt wird. Überwiegend sind Kinder im ersten Lebensjahr, selten auch Jugendliche betroffen. Häufig handelt es sich um isoliert auftretende Fälle, bei denen kein Zusammenhang mit einer erblichen Erkrankung erkennbar ist. Beim **Li-Fraumeni-Syndrom**, einem **Syndrom** mit einer **genetischen** Veranlagung zur Entwicklung von Tumoren im frühen Lebensalter, treten Plexuskarzinome gehäuft auf. Die Behandlung des Plexuskarzinoms erfolgt in der Regel durch eine Kombination aus Operation und **Chemotherapie**; je nach Alter des Kindes kann zusätzlich eine **Strahlentherapie** zum Einsatz kommen.

Ein gutartiger Tumor des Adergeflechtes wird als Plexuspapillom (**ZNS**-WHO-Grad 1 oder 2) bezeichnet. Er kann durch eine komplette operative Entfernung geheilt werden.

2.9 Neurinome

Neurinome sind seltene, gutartige Tumoren. Sie entwickeln sich aus den Hüllzellen (Schwann-Zellen), die die Nerven umgeben. Neurinome können im Gehirn auftreten, sind jedoch viel häufiger außerhalb des zentralen **Nervensystems** entlang verschiedener Nerven zu finden. Einer der häufigsten Nerven, der durch ein Neurinom beeinträchtigt wird, ist der achte Hirnnerv (Nervus akustikus), der für den Gehör- und Gleichgewichtssinn verantwortlich ist. Der Tumor wird entsprechend Akustikusneurinom genannt.

Die Therapie besteht in einer möglichst vollständigen operativen Entfernung des Neurinoms ohne Verletzung des betroffenen Nervs. Beeinträchtigt der Tumor die Funktion des umliegenden Gewebes nicht (z. B. Nerven, Muskeln oder Gelenke), kann dieser gutartige Tumor aber auch zunächst ohne Therapie beobachtet werden. Auch eine **Strahlentherapie** ist grundsätzlich möglich. Das Neurinom hat eine sehr gute **Prognose**, kann jedoch an gleicher oder anderer Stelle erneut auftreten. Zu diesen Tumoren neigen besonders Kinder mit einer **genetisch** bedingten Veranlagung für solche Tumoren, z. B. mit einer Neurofibromatose vom Typ 1 oder Typ 2.

2.10 Gefäßtumoren

Gutartige Gefäßveränderungen, wie etwa Hämangiome oder Gefäßfehlbildungen, können im Bildgebungsseindruck mitunter einem Tumor ähneln. Bei typischen MRT-Befunden lassen sie sich jedoch von „echten“ Hirntumoren abgrenzen.

Hämangioblastome stellen hingegen Gefäßtumoren im **ZNS** vom **ZNS**-WHO-Grad 1 dar und sind im Kleinhirn, Hirnstamm oder Spinalmark zu finden. Bei multiplem Auftreten muss an ein **Tumorprädispositionssyndrom (TPS)**, das sogenannte **Von-Hippel-Lindau-Syndrom** gedacht werden. Es sollte eine humangenetische Beratung der betroffenen Patienten und deren Familien erfolgen. Eine Suche nach weiteren Tumoren außerhalb des **ZNS** erfordert im Falle eines **TPS** eine regelmäßige interdisziplinäre Vorsorge, um Tumoren rechtzeitig erkennen zu können.

Hämangioblastome des **ZNS** bedürfen bei klinischen **Symptomen** oder einer Einblutung in den Tumor zumeist einer operativen Entfernung. Medikamentöse zielgerichtete Therapien sind in der Entwicklung, aber aktuell nur bei fehlender Resezierbarkeit (chirurgischer Entfernbarkeit) indiziert.

3 Behandlung/Therapie

Die Behandlung aller Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter, inklusive der **ZNS**-Tumoren, erfolgt in Deutschland im Rahmen sogenannter **Therapieoptimierungsstudien**. Hierunter versteht man ein deutschlandweites (zum Teil auch über Deutschland hinaus oder europaweites) standardisiertes Behandlungsschema für jede Erkrankung, das durch die jeweilige Studienzentrale herausgegeben und nach den neuesten wissenschaftlichen Erkenntnissen aktualisiert wird. Im Rahmen solcher **Therapieoptimierungsstudien** werden neue Therapien eingeführt und im Vergleich zu bereits bewährten Therapierichtlinien im Hinblick auf ihre Wirksamkeit und Nebenwirkungen überwacht. Durch den Zusammenschluss aller kinderonkologischen Zentren in Deutschland und die Meldung aller Behandlungsverläufe an die Studienzentrale erreicht man eine schnelle Aussage über die Wirksamkeit oder die Nebenwirkungen einer neuen Therapie. Außerdem werden auf diese Weise wichtige Qualitätsstandards in der Diagnostik der Erkrankung sowie der Therapie dieser Kinder und Jugendlichen gesichert. Wichtige Untersuchungen und Therapieentscheidungen werden nicht nur an der behandelnden Klinik, sondern auch in den nationalen Referenzzentren (Zentrum zur Zweitbeurteilung wichtiger Befunde) oder in der Studienzentrale ausgewertet, kontrolliert und dokumentiert. Durch einen solchen Austausch zwischen Studienzentrale und behandelnder Klinik kann eine optimale Therapie für Ihr Kind gefunden werden.

Die Studiengruppen, Referenzzentren und assoziierten Forschungsinitiativen der **ZNS**-Tumoren sind im sogenannten „HIT-Netzwerk“ zusammengeschlossen, das von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert wird. Hiermit können wichtige Einrichtungen, wie z. B. die Referenzzentren für Neuropathologie, Neurochirurgie, Radiologie und **Strahlentherapie**, gemeinsam genutzt werden. In einem jährlichen Treffen werden die gewonnenen Erfahrungen, z. B. über neue Diagnostik- und Therapiemöglichkeiten, zwischen den Teilnehmenden der einzelnen **Therapieoptimierungsstudien** ausgetauscht und gemeinsam diskutiert. Alle zwei Jahre findet dieses Treffen gemeinsam mit Betroffenen und deren Angehörigen statt und ermöglicht so den regen Austausch zwischen den Patienten und Behandelnden.

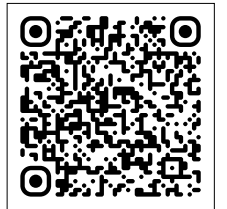
3.1 Operation/Biopsie

Für die einzelnen **ZNS**-Tumorarten gibt es ganz unterschiedliche Häufigkeiten, **Diagnosezeitpunkte** und Operationsmethoden. Das ist bedingt durch die unterschiedliche Lage und Ausdehnung der Tumoren (Lokalisation), die unterschiedlichen Arten der Tumoren (integrierte Diagnostik und **ZNS**-WHO-Grad) sowie das eventuelle Vorhandensein von Tochtergeschwülsten (**Metastasenbildung**).

Unter den Operationsarten unterscheidet man grundsätzlich die Gewebeentnahme (**Biopsie**) und die offene neurochirurgische Operation. Beide Operationsformen werden von Neurochirurgen unter **Narkose**



→ Für mehr Informationen zum HIT-Netzwerk, QR-Code scannen:



» Gut zu wissen:
Die neurochirurgische Tumorentfernung ist immer ein Abwägen zwischen möglichst vollständiger Entfernung des Tumors und dem Schutz des gesunden Gewebes.

durchgeführt. Eine **Biopsie** (Gewebeentnahme) hat zum Ziel, durch eine kleine **Punktion** des Tumors eine möglichst aussagekräftige Tumorprobe zu erhalten, um hieraus durch feingewebliche, immunhistochemische und **molekulargenetische** Untersuchungen so viel wie möglich über den Tumor und seine Herkunft zu erfahren. Eine Biopsie hat nicht das Ziel einer vollständigen Entfernung des **ZNS**-Tumors. Diese Operationsform wird immer dann gewählt, wenn der Tumor nicht ohne schwerwiegende Komplikationen (nahezu) vollständig entfernt werden kann, eine Untersuchung des Gewebes aber wichtig für die Auswahl der bestmöglichen Therapie ist. Hierbei wird eine feine Nadel durch ein kleines Bohrloch durch das Gehirn bis in den Tumor vorgeschoben, um dort mehrere Gewebeproben computergesteuert zu entnehmen (**stereotaktische Biopsie**). In seltenen Fällen wird eine offene **Biopsie**, das heißt unter Eröffnen des Schädels, durchgeführt. Die **Punktion** findet in **Narkose** am fixierten Kopf statt. So kann man sich sicher sein, dass das entnommene Gewebe aus dem in der **MRT** sichtbaren Tumor stammt, und man vermeidet die Verletzung des übrigen Gewebes.

Bei einer offenen neurochirurgischen Operation ist das Ziel, den Tumor möglichst vollständig zu entfernen. Die größte Herausforderung für den Neurochirurgen ist hierbei jedoch, möglichst kein bzw. so wenig wie möglich gesundes Gewebe zu verletzen. Jede Verletzung gesunden Gehirngewebes kann mit vorübergehenden, aber auch bleibenden Funktionsstörungen des Gehirns Ihres Kindes

einhergehen. Deshalb kann z. B. bei einem gutartigen, aber mitunter auch bei einem bösartigen **ZNS**-Tumor eine nur teilweise oder unvollständige Tumorentfernung richtig und sinnvoll sein. Dem Neurochirurgen stehen heute moderne Operationstechniken zur Verfügung, die ihn in seiner schwierigen Aufgabe unterstützen. Er wird mit Ihnen über die bei Ihrem Kind anstehende Operation ausführliche Gespräche führen und über mögliche Risiken und Folgen aufklären.

In manchen Fällen kommt es durch den Tumor oder die Operation zu einer Abflussbehinderung und Aufstauung des **Nervenwassers** (**Hydrocephalus**). Dies macht sich oft durch unspezifische **Symptome** wie z. B. Kopfschmerzen, Übelkeit und Erbrechen bemerkbar. Bestätigt sich der Verdacht in einer **MRT** oder **CT**, kann es nötig sein, eine künstliche Abflussmöglichkeit zu schaffen. Es gibt verschiedene Systeme: die externe Drainage (Ableitung des **Nervenwassers** nach außen in einen sterilen Behälter, in der Regel nur vorübergehend vor und wenige Tage nach der operativen Tumorentfernung), **VP-Shunt** (ventrikulo-peritonealer **Shunt** = Verbindung zwischen Hirnkammer und Bauchraum), **VA-Shunt** (ventrikulo-atrialer **Shunt** = Verbindung zwischen Hirnkammer und dem rechten Herzvorhof). Diese Systeme werden alle operativ eingepflanzt (= implantiert). Ob eine solche Ableitung bei Ihrem Kind notwendig ist, wird der Neurochirurg mit Ihnen ausführlich besprechen.

Für das Einholen einer Zweitmeinung und zur Beratung Ihres behandelnden onko-

logischen Zentrums steht bei schwierigen Tumorsituationen (z. B. bei schwierigem Tumorsitz, mehrfache Voroperationen, Rückfallsituation) das neurochirurgische Referenzpanel im Rahmen des deutschlandweiten HIT-Behandlungsnetzwerkes zur Verfügung.

3.2 Chemotherapie

Die **Chemotherapie** besteht aus einer Kombination von Medikamenten, den sogenannten **Zytostatika**, die schnell wachsende Zellen zerstören oder ihre Teilung hemmen. Da Tumorgewebe im Kindesalter ein sehr schnell wachsendes Gewebe ist, wird diese Wirkung hier effektiv genutzt.

Die meisten **Zytostatika** werden als **Infusion** oder **Injektion**, manche aber auch zum Schlucken verabreicht.

3.2.1 Zentraler Venenkatheter

Für die Gabe einer **Chemotherapie** über die Vene ist ein sicherer und für längere Zeit verfügbarer venöser Zugang Voraussetzung. Um Ihrem Kind nicht zu jeder eventuell wöchentlichen Gabe einen vorübergehenden **zentralen Venenkatheter (ZVK)** legen zu müssen, gibt es Systeme, die für einen langen Zeitraum im Körper verbleiben können. Hierzu gehört der **Port-Katheter** sowie der Broviac- bzw. **Hickman-Katheter**. Beide Systeme müssen in Vollnarkose durch einen Chirurgen angelegt werden.

Der **Port** ist die häufiger verwendete Variante. Hier liegt in einem großen Halsgefäß ein kleiner Schlauch, der mit einer unter der Haut liegenden Kammer verbunden ist. Diese

Kammer ist von außen nicht sichtbar (unter der Haut versteckt) und somit vor äußeren Einflüssen (Kleidung, Wasser, Schmutz usw.) geschützt.

Wenn eine Blutentnahme oder eine **Chemotherapie** durchgeführt werden muss, wird diese Kammer mit einer kleinen Nadel durch die Haut angepiekst und es wird somit eine Verbindung zwischen der Infusionsleitung und dem Blutkreislauf Ihres Kindes geschaffen. Nach Beendigung der Therapie wird die Nadel wieder entfernt.

Beim **Broviac**- bzw. **Hickman-Katheter** wird ebenfalls ein kleiner Schlauch in die Blutbahn Ihres Kindes gelegt; er reicht jedoch durch die Haut bis nach außen. Ein großer Vorteil dieses Systems ist, dass man ohne erneutes Pieksen Blut entnehmen oder eine **Infusion** anschließen kann. Der entscheidende Nachteil gegenüber dem Port ist, dass keine schützende Haut über dem Ende des **Katheters** liegt und man die nach außen tretenden Anschlüsse zwar unter dem Pullover verstecken kann, bei nacktem Oberkörper jedoch sieht. Ein Vorteil, der insbesondere für eine sehr intensive Therapie wichtig ist, ist die Möglichkeit, mehrere **Infusionen**/Medikamente gleichzeitig über verschiedene Anschlüsse des Broviac- bzw. **Hickman-Katheters** laufen zu lassen.

Ihr behandelnder Kinderonkologe wird mit Ihnen besprechen, welches der oben beschriebenen Systeme für Ihr Kind das Beste ist.

» Gut zu wissen:
Für Ihr Kind bedeutet ein Port-, Broviac- oder Hickman-Katheter-System weniger schmerzhaftes Einstiche, da es für längere Zeit im Körper bleiben kann und nicht bei jeder Behandlung ein neuer zentraler Venenkatheter gelegt werden muss.

» **Gut zu wissen:** *Nicht alle Patienten reagieren in gleicher Weise auf die Behandlung. Das heißt: Nicht bei jedem Patienten treten alle der hier aufgeführten Nebenwirkungen auf. Auch empfindet jeder Patient einzelne Nebenwirkungen unterschiedlich stark. Wenige Nebenwirkungen bedeuten nicht weniger Anti-Tumor-Wirkung.*

3.2.2 Was merkt mein Kind von der Chemotherapie?

Die **Chemotherapie** schädigt nicht nur die Krebszellen, sondern auch gesunde Zellen, die sich häufig und schnell teilen, wie z. B. Zellen der Mund- und Darmschleimhaut, Haarwurzel- und Knochenmarkzellen. Dadurch kann es im Laufe der Behandlung zu einer Reihe von Nebenwirkungen kommen, die je nach Art und Dosierung der Medikamente unterschiedlich stark auftreten können.

