



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Niedriggradig maligne Gliome (Kurzinformation)

Copyright © 2022 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Maria Yiallourous; Dr. med. habil. Gesche Tallen, erstellt am 20.04.2007,
Freigabe: Dr. med. Astrid Gnekow; Dr. Daniela Kandels, Zuletzt bearbeitet: 20.12.2022

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert





Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild	3
2. Häufigkeit	3
3. Formen niedrigmaligner Gliome	3
4. Ursachen	4
5. Krankheitszeichen	4
5.1. Unspezifische Krankheitszeichen	5
5.2. Spezifische Krankheitszeichen	5
6. Diagnose	5
6.1. Untersuchungen zum Tumornachweis	6
6.2. Gewebeentnahme zur Diagnosesicherung	6
6.3. Untersuchungen vor Therapiebeginn	6
7. Therapieplanung	7
8. Behandlung	7
8.1. Operation	8
8.2. Weiterbehandlung	8
8.2.1. Chemotherapie	9
8.2.2. Strahlentherapie	9
8.2.3. Therapeutische Sonderformen – Patienten mit Neurofibromatose oder tuberöser Sklerose	10
8.2.4. Aktueller Stand in Deutschland	10
9. Therapieoptimierungsstudien und Register	11
10. Prognose	11
11. Weitere Informationen	12
Literatur	13
Glossar	15

Niedriggradig maligne Gliome (Kurzinformation)

1. Krankheitsbild

Niedriggradig maligne (das heißt, geringgradig bösartige) *Gliome* oder Gliome niedriger *Malignität* (kurz auch niedrigmaligne oder niedriggradige Gliome genannt) sind *Tumoren* des *Zentralnervensystems* (ZNS). Sie gehören zu den *soliden* Tumoren und entstehen infolge einer Entartung von *Zellen* des *Gehirns* oder *Rückenmarks*. Da sie direkt vom Zentralnervensystem ausgehen, werden sie auch als *primäre* ZNS-Tumoren bezeichnet. Damit werden sie von Absiedlungen (*Metastasen*) bösartiger Tumoren abgegrenzt, die in einem anderen Organ entstanden sind. Prinzipiell können niedrigmaligne Gliome in allen Abschnitten des Zentralnervensystems entstehen. Am häufigsten kommen sie jedoch im *Kleinhirn* und in den zentralen Anteilen des *Großhirns* vor.

Das Wachstum niedrigmaligne Gliomen ist unvorhersehbar. Meist wachsen sie sehr langsam und auf den Ort der Entstehung begrenzt; in manchen Fällen werden sogar lange Phasen des Wachstumsstillstands beobachtet. Es kommt aber auch vor, dass ein Tumor schnell und aggressiv wächst. Generell kann ein niedrigmalignes Gliom im Krankheitsverlauf lebensbedrohlich sein, da der knöcherne Schädel nur begrenzt Raum für wachsendes Gewebe bietet und zum Teil lebenswichtige Hirnregionen betroffen sind. Das Risiko einer Streuung von Tumorzellen (*Metastasierung*) über die *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquor) ist im Allgemeinen gering. Lediglich bei Kindern, die bereits im ersten Lebensjahr an einem niedrigmalignen Gliom im Bereich der Sehbahn erkranken, ist das Risiko etwas höher.

2. Häufigkeit

Niedriggradig maligne Gliome sind mit etwa 50 % die größte Gruppe der *ZNS-Tumoren* bei Kindern und Jugendlichen. In Deutschland erkranken pro Jahr über 250 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren neu an einem niedrigmalignen Gliom. Dies entspricht einer Häufigkeit von zwei bis drei Neuerkrankungen pro 100.000 Kinder. Niedrigmaligne Gliome können in allen Altersgruppen vorkommen. Das durchschnittliche Erkrankungsalter der Patienten liegt bei fünf bis sieben Jahren. Einzelne Unterformen niedrigmaligner Gliome treten bevorzugt in jüngeren Altersgruppen auf; so gibt es einen Häufigkeitsgipfel zwischen zwei und fünf Jahren. Jungen sind etwas häufiger betroffen als Mädchen (Geschlechterverhältnis 1,1-1,3 : 1).

3. Formen niedrigmaligner Gliome

Die große Gruppe der niedriggradig malignen Gliome umfasst zahlreiche Tumortypen, die sich in ihrem feingeweblichen Aufbau und zum Teil hinsichtlich ihrer *molekulargenetischen* Eigenschaften unterscheiden. Darüber hinaus können Gliome verschiedene Grade der Bösartigkeit

(Malignität) aufweisen, das heißt, sie wachsen unterschiedlich schnell und sind unterschiedlich aggressiv. Entsprechend der Einteilung der Weltgesundheitsorganisation (*WHO-Klassifikation*) werden niedrigmaligne Gliome dem WHO-Grad-I oder II zugeordnet. Höhergradige Gliome (WHO-Grad-III- und IV-Tumoren) zählen zu den hochgradig malignen Gliomen und werden an anderer Stelle beschrieben.

WHO-Grad-I-Tumoren sind (biologisch) gutartige Gliome, die meist langsam entlang vorhandener Strukturen wachsen und oft scharf begrenzt sind. Der Tumor kann das umgebende Gewebe durch sein Wachstum verdrängen, infiltriert dieses aber nicht. Im Unterschied dazu neigen WHO-Grad-II-Gliome dazu, diffus in das umgebende Gewebe hineinzuwachsen und sich schneller von ihrem Ursprungsort aus in andere Bereiche des Zentralnervensystems auszubreiten. Ein Übergang von Grad-II-Gliomen zu höhergradigen (hochmalignen) Gliomen, wie er bei Erwachsenen nachweislich vorkommt, ist im Kindesalter vermutlich selten.

Die verschiedenen (feingeweblichen) Formen der niedrigmalignen Gliome kommen unterschiedlich häufig vor. Am häufigsten sind pilozytische Astrozytome (Grad I) mit einem Anteil von etwa 50-70 %. Etwa 10 % sind glioneuronale Tumoren (Grad I), weitere 10 % diffuse Astrozytome (Grad II). Weitere Informationen zur Einteilung der niedriggradig malignen Gliome nach WHO-Klassifikation finden Sie [hier](#).

4. Ursachen

Die Ursachen für die Entstehung eines niedriggradig malignen Glioms sind weitgehend unbekannt. Zwar weiß man, dass die Krankheit durch die bösartige Veränderung (Entartung) von *Gliazellen* entsteht und dass die Entartung mit Veränderungen im Erbgut der *Zelle* einhergeht. In den meisten Fällen bleibt jedoch unklar, warum *genetische* Veränderungen auftreten und warum sie bei manchen Kindern zur Erkrankung führen, bei anderen nicht. Vermutlich müssen verschiedene Faktoren zusammenwirken, bevor ein niedrigmalignes Gliom entsteht.

Bekannt ist, dass Kinder und Jugendliche mit bestimmten angeborenen Fehlbildungskrankheiten (zum Beispiel *Neurofibromatose Typ 1* [NF 1] oder *tuberöse Sklerose*) ein deutlich erhöhtes Risiko haben, an einem niedrigmalignen Gliom zu erkranken. So entwickeln beispielsweise bis zu 20 % der Patienten mit Neurofibromatose Typ 1 niedrigmaligne Gliome, meist im Bereich der Sehbahn oder im unteren *Hirnstamm*. Bis zu 15 % der Patienten mit tuberöser Sklerose erkranken vor Erreichen des Erwachsenenalters an einem subependymalen Riesenzellastrozytom, einer bestimmten Form des niedrigmalignen Glioms. Aufgrund der Veranlagung für Tumoren werden solche genetisch bedingten Krankheitsbilder auch als *Krebsprädispositionssyndrome* bezeichnet.

Auch durch eine *Bestrahlung* des Schädels im Kindesalter, zum Beispiel im Rahmen der Behandlung einer akuten *Leukämie* oder eines bösartigen Augentumors wie dem *Retinoblastom*, nimmt das Risiko für einen späteren Hirntumor zu.

5. Krankheitszeichen

Die Krankheitszeichen (*Symptome*) eines niedrigmalignen Glioms richten sich (wie bei anderen Arten von *ZNS-Tumoren*) vor allem nach dem Alter des Patienten und danach, wo sich der Tumor im

Zentralnervensystem befindet und wie er sich ausbreitet. Dabei werden allgemeine (unspezifische) und lokale (spezifische) Krankheitszeichen unterschieden.

5.1. Unspezifische Krankheitszeichen

Unspezifische Allgemeinsymptome treten unabhängig von der Lage des Tumors auf und können auch durch andere Krankheiten verursacht sein, die nichts mit einem ZNS-Tumor zu tun haben. Häufige Symptome sind beispielsweise Kopf- und/oder Rückenschmerzen, Schwindelgefühle, Nackensteife, Appetitlosigkeit, Übelkeit und Erbrechen (bei einem Hirntumor typischerweise unabhängig von der Nahrungsaufnahme [Nüchternerebrechen] und oft morgens und im Liegen), Gewichtsverlust, zunehmende Müdigkeit, Leistungsknick, Konzentrationsstörungen, Entwicklungsverzögerungen, Gedeihstörungen und Wesensveränderungen.

Die Ursache für diese Symptome ist meist der langsam zunehmende Druck im Schädelinneren (oder Rückenmarkskanal), der direkt durch den wachsenden Tumor bedingt sein kann und/oder durch eine vom Tumor verursachte Zirkulations- oder Abflussstörung der *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquor). Letztere kann auch zur Bildung eines Wasserkopfes (*Hydrocephalus*) führen. Ein Wasserkopf kann bei Babys und Kleinkindern mit noch offenen *Fontanellen* unter anderem durch eine verstärkte Zunahme des Kopfumfanges (*Makrocephalus*) auffallen.

5.2. Spezifische Krankheitszeichen

Lokale (spezifische) Symptome können Hinweise darauf geben, wo sich der Tumor im Zentralnervensystem befindet und welche Aufgabenzentren er dort beeinträchtigt. So kann ein niedrigmalignes Gliom im Bereich des *Kleinhirns* zum Beispiel Gleichgewichts- und Gangstörungen hervorrufen, während ein Tumor im *Großhirn* mit *Krampfanfällen* oder ein Tumor im Bereich des *Rückenmarks* mit verschiedenartigen Lähmungen einhergehen kann. Auch Seh-, Bewusstseins- und Schlafstörungen können, wenn auch oft weniger genau, Hinweise auf die Lage des Tumors geben.

Gut zu wissen: Krankheitszeichen (Symptome) entwickeln sich bei Kindern und Jugendlichen mit einem niedrigmalignen Gliom aufgrund des langsamen Tumorwachstums in der Regel schleichend, teilweise über Jahre.

6. Diagnose

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (*Anamnese*) und *körperliche Untersuchung* Hinweise auf einen bösartigen Tumor des *Zentralnervensystems*, wird er den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist (Klinik für pädiatrische Onkologie/Hämatologie). Denn bei Verdacht auf einen solchen Tumor sind umfangreiche Untersuchungen und die Zusammenarbeit von Spezialisten unterschiedlicher Fachrichtungen notwendig, um festzustellen, ob tatsächlich ein bösartiger *ZNS-Tumor* vorliegt und, wenn ja, um welche Form des Tumors es sich handelt und wie weit sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat. Die Klärung dieser Fragen ist Voraussetzung für eine optimale Behandlung und für die Verbesserung der *Prognose* des Patienten.

6.1. Untersuchungen zum Tumornachweis

Zur Diagnosestellung führen – nach erneuter sorgfältiger Anamnese und körperlicher sowie *neurologischer* Untersuchung – zunächst bildgebende Verfahren wie die *Magnetresonanztomographie* (MRT) und gelegentlich auch die *Computertomographie* (CT). Mit Hilfe dieser Methoden lässt sich in der Regel feststellen, ob ein Tumor des Zentralnervensystems vorliegt. Auch Lage und Größe des Tumors sowie seine Abgrenzung zu Nachbarstrukturen sind sichtbar. Besteht der Verdacht, dass der Tumor die Sehbahn erfasst, erfolgt zudem eine gründliche Untersuchung durch einen erfahrenen Augenarzt. Unter Umständen können Zusatzanalysen, zum Beispiel eine Untersuchung der *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (*Lumbalpunktion*), notwendig sein, um eine Aussaat von Tumorzellen in den Rückenmarkskanal nachzuweisen beziehungsweise auszuschließen.

6.2. Gewebeentnahme zur Diagnosesicherung

Zur endgültigen Sicherung der Diagnose muss eine Gewebeprobe entnommen werden (*Biopsie*). Die Gewebeentnahme kann – je nach Lage des Tumors – durch eine offene Operation, zum Beispiel während der Tumorentfernung, oder durch eine stereotaktische Biopsie erfolgen. Letzteres spielt zum Beispiel bei tieferliegenden Hirntumoren eine Rolle, die einer Operation nicht oder nur schwer zugänglich sind. Da die Biopsie bereits Teil der Gesamttherapiestrategie ist, sollte sie in einem spezialisierten Zentrum erfolgen. Denn die feingewebliche (*histologische*) und *molekulargenetische* Untersuchung der Proben erfordert häufig eine Vielzahl spezieller Techniken, die nur von einem auf diesem Gebiet erfahrenen Pathologen durchgeführt werden sollten.

Nur in Einzelfällen kann von einer Biopsie abgesehen werden, zum Beispiel bei Patienten (mit und ohne Neurofibromatose NF I), deren Tumor eindeutig dem *Hypothalamus* im *Zwischenhirn* oder der Sehbahn zugeordnet werden kann und bei denen gleichzeitig eine Gewebeentnahme zu risikoreich wäre. Da man bei Tumoren in dieser Lage weiß, dass es sich in aller Regel um pilozytische Astrozytome WHO-Grad I handelt, kann im interdisziplinären Team eines kinderonkologischen Behandlungszentrums in solchen Fällen die Entscheidung getroffen werden, dass sich die Diagnose ausschließlich auf charakteristische Befunde der bildgebenden Verfahren stützen soll.