Einige unerwünschte Begleiterscheinungen der **Chemotherapie** werden im Folgenden genannt:

- Störungen im Verdauungstrakt, Übelkeit, Erbrechen, Durchfälle, Verstopfung
- Haarausfall
- Schädigung des **Knochenmarks** mit beeinträchtigter Bildung gesunder roter und weißer Blutkörperchen und Blutplättchen. Der Mangel an Blutzellen kann wiederum zu einer **akuten**, unter Umständen lebensbedrohlichen **Infektionsgefahr** sowie zu erhöhter Blutungsneigung und Blutarmut führen.
- Schädigung und Funktionsstörungen von Nieren, Gehör, Sehen, Gehirn und **Nervensystem**, Leber und Lunge
- Beeinträchtigte Fruchtbarkeit/Zeugungsfähigkeit durch Funktionsstörungen der weiblichen und männlichen Keimdrüsen – der Eierstöcke und der Hoden

Das Ausmaß der Schädigung und die Dauer der Erholung hängen von der Art und der Dosis der verabreichten **Zytostatika** sowie vom Alter und von der allgemeinen körperlichen Verfassung des Patienten ab.

Bei einigen Medikamenten können allergische Reaktionen auftreten, durchaus auch Stunden nach der **Infusion**, weshalb manchmal eine längere Überwachung notwendig sein kann.

Wichtig ist es auch, die **systemische** Therapie genau mit der **Strahlentherapie** abzustimmen, weil eine kombinierte Therapie unter Umständen das Risiko für Komplikationen erhöhen kann.

Auch kann durch einige **Zytostatika** das Risiko für einen späteren Zweittumor oder eine sekundäre **Leukämie** (Blutkrebs) ansteigen.

Oft sind eine unterstützende Behandlung in Form von Antibiotika, Medikamenten gegen Übelkeit und Pilzinfektionen sowie eine besonders gute Mundpflege oder eine **Transfusion** (Gabe in die Blutbahn) von roten Blutkörperchen oder Blutplättchen notwendig.

(Un-)Fruchtbarkeit

Für Jungen besteht nach Eintritt der Pubertät unter Umständen vor Therapiebeginn die Möglichkeit, Spermien zu sammeln und einzufrieren (sogenannte Kryokonservierung).

Auch für weibliche Patienten im fortpflanzungsfähigen Alter haben sich in den letzten Jahren neue Möglichkeiten eröffnet, die Fruchtbarkeit zu erhalten bzw. Schwangerschaften nach Abschluss einer Chemo- oder Strahlentherapie zu ermöglichen.

» Gut zu wissen:

Für Kinder vor Eintritt der Pubertät stehen zurzeit noch keine geeigneten Maßnahmen zur Erhaltung der Fruchtbarkeit zur Verfügung, jedoch werden verschiedene Methoden im Rahmen von Studien erprobt.

Der behandelnde Arzt kann Sie über die vor Ort verfügbaren Möglichkeiten und Ansprechpartner informieren.

Bitte beachten Sie jedoch, dass manchmal aufgrund eines erforderlichen raschen Therapiebeginns keine Zeit für fruchtbarkeitserhaltende Maßnahmen vor der Behandlung bleibt.

3.2.3 Chemotherapeutika in der Therapie von ZNS-Tumoren

Häufig in der Therapie von **ZNS**-Tumoren eingesetzte Substanzen sind Cyclophosphamid, Ifosfamid, Vincristin und Vinblastin, Etoposid, Cisplatin und Carboplatin, CCNU, Methotrexat, Actinomycin D und Temozolomid.

Medikamente wie z. B. **Ifosfamid** und **Cyclophosphamid** können Nieren- und Blasen-schädigungen verursachen. Daher werden unter einer solchen Behandlung Blut und Harn regelmäßig kontrolliert und, wenn notwendig, spezifische Medikamente zum Schutz der Harnwege gegeben.

Die Nebenwirkungen des Medikaments **Methotrexat** manifestieren sich überwiegend an der Haut und den Schleimhäuten von Mund und Darm sowie anogenital (After, Penis bzw. Scheide). Dadurch können Ausschläge, Schluckbeschwerden und sogar schmerzhafte offene Stellen an den betroffenen Schleimhäuten oder der Haut entstehen. Auch die Nieren- und die Leberfunktion müssen unter diesem Medikament regelmäßig überwacht werden.

Ihr Kind erhält Medikamente, um den Mund und den Darm zu schützen, und es muss auf besondere Mundhygiene achten. Vermeiden Sie auch möglichst Sonnenbäder, cremen Sie Ihr Kind gut ein und lassen Sie es im Freien eine Kopfbedeckung tragen.

Carboplatin und **Cisplatin** können Hörmin-deerungen verursachen. Es müssen deshalb regelmäßige Hörtestungen durchgeführt werden, damit mögliche Veränderungen

frühzeitig erkannt und die Medikamente gegebenenfalls durch andere ersetzt werden können. Ihr Kind sollte während der Therapie auch möglichst keine laute Musik hören (auch nicht über Kopfhörer), da diese das Gehör zusätzlich schädigen kann. Neben der Hörschädigung können Carboplatin und Cisplatin die Funktion der Niere einschränken, weshalb auch regelmäßige Kontrollen der Nierenfunktion vorgesehen sind.

Vincristin und **Vinblastin** können die Leitungsfähigkeit der Nervenbahnen beeinträchtigen. Dies kann zu Kieferschmerzen, einem hängenden Augenlid, einem prickelnden oder tauben Gefühl in Fingern und Zehen oder einer verringerten Muskelkraft in Händen und Unterschenkeln führen. Dadurch kann Ihr Kind besondere Schwierigkeiten beim Gehen oder Schreiben entwickeln. Auch Verstopfung kommt als Nebenwirkung oft vor. Wichtig ist es, die **Symptome** wahrzunehmen und dem Behandlungsteam mitzuteilen, da man eventuell durch regelmäßige Bewegungsübungen unter physiotherapeutischer Anleitung entgegenwirken kann. In manchen Fällen ist es auch notwendig, auf eine weitere Gabe dieser Medikamente zu verzichten oder sie für einen bestimmten Zeitraum auszusetzen. Nach Beendigung der Therapie nehmen die **Symptome** langsam wieder ab.

Temozolomid ist ein Beispiel für eine **Chemotherapie**, die fast ausschließlich als Kapsel und selten über die Vene verabreicht wird. Hierunter können allgemeine Nebenwirkungen wie Übelkeit, Erbrechen, trockene Haut, Hautausschläge, Haarausfall

oder Leberwerterhöhungen auftreten. Diese Nebenwirkungen sind jedoch meistens etwas milder als bei anderen intensiven **Chemotherapiegaben** über die Vene.



TIPP

Lassen Sie sich vom Behandlungsteam aufklären über: jede neue Substanz, den Grund und die Form ihrer Verabreichung, mögliche Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten, mögliche allgemeine und spezielle Nebenwirkungen und Komplikationen sowie Vorbeugung und Behandlungsmöglichkeiten von Nebenwirkungen und Komplikationen – und zwar möglichst bevor das neue Medikament zum ersten Mal verabreicht wird. Auf diese Weise können Sie Ihr Kind und sich selbst auf die neue Situation vorbereiten.

3.3 Zielgerichtete medikamentöse Therapie

In den letzten 20 Jahren hat das Wissen über molekulare Veränderungen in **ZNS**-Tumoren sehr zugenommen und zum besseren Verständnis der Tumorentstehung und des Tumorwachstums beigetragen. Dieses erlaubt heute nicht nur die bessere integrative Diagnostik und Einteilung der **ZNS**-Tumoren, sondern hat auch zur Entwicklung von neuen Medikamenten, sogenannten zielgerichteten Therapieformen, geführt.

3.3.1 Was ist die Indikation für eine zielgerichtete Therapie?

Zielgerichtete Therapien sind heute noch eine seltene Behandlungsform in der Erstbehandlung, gewinnen aber stetig an Bedeutung in der Rückfallbehandlung auch von **ZNS**-Tumoren. Sie können als Teil eines **multimodalen** Therapieansatzes eingesetzt werden, oft in Kombination mit Operation, heute noch selten in Kombination mit **Strahlentherapie** und/oder **Chemotherapie**.

3.3.2 Was sind zielgerichtete Medikamente?

Zielgerichtete Therapien setzen spezifisch an den Treibermutationen an – also an molekularen Veränderungen, die das Wachstum und Überleben von Tumoren entscheidend beeinflussen. Sie richten sich beispielsweise gegen **Mutationen** in Signalwegen oder gegen die Überexpression bestimmter Eiweiße.

Durch die gezielte Blockade dieser Strukturen kann das Tumorwachstum verlangsamt, gestoppt oder sogar eine Tumorverkleinerung erreicht werden. Zielgerichtete Therapien

Zielgerichtete Therapien greifen molekulare Treibermutationen an, die für Tumorwachstum und -überleben verantwortlich sind.

» Gut zu wissen: Sie kennen Ihr Kind am besten – gerade in der Anfangsphase der Behandlung ist besondere Aufmerksamkeit wichtig. Zögern Sie nicht, die Klingel zu betätigen oder Ihr Ärzteteam von zu Hause aus anzurufen, wenn Sie das Gefühl haben, dass etwas nicht stimmt.

tragen so zur Krankheitskontrolle, Symptomlinderung und in manchen Fällen auch zur Ermöglichung weiterer Behandlungsoptionen – etwa lokaler Therapien – bei.

3.3.3 Wovon hängt die Wirksamkeit zielgerichteter Medikamente ab?

Die Auswahl zielgerichteter Medikamente basiert auf dem Nachweis spezifischer molekularer Veränderungen im Tumorgewebe. Entscheidend ist dabei, ob für die jeweilige Veränderung ein passender Hemmstoff (Inhibitor) zur Verfügung steht. Es sind noch nicht für alle Veränderungen spezifische Medikamente verfügbar.

3.3.4 Wie kommt man an ein zielgerichtetes Medikament?

Zielgerichtete Medikamente werden zunächst in frühen klinischen Studien bei Erwachsenen und/oder Kindern auf Sicherheit und Wirksamkeit geprüft. Zeigen sich eine gute Verträglichkeit und ein therapeutischer Nutzen, stellen die Hersteller Zulassungsanträge bei den zuständigen Behörden – etwa der US-amerikanischen FDA oder der europäischen EMA.

Wird das Medikament für eine bestimmte Tumorart mit einer definierten molekularen Veränderung und **Indikation** (z. B. Ersttherapie oder Rezidivtherapie) zugelassen, kann das Medikament durch den behandelnden Kinderonkologen auf Rezept verschrieben werden. Dieser wird Sie umfassend über mögliche Therapiealternativen, die Wirkweise sowie über mögliche Nebenwirkungen aufklären und die Behandlung engmaschig begleiten.

Liegt noch keine Marktzulassung für ein zielgerichtetes Medikament vor, sollte Ihr Kinderonkologe prüfen, ob eine Teilnahme an einer geeigneten frühen klinischen Studie möglich ist. Dazu erfolgt eine Rücksprache mit dem Sponsor bzw. einem Prüfzentrum der jeweiligen Studie sowie mit der Studienleitung der GPOH (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie), die für die entsprechende Tumorart zuständig ist.

3.3.5 Beispiele für eine erfolgreiche zielgerichtete Therapie bei ZNS-Tumoren

- Niedriggradige Gliome (Erstbehandlung) und hochgradige Gliome (Rückfall/Progress, Zweitbehandlung) mit Nachweis einer BRAF-V600E-Mutation können durch die BRAF-/MEK-Inhibitoren Dabrafenib und Trametinib behandelt werden (Marktzulassung).
- **ZNS-Tumoren** mit NTRK-Fusions-Nachweis (**Histologie**-übergreifend, mit lokal fortgeschrittener oder metastasierter Erkrankung oder einer Erkrankung, bei der eine chirurgische **Resektion** wahrscheinlich zu schwerer **Morbidität** führt und keine andere Therapie zur Verfügung steht) können mit NTRK-Inhibitoren wie Larotrectinib oder Entrectinib behandelt werden (Marktzulassung für Kinder > 1 Monat).
- Niedriggradige Gliome mit BRAF-Fusions-transkript-Nachweis (Rückfall/Progress, Zweitbehandlung) können mit einem MEK-Inhibitor (z. B. Selumetinib oder Trametinib) oder einem Pan-RAF-Inhibitor (z. B. Tovorafenib) behandelt werden. Eine

schriftliche Beratung durch die GPOH-Studienzentrale / das interdisziplinäre Tumorboard mit Empfehlungsschreiben und ein Antrag zur Kostenübernahme an die Krankenkasse sind erforderlich (noch keine Marktzulassung).

3.3.6 Zukünftige Entwicklungen

Nationale und internationale Forschungsgruppen arbeiten ständig an der Weiterentwicklung neuer zielgerichteter Therapien, die auf spezifische molekulare Veränderungen in **ZNS-Tumoren** abzielen. Darüber hinaus werden diverse immuntherapeutische, noch experimentelle Ansätze verfolgt, um hierüber eine anhaltende Tumorkontrolle zu erreichen. Für viele **ZNS-Tumoren** spielt die Gefäßneubildung (Angiogenese) eine relevante Rolle beim Tumorwachstum, sodass auch Medikamente und Immuntherapeutika mit antiangiogenetischer (gegen Gefäßneubildung gerichtete) Wirkung in der Therapie von **ZNS-Tumoren** als Einzel- oder Kombinationstherapie in klinischen Studien geprüft werden.

3.4 Strahlentherapie (Radiotherapie)

Häufig wird zur vollständigen Vernichtung des Tumors zusätzlich oder auch alleine die ionisierende Strahlung eingesetzt, was dann als „**Strahlentherapie**“ bezeichnet wird. Ob dies für Ihr Kind zutrifft, erfahren Sie vom Behandlungsteam. Eine **Strahlentherapie** wirkt – anders als eine **Chemotherapie** – lokal und ist damit im Gegensatz zur **Chemotherapie** keine **systemische** Maßnahme,

sondern eine „Lokaltherapie“ wie die Operation. Allerdings wirkt sie auf zellulärer Ebene (lokal) eher wie die **Chemotherapie**, indem sie insbesondere schnell wachsende Zellen zerstört oder sie an einer weiteren Teilung hindert.

Die unterschiedlichen Zielgebiete der **Bestrahlung** werden je nach Ausbreitungs- und Risikomuster entsprechend gewählt. Oftmals wird die **Bestrahlung** auch mit einer Systemtherapie (in die Vene oder zum Schlucken) kombiniert.

Zur Vorbereitung der **Bestrahlung** wird man Ihnen den Kontakt zum Team der **Strahlentherapie** vermitteln. Dort werden Sie und Ihr Kind im Einzelnen über das Vorgehen und die zu empfehlende **Bestrahlungstechnik**, die Wirkungen und möglichen Nebenwirkungen der **Strahlentherapie** aufgeklärt. Gegebenenfalls dürfen das Kind und/oder das Kuscheltier auch mal Probe liegen oder sich alles genau vor Ort angucken.

Je präziser die tägliche Behandlung mithilfe der vorbereitenden Maßnahmen und der Mitwirkung des Kindes erfolgen kann, umso gezielter und sicherer wird die Therapie. Da die modernen Techniken immer genauer und schonender werden, ist die Vorbereitung der Therapie von größter Bedeutung. Hier werden die Lagerungen festgelegt, Lagerungshilfen (wie Masken) angefertigt und individuell angepasst, Körpermodelle meist mittels Planungs-CT und/oder -MRT erstellt und Computersimulationen durchgeführt.