6.3. Untersuchungen vor Therapiebeginn

Behandlungsvorbereitend können weitere Untersuchungen hinzukommen, zum Beispiel eine *Röntgenuntersuchung* der Lunge zur Überprüfung der Lungenfunktion vor einer Narkose sowie eine *Elektrokardiographie* (EKG) und *Echokardiographie* zur Überprüfung der Herzfunktion. Eine *Elektroenzephalographie* (EEG) dient der Untersuchung der Gehirnströme beziehungsweise dem Auffinden von Hirngebieten, die durch den Tumor möglicherweise eine erhöhte Tendenz zu *Krampfanfällen* aufweisen. Auch eine Untersuchung der Hörfunktion (Audiogramm) sowie elektro-physiologische Untersuchungen zur Ermittlung der Funktion von Seh-, Hör- und Tastsinn (evozierte Potentiale) können gegebenenfalls hinzukommen. Wichtig ist vor Beginn der Behandlung außerdem der Nachweis einer eventuell vorhandenen Neurofibromatose (NF-Status) oder tuberösen Sklerose, denn das Vorliegen oder Nicht-Vorliegen dieser Erkrankungen ist mitentscheidend bei der Wahl der Behandlungsstrategie.

Umfangreiche Blutuntersuchungen dienen dazu, den Allgemeinzustand des Patienten zu überprüfen und festzustellen, ob die Funktionen einzelner Organe (zum Beispiel Nieren und Leber) beeinträchtigt sind oder Stoffwechselstörungen vorliegen, die vor oder während der Therapie besonders berücksichtigt werden müssen. Auch die Funktion der Hormondrüsen wird überprüft, um eine Störung durch den Tumor oder die Behandlung einschätzen und gegebenenfalls behandeln zu können. Aus demselben Grund können vor Behandlungsbeginn auch neuropsychologische Untersuchungen erfolgen. Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können anhand solcher Ausgangsbefunde und regelmäßiger Kontrolluntersuchungen zeitig erkannt und besser beurteilt werden.

Im Hinblick auf eventuell notwendig werdende *Bluttransfusionen* erfolgt eine Bestimmung der *Blutgruppe* erfolgen. Bei Mädchen im geschlechtsreifen Alter (ab der ersten Monatsblutung), muss vor Beginn der Behandlung eine Schwangerschaft ausgeschlossen werden.

Gut zu wissen: Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Andererseits können eventuell Untersuchungen hinzukommen, die hier nicht erwähnt wurden. Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt oder das Behandlungsteam, welche Untersuchungen bei Ihrem Kind geplant sind und warum die jeweilige Untersuchung erforderlich ist.

7. Therapieplanung

Wenn die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um die Behandlung möglichst individuell an den Patienten anzupassen, berücksichtigt das Behandlungsteam bei der Planung bestimmte Faktoren, die die *Prognose* des Patienten beeinflussen (so genannte Risiko- oder Prognosefaktoren).

Wichtige *Prognosefaktoren* bei Patienten mit einem Gliom niedriger Malignität sind die Art, Lage und Ausdehnung des Tumors, die anhand der beschriebenen Diagnoseverfahren ermittelt werden. Darüber hinaus spielen aber auch das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten sowie das eventuelle Vorliegen einer Phakomatose (*Neurofibromatose* Typ 1 oder *tuberöse Sklerose*) eine wichtige Rolle. All diese Faktoren fließen in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten das jeweils bestmögliche Behandlungsergebnis zu erreichen.

8. Behandlung

Die Behandlung eines Patienten mit niedrigmalignem Gliom muss in einer kideronkologischen Behandlungseinrichtung erfolgen. Dort ist das hoch qualifizierte Fachpersonal (Ärzte, Fachpflegekräfte) auf die Behandlung krebskranker Kinder spezialisiert und mit den modernsten Therapieverfahren vertraut. Die Ärzte dieser Klinikabteilungen stehen in fachorientierten Arbeitsgruppen in ständiger, enger Verbindung miteinander und behandeln ihre Patienten nach gemeinsam entwickelten und stetig weiter verbesserten Therapieplänen. Ziel der Behandlung ist eine hohe Heilungsrate bei möglichst geringen Nebenwirkungen und Spätfolgen.

Die Behandlung besteht im Allgemeinen aus einer **Operation** zur Entfernung des Tumors (*Neurochirurgie*) mit anschließend **kontrollierender Beobachtung**. Nur ein Teil der Patienten benötigt eine **Chemotherapie** oder **Strahlentherapie**.

8.1. Operation

Die Therapie der Wahl bei einem niedrigmalignen Gliom ist die neurochirurgische Tumorentfernung. Ihre Dringlichkeit richtet sich vor allem nach der Schwere der Krankheitszeichen und der Lage des Tumors. Grundsätzlich strebt man an, den Tumor vollständig operativ zu entfernen, denn aus rückblickenden Untersuchungen weiß man, dass das Ausmaß der Operation den anschließenden Krankheitsverlauf am stärksten beeinflusst. Das heißt: Eine komplette Tumorentfernung ist in aller Regel mit einer günstigen *Prognose* verbunden.

Die Voraussetzung für einen solchen Eingriff ist allerdings, dass er mit möglichst geringem Risiko für den Patienten durchgeführt werden kann und erfolgversprechend ist – dies muss im interdisziplinären Team diskutiert werden. Denn manche Tumoren lassen sich aufgrund ihrer Lage im Zentralnervensystem nicht ohne schwerwiegende *neurologische* Folgeschäden komplett entfernen, sodass von vornherein das Belassen eines Resttumors geplant werden muss oder nur eine Gewebeprobe entnommen wird.

Bei Patienten, bei denen der Tumor zu einer Störung des Nervenwasserflusses und infolgedessen zu einem *Wasserkopf* geführt hat, sind neben der eigentlichen Tumoroperation zusätzliche operative Maßnahmen notwendig, um das überschüssige Nervenwasser abzuleiten. So kann zum Beispiel eine *externe Ventrikeldrainage*, eine *Ventrikulostomie* oder die Anlage eines ventrikuloperitonealen Shunts [*ventrikulo-peritonealer Shunt*] angezeigt sein (siehe "[Supportivtherapie](#)").

8.2. Weiterbehandlung

Für Kinder, deren Tumor vollständig entfernt werden kann, ist lediglich eine Nachbeobachtung vorgesehen, da nur bei sehr wenigen Patienten mit einem erneuten Tumorwachstum zu rechnen ist. Wenn eine (vollständige) Tumorentfernung nicht möglich ist, muss entschieden werden, ob der Patient zunächst beobachtet werden kann oder ob eine nicht-chirurgische Therapie, also eine *Chemotherapie* oder *Strahlentherapie*, durchgeführt werden muss.

Die Experten sind sich darin einig, dass eine nicht-chirurgische Therapie zum Zeitpunkt der Diagnosestellung nur begonnen werden sollte, wenn bestimmte schwerwiegende *Symptome* (zum Beispiel ein diencephales Syndrom oder ein rascher Verlust der Sehfähigkeit) vorliegen. Denn oft zeigen Patienten auch nach unvollständiger Tumorentfernung weder Zeichen von Tumorwachstum noch schwerwiegende Symptome durch den Tumorrest, so dass sie zunächst (ebenso wie Patienten nach vollständiger Resektion) beobachtet werden können. Darüber hinaus ist die Überlebenschance der Kinder und Jugendlichen hoch, selbst wenn der Tumor nur unvollständig entfernt werden konnte.

Wächst der Tumor weiter oder liegen schwere oder in ihrer Ausprägung zunehmende tumorbedingte Symptome vor, sollte zunächst geprüft werden, ob eventuell eine erneute Operation sinnvoll und risikoarm möglich ist. Ansonsten ist eine Behandlung mit Chemo- und eventuell

Strahlentherapie vorgesehen. Das Behandlungsteam wird dann vorsichtig den optimalen Zeitpunkt für den Behandlungsbeginn und die Art der nicht-chirurgischen Therapie abwägen.

Bis vor einiger Zeit war in erster Linie das Alter des Kindes für die Entscheidung ausschlaggebend, ob als nicht-chirurgische Therapie eine Chemo- oder eine Strahlentherapie erfolgen sollte. Eine Chemotherapie war eher sehr jungen Patienten vorbehalten, für die eine Strahlentherapie nicht in Frage kam. Inzwischen weiß man jedoch, dass eine Chemotherapie die Wirksamkeit einer eventuell später folgenden Strahlenbehandlung nicht schmälert. Aus diesem Grund besteht inzwischen international Einigkeit darüber, dass die Chemotherapie – bis auf wenige Ausnahmen – als erste nicht-chirurgische Behandlung eingesetzt werden sollte.

Die chemotherapeutische Behandlung kann – wenn der Tumor weiter fortschreitet oder erneut wächst – wiederholt werden, eventuell mehrfach und mit anderen Medikamenten. Ziel ist, eine Strahlentherapie so lange wie möglich hinauszuschieben. Denn vor allem bei jüngeren Kindern ist das Gehirn aufgrund der noch nicht vollständig abgeschlossenen Gewebeentwicklung sehr empfindlich gegenüber einer Bestrahlung und somit das Risiko für strahlenbedingte Spätfolgen groß. Nur wenn der Erfolg nach einer oder mehreren Chemotherapien ausbleibt, ist – je nach Alter des Kindes – eine Strahlenbehandlung zu erwägen. Bei Patienten unter 1 Jahr oder mit metastasiertem Tumor sollte auf eine Strahlentherapie verzichtet werden.

8.2.1. Chemotherapie

Bei der *Chemotherapie* werden zellwachstumshemmenden Medikamenten (*Zytostatika*) verabreicht, die darauf abzielen, Krebszellen in ihrem Wachstum zu stoppen oder zu vernichten. Die Behandlung erfolgt mit mehreren Zytostatika gleichzeitig, um eine möglichst große Wirkung gegen die bösartigen Zellen zu erzielen. Als Standardmedikamente kommen in Europa vor allem Vincristin und Carboplatin zum Einsatz. Ergänzend oder als Alternative (zum Beispiel bei Unverträglichkeit oder einem nicht ausreichenden Ansprechen der Erkrankung auf die Therapie) können weitere Zytostatika hinzukommen (zum Beispiel Etoposid, Cyclophosphamid oder Cisplatin).

Im Rahmen der derzeitigen Behandlungspläne besteht die Chemotherapie bei niedriggradig malignen Gliomen aus zwei großen Behandlungsabschnitten: der Induktionsphase (Anfangsbehandlung; Induktionstherapie) und der Erhaltungsphase (Konsolidierungstherapie). Beide Behandlungsabschnitte sind wiederum in mehrere Behandlungsblöcke unterteilt. Während die erste (intensive) Behandlungsphase die Verkleinerung oder zumindest einen Wachstumsstillstand des Tumors zum Ziel hat, dient die zweite Chemotherapiephase der Erhaltung oder sogar Verbesserung der zuvor erzielten Therapieergebnisse.

8.2.2. Strahlentherapie

Eine *Strahlentherapie* erfolgt mit energiereichen, *elektromagnetischen* Strahlen, die von außen durch die Haut auf die betroffene Region eingestrahlt werden. Sie verursachen Schäden im Erbgut der Tumorzellen und führen dadurch zu deren Absterben. Patienten mit einem niedriggradig malignen Gliom werden in der Regel mit einer Gesamt-Strahlendosis von 50 und 54 Gray (Gy) über einen Zeitraum von fünf bis sechs Wochen behandelt. Moderne Bestrahlungstechniken wie die so genannte Intensitätsmodulierte Radiotherapie (IMRT) sorgen dafür, Strahlenschäden an gesundem

Gewebe zu minimieren. Bei manchen Patienten kann anstelle der konventionellen Strahlentherapie (mit Photonen) auch eine Protonentherapie in Frage kommen, zum Beispiel bei sehr jungen Kindern oder wenn die Protonentherapie gegenüber einer konventionellen Strahlentherapie deutlich im Vorteil ist.

8.2.3. Therapeutische Sonderformen – Patienten mit Neurofibromatose oder tuberöser Sklerose

Patienten mit einer *Neurofibromatose* Typ 1 haben – abgesehen von einer Veranlagung für die Entwicklung multipler Tumoren – häufig bereits bestehende geistige Entwicklungsverzögerungen aufgrund ihrer Erkrankung. Um eine zusätzliche strahlenbedingte Schädigung des Gehirns mit entsprechend schwerwiegenden Spätfolgen zu vermeiden, wird in der Regel auf eine Strahlentherapie verzichtet und stattdessen eine Chemotherapie (zum Beispiel mit Carboplatin und Vincristin) eingesetzt. Es hat sich auch gezeigt, dass bei Patienten mit Neurofibromatose besonders gute Ergebnisse mit der Chemotherapie erzielt werden.

Bei Kindern mit tuberöser Sklerose [siehe *tuberöse Sklerose*] und fortschreitenden subependymalen Riesenzellastrozytom (SEGA, für englisch: subependymal giant cell astrocytoma) hat sich die Behandlung mit dem Wirkstoff Everolimus etabliert. Everolimus – ein so genannter *Proteinkinase*-Inhibitor oder, noch genauer, *mTOR-Inhibitor* – hemmt durch Ausschalten wachstumsfördernder Signale die Vermehrung der Tumorzellen. Es ist für Patienten ohne akuten *Hydrocephalus* ab einem Alter von drei Jahren zugelassen.