Die Therapie erfolgt fast immer ambulant und alle normalen Aktivitäten des Lebens

Vor Beginn der Strahlentherapie informiert Sie Ihr Strahlentherapeut über Ablauf, Nutzen sowie Risiken und bezieht Ihre Erwartungen und Befürchtungen mit ein.

In der Kunsttherapie am Westdeutschen Protonentherapiezentrum können Kinder ihre Bestrahlungsmasken individuell gestalten, sodass diese für die Kinder möglichst positiv besetzt sind.
(Abbildung: Westdeutsches Protonentherapiezentrum Essen)

(wie Schule und Sport) können zumeist weiter wahrgenommen werden, solange nicht andere Umstände oder Komplikationen, z. B. durch eine parallele **Chemotherapie**, dagegensprechen. Wenden Sie sich hierzu vertrauensvoll an Ihr Behandlungsteam.

3.4.1 Was merkt mein Kind von der Bestrahlung?

Die **Strahlentherapie** ist unsichtbar und nicht spürbar. Manchmal machen die Geräte und mechanischen Umstellungen der Geräte allerdings Geräusche. Von den eigentlichen Strahlen wird Ihr Kind jedoch – ähnlich wie bei einer Röntgenaufnahme mit Röntgenstrahlen – nichts merken. Es muss während der **Bestrahlung** aber kurzzeitig alleine in einem großen Raum unter einem großen Apparat und meist auch noch unter einer Maske ruhig liegen, was von Ihrem Kind Mut und Geduld erfordert.

Über einen Monitor und/oder eine Gegensprechanlage haben Sie und die Behandelnden Kontakt zu ihm. Musik oder ein Hörspiel kann für Ablenkung sorgen. Kleine Kinder können auch eine tiefe Sedierung durch einen erfahrenen Anästhesisten bekommen, wenn die aktive Mitarbeit aufgrund des sehr jungen Alters sie überfordern würde. Hierzu werden die Experten vor Ort eine Einschätzung vornehmen. Medizinisch-technische und psychosoziale Mitarbeitende werden Ihnen sagen, was Sie tun können, um Ihr Kind zu unterstützen.

3.4.2 Was sind die möglichen Nebenwirkungen einer Bestrahlung?

Auch die **Strahlentherapie** kann zu Nebenwirkungen führen. Dabei werden die **akuten** Nebenwirkungen von den Spätfolgen unterschieden. **Akute** Nebenwirkungen sind abhängig von der bestrahlten Körperregion, der Dosis, der Größe des **Bestrahlungsfeldes** und der begleitenden Therapie.

Typische akute Nebenwirkungen sind beispielsweise:

- Abgeschlagenheit, Konzentrationsstörungen (Fatigue)
- Hautreizungen im Bereich des Strahlenfeldes (**akute** Strahlendermatitis)
- Zeichen eines erhöhten Drucks im Schädelinneren (erhöhter intrakranieller Druck): Müdigkeit, Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen
- Augenlidschwellung nach **Bestrahlung** des Auges
- **akute** Mittelohrentzündung (seröse Otitis media) nach **Bestrahlung** des Ohrs
- Nacken-, Rückenschmerzen nach **Bestrahlung** des Rückenmarks
- Mundtrockenheit nach **Bestrahlung** im Mundbereich
- Schleimhautentzündungen (**Mukositis**), Appetitlosigkeit, Durchfall, Übelkeit nach **Bestrahlung** des Magen-Darm-Trakts
- strahlenbedingte Lungenentzündung, Husten (Pneumonitis) nach (Mit-) **Bestrahlung** der Lunge
- Blutbildveränderungen nach **Bestrahlung** des **Knochenmarks**

Bei **Bestrahlungen** im Kopfbereich kann es zusätzlich auch zu vorübergehendem Haarverlust sowie speziellen, manchmal unangenehmen Licht- oder Geruchsempfindungen kommen.

Durch unterstützende Maßnahmen (Supportivtherapie) sind die meisten **akuten** Nebenwirkungen gut zu behandeln. Sie klingen nach einer gewissen Zeit wieder ab.

Neben den **akuten** Nebenwirkungen können bei ehemaligen Patienten Spätfolgen auftreten. Diese sind durch dauerhafte Gewbeschädigungen bedingt und können z. B. das Körperwachstum, die Pubertätsentwicklung sowie den Stoffwechsel betreffen. Andere Kinder können später (insbesondere nach einer **Schädelbestrahlung**) Konzentrationsprobleme haben oder brauchen für das Lösen einer Aufgabe länger als gleichaltrige. Weitere Risiken umfassen das Auftreten von Zweittumoren sowie von Seh- oder Hörstörungen.

3.4.3 Welche Art der Strahlentherapie ist die richtige?

Grundsätzlich gibt es heute viele verschiedene Möglichkeiten, Strahlung zur Bekämpfung eines **ZNS**-Tumors einzusetzen. Das Ziel aller Techniken ist es, den Tumor so viel wie möglich der für ihn schädlichen Strahlung auszusetzen und das umliegende gesunde Gewebe zu schonen. Bei **ZNS**-Tumoren kann es aber auch notwendig sein, neben dem Tumor bzw. der ehemaligen Tumorregion (nach einer Operation) das gesamte **ZNS** (Gehirn, Rückenmark, **Nervenwasser** und Hirnhäute) zu bestrahlen; diese Behandlung nennt man eine **Bestrahlung** der „kranio-spinalen Achse“ (CSA). Dies macht immer dann Sinn, wenn man bereits einen Hinweis auf eine Ausbreitung des Hirntumors hat oder man aus Erfahrung weiß, dass dieser Tumor sich häufig auch ohne sichtbare Hinweise schon ausgebreitet haben kann.

Auch zur **Bestrahlung** bösartiger Tumoren haben sich die Techniken im Laufe der Zeit

» **Gut zu wissen:**
Besprechen Sie alle möglichen Folgen und eventuellen Fragen mit Ihrem Behandlungsteam.



» **Gut zu wissen:** Wenn Sie mehr über die Strahlentherapie bei Kindern und Jugendlichen wissen möchten, empfehlen wir Ihnen die Broschüre „Strahlentherapie“, die in Zusammenarbeit mit dem Westdeutschen Protonentherapiezentrum Essen (WPE)/Klinik für Partikeltherapie und der Deutschen Kinderkrebsstiftung erarbeitet wurde. Sie erhalten sie kostenlos im Online-Shop der Deutschen Kinderkrebsstiftung.

glücklicherweise weiterentwickelt. Bei hoher Wirksamkeit ist die Therapie verträglicher geworden und Spätfolgen konnten reduziert werden. Welche Technik zur Behandlung des Tumors Ihres Kindes geeignet ist, hängt von der Tumorart, seiner Ausbreitung (lokale Ausbreitung und/oder **Metastasen**) und der Verfügbarkeit der Technik ab und wird von Ihrem Kinderonkologen sowie Strahlentherapeuten ausführlich mit Ihnen besprochen werden. Im Folgenden werden wir Ihnen nur eine kurze Übersicht über einige grundlegende Begriffe geben.

Fraktionierung

Die Fraktionierung legt fest, in welche Einzeldosen die Gesamt-Strahlendosis aufgeteilt werden soll: 1-mal täglich (fraktionierte **Bestrahlung**) oder 2-mal täglich (hyperfraktionierte **Bestrahlung**). Die optimale Fraktionierung kann im individuellen Fall bedeutsam sein – sowohl für die Tumorkontrolle als auch für die Reparaturmechanismen des gesunden Gewebes. Der Strahlentherapeut legt die Fraktionierung für die Patienten in seinem Konzept fest (meist analog den Empfehlungen der interdisziplinären Therapiestudien). Wichtig ist, dass die Therapien wie vorgeschrieben regelmäßig ohne größere Unterbrechungen und Verzögerungen erfolgen.

Zielvolumen und Dosiskonzept

Der Radiologe wird genau festlegen, welche Region des Körpers zur Heilung des Tumors bestrahlt werden muss („Zielvolumen“). Bei der Therapieplanung wird er die ursprüngliche und aktuelle Tumorausdehnung, das Operationsergebnis und die Wahrscheinlichkeit

einer unsichtbaren Tumorausbreitung berücksichtigen. Je nach **Diagnose**, Tumorgöße und bisherigem Therapieergebnis wird er die täglichen Einzeldosen und die Gesamtdosis der **Bestrahlung** festlegen. Daneben macht er sich ein Bild von den in der Umgebung befindlichen strahlenempfindlichen Organen und legt auch die Strahlentoleranz dieser Organe in seinem Therapiekonzept fest. Die Therapie wird er so gestalten, dass möglichst eine ausreichende Dosis auf das Zielgebiet abgegeben werden kann, ohne die Risikoorgane zu gefährden.

Konformale, 3D-geplante Strahlentherapie

Die konformale **Strahlentherapie** ist die früher am häufigsten angewandte Strahlentherapieform bei **ZNS**-Tumoren im Kindes- und Jugendalter. Die Strahlung (meist Röntgen- bzw. Photonenstrahlung) wird in einem sogenannten Linearbeschleuniger produziert. Die **Bestrahlung** wird anhand einer **CT** Ihres Kindes in einem Computer geplant. Die Strahlung dringt in einem genau festgelegten Bereich (Strahlenfeld) über die Haut in den Körper ein und verliert auf ihrem Weg durch den Körper ihre Energie. Diese Energie führt zur Schädigung der Tumorzellen, aber manchmal auch des im Verlauf liegenden gesunden Gewebes. Die **Bestrahlung** wird deshalb aus verschiedenen Richtungen durchgeführt und so geplant, dass sich diese Strahlungsfelder in der zu bestrahlenden Region (Tumor bzw. ehemalige Tumorregion) überschneiden bzw. bündeln (dreidimensionale Mehrfelder-**Bestrahlungstechnik**). Dadurch erhält das umliegende Gewebe

weniger Strahlung und somit eine niedrigere Dosis als das Zielgebiet, und nur an der Stelle, an der sich die Strahlenfelder aus den verschiedenen Richtungen überschneiden, wird die maximale Dosis erreicht.

Intensitätsmodulierte Strahlentherapie (IMRT)

Hierbei handelt es sich um eine Weiterentwicklung der konformalen **Bestrahlungstechnik**. Neben der **Bestrahlung** eines Tumors aus verschiedenen Richtungen mit individueller Einstellung der Feldgrenzen kann man bei dieser Technik die Strahlendosis jedes Punktes innerhalb der einzelnen Strahlungsfelder bestimmen. Dadurch kann man den Punkt, an dem sich alle Strahlenfelder überschneiden und ein Dosismaximum erreicht wird, noch präziser bestrahlen und das gesunde Gewebe besser schonen. Allerdings erfordert diese Technik, die heute in nahezu allen Zentren verfügbar ist, eine sehr genaue Planung, Beratung und Durchführung. Eine „Verschmierung“ von Niedrigdosis im umgebenden Gewebe lässt sich dennoch nicht vermeiden.

Protonentherapie

Der grundlegende Unterschied zu den eben genannten **Bestrahlungsarten** entsteht durch die physikalischen Eigenschaften der zur **Bestrahlung** genutzten geladenen Teilchen. Bei der Protonentherapie werden, wie der Name ausdrückt, Protonen (positiv geladene Wasserstoffionen) als therapeutische Strahlung genutzt. Der Protonenbeschleuniger bringt Protonen in einem gebündelten Strahl auf eine Energie, mit der der Strahl

genau auf den zuvor berechneten Ort gelenkt werden kann. Beim Eindringen in den menschlichen Körper wird der Strahl abgebremst und gibt den größten Teil seiner Energie direkt im Tumorgebiet ab, um dort die Tumorzellen und die Tumor-**DNA** zu schädigen. Die gute Steuerbarkeit führt zu einer geringeren Streuung von Dosis im umgebenden Gewebe. Allerdings ist die Methode sehr aufwendig und nur an wenigen Zentren verfügbar.

Andere Spezialtechniken

In Einzelfällen können auch strahlende Teilchen (Radionuklide) in den Körper bzw. Tumor gebracht werden, um dort ganz begrenzt eine intensive Strahlung abzugeben (**Brachytherapie**). Hierzu ist meist ein kleiner operativer Eingriff notwendig. Das Verfahren wird nur in seltenen Fällen in ganz besonderen geometrischen Situationen eingesetzt und kann in diesen Fällen aber Vorteile haben, wie z. B. die sogenannte Seed-Therapie bei lokal begrenzten, kleinen niedriggradigen Gliomen. Solche Therapien erfolgen an wenigen spezialisierten Zentren.

Ebenfalls eine Bedeutung für Einzelfälle hat die **stereotaktische Bestrahlung**. Hierbei werden meist mit sehr genauen, engen Lageungshilfen kleinere Volumen mit höheren Einzeldosen behandelt. Die **stereotaktische Bestrahlung** bietet einen sehr steilen Dosisabfall zur Umgebung. Sie findet Einsatz z. B. bei der kleinvolumigen Aufsättigung von Resttumoren in der Nähe des Hirnstamms oder bei Rezidivbehandlungen.

4 Der Alltag neben dem Krankenhaus

4.1 Empfehlungen für zu Hause

Auch wenn Sie mit Ihrem Kind aus dem Krankenhaus nach Hause dürfen, wird der Alltag ein anderer sein als zuvor. Während der chemotherapeutischen Behandlung ist Ihr Kind abwehrgeschwächt und somit sehr anfällig für **Infektionen**. Auch bei der häuslichen Versorgung ist es daher von großer Wichtigkeit, gewisse Vorschriften und Empfehlungen in Bezug auf Hygiene und Ernährung einzuhalten, um Komplikationen zu vermeiden. Das Behandlungsteam Ihrer Klinik wird Ihnen Verhaltensregeln an die Hand geben und Einzelheiten mit Ihnen besprechen. Sie werden gebeten, sich an die Handlungsanweisungen zu halten, auf die regelmäßige Medikamenteneinnahme zu achten sowie jederzeit die Klinik zu kontaktieren, wenn Ihnen etwas Ungewöhnliches bei Ihrem Kind auffällt (unbedingt die Telefonnummer der Station neben das Telefon legen oder im Handy speichern!). Wegen des **Infektionsrisikos** muss der Kontakt mit großen Menschenmassen für eine Weile gemieden werden. Jedoch darf Ihr Kind normalerweise einzelne Freunde treffen, mit Geschwistern spielen und sich im Freien aufhalten. Eventuell müssen Haustiere für eine Weile bei Nachbarn oder Verwandten abgegeben werden.

Informationsmaterial zum Alltag zu Hause finden Sie auch auf www.kinderkrebsinfo.de und bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung (www.kinderkrebsstiftung.de), wobei es sich empfiehlt, die für Sie in Frage kommenden Einzelheiten mit dem Behandlungsteam abzusprechen.