8.2.4. Aktueller Stand in Deutschland

In Deutschland steht aktuell keine Therapieoptimierungsstudie zur Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit niedriggradig malignem Gliom zur Verfügung. Die letzte Studie (SIOP-LGG 2004) wurde Anfang 2012 für die Patientenaufnahme geschlossen, eine neue Studie ist noch nicht angelaufen, jedoch in Planung.

Von April 2012 bis Ende 2018 wurden Kinder und Jugendliche mit niedrigmalignem Gliom im **Register SIOP-LGG 2004** erfasst. Die Studienzentrale in Augsburg (Leitung Dr. med. A. Gnekow) stand den behandelnden Kliniken in dieser Zeit beratend mit Therapieempfehlungen zur Seite, welche auf den Ergebnissen der bewährten Diagnose- und Behandlungsstandards der Studie SIOP-LGG 2004 (*siehe oben*) basierten. Seit Anfang 2019 ist das SIOP-LGG 2004-Register für die Patientenaufnahme geschlossen. Patienten, die bis Ende 2018 in das Register gemeldet worden waren, wurden allerdings bis vor kurzem weiterhin von der SIOP-LGG-Registerzentrale (Augsburg) betreut.

Wichtig: Seit 01.09.2020 ist die Betreuung durch die SIOP-LGG-Zentrale beendet! Alle bisher im Rahmen des SIOP-LGG-Registers betreuten Patienten werden gebeten, sich bei Bedarf oder Fragen an das LOGGIC-Register zu wenden (*siehe unten*).

Derzeit gibt es das folgende internationale Register für Patienten mit niedrigmalignem Gliom:

- **LOGGIC-Register:** Das LOGGIC-Register (LOGGIC steht für **Loow Grade Glioma In Children**) erfasst seit dem 01.01.2019 europaweit Kinder und Jugendliche unter 21 Jahren, die neu

an einem niedriggradig malignen Gliom erkranken. Im April 2019 wurde darüber hinaus die LOGGIC Core BioClinical Data Bank eröffnet, die der Dokumentation der *molekularbiologischen* Eigenschaften der diagnostizierten Tumoren dient. Mit LOGGIC-Register und LOGGIC Core soll die umfassende (das heißt, auch die molekulare) Diagnose niedriggradig maligner Gliome flächendeckend erfasst werden. Ziel sind ein tiefgehendes Verständnis der Tumorbiologie und, darauf aufbauend, neue Therapieansätze für die Behandlung der Patienten mit dieser Erkrankung. Das LOGGIC-Register befindet sich an der Klinik für Pädiatrie m.S. Onkologie/Hämatologie der Charité Berlin unter der Leitung von PD Dr. med. P. Hernáiz Driever, die LOGGIC Core Datenbank am Hopp-Kindertumorzentrum Heidelberg (KITZ) unter der Leitung von Prof. Dr. med. O. Witt.

9. Therapieoptimierungsstudien und Register

In den großen Behandlungszentren werden Kinder und Jugendliche mit niedriggradig malignem Gliom nach standardisierten Therapieplänen (Protokollen) behandelt. Diese bieten für alle Patienten – unter Berücksichtigung ihres Alters zum Zeitpunkt der Diagnosestellung und in Abhängigkeit von dem Vorliegen von Grunderkrankungen wie der Neurofibromatose – ein einheitliches Behandlungskonzept für die nicht-chirurgische Therapie (Chemo- oder Strahlentherapie) an. Das Ziel der Therapie ist, das Wachstum des Tumors zum Stillstand zu bringen und darüber hinaus langfristige Beeinträchtigungen des Patienten zu verringern (zum Beispiel Minderung der Sehfähigkeit bei Sehbahntumoren). Aus diesem Grund erfolgt die Behandlung in aller Regel im Rahmen von Therapieoptimierungsstudien und Registern.

Therapieoptimierungsstudien sind kontrollierte klinische Studien, die das Ziel haben, erkrankte Patienten nach dem jeweils aktuellsten Wissensstand zu behandeln und gleichzeitig die Behandlungsmöglichkeiten zu verbessern und weiterzuentwickeln. Patienten, die an keiner Studie teilnehmen, entweder weil zum Zeitpunkt ihrer Erkrankung keine Studie verfügbar ist oder weil sie die Einschlusskriterien einer bestehenden Studie nicht erfüllen, werden oft in einem so genannten **Register** dokumentiert. Die zuständige Studien-/Registerzentrale unterstützt das Behandlungsteam in der Regel mit Therapieempfehlungen auf der Grundlage der zum Zeitpunkt bekannten optimalen Therapie, so dass der Patient auch außerhalb einer Studie bestmöglich versorgt ist.

10. Prognose

Die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit einem Gliom niedriger Malignität hat sich in den letzten beiden Jahrzehnten dank der Einführung verbindlicher Gesamtbehandlungsstrategien stark gewandelt. Auch moderne Diagnose- und Operationsverfahren wirken sich günstig aus. Die meisten Patienten, die an einem niedrigmalignen *Gliom* erkrankt sind, haben sehr gute Überlebenschancen. Über 90 % aller Patienten überleben langfristig, davon allerdings viele mit einem Tumorrest und/oder bleibenden Schäden durch Tumor oder Therapie.

Die Behandlungsmöglichkeiten und damit auch die *Prognose* der Erkrankung hängen maßgeblich von Art und Lage des Tumors sowie seiner *Operabilität* ab. So erreichen zum Beispiel Patienten mit niedrigmalignen Astrozytomen des *Großhirns* und *Kleinhirns* nach einer vollständigen



Tumorentfernung Langzeitüberlebensraten von bis zu 100 %. Weniger günstig ist die Prognose bei nicht vollständiger Tumorentfernung oder bei Tumoren in anderen Hirnregionen.

Darüber hinaus können *neurologische*, besonders aber *ophthalmologische*, intellektuelle, hormonelle und psychosoziale Defizite zu einer erheblichen Beeinträchtigung der Lebensqualität führen. Das Ziel zukünftiger Behandlungskonzepte wird daher sein, nicht nur das Überleben der Patienten zu verbessern, sondern durch die Weiterentwicklung risikoangepasster Behandlungsstrategien auch neurologische, ophthalmologische und neuropsychologische Folgen von Krankheit und Therapie zu verringern. Die Erfassung der Auswirkung aller Therapien auf die Lebensqualität und den Gesundheitsstatus der Patienten wird ein wesentlicher Bestandteil künftiger Studien sein.

11. Weitere Informationen

Die hier vermittelten Informationen sind vor allem auf der Grundlage der unten angegebenen Literatur, unter Berücksichtigung der aktuellen Leitlinien und Therapiepläne zur Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit niedrigmalignem Gliom und in Zusammenarbeit mit der deutschen SIO-P-LGG-Studienzentrale erstellt worden. Detaillierte Informationen zum Thema erhalten Sie im [ausführlichen Patiententext zum niedrigmalignen Gliom](#) in unserem Informationsportal www.kinderkrebsinfo.de. Bei weiteren Fragen können Sie jederzeit Ihren behandelnden Arzt ansprechen.

Literatur

- [1] Calaminus G „, Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen mit Hirntumoren“ *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2004,2:6, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2004_2/lebensqualitaet.pdf [uri]
- [2] Fleischhack G, Rutkowski S, Pfister SM, Pietsch T, Tippelt S, Warmuth-Metz M, Bison B, van Velthoven-Wurster V, Messing-Jünger M, Kortmann RD, Timmermann B, Slavc I, Witt O, Gnekow A, Hernáiz Driever P, Kramm C, Benesch M, Frühwald MC, Hasselblatt M, Müller HL, Sörensen N, Kordes U, Calaminus G. „, ZNS-Tumoren“ in: *Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie. Springer-Verlag GmbH Deutschland, 2. vollständig überarbeitete Auflage* 2018: 359, 978-3-662-43685-1 [isbn]
- [3] Gnekow AK, Walker DA, Kandels D, Picton S, Giorgio Perilongo, Grill J, Stokland T, Sandstrom PE, Warmuth-Metz M, Pietsch T, Giangaspero F, Schmidt R, Faldum A, Kilmartin D, De Paoli A, De Salvo GL, of the Low Grade Glioma Consortium and the participating centers. „, A European randomised controlled trial of the addition of etoposide to standard vincristine and carboplatin induction as part of an 18-month treatment programme for childhood (≤ 16 years) low grade glioma - A final report.“ *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* 2017 Aug;81:206-225, 28649001 [pubmed]
- [4] Gnekow AK „, Gliome niedrigen Malignitätsgrades im Kindes- und Jugendalter“ *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie* 2018, https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-024l_S1_Gliome_niedrigen_Malignitätsgrades_Kindesalter_Jugendalter_2018-11.pdf [uri]
- [5] Gnekow AK, Falkenstein F, von Hornstein S, Zwiener I, Berkefeld S, Bison B, Warmuth-Metz M, Driever PH, Soerensen N, Kortmann RD, Pietsch T, Faldum A „, Long-term follow-up of the multicenter, multidisciplinary treatment study HIT-LGG-1996 for low-grade glioma in children and adolescents of the German Speaking Society of Pediatric Oncology and Hematology.“ *Neuro-oncology* 2012 Oct;14(10):1265-84, 22942186 [pubmed]
- [6] Gnekow AK „, Therapie von Gliomen niedriger Malignität im Kindes- und Jugendalter“ *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2003,2:8, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2003_2/behandlungsnetzwerk10-02.pdf [uri]
- [7] Hernáiz Driever P, von Hornstein S, Pietsch T, Kortmann R, Warmuth-Metz M, Emser A, Gnekow AK „, Natural history and management of low-grade glioma in NF-1 children.“ *J Neurooncol* 2010 ;, 20352473 [pubmed]
- [8] Kaatsch P, Grabow D, Spix C „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2018 (1980-2017).“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at*

the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz 2019, <https://www.kinderkrebsregister.de/dkkr/ergebnisse/jahresberichte/jahresbericht-2018.html> [uri]

- [9] Listernick R, Louis DN, Packer RJ, Gutmann DH „, Optic pathway gliomas in children with neurofibromatosis 1: consensus statement from the NF1 Optic Pathway Glioma Task Force“ *Ann Neurol* 1997;41:143-9, 9029062 [pubmed]
- [10] Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW „, The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary.“ *Acta neuropathologica* 2016 Jun;131(6):803-20, 27157931 [pubmed]
- [11] Ripperger T, Bielack SS, Borkhardt A, Brecht IB, Burkhardt B, Calaminus G, Debatin KM, Deubzer H, Dirksen U, Eckert C, Eggert A, Erlacher M, Fleischhack G, Frühwald MC, Gnekow A, Goehring G, Graf N, Hanenberg H, Hauer J, Hero B, Hettmer S, von Hoff K, Horstmann M, Hoyer J, Illig T, Kaatsch P, Kappler R, Kerl K, Klingebiel T, Kontny U, Kordes U, Körholz D, Koscielniak E, Kramm CM, Kuhlen M, Kulozik AE, Lamottke B, Leuschner I, Lohmann DR, Meinhardt A, Metzler M, Meyer LH, Moser O, Nathrath M, Niemeyer CM, Nustede R, Pajtler KW, Paret C, Rasche M, Reinhardt D, Rieß O, Russo A, Rutkowski S, Schlegelberger B, Schneider D, Schneppenheim R, Schrappe M, Schroeder C, von Schweinitz D, Simon T, Sparber-Sauer M, Spix C, Stanulla M, Steinemann D, Strahm B, Temming P, Thomay K, von Bueren AO, Vorwerk P, Witt O, Wlodarski M, Wössmann W, Zenker M, Zimmermann S, Pfister SM, Kratz CP „, Childhood cancer predisposition syndromes-A concise review and recommendations by the Cancer Predisposition Working Group of the Society for Pediatric Oncology and Hematology.“ *American journal of medical genetics. Part A* 2017;173(4):1017-1037, 28168833 [pubmed]
- [12] Rutkowski S, Trollmann R, Korinthenberg R, Warmuth-Metz M, Weckesser M, Krauss J, Pietsch T „, Leitsymptome und Diagnostik der ZNS-Tumoren im Kindes- und Jugendalter“ *Gemeinsame Leitlinie der Gesellschaft für Neuropädiatrie und der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie* 2016, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-022I_S1_ZNS-Tumoren_Kinder_Jugendliche_2016-09.pdf [uri]



Glossar

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.
Bestrahlung	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
Biopsie	Entnahme einer Gewebeprobe zwecks anschließender (v.a. mikroskopischer) Untersuchung; sie kann z.B. durch Punktion mit einer Hohlnadel, unter Anwendung spezieller Instrumente (z.B. Zangen, Stanzinstrumenten, Sonden) oder operativ mit dem Skalpell erfolgen.
Blutgruppe	erbliche, meist stabile, auf den Zellwänden von Blut- und anderen Gewebezellen befindlichen Struktureigenschaften (Blutgruppenantigene) von Blutbestandteilen (z.B. ABNull-Blutgruppen);
Bluttransfusion	Übertragung von Blut (Vollblut) oder Blutbestandteilen (z.B. Erythrozytenkonzentrat, Thrombozytenkonzentrat) von einem Spender auf einen Empfänger;
Chemotherapie	hier: Einsatz von Medikamenten (Chemotherapeutika, Zytostatika) zur spezifischen Hemmung von Tumorzellen im Organismus;
Computertomographie	bildgebendes, röntgendiagnostisches Verfahren; es erzeugt durch die computergesteuerte Auswertung einer Vielzahl von Röntgenaufnahmen aus verschiedenen Richtungen ein Bild. Dadurch können Schichtaufnahmen von Körperteilen (Tomogramme, Quer- oder Längsschnitte des menschlichen Körpers) hergestellt werden.
Echokardiographie	Ultraschalluntersuchung des Herzens zur Überprüfung seiner Leistungsfähigkeit (Herzfunktion); untersucht und beurteilt werden u.a. die Lage bzw. Struktur der Herzklappen und -wände, die Wanddicke des Herzmuskels, die Größe des Herzens und das ausgeworfene Blutvolumen (Pumpfunktion des Herzens).
Elektroenzephalographie	Methode zur Registrierung der elektrischen Gehirnaktivität; das Elektroenzephalogramm (ebenfalls EEG abgekürzt) ist die graphische Darstellung dieser elektrischen Gehirnaktivität. Durch