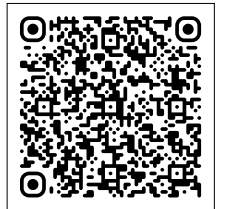
4.2 Normalität für eine Weile ein Fremdwort

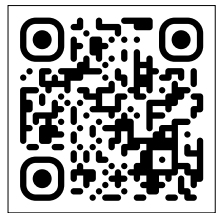
Sie werden merken, dass die Krankheit das Leben enorm beeinflusst und jegliche Planung nur von einem Tag zum anderen stattfinden kann. Scheuen Sie sich nicht, Unterstützung von Verwandten und Freunden anzunehmen. Das kann z. B. die Betreuung von Geschwistern, Einkaufen oder Wäsche waschen beinhalten. Auch den Menschen an Ihrer Seite tut es meistens gut, wenn sie konkret helfen können. Schon in der Klinik können Sie Probleme mit dem psychosozialen Team besprechen. Die Mitarbeitenden können Sie zu Ihrer neuen Situation beraten und Ihnen Unterstützungsmöglichkeiten aufzeigen, wie z. B. durch die Elternvereine vor Ort. Auch bei der (Wieder-)Eingliederung der Patienten in Schule oder Kindergarten werden Ihnen das Team oder die Lehrer der Krankenhausschule behilflich sein.

Leider ist es nicht selten, dass Patienten und/oder deren Familien ausgegrenzt oder sozial isoliert werden. Meist beruht dies eher auf der Unsicherheit der Mitmenschen, die oftmals trotz der heute sehr weit verbreiteten Informationen über Krebs im Kindes- und Jugendalter voreingenommen und hilflos im Umgang mit Patientenfamilien sind. Auch wohlgemeinte, jedoch unsinnige Ratschläge zu Wunderkuren und obskuren Heilangeboten werden Sie vermutlich bekommen. Sie können jedoch sicher sein und auch Ihren Mitmenschen versichern, dass Ihr Kind in einer Fachklinik nach den derzeit besten Erkenntnissen der Medizin behandelt wird. Da die Kinderonkologie weltweit vernetzt

» Gut zu wissen:
In den Elternvereinen erhalten Sie praktische, finanzielle und psychologische Unterstützung sowie Freizeit- und Austauschangebote von anderen betroffenen Familien.

Eine Liste der Elternvereine finden Sie unter:





→ Für mehr Informationen zum Waldpiraten-Camp

ist und es einen sehr regen Austausch an Erfahrungen und neuen Entwicklungen gibt, können Sie sicher sein, dass die Behandlungsprotokolle stets auf dem neuesten Stand sind.

Falls Sie etwas Zusätzliches zur Standardtherapie ausprobieren möchten, sollten Sie dies mit Ihrem Behandlungsteam absprechen, denn manche Anwendungen können Wechselwirkungen mit anderen Therapien haben.

4.3 Rehabilitation

Familien mit einem krebskranken Kind/Jugendlichen können eine (meist) vierwöchige Rehabilitationsmaßnahme beantragen, die von den Einrichtungen der familienorientierten Rehabilitation angeboten wird. Hier wird der Genesungsprozess unterstützt und es wird auf die psychischen und körperlichen Probleme aller Familienmitglieder eingegangen, die sich unter der Belastung durch die lang andauernde und intensive Therapiephase ergeben haben. Die familienorientierte Rehabilitation unterstützt die Wiedereingliederung in den normalen Alltag. Einige Einrichtungen bieten auch Rehabilitationsmaßnahmen gezielt für Jugendliche und junge Erwachsene an. Für Patienten ist eine zeitnah anschließende Rehabilitation zur Wiedererlangung der Mobilität oft sehr wichtig. Besprechen Sie Einzelheiten und Antragsverfahren mit dem psychosozialen Team Ihrer Klinik, dieses ist auch bei der Suche nach einer geeigneten Einrichtung behilflich. Adressen der familienorientierten Einrichtungen finden Sie ab Seite 76.

Das Waldpiraten-Camp der Deutschen Kinderkrebsstiftung stellt Angebote für Familien krebskranker Kinder und Jugendlicher bereit. Kinder zwischen 9 und 15 Jahren, die an Krebs erkrankt waren, sowie ihre Geschwister können nach der langen und kräftezehrenden Zeit der Therapie in einem achttägigen Camp ausspannen, bei vielen Aktivitäten neue Erfahrungen sammeln und behutsam Kräfte sowie neuen Mut tanken.

Für junge Erwachsene gibt es die sogenannten „Campinare“ und das „Junge-Leute-Seminar“. Beide haben das Ziel, Betroffenen den Austausch mit anderen zu erleichtern und ihnen Informationen an die Hand zu geben – zu medizinischen, sozialrechtlichen und vielen weiteren interessanten Themen. Daneben stehen Kreatives, Freizeitgestaltung und Sport auf dem Programm.

Für Familien bieten das Waldpiraten-Camp sowie viele örtliche Elternvereine regelmäßig Familienwochenenden an. Informationen finden Sie unter www.kinderkrebsstiftung.de und www.waldpiraten.de.

4.4 Nachsorge

Für alle Kinder nach Behandlung eines ZNS-Tumors werden in Abhängigkeit vom Tumor und der durchgeführten Therapie spezifische Nachsorgeuntersuchungen empfohlen. Diese Untersuchungen dienen zum einen dazu, ein erneutes Auftreten des Tumors (Rezidiv) oder Weiterwachstum des Resttumors (Progress) frühestmöglich zu bemerken. Deshalb werden regelmäßige körperliche, neurologische und auch bildgebende Untersuchungen (MRT Schädel/

Rückenmark) und zum Teil auch Blutentnahmen durchgeführt. Ein weiteres Ziel der Nachsorgeuntersuchungen ist, mögliche Therapienebenwirkungen zu entdecken und diese – wenn möglich – zu behandeln. Hierzu werden je nach durchgeführter Therapie der Hormonhaushalt und die Organfunktionen von z. B. Knochenmark, Nieren, Leber und Sinnesorganen (Hören, Fühlen und Sehen) durch verschiedene Untersuchungen überprüft.

Während die Wahrscheinlichkeit eines Krankheitsrückfalls (Rezidiv) im Verlauf der Zeit abnimmt, können Folgen der Therapie auch erst viele Jahre nach einer Chemo- oder Strahlentherapie auftreten. Aus diesem Grund können die Abstände zwischen den Untersuchungen zwar mit der Zeit größer werden, regelmäßige Kontrolltermine sollten aber dennoch weiter durchgeführt werden.

WICHTIG!

Alle, die in ihrer Kindheit oder Jugend an Krebs erkrankt waren, sollten die empfohlenen Nachsorgetermine regelmäßig wahrnehmen. Denn: Nachsorge ist gleichzeitig Vorsorge!

4.5 Was, wenn es nicht (so) gut läuft?

4.5.1 Rezidiv

Leider kann es im Verlauf der Nachsorge vorkommen, dass in der klinischen Untersuchung oder der bildgebenden Diagnostik ein Wiederauftreten des Tumors an gleicher (lokales Rezidiv) oder anderer Stelle (disseminiertes Rezidiv) oder ein erneutes Wachstum des Resttumors (Progress) bei Ihrem Kind festgestellt wird. Dies ist ein schwerer Rückschlag in der Behandlung, der neben einer möglichen körperlichen Beeinträchtigung auch eine starke psychische Belastung für Ihr Kind und Ihre Familie bedeutet. Jedoch ist es auch in dieser Situation wichtig, diesen Rückfall und seine Ausdehnung so früh wie möglich zu erkennen, um gegebenenfalls die Diagnostik zu erweitern und eine geeignete Therapie einzuleiten.

Im Falle eines Rezidivs/Progress besteht bei fast allen Tumorarten die Möglichkeit einer erneuten Behandlung. Welche Behandlung sich für Ihr Kind am besten eignet, ist ganz individuell anhand des Rezidivtumors (seiner Größe, Lokalisation und Streuung), der vorangegangenen Therapie und der bestehenden klinischen Symptome zu entscheiden. Generell stehen wie bei der Ersttherapie eine Lokalthherapie mit Operation und/oder Strahlentherapie sowie eine systemische Chemotherapie oder andere medikamentöse Therapien als Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung. Sie müssen für jeden einzelnen Patienten erneut geprüft werden. Im Einzelfall sind auch experimentelle

» **Gut zu wissen:** Die örtlichen Elterngruppen und die Deutsche Kinderkrebsstiftung sind auch gerade jetzt für Sie da. Sie vermitteln Ihnen gerne Informationen und Kontakte, die für Sie hilfreich sein können (www.kinderkrebsstiftung.de).

Therapien im Rahmen von Phase-I/-II-Studien oder als individuelle Heilversuche zu diskutieren. Diese Entscheidung müssen Sie aber nicht allein treffen, sondern Ihr kideronkologisches Team wird alle Möglichkeiten mit Ihnen besprechen und Ihnen eine Therapie empfehlen und sich hierzu gegebenenfalls mit den nationalen Studienzentralen/Referenzzentren beraten.

In Fällen mit wenig Aussicht auf ein Aufhalten des Wachstums des Rezidivtumors kann auch die Möglichkeit einer **palliativen** Therapie zur Wachstumsverzögerung oder Symptomkontrolle angezeigt sein.

4.5.2 Palliativsituation

Zeigt die Behandlung überhaupt keine Wirkung oder treten lebensbedrohliche Komplikationen auf, ist dies niederschlagend und kaum fassbar. Alle haben ihr Bestes gegeben und dennoch – niemand weiß, warum – kann es in wenigen Fällen vorkommen, dass alle Anstrengungen vergeblich waren und der Hoffnungsschimmer immer kleiner wird. Dies ist eine unendlich schwere Zeit für Sie, für Ihr Kind, für die gesamte Familie. Ängste, Sorgen und Trauer können überwältigend werden. Suchen Sie Hilfe bei Ihrem Behandlungsteam, insbesondere bei den psychosozialen Mitarbeitenden. Diese können Ihnen auch Informationsbroschüren empfehlen oder Kontakte zu anderen Familien vermitteln, die Ähnliches durchlebt haben wie Sie.

Es mag banal klingen, wenn man Ihnen sagt: „Behalten Sie Ihren Mut.“ Doch denken Sie daran, dass die meisten Kinder sehr stark

sind und weitermachen wollen, solange es geht. Denn vielleicht gibt es doch noch eine winzige Chance. Sie können alle Optionen gemeinsam mit dem Behandlungsteam besprechen und man wird Sie in Ihrer persönlichen Entscheidung unterstützen. Oft sind auch noch Therapien in Form von z. B.

Chemotherapie, Strahlentherapie oder Operation und/oder Schmerztherapie, Physiotherapie, medikamentöser Hirndrucktherapie möglich – mit dem Ziel, Ihrem Kind so lange wie möglich eine gute Lebensqualität zu ermöglichen, **Symptome** zu therapieren und sein Leiden zu mindern. In vielen Fällen ist es auch möglich, dass Ihr Kind zu Hause durch ein SAPV-Team (spezialisierte ambulante Palliativversorgung) versorgt wird, wenn Sie dies möchten.

Möglicherweise hat Ihr Kind gerade jetzt einige besondere Wünsche, auf die Sie eingehen sollten. Versuchen Sie auf jeden Fall, die Momente, die Ihnen noch gemeinsam mit Ihrem Kind gegeben sind, so gut wie möglich zu genießen, und folgen Sie Ihrem Herzen bei dem, was Sie wollen und womit Sie fertig werden können.

Abbildung: iStock



5 Patiententeil

Hallo!

Bei dir ist eine Krebserkrankung festgestellt worden. Wir wollen dir helfen zu verstehen, was Krebs ist und welche Behandlung notwendig sein wird, damit du wieder gesund werden kannst.

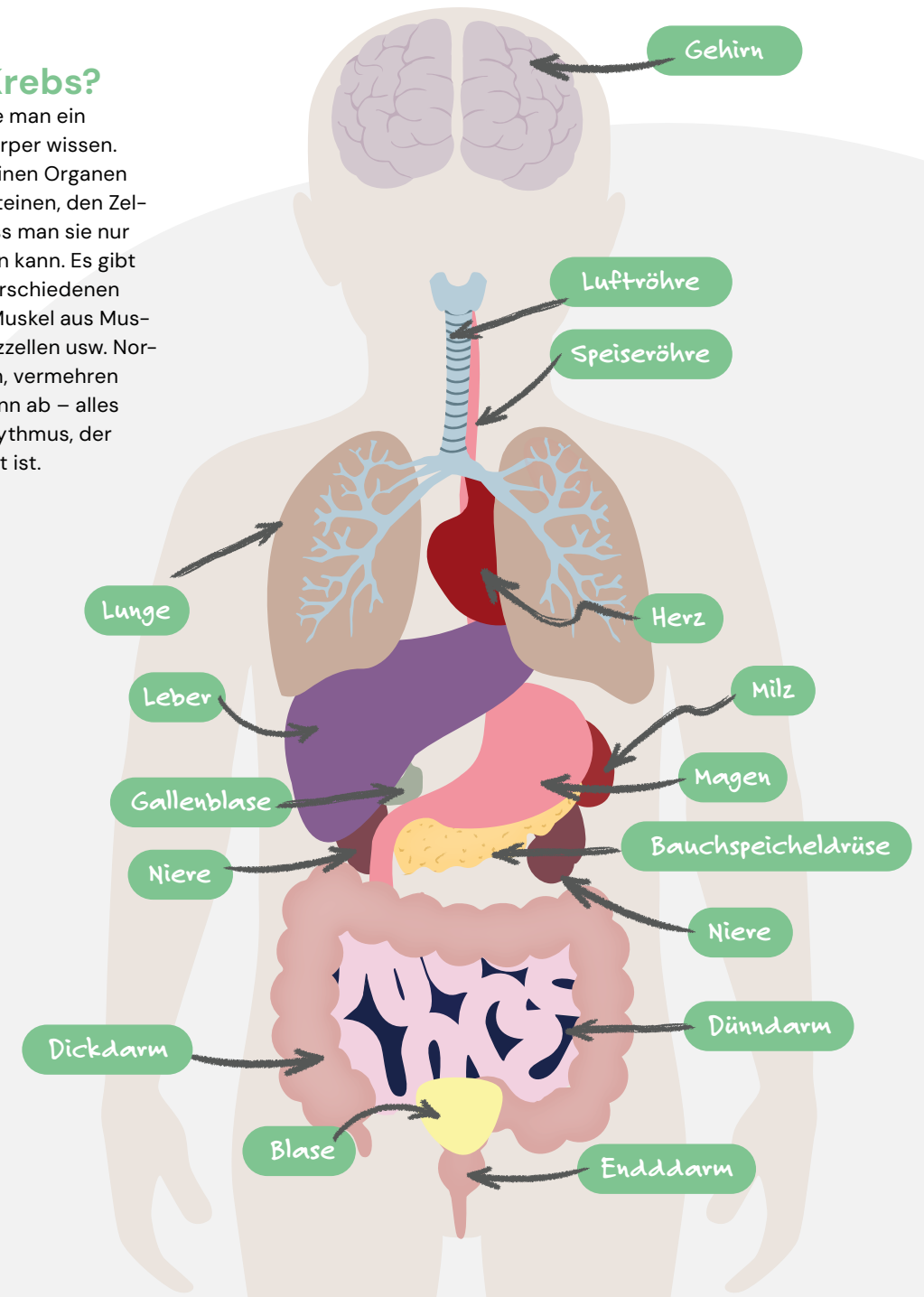
Vielleicht helfen dir deine Eltern beim Lesen der folgenden Seiten oder du kannst den Text schon allein lesen. Immer wenn du Fragen hast, wende dich an deine Eltern oder das Behandlungsteam.

Du schaffst das!

... und das musst du nicht allein,
denn viele tolle Menschen
stehen jetzt an deiner Seite.

Wie entsteht Krebs?