	seine Auswertung lassen sich Hinweise auf Funktionsstörungen des Gehirns gewinnen.
Elektrokardiographie	Methode zur Registrierung der elektrischen Herzaktivität
elektromagnetisch	elektromagnetische Strahlen (auch elektromagnetische Wellen) bestehen aus gekoppelten elektrischen und magnetischen Feldern; Beispiele elektromagnetischer Strahlung sind Röntgen- und Gammastrahlung sowie auch Radiowellen, Wärmestrahlung und Licht.
externe Ventrikeldrainage	kleiner neurochirurgischer Eingriff, bei dem überschüssige Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit aus den Hirnwasserkammern (Hirnventrikeln) nach außen abgeleitet wird.
Fontanelle	natürliche Knochenlücke des Schädeldachs, die bindegewebig überdeckt ist und sich normalerweise bis zum zweiten Lebensjahr schließt
Gehirn	der im Kopf gelegene Teil des Zentralnervensystems (ZNS); das Gehirn liegt geschützt in der Schädelhöhle, wird umhüllt von den Hirnhäuten und besteht hauptsächlich aus Nervengewebe.
Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit	Flüssigkeit, die von Zellen der Hirnventrikel gebildet wird; sie umspült Gehirn und Rückenmark, um diese vor Verletzungen zu schützen und mit Nährstoffen zu versorgen.
genetisch	die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt
Gliazellen	Bestandteil des Nervengewebes; Gliazellen bilden in erster Linie das Stütz-, Hüll- und ernärende Gewebe des Nervensystems.
Gliom	Sammelbezeichnung für alle von Gliazellen ausgehenden, vor allem im Gehirn lokalisierten, echten Tumoren des Zentralnervensystems (z.B. Astrozytome, Oligodendrogliome, Glioblastome; Ependymome)
Großhirn	größter und am höchsten entwickelter Gehirnabschnitt. Besteht aus zwei Hirnhälften (Hemisphären), die durch ein dickes Nervenbündel (Balken) miteinander verbunden sind. Jede Hirnhälfte ist auf bestimmte Aufgaben spezialisiert. Die äußerste Schicht des Großhirns, die Großhirnrinde, beherbergt u.a. die Lern-, Sprech- und Denkfähigkeit sowie das Bewusstsein und Gedächtnis. Hier liegen auch die Verarbeitungszentren für Informationen aus den Sinnesorganen (z.B. Augen, Ohren).
Hirnstamm	Abschnitt des Gehirns, der den Übergang zwischen Gehirn und Rückenmark bildet; es steuert lebenswichtige Funktionen wie Atmung, Herzfrequenz und Blutdruck und ist für wichtige



	<p>Reflexe wie z.B. den Lidschluss-, Schluck- oder Hustenreflex, den Tränenfluss und die Speichelproduktion zuständig. Hier liegen auch die Ursprungsorte der Hirnnerven.</p>
histologisch	<p>die Gewebe des Körpers betreffend; bei einer histologischen (feingeweblichen) Untersuchung werden Gewebeproben nach spezieller Aufbereitung (Herstellung von Gewebeschnitten und Anwendung bestimmter Färbetechniken) mit dem Mikroskop untersucht.</p>
Hydrocephalus	<p>Fachbegriff für Wasserkopf; er entsteht durch eine Erweiterung der Flüssigkeitsräume (Ventrikel) des Gehirns aufgrund verschiedener Ursachen.</p>
Hypothalamus	<p>Teil des Zwischenhirns und oberstes Steuerungsorgan des Hormonsystems. Der Hypothalamus steuert zahlreiche vegetative Körperfunktionen (z.B. Blutdruck und Herzfrequenz) und ist das übergeordnete Zentrum der Homöostase. Er kontrolliert u.a. den Wach-Schlaf-Rhythmus, Hunger und Durst, Körpertemperatur sowie den Sexualtrieb und verarbeitet Schmerz- und Temperaturempfinden. Zudem steuert er die Hirnanhangsdrüse (Hypophyse) und regt sie zur Hormonausschüttung an.</p>
Kleinhirn	<p>Teil des Gehirns, der zwischen Großhirn und Hirnstamm in der hinteren Schädelgrube liegt; verantwortlich u.a. für den richtigen Ablauf aller Körperbewegungen; außerdem maßgeblich an der Aufrechterhaltung des Gleichgewichts beteiligt.</p>
körperliche Untersuchung	<p>wichtiger Bestandteil diagnostischer Untersuchungen; beinhaltet u.a. das Abtasten und Abhören bestimmter Körperorgane sowie das Testen von Reflexen, um Hinweise auf die Art bzw. den Verlauf einer Erkrankung zu erhalten.</p>
Krampfanfälle	<p>unkontrollierte, krankhafte Entladungen einzelner Nervenzellen im Gehirn, die auf die Nachbarzellen überspringen. Man unterscheidet zwischen fokalen und generalisierten Krampfanfällen. Fokale Anfälle beschränken sich auf einen bestimmten Hirnbezirk. Je nach Hirnbezirk sind die Symptome unterschiedlich: z.B. Zuckungen einer Körperhälfte, eines Armes oder Beines. Generalisierte Nervenentladungen breiten sich über weite Hirnbereiche aus und führen zum Beispiel zu Zuckungen der Gliedmaßen, plötzlicher Abwesenheit und Bewusstlosigkeit.</p>
Krebsprädispositionssyndrom	<p>genetische Erkrankungen, die neben einem erhöhten Tumorrisiko Fehlbildungen und geistige Behinderung umfassen können. Nach aktuellen Erkenntnissen entstehen etwa 10 % der</p>



Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aufgrund einer bekannten erblichen Veränderung bzw. auf der Grundlage eines Krebsprädispositionssyndroms. Zu den Krebsprädispositionssyndromen zählen u.a. das Louis-Bar-Syndrom (= Ataxia teleangiectatica), das Beckwith-Wiedemann-Syndrom, das Down-Syndrom, das Hippel-Lindau-Syndrom, das Li-Fraumeni-Syndrom, das MEN-Syndrom, die Neurofibromatose und das WAGR-Syndrom. Auch die familiäre Form des Retinoblastoms gehört dazu.