Um das zu verstehen, sollte man ein wenig über den eigenen Körper wissen. Der ganze Körper mit all seinen Organen besteht aus winzigen Bausteinen, den Zellen. Diese sind so klein, dass man sie nur unter dem Mikroskop sehen kann. Es gibt verschiedene Zellen mit verschiedenen Aufgaben: So besteht ein Muskel aus Muskelzellen, das Herz aus Herzzellen usw. Normalerweise wachsen Zellen, vermehren sich und sterben irgendwann ab – alles in einem vorgegebenen Rhythmus, der ganz speziell für jede Zellart ist.



WAS IST ÜBERHAUPT EIN TUMOR?

Das Wort kommt aus der lateinischen Sprache und bedeutet nichts anderes als Knoten, Geschwulst oder Verdickung. Kommt es zu einer unkontrollierten Vermehrung von Zellen an einem Ort, z. B. in einem Muskel oder Knochen, entsteht dort ein Tumor. Das Wort sagt noch nichts darüber aus, ob es sich um einen gutartigen oder bösartigen Tumor handelt. Zellen eines gutartigen Tumors verdrängen Nachbarzellen, zerstören sie aber nicht. Ein gutartiger Tumor kann, je nachdem wo er gewachsen ist, durch eine Operation entfernt werden. Zellen eines bösartigen Tumors zerstören Nachbarzellen und wachsen in umliegende Bereiche hinein. Deshalb ist die Behandlung meistens sehr viel komplizierter.



Verrückte Zellen

Manchmal geht dabei jedoch etwas schief und eine Zelle irgendwo im Körper hält sich nicht mehr an den Rhythmus. Sie teilt sich viel zu schnell, ohne dass der Körper diese neuen Zellen braucht. Sie spielt verrückt. Diese verrücktspielenden Zellen verdrängen oder zerstören gesunde Nachbarzellen. Wenn Zellen andere zerstören, heißen sie Krebszellen. Krebs kann jeden Teil des Körpers betreffen. Kinder und Jugendliche erkranken sehr selten an Krebs. Die häufigsten Krebsarten bei Kindern und Jugendlichen sind Blutkrebs (Leukämien) und Tumoren im Gehirn, in einem Knochen, in einem Muskel, in der Niere, im Nervengewebe oder auch im Auge.

Warum macht Krebs krank?

Anfangs merkt man noch nichts von den kranken Zellen. Handelt es sich bei dem Krebs um einen Tumor, ist es vom Platz an der Körperstelle abhängig, wie schnell man eine Schwellung spürt oder der Tumor Schmerzen verursacht. Oft haben die bösartigen Zellen dann schon begonnen, sich in anderen Teilen des Körpers anzusiedeln und sich dort weiter zu teilen. Diese Absiedlungen nennt man Metastasen.

Warum bekommen manche Kinder und Jugendliche Krebs und andere nicht?

Warum Krebs bei Kindern und Jugendlichen entsteht, können selbst Wissenschaftler nicht genau sagen. Überall auf der Welt wird nach den Ursachen geforscht. Für manche Krebsarten hat man Veränderungen im Bauplan der Zellen, dem sogenannten Genom, gefunden, die für die Tumorentstehung verantwortlich sein können. Aber für die meisten Krebsarten kennt man die genauen Ursachen bisher noch nicht. Sicher ist: Du hast nichts falsch gemacht und bist nicht schuld an deiner Erkrankung. Auch deine Eltern hätten nichts anders oder besser machen können.

Jetzt ist es erst einmal wichtig, dass du behandelt wirst. Denn ohne Behandlung würden sich die Tumorzellen immer weiter ausbreiten, du würdest immer schwächer und kränker werden und du könntest sogar daran sterben.

>> Wusstest du ...?
... dass überall auf der Welt jetzt gerade schlaue Köpfe zu Krebs im Kindes- und Jugendalter forschen? Sie alle möchten Kindern wie dir helfen.

Sicher ist:
Krebs ist nicht ansteckend und du hast nichts falsch gemacht!



Wo werden Kinder und Jugendliche mit Krebs behandelt?

Weil Krebs bei Kindern und Jugendlichen sehr selten vorkommt, haben nur Fachleute in speziellen Krankenhäusern die erforderliche Erfahrung im Umgang mit den notwendigen Untersuchungen und anstehenden Therapien. Es kann daher sein, dass du für deine Therapie eine lange Anreise in Kauf nehmen musst und eventuell für eine Weile von deinen Geschwistern und Freunden getrennt sein wirst. Aber denke immer daran, dass man heute über verschiedene Kommunikationskanäle (Social Media & Co.) gut in Verbindung bleiben kann. Selbst der Schulunter-

richt kann online über einen Schulavatar (einen kleinen Roboter) vermittelt werden oder du bekommst Unterstützung von der Klinikschule, die es in vielen Zentren gibt.

Was passiert vor der Behandlung?

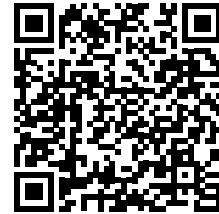
Sicherlich wurden bei dir schon viele Untersuchungen gemacht, um herauszufinden, welche Krebsart du genau hast. Das ist wichtig, da es für jede einen eigenen Plan für die Behandlung gibt. Vor jeder Untersuchung erklären die Behandelnden dir und deinen Eltern, um was für eine Untersuchung es sich handelt und wie diese abläuft.

Du erhältst für jeden Pieks und jede Behandlung eine besondere Perle, die du zu einer Kette auffädeln kannst. Erkundige dich bei deinen Behandlern nach den Mutperlen!



TIPP

Es gibt übrigens noch mehr Bücher für Kinder und Jugendliche mit Krebs, z. B. bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung. Du kannst deine Eltern bitten, sie kostenlos bei der Stiftung für dich zu bestellen.



LIEBE ELTERN!
HIER
SCANNEN

>> Wusstest du ...?

... dass es in manchen Kliniken Tablets oder Ähnliches gibt? So kannst du an Tagen, an denen es dir gut geht, vom Bett aus am Unterricht teilnehmen.



Du darfst dazu jederzeit Fragen stellen! Nach den Untersuchungen beraten die Ärztinnen und Ärzte gemeinsam, wie der Krebs bei dir am besten geheilt werden kann. Sie besprechen dann mit dir, welche Therapien wann und in welcher Reihenfolge notwendig sind.

Wie werden bösartige Tumoren bei Kindern und Jugendlichen behandelt?

Manchmal können Ärztinnen und Ärzte den Tumor in deinem Körper mit einer Operation entfernen. Eine andere Methode, Tumoren zu entfernen oder zu verklei-

nern, ist die Strahlentherapie. Dabei werden die bösartigen Zellen mit nicht sichtbarer Strahlung zerstört. Oftmals wird die Operation auch mit einer Bestrahlung kombiniert.

Eine Operation und/oder Strahlentherapie allein können den bösartigen Tumor nicht immer vollständig entfernen. Deshalb muss man manchmal weitere Maßnahmen ergreifen, um auch wirklich alle noch so kleinen bösartigen Zellen zu entfernen. Denn sonst wächst der Tumor nach einiger Zeit wieder – und das wollen deine Behandler ja auf alle Fälle vermeiden. Daher ist oft auch eine Chemotherapie oder eine andere medikamentöse Therapie notwendig.

Dabei werden dir Mittel, sogenannte

>> Wusstest du ...?
... dass es auf der Kinderonko viele Angebote für Kinder gibt? Vielleicht ist etwas für dich dabei. Erkundige dich!

Zytostatika oder Immuntherapeutika, gegeben, die die Zellen daran hindern, sich weiter zu teilen, oder sie abtöten. Da sich die meisten bösartigen Zellen schnell vermehren, werden sie von den Zytostatika oft gut zerstört. Aber es werden auch gesunde Zellen, die sich schnell teilen, angegriffen, z. B. die Haarzellen. Deswegen können dir die Haare im Laufe der Therapie ausfallen. Aber keine Sorge: Sie wachsen wieder nach!

Wie die verschiedenen Medikamente heißen und in welcher Reihenfolge oder Zusammensetzung sie gegeben werden, wirst du schnell lernen. Die Pflegekräfte, Ärztinnen und Ärzte erklären dir alles genau und geben dir auf alle Fragen

gern eine Antwort. Manchmal werden auch noch andere Therapien, z. B. eine Stammzelltransplantation, eingesetzt. Diese erklärt dir dein Behandlungsteam ganz genau.

Was müssen Kinder und Jugendliche mit Krebs beachten?

Dein Behandlungsplan wird es erforderlich machen, dass du immer mal wieder für einige Tage (manchmal auch Wochen) ins Krankenhaus musst. Zwischen den Therapiegaben muss sich das Knochenmark erholen, damit es zu einer normalen Blutbildung kommt. In dieser Zeit kannst du zu Hause sein. Je nach Befinden kannst du theoretisch auch in die Schule gehen. Meist wird daraus allerdings nichts, weil deine

**Stelle Fragen!
Immer dann, wenn
du etwas nicht
verstehst oder
etwas unklar ist.**



eigene Abwehr zu schwach ist und du leicht krank wirst. Bei allen Anzeichen einer Infektion (z. B. Fieber über 38 °C, aber auch bei Bauchschmerzen, Halsschmerzen, Husten, Hautausschlag oder Ähnlichem) musst du sofort ins Krankenhaus, damit du Medikamente gegen diese Keime bekommst. Weil du ja nicht genügend eigene Abwehrkräfte hast, könnte sonst ein solcher Infekt sehr gefährlich werden.

Zur Kontrolle muss regelmäßig dein Blut untersucht werden. Dafür wird meist zu Beginn der Behandlung eine direkte Verbindung zum Blutsystem eingebaut: Du bekommst einen Hickman-, Broviac- oder Port-Katheter. Das geschieht in einer kleinen Operation. Die Ärztinnen und Ärzte sowie das Pflegepersonal erklären dir, was die Unterschiede sind und wie du dich darum kümmern musst.

Du solltest alle Fragen, die du hast, stellen. So bist du immer gut informiert. Du wirst merken, dass du bald schon ein richtiger Experte bist. Auf der Station gibt es neben den Ärztinnen, Ärzten und Pflegefachkräften viele andere Leute (z. B. Sozialarbeiter, Lehrer, Psychologen oder Erzieher), die dir und deiner Familie helfen. Auch triffst du dort sicherlich andere Kinder und Jugendliche, die zum Teil ähnliche Krankheiten wie du, zum Teil aber auch ganz andere bösartige Erkrankungen haben. Du kannst dich womöglich gut mit ihnen austauschen – natürlich auch gemeinsam spielen, quatschen, fernsehen oder Musik hören. Du musst aber wissen, dass die Krankheiten bei jedem etwas anders verlaufen und dass du deine eigene Situation nicht exakt mit der eines anderen Patienten vergleichen kannst.

**Der Krebs macht dich
krank und schlapp.
Denke aber immer daran,
dass die allermeisten
Kinder und Jugendlichen
wieder gesund werden.**

Übrigens: Manche geben diesem treuen Begleiter einen Namen. Wie könnte deiner heißen?

Infusion

Infusionsständer





Tipp

Wenn du dich weiter über Themen rund um deine Krebserkrankung informieren möchtest, gibt es bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung Bücher, Videos und Broschüren speziell für Kinder und Jugendliche. Dort findest du auch Informationen darüber, welche Möglichkeiten es nach der Behandlung gibt. Zum Beispiel können Familien mit einem krebskranken Kind nach der Behandlung in der Sylt-Klinik der Deutschen Kinderkrebsstiftung an einer Reha teilnehmen. Alle Informationen gibt es im Internet unter www.kinderkrebsstiftung.de.



LIEBE ELTERN!
HIER
SCANNEN

Wie geht's weiter?

Nach der intensiven Behandlung folgt manchmal eine Erhaltungs- oder Dauertherapie. Dabei werden die Medikamente nicht mehr durch einen Tropf gegeben, sondern als Tabletten oder Saft zum Schlucken. Das kannst du zu Hause machen. Du musst nur in regelmäßigen Abständen zur Kontrolle in die Klinik. In dieser Zeit kannst du auch wieder in die Schule gehen und nach und nach alle anderen „normalen“ Aktivitäten wieder aufnehmen.



WALD PIRATEN CAMP

der Deutschen Kinderkrebsstiftung



Tipp

Kinder und Jugendliche mit Krebs und ihre Geschwister sind im Waldpiraten-Camp herzlich willkommen. Du kannst dort für ein paar Tage eine tolle Auszeit genießen, Abenteuer erleben und andere Kinder kennenlernen.

Weitere Infos unter
www.waldpiraten.de



6 Glossar

A

adjuvant

Unterstützend; *hier*: nach OP durchgeführte Therapie

akut

Plötzlich auftretend, schnell verlaufend

Allel

Ausprägung eines Gens auf den paarweise vorhandenen, weitgehend identischen (homologen) Chromosomen. Die zwei Allele eines Gens befinden sich jeweils an der gleichen Stelle (Genort) der homologen Chromosomen – eines stammt vom Vater, eines von der Mutter; ein Elternteil gibt also jeweils nur eines seiner beiden Allele an ein Kind weiter.

allogene Stammzelltransplantation

Übertragung von Stammzellen aus dem Blut oder dem Knochenmark eines Fremdsenders an einen Empfänger

Alopezie

Haarausfall

Amplifikation, *hier*: Genamplifikation

Vervielfachung einzelner Gene oder Genomteile

Analgesie

Isolierte Aufhebung der Schmerzempfindung ohne Einschränkung anderer Sinnesempfindungen

Anämie

Blutarmut: Die roten Blutkörperchen, das Hämoglobin oder das gesamte Blutvolumen ist vermindert.

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.

Angiographie

Darstellung der Gefäße mithilfe bildgebender Verfahren (z. B. Computertomographie oder Magnetresonanztomographie)

Anorexie

Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust

Antigen

Eine Substanz, die vom Körper als fremd erkannt wird und auf die der Körper abwehrend durch Antikörperproduktion reagiert

Antikörper

Bluteiweißsubstanzen, Bestandteile des körpereigenen Abwehrsystems, die mit Bakterien, anderen Mikroorganismen und Fremdstoffen reagieren und diese neutralisieren. Monoklonale Antikörper werden im Labor hergestellt und zur Therapie gegen Tumorzellen eingesetzt.

Audiometrie

Verfahren zur Untersuchung der Gehörfunktion mit speziellen Tongeneratoren, die einzelne Frequenzen mit bestimmter Lautstärke erzeugen

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).

B

benigne

Gutartig

Bestrahlung

hier: Anwendung ionisierender Strahlung (mit elektromagnetischen Wellen bzw. geladenen Teilchen) zur Behandlung von Tumoren

bildgebende Verfahren

Untersuchungsmethoden, die Bilder vom Körperinneren erzeugen. Hierzu zählen z. B. die Ultraschall- und Röntgenuntersuchung, Computertomographie, Magnetresonanztomographie und Szintigraphie.

Biopsie

Entnahme einer Gewebeprobe zwecks anschließender (insbesondere mikroskopischer und molekulargenetischer) Untersuchung; kann z. B. durch Punktion mit einer Hohlnadel, unter Anwendung spezieller Instrumente oder operativ mit dem Skalpell erfolgen

Blut-Hirn-Schranke

Nur für bestimmte Stoffe durchlässige Schranke zwischen Blut und Gehirn; hält schädliche Stoffe von den Nervenzellen ab, lässt jedoch auch nicht alle Zytostatika ausreichend in das Gehirn vordringen

Brachytherapie, Kurzdistanzbestrahlung

Behandlung von Tumoren mit ionisierender Strahlung auf kurze Entfernung; dabei wird in der Regel ein Strahlenträger (Iod- oder Ruthenium-Applikator) durch einen operativen Eingriff in den Bereich des Tumors eingebracht und dort so lange belassen, bis die gewünschte Strahlendosis erreicht ist. Da die Strahlung nur in Richtung des Tumors abgegeben wird, ist eine weitgehende Schonung des benachbarten Gewebes möglich.

Broviac-Katheter

Zentraler Venenkatheter; Infusionsschlauch, dessen eines Ende in einem großen, herznahen Blutgefäß liegt. Das äußere Ende wird z. B. unterhalb des Schlüsselbeins durch die Haut herausgeleitet und kann, wenn eine Infusion erfolgen soll, mit dem Schlauchsystem des Infusionsbehälters verbunden werden. Bei Nichtgebrauch wird das nach außen ragende Katheterende verschlossen und steril verpackt.

C

Chemotherapie

hier: Einsatz von Medikamenten (Chemotherapeutika, Zytostatika) zur spezifischen Hemmung von Tumorzellen im Organismus

Chromosom

Träger des Erbguts, also der genetischen Information einer Zelle; Chromosomen sind Bestandteile des Zellkerns.

chronisch

Über lange Zeit bestehend und anhaltend

Computertomographie (CT)

Bildgebendes Verfahren; computergestützte röntgendiagnostische Methode zur Herstellung von Schichtaufnahmen von Körperteilen (Tomogramme: Quer- oder Längsschnitte des menschlichen Körpers)

D

Deletion

Mutation mit Verlust von genetischem Material; es können einzelne Nukleinbasen (Punktmutation), größere DNA-Abschnitte oder sogar komplette Chromosomen betroffen (deletiert) sein.

Diagnose

Bestimmung einer Krankheit durch Zuordnung von Symptomen und Untersuchungsbefunden zu einem Krankheitsbild. Daraus ergibt sich die Therapie.

Differentialdiagnose

Alle möglichen Diagnosen, die als Erklärung für die Symptome oder Untersuchungsbefunde in Betracht gezogen werden

Differenzierung

Entwicklung von unreifen Zellen / unreifem Gewebe zu reifen Strukturen mit spezialisierten Aufgaben; die Differenzierung erfolgt nach einem erblichen Bauplan. Für Tumoren gilt: Je unreifer ein Tumorgewebe ist, das heißt, je weniger dessen Struktur und Funktion der des Muttergewebes entspricht, desto undifferenzierter und meist auch bösartiger ist es.

DNA

Abkürzung für deoxyribonucleic acid (englisch), Desoxyribonukleinsäure (deutsch); sie trägt die Erbinformation und kommt in allen Lebewesen vor. Die DNA enthält die Gene, die die Information für die Herstellung der Ribonukleinsäuren (englisch: ribonucleic acid, RNA) bzw. Proteine enthalten. Es handelt sich um ein großes Molekül, bestehend aus zwei zu einem Doppelstrang (Doppelhelix) verdrehten Nukleinsäureketten. Die einzelnen Ketten bestehen aus einer Abfolge von vier verschiedenen Bausteinen (Basen), deren Reihenfolge (Sequenz) den genetischen Code bestimmt.

Dysfunktion

Unangemessene oder nicht richtige Funktion

Dysplasie

Fehlbildung, Fehlentwicklung

E

**Echokardiographie (Echo),
Ultraschallkardiographie,
Herzsonographie**

Ultraschalluntersuchung des Herzens; diagnostische Untersuchung zur Beurteilung der Herzfunktion, das heißt der Lage der Herzklappen, der Wanddicke des Herzmuskels, des ausgeworfenen Blutvolumens etc. Dient im Rahmen der Behandlung von Blut- oder Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen v. a. zur Überwachung der Herzleistung, damit sich anbahnende Schäden rechtzeitig erkannt werden.

Elektroenzephalographie (EEG)

Schmerzlose Methode zur Messung der Hirnstromwellen

Elektrokardiographie (EKG)

Methode zur Registrierung der elektrischen Herzaktivität; Untersuchungsverfahren im Rahmen der Erst- und Verlaufsdagnostik bei den meisten Blut- und Krebserkrankungen

embryonal

Sich in einem frühen Entwicklungsstadium befindend; unreif

Emesis

Erbrechen

epileptischer Anfall

Rhythmische Nervenentladung, die zu Zuckungen, Krämpfen einzelner Körperteile, bei großem Anfall (Grand Mal) mit Bewusstseinsverlust, führen kann

Epithelgewebe

Gewebetyp, der innere und äußere Körperoberflächen auskleidet und zu ihrer Umgebung abgrenzt (z. B. Haut, Schleimhäute von Mundhöhle, Speiseröhre, Magen und Darm sowie Auskleidung weiterer Hohlorgane). Das Epithelgewebe erfüllt – je nach Organ – z. B. Schutzfunktion und/oder dient dem Stoffaustausch und der Reizaufnahme. Das Epithel ist neben Muskel-, Nerven- und Bindegewebe eine der vier Grundgewebearten.

F

fokal

Von einem Herd ausgehend

G

Gammastrahlung, γ-Strahlung

Energiereiche, elektromagnetische Strahlung, die beim Zerfall von Atomkernen vieler radioaktiver Nuklide entsteht

Gen

Informationstragender Abschnitt der DNA

genetisch

Die Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt

Gentherapie

Ausschalten oder Wiederherstellen einer Genfunktion bei Erkrankungen, die durch verminderte oder vermehrte Herstellung eines Proteins zu beeinflussen sind

**Graft-versus-Host-Disease (GvHD),
Spender-gegen-Empfänger-Reaktion,
Transplantat-gegen-Empfänger-Reaktion,
Transplantat-gegen-Wirt-Reaktion**

Immunreaktion nach allogener Stammzelltransplantation; die übertragenen Zellen reagieren spezifisch gegen die Zellen des Empfängers; betrifft vor allem Haut, Schleimhäute, Leber und Darm; kann akut (bis 100 Tage nach Transplantation) oder chronisch (später als 100 Tage nach Transplantation) auftreten.

H

Hämoglobin (Hb)

Roter Blutfarbstoff in den roten Blutkörperchen, der am Sauerstofftransport beteiligt ist. Bei einer Anämie ist das Hämoglobin vermindert.

Hickman-Katheter

Nach außen ableitender, chirurgisch angebrachter zentralvenöser Katheter (*siehe Broviac-Katheter*)

Histologie

Lehre von den Geweben des Körpers. Die Histologie (bzw. Histopathologie) spielt im Rahmen der Diagnostik von Krebserkrankungen eine wichtige Rolle. Bei einer histologischen (feingeweblichen) Untersuchung werden Gewebeproben nach spezieller Aufbereitung (Herstellung von Gewebeschnitten und Anwendung bestimmter Färbetechniken) mikroskopisch untersucht.

Hochdosis-Chemotherapie

Einsatz einer besonders hohen Dosis eines oder mehrerer zellwachstumshemmender Medikamente (Zytostatika) mit dem Ziel, sämtliche Krebszellen zu vernichten. Da dabei auch das blutbildende System im Knochenmark zerstört wird, müssen in der Regel im Anschluss eigene oder fremde Blutstammzellen übertragen werden (autologe bzw. allogene Stammzelltransplantation).

Hormon

Botenstoff; wird von speziellen Zellen produziert und meist ins Blut abgegeben; hat an Zielorganen spezifische Wirkungen bzw. setzt Stoffwechselvorgänge in Gang.

Hydrocephalus

Fachbegriff für Wasserkopf; entsteht durch eine Erweiterung der Liquorräume durch gestörte Produktion, Zirkulation oder Resorption des Liquors (Hirnwassers).

Hypoplasie

Verkleinerung von Gewebe durch Abnahme der Zellzahl oder durch Unterentwicklung eines Organs bzw. Organsystems

idiopathisch

Ohne erkennbare Ursache entstanden

Immunglobuline

Gruppe von Eiweißen (Proteinen), die als Antikörper für die körpereigene Immunabwehr wichtig sind

Immunsuppression

Unterdrückung der körpereigenen Abwehr (die Immunsuppression ist eine der Nebenwirkungen der Chemotherapie)

Immunsystem

Das körpereigene Abwehrsystem gegen Krankheiten, welches aus bestimmten weißen Blutkörperchen und Antikörpern besteht

Immuntherapie

Behandlung zur Stärkung der körpereigenen Abwehr

Indikation

Kriterium für die Anwendung einer bestimmten Diagnostik oder Therapie, die hinreichend gerechtfertigt ist. Es besteht eine grundsätzliche Aufklärungspflicht gegenüber dem Patienten.

Infektion

Das Eindringen und Vermehren von krankheitserregenden Mikroorganismen in den Körper

Infusion

Kontinuierliches Einbringen von Flüssigkeiten in den Körper, meist über einen längeren Zeitraum

Injektion

Einbringen von Flüssigkeiten in den Körper mittels Spritze, z. B. unter die Haut (subkutan), in die Vene (intravenös) oder in den Liquorraum (intrathekal)

intraarteriell (i. a.)

In eine Arterie hinein oder in einer Arterie liegend

intramuskulär (i. m.)

In einen Muskel hinein oder in einem Muskel liegend

intrathekal (i. th.)

In den mit Liquor (Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit) gefüllten Nervenwasserkanal/ Liquorraum hinein oder darin liegend

intravenös (i. v.)

In eine Vene hinein oder in einer Vene liegend

intraventrikulär

In das Ventrikelsystem hinein oder im Ventrikelsystem liegend. Das Ventrikelsystem ist ein mit Liquor (Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit) gefülltes, zusammenhängendes Hohlraumssystem im Inneren des Gehirns. Es besteht aus den vier Hirnkammern (Hirnventrikel), die miteinander über Foramina (Öffnungen) und einen Verbindungsgang in Beziehung stehen.

Inzidenz

Häufigkeit von Ereignissen innerhalb eines definierten Zeitraums in einer bestimmten Population; *hier*: Anzahl der Neuerkrankungsfälle einer Erkrankung bei einer bestimmten Bevölkerungsgruppe (z. B. 100.000 Einwohner) innerhalb eines bestimmten Zeitraums (z. B. 1 Jahr)

ionisierende Strahlen

Strahlung mit sehr hoher Energie, die beim Durchgang durch eine Zelle oder einen Organismus zu Strahlenschäden führen kann. Sie wird bei der Krebstherapie zur Zerstörung von Krebszellen genutzt. Zu den ionisierenden Strahlen gehören u. a. elektromagnetische Strahlen (z. B. Röntgen-, Gamma- und kurzwellige UV-Strahlen) sowie Teilchenstrahlung (z. B. Alpha-, Beta- und Neutronenstrahlung).

K

Kachexie

Auszehrung, Kräfteverlust

kanzerogen

Krebserzeugend

Katheter

Röhren- oder schlauchförmiges, starres oder biegsames Instrument, das in Hohlgane, Gefäße oder bestimmte Körperhöhlen zur Untersuchung, Spülung, Drainage, Probengewinnung, Überwachung von Körperfunktionen oder Verabreichung von Medikamenten eingeführt wird

Keimzellen

Reife Zellen, die zur geschlechtlichen Befruchtung fähig sind (Eizellen bei der Frau, Samenzellen beim Mann)

Kernspintomographie, Magnetresonanztomographie (MRT)
siehe Magnetresonanztomographie

Knochenmark

Ort der Blutbildung; schwammartiges, stark durchblutetes Gewebe, das die Hohlräume im Inneren 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.

Knochenmarkpunktion

Entnahme von Knochenmarksgewebe zur Untersuchung der Zellen. Meist wird (mithilfe einer Hohlnadel) Knochenmark aus Beckenknochen oder Brustbein entnommen.

komplementäre Medizin

Diagnostische und therapeutische Verfahren, die ergänzend zur klassischen Schulmedizin eingesetzt werden, z. B. die Traditionelle Chinesische Medizin, anthroposophische Medizin

Krebsprädispositionssyndrome (KPS), Tumörprädispositionssyndrom (TPS)

Krankheitsbilder, die neben dem Tumorrisiko auch Fehlbildungen und geistige Behinderung umfassen können. Zu den erblichen Krebsprädispositionssyndromen zählen u. a. das Beckwith-Wiedemann-Syndrom, das Down-Syndrom, das Hippel-Lindau-Syndrom, das Li-Fraumeni-Syndrom, das MEN-Syndrom, die Neurofibromatose und das WAGR-Syndrom. Patienten mit Down-Syndrom haben z. B. ein erhöhtes Risiko, an einer Leukämie zu erkranken. Ein WAGR-Syndrom, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Denys-Drash-Syndrom oder die Neurofibromatose Typ 1

erhöhen beispielsweise das Risiko für einen Wilms-Tumor.

Kreuzprobe

Labortest, der vor jeder Bluttransfusion gemacht werden muss, um festzustellen, ob sich das Empfängerblut mit dem Spenderblut verträgt

Kryokonservierung

Lagerung biologischen Materials wie Zellen (z. B. Spermien und Eizellen), Gewebe und Organe (z. B. Knochenmark) bei extrem tiefen Temperaturen (z. B. in flüssigem Stickstoff bei unter –135 °C)

kurativ

Heilend; Therapien, die in erster Linie die Heilung des Patienten zum Ziel haben

L

Lasertherapie, Laserkoagulation

Einschmelzung von Gewebe durch die Hitze-
wirkung des Laserstrahls; wird bei der
Entfernung von Gewebeteilen und bei der
Verödung von Gefäßen angewandt

Leukämie

Blutkrebs, bösartige Erkrankung des Knochen-
marks und Blutes, erfordert eine Chemo-
therapie zur effektiven Behandlung. Kann
nach vorangegangener Chemotherapie oder
Strahlentherapie als Spätfolge auftreten,
dann als sekundäre Leukämie bezeichnet.

Li-Fraumeni-Syndrom

Familiäres Krebsprädispositionssyndrom,
gekennzeichnet durch das Auftreten ver-
schiedener solider Tumoren innerhalb einer
Familie. Im Kindes- und Jugendalter werden
am häufigsten Tumoren der Nebennieren,
Weichteilsarkome, Leukämien und ZNS-
Tumoren beobachtet, im Erwachsenenalter
vor allem Knochentumoren (Osteosarkome),
Brustkrebs und Lungentumoren.

Liquor

Bedeutet Flüssigkeit. Das Wort wird meist für
die Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor
cerebrospinalis, Nervenwasser) benutzt, die
Gehirn und Rückenmark umspült, um diese
vor Verletzungen zu schützen und mit Nähr-
stoffen zu versorgen.

Lumbalpunktion (LP)

Einstich in den Wirbelkanal im Bereich der
Lendenwirbelsäule zur Entnahme von Ge-
hirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor), z. B.
zwecks Untersuchung auf bösartige Zellen,
Erbgutmaterial, Verabreichung von Medika-
menten in den Lumbalkanal (intrathekale
Behandlung) oder zur Druckentlastung

Lymphknoten

In verschiedenen Körperregionen vorkom-
mende linsen- bis bohnen große Organe,
welche die Lymphe aus einem Körperbereich
filtern und eine Rolle bei der Immunabwehr
spielen

M

**Magnetresonanztomographie (MRT),
Kernspintomographie**

Bildgebendes Verfahren; sehr genaue,
strahlenfreie Untersuchungsmethode zur
Darstellung von Strukturen im Inneren
des Körpers. Mithilfe magnetischer Felder
werden Schnittbilder des Körpers erzeugt,
die meist eine sehr gute Beurteilung der
Organe und vieler Organveränderungen er-
möglichen.

maligne

Bösartig; charakterisiert ein abnormes
Zellwachstum.