Leukämie	bösartige Erkrankung des blutbildenden Systems und häufigste Krebserkrankung bei Kindern und Jugendlichen (mit ca. 33%); je nach Herkunft der bösartigen Zellen unterscheidet man lymphoblastische und myeloische Leukämien. Abhängig vom Krankheitsverlauf (schnell oder langsam) werden akute und chronische Leukämien unterschieden.
Lumbalpunktion	Einstich in den Wirbelkanal im Bereich der Lendenwirbelsäule, z.B. zur Entnahme von Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor) oder zwecks Verabreichung von Medikamenten (so genannte intrathekale Behandlung); bei einer Krebserkrankung kann eine Entnahme und Untersuchung von Liquor dem Nachweis bösartiger Zellen dienen; bei erhöhtem Hirndruck aufgrund eines ZNS-Tumors dient die Liquorentnahme ggf. auch einer Druckentlastung.
Magnetresonanztomographie	bildgebendes Verfahren; sehr genaue, strahlenfreie Untersuchungsmethode zur Darstellung von Strukturen im Inneren des Körpers; mit Hilfe magnetischer Felder werden Schnittbilder des Körpers erzeugt, die meist eine sehr gute Beurteilung der Organe und vieler Organveränderungen ermöglichen.
Makrocephalus	großer Kopf, der beim Kind mit noch offenen Fontanellen durch einen Wasserkopf (Hydrocephalus), aber auch durch einen großen Tumor ohne Wasserkopf verursacht werden kann.
Malignität	Bösartigkeit
Metastase	hier: Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor, der durch Verschleppung von Tumorzellen aus einem anderen Bereich des Körpers entstanden ist; insbesondere bei bösartigen Geschwulsten (Krebs)
Metastasierung	Sammelbezeichnung für einen Krankheitsprozess, bei dem eine Absiedlung der kranken Zellen über den Blutweg und / oder das



	lymphatische System in ursprünglich gesunde Körperregionen stattfindet
molekularbiologisch	Struktur, Bildung, Funktion sowie Wechselwirkungen von DNA und RNA (untereinander und mit Proteinen) auf molekularer Ebene betreffend.
molekulargenetisch	Struktur, Bildung, Entwicklung, Funktion und Wechselwirkungen von Zellen und Zellbausteinen (z.B. Nukleinsäuren, Proteine) auf molekularer Ebene betreffend; im Mittelpunkt stehen die Analyse der in den Nukleinsäuren (DNA und RNA) gespeicherten Erbinformation und deren Verarbeitung im Rahmen der Proteinsynthese sowie die Genregulation.
mTOR-Inhibitor	Wirkstoff, der den mTOR-Signalweg hemmt, welcher eine maßgebliche Rolle im Zellzyklus spielt. mTOR ist eine bei allen Säugetieren vorkommene Kinase, d. h. ein körpereigenes Enzym. Es reguliert auf zentraler Ebene verschiedene Prozesse und steuert den Zellstoffwechsel sowie Wachstum, Reifung und Vermehrung von Zellen.
Neurochirurgie	Teilgebiet der Chirurgie, das Teile der Diagnostik und die operative Behandlung von Erkrankungen des Nervensystems umfasst
Neurofibromatose	erbliche Erkrankung, die zu Tumoren der Nervenscheiden, der Hirnhäute und der Glia (dem "Bindegewebe" des Nervensystems) führt. Klinisch und molekulargenetisch lassen sich zwei Formen der Neurofibromatose unterscheiden, die durch unterschiedliche genetische Defekte hervorgerufen werden: 1. Die periphere Neurofibromatose (NF1, auch Recklinghausen-Krankheit): Diese ist durch so genannte Cafe-au-lait-Flecken auf der Haut und eine Veranlagung für verschiedene Tumoren gekennzeichnet (u.a. Neurofibrome, Gliome des Sehnervs, Irishamartome sowie Astrozytome und Phäochromozytome). 2. Die zentrale Neurofibromatose (NF2): Sie ist durch meist (beidseitige) Neurinome des Hörnervs (Acusticus) charakterisiert, die zu Taubheit, Gesichtslähmungen und geistigen Störungen führen können. Ebenso besteht ein erhöhtes Risiko für Tumoren (u.a. Astrozytome, spinale Ependymome). Die Neurofibromatose gehört zu den so genannten Phakomatosen.
neurologisch	die Funktion des Nervensystems / Nervengewebes betreffend
Operabilität	Operationsfähigkeit /-eignung eines Patienten und / oder einer Erkrankung; ob ein Patient operiert wird, hängt von seinem klinischen Zustand ab und davon, ob die Operation im jeweiligen



Fall eine angemessene und zielführende Behandlungsform darstellt (Indikation). Die Operationsfähigkeit eines Tumors richtet sich u.a. nach seiner Lage im Körper und seinem Wachstumsverhalten. Die Entscheidung, ob ein Tumor operabel ist, trifft letztlich der Chirurg (in Kooperation mit dem Behandlungsteam) unter Abwägung und Berücksichtigung vieler Faktoren. Verstümmelnde Operationen sind für den Heilungserfolg heutzutage nicht mehr vertretbar, wenn andere Behandlungsformen zur Verfügung stehen.

ophthalmologisch	das Auge oder die Augenheilkunde (Ophthalmologie) betreffend
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Prognosefaktoren	Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d.h. der Prognose) erlauben; Prognosefaktoren in der Krebsheilkunde sind z.B. die Größe, Lage und/oder Ausbreitung eines Tumors, seine Bösartigkeit oder auch das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten. Welche Faktoren für den Krankheitsverlauf eine besonders gewichtige Rolle spielen, hängt von der Art der Krebserkrankung ab.
Proteinkinase	Enzyme, die durch chemische Veränderung (Phosphorylierung) eines Proteins oder eines anderen organischen Moleküls zur Aktivierung, seltener auch zur Inaktivierung dieses Proteins führen.
Retinoblastom	bösartiger Tumor der Augen-Netzhaut (Retina), der fast ausschließlich bei Kindern auftritt; insgesamt kommt das Retinoblastom im Kindes- und Jugendalter – mit 2 % aller Krebserkrankungen – selten vor. Es gibt erbliche und nicht-erbliche Formen der Erkrankung. Sowohl ein als auch beide Augen können betroffen sein (unilaterales bzw. bilaterales Retinoblastom). In sehr seltenen Fällen kann ein erbliches Retinoblastom auch gemeinsam mit einem Hirntumor (z.B. einem Pineoblastom) auftreten; in diesem Fall spricht man von einem trilateralen Retinoblastom.
Röntgenuntersuchung	bildgebendes Verfahren, das durch Anwendung von Röntgenstrahlen Organe bzw. Organteile sichtbar macht.
Rückenmark	Teil des Zentralnervensystems; seine Hauptaufgabe ist die Nachrichtenvermittlung zwischen Gehirn und anderen Körperorganen. Das Rückenmark wird von den drei



	Rückenmarkshäuten und dem knöchernen Wirbelkanal schützend umhüllt.
solide	fest
Strahlentherapie	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
Symptom	Krankheitszeichen
Therapieoptimierungsstudie	kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten dient und gleichzeitig die Behandlungsmöglichkeiten verbessern und weiterentwickeln soll; die Therapieoptimierung ist dabei nicht nur auf eine Verbesserung der Heilungsaussichten, sondern auch auf eine Begrenzung behandlungsbedingter Nebenwirkungen und Spätfolgen ausgerichtet.