Metastase

Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor,
der durch Verschleppung von Tumorzellen
aus einem anderen Bereich des Körpers
entstanden ist; insbesondere bei bösartigen
Tumorarten

molekularbiologisch

Die molekularen Grundlagen von DNA und
RNA betreffend

molekulargenetisch

Die Erkennung und Analyse von mikrosko-
pisch nicht sichtbaren molekularen
Veränderungen genetischen Materials

monoklonal

Von einem einzigen Zellklon ausgehend;
monoklonale Antikörper: Antikörper, die von
den Zellklonen eines B-Lymphozyten ge-
bildet werden und völlig identisch sind. Sie

können auch gentechnisch zu diagnostischen
und therapeutischen Zwecken hergestellt
werden und richten sich gezielt gegen einen
kleinen Molekülabschnitt (Epitop) eines
bestimmten Antigens. Bei manchen Krebs-
erkrankungen werden monoklonale Anti-
körper z. B. im Rahmen einer Immuntherapie
eingesetzt.

Morbidität

Anzahl von Erkrankungen in einer bestimm-
ten Bevölkerungsgruppe

morphologisch

hier: Struktur und Form von Geweben bzw.
Zellen

Mortalität

Sterblichkeit in einer bestimmten Bevölke-
rungsgruppe

Mukositis

Entzündung der Schleimhaut, z. B. in Nase,
Mund, Magen und Darm

multimodal

hier: Ein multimodales Therapiekonzept ver-
eint verschiedene Verfahren zur Behandlung.

Mutation

Veränderung des genetischen Materials; sie
kann ohne erkennbare äußere Ursache ent-
stehen oder aber durch äußere Einflüsse wie
z. B. ionisierende Strahlen oder bestimmte
chemische Substanzen (Mutagene) hervor-
gerufen werden.

N

Narkose

Durch Medikamente ausgelöster Zustand der Bewusstlosigkeit mit Unempfindlichkeit gegenüber Schmerz-, Temperatur- und Berührungsreizen

Nekrose

Zelltod, Absterben von Geweben, Organen und Organanteilen

neoadjuvant

Unterstützende Maßnahme vor einer geplanten Operation, z. B. neoadjuvante Chemotherapie

Neoplasie

Neubildung von Gewebe, die auf einer Störung oder dem Verlust der Wachstumsregulation der Zellen beruht

Nervensystem

Gesamtheit des Nervengewebes, das der Wahrnehmung, der Integration des Wahrgenommenen, des Denkens und Fühlens sowie der Auslösung angemessener Verhaltensweisen dient. Die Reizaufnahme erfolgt über Rezeptoren und Sensoren, die Reizverarbeitung durch Neuronen in Gehirn und Rückenmark, die Reizleitung über Nerven.

Nervenwasser

siehe Liquor

Nuklearmedizin

Fachgebiet in der Medizin, das sich mit der diagnostischen und therapeutischen Anwendung von Radionukliden befasst, z. B. Skelett-Szintigraphie, MIBG-Szintigraphie, Positronen-Emissions-Tomographie (PET)

O

Obstipation

Stuhlverstopfung; Störung mit Verminderung der Stuhlfrequenz (weniger als dreimal pro Woche) und notwendigem starken Pressen bei der Stuhlentleerung

Ödem

Eine durch Flüssigkeitsansammlung im Gewebe bedingte Schwellung

Onkogen

Gen, das die Entstehung von Krebs fördert (Onkogen bedeutet wörtlich Krebs-Gen). Onkogene entstehen durch Veränderung (Mutation) von Genen, die für die normale Zellentwicklung (Zellwachstum, -teilung, -reifung) von Bedeutung sind. Weil diese Gene sich in Onkogene umwandeln können, nennt man sie auch „Protoonkogene“. Die Genveränderungen können spontan oder durch Auslöser wie beispielsweise radioaktive Strahlen, chemische Stoffe oder Viren auftreten.

Opioide

Körpereigene oder halb- oder vollsynthetisch hergestellte Substanzen, die morphinähnlich sind. Sie unterbrechen die Schmerzentscheidung und -weiterleitung auf zentraler Ebene und werden daher zur Therapie starker Schmerzen eingesetzt.

oral

Den Mund betreffend (z. B. orale Medikation = durch den Mund einzunehmende Medikamente)

P

palliativ

Lindernd (z. B. Palliativtherapie: Therapie, die vorrangig auf die Erhaltung bzw. Verbesserung der Lebensqualität ausgerichtet ist, wenn eine prognostisch ungünstige Erkrankung vorliegt. Im Unterschied dazu hat eine kurative Therapie in erster Linie die Heilung des Patienten zum Ziel.)

parenteral

Unter Umgehung des Magen-Darm-Trakts (z. B. parenterale Ernährung: Ernährungsverfahren, bei dem Wasser und Nährstoffe, Vitamine und Mineralstoffe in die Vene oder unter die Haut infundiert werden)

Peripheres Nervensystem

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).

perkutan

Von außen durch die Haut

physiologisch

Körperliche Vorgänge und physikalische Funktionen des (menschlichen) Organismus betreffend, die dem gesunden Lebenszustand angehören oder der Abwehr von Gefahren für diesen Zustand dienen

Polychemotherapie

Behandlung mit mehreren Zytostatika

Port-Katheter

Unter die Haut eingepflanzter zentraler Venenkatheter (Infusionsschlauch). Ein Ende des Katheters liegt in einem großen, herznahen Blutgefäß, das andere Ende liegt unter der Haut in einem Metall- oder Kunststoffreservoir (sogenannter Port); der Port kann, wenn eine Infusion erfolgen soll, durch die Haut punktiert werden.

Positronen-Emissions-Tomographie (PET)

Bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren, bei dem mithilfe einer radioaktiv markierten Substanz (i. d. R. Zucker- oder Aminosäuremolekül) Tumoren oder Metastasen in einem Bild (Tomogramm) sichtbar gemacht werden können

Primärtumor

Der zuerst entstandene Tumor, von dem Metastasen ausgehen können

Prognose

Vorhersage; Voraussicht auf den Krankheitsverlauf; Heilungsaussicht

Proliferation

Vermehrung von Gewebe durch Wucherung oder Sprossung

Prophylaxe

Vorbeugung, Verhütung von Krankheiten

Punktion

Einstich in (Blut-)Gefäße, Körperhöhlen oder Organe zur Entnahme von Flüssigkeiten und Gewebestückchen oder zum Einbringen von Substanzen mit Spezialinstrumenten (z. B. Hohlnadeln) für diagnostische oder therapeutische Zwecke

R

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.

Referenzzentrum

Gemeinsame Einrichtung einer Therapieoptimierungsstudie oder einer Arbeitsgruppe bzw. eines Netzwerkes (HIT-Netzwerk) zur Zweitbegutachtung durch Experten für die Fragestellung verschiedenster Untersuchungen oder Fragen der behandelnden Klinik. Es gibt solche Referenzzentren meist für die feingewebliche Untersuchung (Pathologie), für bildgebende Verfahren (Radiologie) sowie für Empfehlungen zur Chemotherapie (Studienzentrale) oder Strahlentherapie (Radiotherapie).

Regression

hier: Rückbildung von Gewebe

Remission

Verschwinden der Symptome einer Krebserkrankung

Resektion

Entfernung von erkrankten Organanteilen

Resistenz

hier: Widerstandsfähigkeit von Zellen gegenüber Chemotherapeutika oder Antibiotika

Rezidiv

Rückfall, Wiederauftreten einer Erkrankung nach Heilung

Rickham-Reservoir, Ommaya-Reservoir

Unter die Kopfhaut implantiertes Reservoir mit einer punktierbaren Kunststoffkapsel, das mit einem Liquorgefüllten Raum im Gehirn verbunden ist. Es ermöglicht wiederholte Liquorpunktionen oder den Anschluss eines Shunt-Systems.

RNA

Abkürzung für ribonucleic acid (englisch), Ribonukleinsäure (deutsch). Unter anderem dient sie der Umsetzung der genetischen Information in Proteine oder übt andere Funktionen aus. Es handelt sich um ein großes Molekül, meist eine einfache Nukleinsäurekette (Ausnahme: manche Viren), die wie die DNA aus vier verschiedenen Bausteinen (Basen) besteht.

Röntgenuntersuchung

Bildgebendes Verfahren, das durch Anwendung von Röntgenstrahlen Organe bzw. Organteile sichtbar macht

S

Sepsis

Lebensbedrohliches Ereignis aufgrund einer fehlgesteuerten, den ganzen Körper betreffenden Entzündungsreaktion, die durch eine Infektion (mit Bakterien, Viren oder Pilzen) ausgelöst wird. Die Sepsis kann zu schweren Gerinnungsstörungen und Funktionseinschränkungen bis hin zum lebensbedrohlichen Versagen von multiplen Organen führen.

Shunt

Verbindung zwischen zwei Organsystemen oder Gefäßen; *hier:* meist operativ angelegt

solide

Fest; solider Tumor: feste, örtlich umschriebene Zunahme von körpereigenem Gewebe

somatisch

Körperlich; somatische Zellen: alle Körperzellen mit Ausnahme der Keimzellen

Sonographie, Ultraschall

Bildgebendes Verfahren; Untersuchungsmethode, bei der Ultraschallwellen durch die Haut in den Körper gesendet werden; an Gewebs- und Organgrenzen werden die Schallwellen zurückgeworfen (reflektiert), von einem Empfänger (Schallkopf) aufgenommen und mithilfe eines Computers in entsprechende Bilder umgewandelt.

sporadisch

Vereinzelnd auftretend; gelegentlich; selten vorkommend

Staging, Stadieneinteilung

Festlegung der Ausbreitung bei bösartigen Tumoren; beurteilt werden verschiedene Kriterien wie Größe des Primärtumors, Zahl der befallenen Lymphknoten und Metastasen.

Stammzellen

Unreife (undifferenzierte) und unbegrenzt teilungsfähige Zellen, aus denen durch Teilung jeweils wiederum eine Stammzelle und eine zur Reifung (Differenzierung) fähige Zelle entsteht. Stammzellen sind das Ausgangsmaterial der embryonalen Organentwicklung und aller regenerationsfähigen Gewebe des Erwachsenen (z. B. Haut, Schleimhäute, blutbildende Zellen des Knochenmarks). Sie sind gewebespezifisch determiniert.

Stammzelltransplantation (SZT)

Übertragung blutbildender Stammzellen nach vorbereitender Chemotherapie, Bestrahlung oder Immunsuppression des Empfängers. Die Stammzellen können entweder aus dem Knochenmark oder aus der Blutbahn gewonnen werden. Im ersten Fall nennt man das Verfahren ihrer Übertragung Knochenmarktransplantation, im zweiten Fall periphere Stammzelltransplantation. Nach Art des Spenders unterscheidet man zwei Formen der SZT: die allogene SZT (Stammzellen von einem Fremdspender) und die autologe SZT (eigene Stammzellen).

stereotaktisch

Genauere Lokisationskontrolle durch bildgebende Verfahren (z. B. Computertomographie, Kernspintomographie) und Computerberechnung, z. B. zur Entnahme von Gewebe oder im Rahmen einer Behandlung

Strahlentherapie

Kontrollierte Anwendung ionisierender Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen

subkutan (s. c.)

Unter die Haut

supportiv

Unterstützend; Behandlungsmaßnahmen zur Vorbeugung, Linderung oder Behandlung krankheits- und/oder behandlungsbedingter Nebenwirkungen/Komplikationen

Symptom

Krankheitszeichen

Syndrom

Krankheitsbild, das durch das gemeinsame Auftreten verschiedener Symptome gekennzeichnet ist und dessen Symptome alle durch eine gleiche Ursache ausgelöst werden

systemisch

Den ganzen Körper betreffend (im Gegensatz zu lokal oder begrenzt)

Szintigraphie

Nuklearmedizinisches Untersuchungsverfahren, bei dem durch die Gabe von radioaktiv markierten Stoffen innere Organe oder Gewebe bildlich (z. B. auf Röntgenfilmen) dargestellt werden können. In der Krebshelkunde können mithilfe der Szintigraphie Tumoren oder Metastasen sichtbar gemacht werden, z. B. können mithilfe einer Skelett-Szintigraphie Knochentumoren oder Knochenmetastasen detektiert werden.

T

Therapieoptimierungsstudie

Kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten und gleichzeitig der Verbesserung und Weiterentwicklung der Behandlungsmöglichkeiten dient. Die Therapieoptimierung ist dabei nicht nur auf eine Verbesserung der Heilungsaussichten, sondern auch auf eine Begrenzung behandlungsbedingter Nebenwirkungen und Spätfolgen ausgerichtet.

therapierefraktär

Nicht auf Therapie ansprechend

Toxizität

Giftigkeit, Giftstärke, Nebenwirkung einer Substanz

Transfusion

Übertragung von Blut oder Blutbestandteilen von einem Spender auf einen Empfänger. Voraussetzung ist die Blutgruppenkompatibilität zwischen Spender und Empfänger.

Transplantation

Übertragung von Geweben, Organen oder Zellen

Tumor

Abnorme Schwellung oder Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)

Tumormarker

Körpereigene Substanzen im Blut oder anderen Körperflüssigkeiten, die von malignen Tumoren vermehrt produziert werden und bei erhöhter Konzentration auf einen Tumor hinweisen können. Sie dienen vor allem der Kontrolle des Krankheitsverlaufs und weniger zur sicheren Diagnosestellung.

Tumorprädispositionssyndrom (TPS), Krebsprädispositionssyndrom (KPS)
siehe Krebsprädispositionssyndrom

Tumorsuppressorgen

Gen, dessen Genprodukt hemmend auf die Zellteilung wirkt und dadurch eine Entstehung unkontrolliert wachsender Tumorzellen verhindert. Der Ausfall eines Tumorsuppressorgens kann die Tumorbildung begünstigen.

U

Ultraschall, Sonographie

siehe Sonographie

V

Von-Hippel-Lindau-Syndrom

Genetisch bedingte Erkrankung, die zur Bildung von Tumoren und zystischen Veränderungen in verschiedenen Organen wie dem Gehirn, dem Rückenmark, der Netzhaut des Auges, der Ohren, der Nieren, der Bauchspeicheldrüse und der Nebennieren führen kann

Z

zentraler Venenkatheter (ZVK),

zentralvenöser Katheter

Kunststoffkatheter (Infusionsschlauch), der meist nach Punktion (Einstich) einer Vene im Bereich der oberen Körperhälfte in das venöse Gefäßsystem eingeführt und herznah vorgeschoben wird. Das äußere Ende des Katheters ist entweder über eine unter der Haut befestigte Kammer (Port-System) mit einer Nadel zugänglich oder kann als

Schlauch außerhalb des Körpers an das Infusionssystem angeschlossen werden (Broviac-Katheter, Hickman-Katheter).

**Zentralnervensystem (ZNS),
zentrales Nervensystem**

Umfasst Gehirn und Rückenmark und wird vom peripheren Nervensystem abgegrenzt. Als zentrales Integrations-, Koordinations- und Regulationsorgan dient es der Verarbeitung von äußeren Sinneseindrücken sowie von Reizen, die vom Organismus selbst produziert werden.

zytochemisch

Den chemischen Aufbau sowie die chemischen Vorgänge der Zellen betreffend

zytomorphologisch

Gestalt und Bau der Zellen (unter dem Mikroskop) betreffend

Zytostatika

Zellwachstumshemmende Medikamente; können verschiedenartige, insbesondere sich häufig teilende Zellen vernichten und/oder deren Vermehrung verhindern oder erheblich stören, indem sie deren Zellstoffwechsel beeinflussen.

zytotoxisch

Zellschädigend

» Gut zu wissen:
Ein umfangreiches
Glossar finden Sie unter:
www.kinderkrebsinfo.de.



Anhang

Literaturempfehlungen

Detaillierte Informationen zu allen ZNS-Tumor-Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter und deren Behandlungen erhalten Sie auf der Webseite: www.kinderkrebsinfo.de.

Für Erwachsene

Annette Bopp, Genn Kameda:
Unser Kind hat Krebs: Was können wir tun? Empfehlungen für den Umgang mit dem erkrankten Kind.

Verlag Freies Geistesleben & Urachhaus, 2011

Rita Carter:

Das Gehirn – Anatomie, Sinneswahrnehmung, Gedächtnis, Bewusstsein, Störungen. Bildatlas, der komplexe Zusammenhänge anschaulich erklärt und wesentliche Aspekte der Hirnforschung berücksichtigt.

Dorling Kindersley Verlag GmbH, 2010

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.):
Bewegung macht fit – Bewegung macht Spaß. Bedeutung körperlicher Aktivitäten für Kinder und Jugendliche in der Klinik und zu Hause.

Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.):
Gut essen in besonderen Zeiten. Ernährung während einer Krebstherapie im Kindes- und Jugendalter.

Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.):
F-I-T für die Schule. Schulische Reintegration von Kindern und Jugendlichen mit einem Hirntumor oder einer anderen Krebserkrankung.

Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Deutsche Kinderkrebsstiftung, Westdeutsches Protonentherapiezentrum Essen (WPE) (Hrsg.):
Infobroschüre zur Strahlentherapie bei Kindern. Informationen für Patienten und Eltern.

Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.):
Jung und krebskrank. Eine Broschüre für Jugendliche mit Krebs.

Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.):
Mein Kind hat Krebs. Ein Handbuch für Eltern krebskranker Kinder.

Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.):
Mein Enkelkind hat Krebs. Eine Informationsbroschüre für Großeltern von Kindern und Jugendlichen mit Krebs.

Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung, www.kinderkrebsstiftung.de



TIPP

Detaillierte Informationen und Downloadmaterial zu allen Tumorsyndromen erhalten Sie auf der Webseite: www.krebspraedisposition.de/informationen-fuer-menschen-mit-kps/.

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.):
Sozialrechtliche Informationen.
Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebs-
stiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Charlotte Niemeyer und Angelika Eggert:
Pädiatrische Hämatologie und Onkologie.
Umfassendes Lehrbuch zur pädiatrischen
Onkologie.
Springer-Verlag, 2018

Für Kinder

Anja Borgmann-Staudt:
Mischa möchte einmal Vater werden.
Informationsbroschüre für jugendliche
Patienten mit einer Krebserkrankung.
Inzwischen auch als Video verfügbar.
Als PDF downloadbar unter:
[https://kinderonkologie.charite.de/
forschung/ag_borgmann_staudt/
videosbroschuerenflyer/](https://kinderonkologie.charite.de/forschung/ag_borgmann_staudt/videosbroschuerenflyer/)
Berliner Krebsgesellschaft e. V., 2021

Anja Borgmann-Staudt:
Luzie möchte einmal Mutter werden.
Informationsbroschüre für jugendliche
Patienten mit einer Krebserkrankung.
Inzwischen auch als Video verfügbar unter:
[https://kinderonkologie.charite.de/
forschung/ag_borgmann_staudt/
videosbroschuerenflyer/](https://kinderonkologie.charite.de/forschung/ag_borgmann_staudt/videosbroschuerenflyer/)
Berliner Krebsgesellschaft e. V., 2021

Kinder-Krebs-Hilfe für Wien, NÖ und Bgld. –
Elterninitiative St. Anna Kinderspital und
AKH Kinderklinik (Hrsg.):
Pias Weg durch die Strahlentherapie.
Zu erhalten bei Kinder-Krebs-Hilfe für
Wien, NÖ und Bgld. – Elterninitiative
St. Anna Kinderspital und AKH Kinderklinik,
www.kinderkrebshilfe.wien.
Als PDF downloadbar unter:
[https://www.stanna.at/app/uploads/
2021/03/Pias_Weg_Strahlentherapie.pdf](https://www.stanna.at/app/uploads/2021/03/Pias_Weg_Strahlentherapie.pdf)

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.),
Motzfeld, Helle (Autor):
Der Chemo-Kasper. Bilderbuch für
kleine Patienten über die Wirkung der
Chemotherapie.
Übersetzt aus dem Dänischen.
Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebs-
stiftung, www.kinderkrebsstiftung.de.
In verschiedenen Sprachen erhältlich.

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.),
Schlichting, Gabriele (Autorin):
Prinz Daniel und seine kranke Schwester
Luzie. Bilderbuch über die besondere
Situation der Geschwister.
Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebs-
stiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.),
Schlichting, Gabriele (Autorin):
Prinzessin Luzie und die Chemo-Ritter.
Bilderbuch über die Behandlung eines
Tumors.
Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebs-
stiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Deutsche Kinderkrebsstiftung (Hrsg.),
Van den Heuvel, Brigitte u. a. (Autoren):
Radio-Robby.
In kindgerechter Sprache und anschaulichen
Zeichnungen wird erklärt, was bei einer
Bestrahlung passiert.
Zu erhalten bei der Deutschen Kinderkrebs-
stiftung, www.kinderkrebsstiftung.de

Monika Rößiger:
Was ist was: Das Gehirn.
Tessloff Verlag, 1999

Anja Sommer, Michael Grotzer:
Eugen und der freche Wicht.
Diagnostik & Therapie von Hirntumoren
anschaulich illustriert.
Edition Moderne, 2003

Erfahrungsberichte

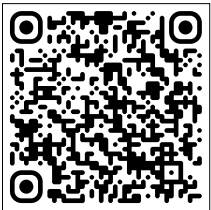
Dietmar Beetz:
Anton G. – eine Krankengeschichte.
Über einen Jungen mit Hirntumor, erzählt
vom Großvater.
Edition EB, 2006

Ilse Karunaratna:
Wir sehen uns im Himmel – die letzten
drei Jahre mit unserer Tochter.
Erfahrungsbericht der an einem Hirntumor
erkrankten Anne, die trotz Chemotherapie
den Kampf gegen den Krebs verliert (auch
als Audio-CD erhältlich).
Christliche Verlagsgesellschaft, 2014

Nicole Stember:
Ich heiße Vianne!
Ein minutiös geführtes Tagebuch einer
Mutter, die die Zeit der Behandlung ihrer
Tochter, die an einem anaplastischen
Ependymom erkrankt ist, festhält. Trotz
größter medizinischer Anstrengungen wird
Vianne nicht wieder gesund.
epubli-Verlag, 2015

Brigitte Trümpy-Birkeland:
Sternenkind: Wie Till seinen Himmel fand.
Eine Großmutter berichtet über die
Erkrankung ihres Enkels, der mit sieben
Jahren an einem Hirntumor erkrankt.
Wörterseh Verlag, 2014

» Gut zu wissen:
*Eine ausführliche,
stets überarbeitete
Literaturliste ist im
Downloadbereich
auf der Webseite der
Deutschen Kinderkrebs-
stiftung zu erhalten.*



Einige wichtige Adressen

Deutsche Kinderkrebsstiftung und
Deutscher Kinderkrebsverband

Godesberger Allee 140
53175 Bonn
Tel. 0228 68846-0
Fax 0228 68846-44
info@kinderkrebsstiftung.de
www.kinderkrebsstiftung.de

Hier bekommen Sie Informationen und Hilfe,
die Liste der regionalen Elterngruppen sowie
weitere Informationsbroschüren und eine
stets aktualisierte Literaturliste.

www.kinderkrebsinfo.de

Das von der Deutschen Kinderkrebsstiftung
geförderte Informationsportal der Gesell-
schaft für Pädiatrische Onkologie und Hä-
matologie (GPOH). Das Portal bietet auf
rund 3.000 Seiten umfassende, wissen-
schaftlich fundierte und qualitätsgesicherte
Informationen zu Blut- und Krebserkran-
kungen im Kindes- und Jugendalter. Mit sei-
nem Angebot richtet es sich sowohl an
Betroffene, insbesondere Patienten und An-
gehörige, als auch an Ärzte, Wissenschaftler
und andere in der Kinderheilkunde Tätige.

Nachsorgeangebote

Das Waldpiraten-Camp der Deutschen
Kinderkrebsstiftung

Nach der langen und kräftezehrenden Zeit
der Therapie ausspannen und behutsam
Kräfte sowie neuen Mut tanken – seit 2003
gibt es dieses im deutschsprachigen Raum
einmalige Angebot für krebskranke Kinder,
Jugendliche und deren Geschwister im
Waldpiraten-Camp am Rande des Heidel-
berger Stadtwaldes.

Waldpiraten-Camp
Promenadenweg 1
69117 Heidelberg
Tel. +49 (0) 6221-180466
camp@kinderkrebsstiftung.de
www.waldpiraten.de

SyltKlinik der Deutschen Kinderkrebs-
stiftung

Die SyltKlinik, deren Träger seit 2005 die
Deutsche Kinderkrebsstiftung ist, ist bundes-
weit die einzige Rehabilitationseinrichtung,
die ausschließlich krebskranke Kinder und
deren Angehörige betreut. Während der
vierwöchigen Reha kann die gesamte Familie
nach der kräftezehrenden Zeit der Therapie
abschalten und Kraft tanken.

SyltKlinik
Osetal 7
25996 Wenningstedt-Braderup
Tel. +49 (0) 4651-949-0
info@syltklinik.de
www.syltklinik.de

Rehabilitationsklinik Katharinenhöhe

Die Katharinenhöhe ist eine Nachsorge-
einrichtung für schwer onkologisch, hämato-
logisch oder kardiologisch kranke Kinder
mit ihren Familien sowie für Jugendliche und
junge Erwachsene. Die Rehabilitationsklinik
liegt zwischen Furtwangen und Schönwald
im Schwarzwald.

Rehabilitationsklinik Katharinenhöhe
Oberkatzensteig 11
78141 Schönwald/Schwarzwald
Tel. +49 (0) 7723-6503-0
verwaltung@katharinenhoehe.de
www.katharinenhoehe.de

Nachsorgeklinik Tannheim

Die Nachsorgeklinik Tannheim gibt Familien
mit chronisch schwer kranken Kindern neue
Kraft und Hoffnung. Sie bietet im Rahmen
der familienorientierten Nachsorge bei der
Krebs-, Herz- oder Mukoviszidose-Erkrän-
kung eines Kindes der gesamten Familie eine
hoch qualifizierte, vierwöchige Behandlung.

Nachsorgeklinik Tannheim
Gemeindewaldstr. 75
78052 VS-Tannheim
Tel. +49 (0) 7705-92-00
info@tannheim.de
www.tannheim.de

Klinik Bad Oexen

Bad Oexen ist eine anerkannte Fachklinik in
privater Trägerschaft für onkologische
Rehabilitation und Anschlussrehabilitation
mit altersspezifischen Reha-Bereichen.
Im Kinderhaus Bad Oexen bietet sie eine
familienorientierte Reha (FOR) für onko-
logisch und kardiologisch erkrankte Kinder
sowie deren Eltern und Geschwister. Ein
weiteres Reha-Angebot richtet sich an junge
Krebspatienten ab 18 Jahren.

Klinik Bad Oexen
Oexen 27
32549 Bad Oeynhausen
Tel. +49 (0) 5731-537-0
klinik@badoexen.de
www.badoexen.de

www.nachsorge-ist-vorsorge.de

Auf dem Informationsportal der LESS-
Arbeitsgruppe („Spätfolgen in der Pädiatri-
schen Onkologie“ – Late Effects Surveillance
System, kurz: LESS) zum Thema Nachsorge
finden sich u. a. zahlreiche Nachsorgebro-
schüren für Betroffene zu verschiedenen
Erkrankungen und Themen.

www.langzeitnachsorge-nach-krebs.de

LE-Na ist ein Projekt der LESS-Arbeitsgruppe.
Auf der Webseite finden Betroffene wichtige
Informationen und Anlaufstellen rund um
Spätfolgen, Transition, Prävention und lang-
fristige Nachsorge.

Notizen

Notizen

Impressum

Herausgeber:

Broschüre der Deutschen Kinderkrebsstiftung in Kooperation mit Kinderkrebsinfo. Alle Rechte dieser Ausgabe vorbehalten, insbesondere das Recht des Nachdrucks in Zeitschriften oder Zeitungen, des öffentlichen Vortrags, der Übertragung durch Rundfunk und Fernsehen, auch einzelner Teile. Diese Broschüre wird kostenlos herausgegeben und ist nicht für den Verkauf bestimmt.

Deutsche Kinderkrebsstiftung

Godesberger Allee 140
53175 Bonn
Tel. 0228 68846-0
Fax 0228 68846-44
info@kinderkrebsstiftung.de
www.kinderkrebsstiftung.de

Kinderkrebsinfo

Charité – Universitätsmedizin Berlin
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
info@kinderkrebsinfo.de
www.kinderkrebsinfo.de



Redaktion:

2. Auflage: Prof. Dr. med. Gudrun Fleischhack, Prof. Dr. med. Petra Ketteler, Ruth Mikasch, Klaus Riddering, Prof. Dr. med. Beate Timmermann, Dr. med. Stephan Tippelt
3. Auflage: Prof. Dr. med. Gudrun Fleischhack, Dr. Johanna Schroeder, Prof. Dr. med. Beate Timmermann

Mitarbeit:

Bianca Kaufmann

Layout: Jenny Schreiter, Patiententeil: Sandra Theumert

Lektorat: Kathrin Gehrlein

Druck: Köllen Druck+Verlag GmbH

Bilder: Deutsche Kinderkrebsstiftung

Illustrationen: Sandra Theumert

Auflage:

3. Auflage, 2026

Anmerkung:

In der vorliegenden Broschüre wird aus Gründen der Übersichtlichkeit die männliche Schreibweise verwendet. Hierbei handelt es sich lediglich um eine Vereinfachung des Schreibens/Lesens. Bei der Verwendung der männlichen Form sind stets Personen aller Geschlechter gemeint.



KINDER KREBS STIFTUNG

Deutsche Kinderkrebsstiftung

Godesberger Allee 140

53175 Bonn

Tel. 0228 68846-0

Fax 0228 68846-44

info@kinderkrebsstiftung.de

www.kinderkrebsstiftung.de



Spendenkonto

Deutsche Kinderkrebsstiftung

DE 04 3708 0040 0055 5666 16

DRESDEFF370

Commerzbank

Projekte wie die vorliegende
Broschüre sind rein spenden-
finanziert. Unterstützen Sie
unsere Arbeit mit einer Spende.
Für eine Onlinespende einfach
den QR-Code scannen:

