



kinderkrebsinfo

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Pineoblastom – Kurzinformation

Copyright © 2025 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Maria Yiallourou, erstellt am 27.02.2025, Redaktion: Maria Yiallourou,
Freigabe: Dr. med. Martin Mynarek, Zuletzt bearbeitet: 06.03.2025

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert

**KINDER
KREBS
STIFTUNG**



Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild	3
2. Häufigkeit	3
3. Ursachen	3
4. Symptome	4
4.1. Unspezifische Symptome	4
4.2. Spezifische Symptome	4
5. Diagnose	5
5.1. Untersuchungen zur Diagnosesicherung	5
5.2. Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung	6
5.3. Untersuchungen vor Beginn der Behandlung	6
6. Therapieplanung	7
6.1. Einteilung der Pinealustumoren (Klassifikation)	7
7. Therapie	7
7.1. Operation	8
7.2. Nicht-chirurgische Weiterbehandlung	8
7.2.1. Behandlungsoptionen bei Patienten mit Pineoblastom	9
7.2.2. Behandlungsoptionen bei anderen Pinealustumoren	9
8. Therapieoptimierungsstudien und Register	10
9. Prognose	10
Literatur	12
Glossar	14

Pineoblastom – Kurzinformation

1. Krankheitsbild

Das Pineoblastom (oder Pinealoblastom) ist ein *Tumor* des *Gehirns*. Es entsteht durch eine Entartung von *Zellen* des *Zirbeldrüse* (Glandula pinealis), einem kleinen Organ im Bereich des *Zwischenhirns*. Da das Pineoblastom direkt vom *Zentralnervensystem* (ZNS) ausgeht, wird es auch als *primärer ZNS-Tumoren* bezeichnet. Damit wird das Pineoblastom, wie andere primäre ZNS-Tumoren, von Absiedlungen (*Metastasen*) bösartiger Tumoren abgegrenzt, die in einem anderen Organ entstanden sind.

Pineoblastome gehen aus extrem unreifen und *undifferenzierten* (das heißt, *embryonalen*) Zellen des Zentralnervensystems hervor und wachsen daher besonders schnell. Aufgrund ihres aggressiven Wachstumsverhaltens gelten sie als hochgradig bösartige Tumoren.

Das Pineoblastom kann, ausgehend vom Bereich der Zirbeldrüse, auch in andere Regionen von Gehirn und *Rückenmark* streuen. Eine *Metastasierung* außerhalb des Zentralnervensystems, beispielsweise in Knochen, *Knochenmark*, Lunge oder *Lymphknoten*, kommt selten vor.

Bis vor einiger Zeit wurden Pineoblastome und embryonale, nicht-rhabdoide ZNS-Tumoren wegen ihrer Seltenheit und der Ähnlichkeit im Krankheitsverlauf und in der Therapie von vielen Autoren als eine Gruppe beschrieben. Inzwischen hat sich jedoch gezeigt, dass sich das Pineoblastom auf *molekularer* Ebene deutlich von allen anderen embryonalen ZNS-Tumoren unterscheidet und daher als eigenständiger Tumortyp betrachtet werden muss.

2. Häufigkeit

Pineoblastome kommen im Kindes- und Jugendalter sehr selten vor. Sie machen – mit etwa drei bis vier Krankheitsfällen pro Jahr – weniger als 1 % aller ZNS-Tumoren in Deutschland aus. An einem Pineoblastom erkranken insbesondere Kinder und junge Erwachsene. Das Durchschnittsalter der Patienten zum Zeitpunkt der Diagnosestellung liegt bei circa 18 Jahren.

3. Ursachen

Das Pineoblastom entsteht durch eine bösartige Veränderung (Entartung) von Zellen des *Nervengewebes*. Der genaue Entstehungsmechanismus, der der Entwicklung dieser Tumoren zugrunde liegt, ist noch nicht bekannt. Man weiß, dass nach einer *Bestrahlung* des Schädels im Kindesalter, zum Beispiel im Rahmen der Behandlung einer akuten *Leukämie* oder eines bösartigen Augentumors wie dem *Retinoblastom*, ein erhöhtes Risiko für die Entstehung eines Tumors im Zentralnervensystem besteht.

Darüber hinaus werden in den Tumorzellen zum Teil bestimmte *Genen* und/oder *Chromosomenveränderungen* beobachtet. Daraus resultierende Störungen der weiteren

Zellentwicklung und Zellkommunikation können ursächlich daran beteiligt sein, dass aus einer gesunden Zelle eine Krebszelle wird. Aufgrund der Seltenheit der Tumoren gibt es bisher allerdings nur vereinzelt Hinweise auf typische *molekulargenetische* Veränderungen.

Gut zu wissen: Ein Pineoblastom kann in sehr seltenen Fällen im Zusammenhang mit einem erblichen Retinoblastom auftreten (so genanntes trilaterales Retinoblastom) und geht in diesem Fall mit *genetischen* Veränderungen im so genannten *Retinoblastomgen* einher. Informationen zum trilateralen Retinoblastom finden Sie in unserem Patiententext zum [Retinoblastom](#).

4. Symptome

In der Regel entwickeln sich Krankheitszeichen (Symptome) bei Kindern und Jugendlichen mit einem Pineoblastom wegen des schnellen und unkontrollierten Tumorwachstums innerhalb sehr kurzer Zeit. Die *Symptome*, die bei Kindern mit diesen Tumoren auftreten können, 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.

4.1. Unspezifische Symptome

Unspezifische Allgemeinsymptome treten unabhängig von der Lage des Tumors auf und ganz generell auch bei anderen Krankheiten, die nichts mit einem ZNS-Tumor zu tun haben. Sie äußern sich zum Beispiel in Kopf- und/oder Rückenschmerzen, Schwindelgefühlen, Appetitlosigkeit, Übelkeit und Erbrechen – bei einem Hirntumor typischerweise unabhängig von der Nahrungsaufnahme [Nüchternerebrechen] und oft morgens und im Liegen –, Gewichtsverlust, zunehmender Müdigkeit, Leistungsknick, Konzentrationsstörungen, Wesensveränderungen und Entwicklungsverzögerungen.

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

4.2. Spezifische Symptome

Lokale (spezifische) Symptome geben Hinweise darauf, wo sich der Tumor beziehungsweise eventuelle *Metastasen* im Zentralnervensystem befinden und welche Aufgabenzentren dort beeinträchtigt sind. Beim Pineoblastom kann es zum Beispiel zu einer Blicklähmung kommen. Diese Form der Sehstörung, die durch die besondere Lage des Tumors im *Zwischenhirn* bedingt ist, wird Parinaud-Syndrom genannt. Es äußert sich unter anderem darin, dass die Patienten die Augäpfel nicht nach oben richten können. Darüber hinaus kann ein Tumor im Zwischenhirn (oder auch im *Großhirn*) mit Lähmungserscheinungen und/oder *Krampfanfällen* einhergehen.

Auch Seh-, Sprach-, Verhaltens- und Schlafstörungen sowie Stimmungsschwankungen oder Appetitregulationsstörungen können auftreten.

Gut zu wissen: Das Auftreten eines oder mehrerer dieser Krankheitszeichen muss nicht bedeuten, dass ein Pineoblastom oder ein anderer Hirntumor vorliegt. Viele der genannten Symptome können auch bei vergleichsweise harmlosen Erkrankungen auftreten, die mit einem Hirntumor nichts zu tun haben. Bei entsprechenden Beschwerden (zum Beispiel immer wiederkehrenden Kopfschmerzen, bei kleinen Kindern auch bei einer unverhältnismäßig schnellen Zunahme des Kopfumfanges) ist es jedoch ratsam, so bald wie möglich einen Arzt zu konsultieren. Liegt tatsächlich ein ZNS-Tumor vor, muss schnellstmöglich mit der Therapie begonnen werden.

5. 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 *ZNS-Tumor* vorliegt und, wenn ja, um welche Art von Tumor es sich handelt und wie weit die Erkrankung fortgeschritten ist. Die Klärung dieser Fragen ist Voraussetzung für eine optimale Behandlung und *Prognose* des Patienten.

5.1. Untersuchungen zur Diagnosesicherung

Zur Diagnosestellung eines Pineoblastoms führen – nach erneuter sorgfältiger Anamnese und körperlicher Untersuchung – zunächst *bildgebende Verfahren* wie die *Magnetresonanztomographie* (MRT) mit und ohne *Kontrastmittel* und gelegentlich auch die *Computertomographie* (CT). Mit Hilfe dieser Methoden lässt sich genau feststellen, ob ein Tumor und gegebenenfalls *Metastasen* im Gehirn oder Rückenmarkskanal vorliegen. Auch Lage und Größe des Tumors, seine Abgrenzung zu Nachbarstrukturen sowie ein *Hydrocephalus* sind sehr gut sichtbar.

Um die Diagnose allerdings endgültig zu sichern, muss in jedem Fall eine Gewebeprobe des Tumors operativ entnommen und auf ihre feingeweblichen (histologischen) und *molekularen* Eigenschaften untersucht werden. In der Regel wird das bei der Operation gewonnene Tumorgewebe für die Diagnosestellung verwendet.

Der Umfang der *histologischen* und, vor allem, der *molekulargenetischen* Untersuchungen hat sich in den letzten Jahren stark erweitert. Durch den Einsatz moderner Methoden lassen sich molekulare Gewebeeigenschaften bestimmen, die zum einen die Diagnose für den Patienten noch sicherer machen, zum anderen auch Auskunft über den zu erwarteten Krankheitsverlauf (zum Beispiel Wachstumsverhalten) geben können.

5.2. Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung

Bestätigt sich der Verdacht auf ein Pineoblastom, sind zusätzliche Untersuchungen erforderlich, um die Ausbreitung der Erkrankung im Zentralnervensystem zu bestimmen. Eine *MRT* des gesamten Zentralnervensystems (Gehirn und Rückenmark) beispielsweise dient der Suche nach makroskopisch sichtbaren *Metastasen*; mit einer mikroskopischen Untersuchung der *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquor) wird geprüft, ob Tumorzellen (die mittels MRT nicht zu sehen sind) im Rückenmarkskanal vorliegen. Die Liquorgewinnung erfolgt meist nach der Operation durch eine *Punktion* im Bereich der Lendenwirbelsäule (*Lumbalpunktion*). Dort ist der Raum, der das Nervenwasser enthält, am besten zu erreichen.

5.3. Untersuchungen vor Beginn der Behandlung

Behandlungsvorbereitend können weitere Untersuchungen hinzukommen, zum Beispiel eine Überprüfung der Herzfunktion mittels *Elektrokardiographie* (EKG) und/oder *Echokardiographie*. 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 durch die Behandlung einschätzen und gegebenenfalls behandeln zu können. Aus demselben Grund können vor Behandlungsbeginn auch neuropsychologische Untersuchungen erfolgen [siehe *Neuropsychologie*]. 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.

Psychosoziale Versorgung

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

6. Therapieplanung

Wenn die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf die Krankheitssituation und das Rückfallrisiko des Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, 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 Pineoblastom sind zum einen die Art, Lage, Ausdehnung und/oder Streuung des Tumors, die anhand der beschriebenen Diagnoseverfahren ermittelt werden. Außerdem haben die biologischen (molekularen) Merkmale eines Tumors einen zunehmenden Einfluss darauf, welche Therapie für die jeweilige Erkrankung als die optimale angesehen wird. Darüber hinaus spielen das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten eine wichtige Rolle. Das Alter zum Zeitpunkt der Diagnose ist vor allem ausschlaggebend dafür, ob eine Strahlenbehandlung erfolgen kann oder nicht. All diese Faktoren fließen in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten das jeweils bestmögliche Behandlungsergebnis zu erreichen.

6.1. Einteilung der Pinealustumoren (Klassifikation)

Das Pineoblastom gehört zur Gruppe der so genannten Pinealustumoren. Im Bereich der Pinealis (*Zirbeldrüse*), können verschiedene Tumortypen auftreten, die sich sowohl hinsichtlich ihres Erscheinungsbildes unter dem *Mikroskop*, also feingeweblich (*histologisch*), als auch hinsichtlich ihrer *molekularen* Gewebeeigenschaften voneinander unterscheiden und zum Teil auch mit unterschiedlichen *Prognosen* für die Patienten einhergehen. Das Pineoblastom, der häufigste Tumor im Bereich der Zirbeldrüse, wird von der Weltgesundheitsorganisation (englisch: World Health Organization, *WHO*) als hochgradig bösartig eingestuft.

Entsprechend der aktuellen Einteilung der Weltgesundheitsorganisation für Tumoren des Zentralnervensystems (*WHO-Klassifikation 2021*) werden folgende Pinealustumoren unterschieden:

- Pineoblastom (ZNS-WHO-Grad 4)
- Papillärer Tumor der Pinealisregion (PTPR) (ZNS-WHO-Grad 2 oder 3)
- Pineal-parenchymatöser Tumor mit intermediärer Differenzierung (ZNS-WHO Grad 2 oder 3)

Papilläre Tumoren der Pinealisregion und pineal-parenchymatöse Tumoren mit intermediärer Differenzierung sind (mit ZNS-WHO-Grad 2 oder 3) weniger hochgradig bösartig als das Pineoblastom, kommen aber äußerst selten bei Kindern und Jugendlichen vor.

7. Therapie

Die Behandlung eines Patienten mit Pineoblastom sollte unbedingt 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 zu erreichen und gleichzeitig die Nebenwirkungen und Spätfolgen so gering wie möglich zu halten.

Als Therapieverfahren stehen die **Operation** sowie die **Chemotherapie** und, altersabhängig, die **Strahlentherapie** zur Verfügung. Bei ausgewählten Patienten kann auch eine **Hochdosis-Chemotherapie** mit anschließender **autologer Stammzelltransplantation** zum Einsatz kommen.

Pineoblastome sind sehr seltene Erkrankungen, deren Therapien konstant weiterentwickelt werden. Die im Anschluss vorgestellten Therapieoptionen basieren auf Empfehlungen der Studien-/Registerzentrale, die aber im Einzelfall individuell diskutiert werden müssen. Sie erheben an dieser Stelle keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Wie die Behandlung beim einzelnen Patienten genau abläuft, entscheidet der behandelnde Arzt im Gespräch mit den Patienten beziehungsweise deren Angehörigen.

7.1. Operation

Der erste Schritt bei der Behandlung eines Pineoblastoms ist die *Operation*. Sie zielt darauf ab, den Tumor „operationsmikroskopisch“ vollständig zu entfernen und dabei möglichst wenig gesundes Hirngewebe zu verletzen. Von einer vollständigen Entfernung spricht man, wenn am Ende der Operation mit dem Operationsmikroskop kein Tumor mehr zu sehen ist. Bei Patienten mit Pineoblastom gelingt die vollständige Tumorentfernung aufgrund der Lage des Tumors allerdings oft nicht.

Durch den chirurgischen Eingriff können bei der Mehrzahl der Patienten eventuell bestehende Abflussstörungen der *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquor) behoben werden. Liegt ein Wasserkopf (*Hydrocephalus*) vor, ist unter Umständen bereits vor der eigentlichen Tumoroperation ein operativer Eingriff notwendig, um den Liquorfluss zu normalisieren. Bei manchen Patienten ist auch die Anlage eines bleibenden *Drainagesystems* erforderlich.

7.2. Nicht-chirurgische Weiterbehandlung

Da Pineoblastome infiltrativ in benachbartes Gewebe hineinwachsen und zudem oft über das *Liquorsystem* in andere Bereiche des Zentralnervensystems streuen, reicht die alleinige Behandlung des sichtbaren Tumors in der Regel nicht aus, um den Patienten zu heilen. An die Operation schließt sich daher eine nicht-chirurgische Therapie, bestehend aus Chemotherapie und zum Teil Strahlentherapie, an.

Bei der *Chemotherapie* werden zellwachstumshemmenden Medikamenten (Zytostatika) verabreicht, die darauf abzielen, Krebszellen in ihrem Wachstum zu stoppen oder zu vernichten. Die Behandlung erfolgt in der Regel mit mehreren *Zytostatika* gleichzeitig, um eine möglichst große Wirkung gegen die bösartigen Zellen zu erzielen. Als Medikamente kommen zum Beispiel

Carboplatin, Etoposid, Methotrexat, Vincristin, Cyclophosphamid, Lomustin, Cisplatin und/oder Temozolomid zum Einsatz.

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. Moderne Bestrahlungstechniken, wie die so genannte *intensitätsmodulierte Radiotherapie* (IMRT), sorgen dafür, Strahlenschäden an gesundem Gewebe zu minimieren. In geeigneten Fällen kann anstelle der Strahlentherapie (mit *Photonen*) auch eine Bestrahlung mit *Protonen* vorteilhaft sein. Die *Protonentherapie* wirkt noch zielgerichteter und schonender und gewinnt daher eine immer größere Bedeutung bei der Behandlung von Tumoren im Kindes- und Jugendalter.

Die Entscheidung über die genaue Art der Therapie (Behandlungsmethoden, Art und Intensität der Chemo-/Strahlentherapie) richtet sich nach dem Alter des Patienten, der feingeweblichen (histologischen) und molekularen Art des Tumors, bestimmten biologischen (*genetischen*) Risikofaktoren und dem Vorhandensein von *Metastasen*. Des Weiteren wird berücksichtigt, ob der Tumor bei der Operation vollständig entfernt werden konnte oder nicht (*siehe auch Kapitel „Therapieplanung“*).

Im Folgenden erhalten Sie einen Überblick über mögliche Behandlungsoptionen.

7.2.1. Behandlungsoptionen bei Patienten mit Pineoblastom

Patienten mit einem nicht-metastasierten Pineoblastom, die über vier Jahre alt sind, erhalten nach einer maximal möglichen Tumorentfernung in aller Regel zunächst eine *Bestrahlung* des gesamten Zentralnervensystems (kraniospinale Bestrahlung), gefolgt von einer zusätzlichen Bestrahlung der Tumorregion. Im Anschluss erfolgt eine so genannte Erhaltungskemotherapie, bei der mehrere *Zytostatika* zum Einsatz kommen. Bei einer metastasierten Erkrankung wird die Behandlung intensiviert, zum Beispiel durch die Verabreichung höherer Strahlendosen und einer vorgeschalteten zusätzlichen Chemotherapie (Induktionschemotherapie).

Bei Kindern unter vier Jahren wird versucht, auf eine Strahlentherapie zu verzichten oder diese zu verzögern, um das Risiko schwerwiegender Spätfolgen zu minimieren. An Stelle der Strahlentherapie wird nach der Operation eine Chemotherapie mit mehreren Medikamenten durchgeführt. Zum Teil kann zu einem späteren Zeitpunkt noch eine Strahlentherapie erfolgen. Bei manchen Patienten können auch eine *Hochdosis-Chemotherapie* und eine daran anschließende *autologe Stammzelltransplantation* in Frage kommen, um die Überlebenschancen zu erhöhen.

7.2.2. Behandlungsoptionen bei anderen Pinealistumoren

Für Patienten, die im Kindes- und Jugendalter an einem Papillären Tumor der Pinealisregion oder einem Pineal-parenchymatösem Tumor mit intermediärer Differenzierung erkranken (*siehe Kapitel „Therapieplanung – Klassifikation“*), gibt es keine Standardtherapien. Bei diesen Tumortypen handelt es sich um extrem seltene Erkrankungen. Therapeutische Strategien müssen individuell bestätigt werden.

Wichtig zu wissen: Wie die Behandlung beim einzelnen Patienten genau abläuft, entscheidet der behandelnde Arzt im Gespräch mit den Patienten beziehungsweise deren Angehörigen. Die Studien-/Registerzentrale unterstützt bei Bedarf die Behandlungseinrichtung bei der Wahl der jeweils optimalen Therapie.

8. Therapieoptimierungsstudien und Register

Kinder und Jugendliche mit einem Pineoblastom sowie mit Rückfall (Rezidiv) dieses Tumors werden in Deutschland in der Regel individualisiert behandelt und im Rahmen von Registerstudien beobachtet. Wo verfügbar, wird gemeinsam mit den Patienten und/oder deren Angehörigen die Teilnahme an Therapieoptimierungsstudien oder Frühphasestudien (Phase-I/-II-Studien, in Kooperation mit der pharmazeutischen Industrie) in Erwägung gezogen. Für das Auffinden geeigneter Frühphasestudien gibt es in Deutschland verschiedene Frühphase-Netzwerke.

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 weiter zu entwickeln.

Patienten, die an keiner Studie teilnehmen, entweder weil zum Zeitpunkt ihrer Erkrankung keine Studie verfügbar ist oder weil sie die Einschlusskriterien einer bestehenden Studie nicht erfüllen, werden oft in einem so genannten **Register** dokumentiert. Diese dienen zunächst dazu, die Therapie der Patienten wissenschaftlich zu begleiten. Zur Sicherung der optimalen Behandlung verfasst darüber hinaus die jeweilige Studiengruppe in der Regel detaillierte Empfehlungen und berät die behandelnden Ärzte bei der Auswahl der optimalen Therapie für den einzelnen Patienten.

Derzeit stehen folgende Register zur Verfügung:

- **I-HIT-MED Register:** Für Patienten mit Pineoblastom steht die Aufnahme in das internationale I-HIT-MED-Register (International HIT-MED Registry) offen. Für die Teilnahme am I-HIT-MED Register spielt es keine Rolle, welche Art der Therapie gegeben wird; das Ziel des Registers ist nicht, eine bestimmte Therapie zu bewerten. Das Register befindet sich unter der Leitung der HIT-MED-Studienzentrale an der Kinderklinik des Universitätsklinikums Ham-burg-Eppendorf (Studienleiter Prof. Dr. med. Stefan Rutkowski).

9. Prognose

Die Heilungsaussichten (Prognose) von Kindern und Jugendlichen mit einem Pineoblastom liegen insgesamt bei circa 60–70 %. Die *Prognose* für den einzelnen Patienten hängt allerdings von verschiedenen Faktoren ab. Insbesondere spielen das Krankheitsstadium und das Alter des Patienten eine starke Rolle. So haben Kinder und Jugendliche mit metastasierter Erkrankung in der Regel ungünstigere Heilungsaussichten als Patienten mit lokalisierter Erkrankung. Bei jungen Patienten, die im Rahmen der Behandlung keine Strahlentherapie erhalten können, ist die Prognose deutlich schlechter, während bei älteren Kindern mit nicht-metastasierter Erkrankung auch Heilungsraten von über 80 % beschrieben sind.



Anmerkung: Bei den oben genannten Überlebensraten für Patienten mit Pineoblastom handelt es sich um statistische Größen. Sie stellen nur für die Gesamtheit der an dieser Form der Hirntumoren erkrankten Patienten eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann oder nicht, lässt sich aus der Statistik nicht vorhersagen.

Der Begriff Heilung muss hier vor allem als „Tumorfreiheit“ verstanden werden. Denn auch wenn die heute verfügbaren Therapiemethoden zu langfristiger Tumorfreiheit führen können, so sind sie doch meist auch mit unerwünschten Nebenwirkungen und Spätschäden verbunden, die in der Regel eine intensive *Rehabilitation* und eine langfristige medizinische Betreuung erforderlich machen.

Literatur

- [1] Bode U, Zimmermann M, Moser O, Rutkowski S, Warmuth-Metz M, Pietsch T, Kortmann RD, Faldum A, Fleischhack G „, Treatment of recurrent primitive neuroectodermal tumors (PNET) in children and adolescents with high-dose chemotherapy (HDC) and stem cell support: results of the HITREZ 97 multicentre trial.“ *Journal of neuro-oncology* 2014;120(3):635-42, 25179451 [pubmed]
- [2] Erdmann F, Kaatsch P, Grabow D, Spix C „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2019 (1980-2018)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2020, https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch_DKKR_Jahresbericht_2019_komplett.pdf [uri]
- [3] 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]
- [4] Friedrich C, von Bueren AO, von Hoff K, Gerber NU, Ottensmeier H, Deinlein F, Benesch M, Kwiecien R, Pietsch T, Warmuth-Metz M, Faldum A, Kuehl J, Kortmann RD, Rutkowski S „, Treatment of young children with CNS-primitive neuroectodermal tumors/pineoblastomas in the prospective multicenter trial HIT 2000 using different chemotherapy regimens and radiotherapy.“ *Neuro-oncology* 2013;15(2):224-34, 23223339 [pubmed]
- [5] Gerber NU, von Hoff K, Resch A, Ottensmeier H, Kwiecien R, Faldum A, Matuschek C, Hornung D, Bremer M, Benesch M, Pietsch T, Warmuth-Metz M, Kuehl J, Rutkowski S, Kortmann RD „, Treatment of children with central nervous system primitive neuroectodermal tumors/pinealoblastomas in the prospective multicentric trial HIT 2000 using hyperfractionated radiation therapy followed by maintenance chemotherapy.“ *International journal of radiation oncology, biology, physics* 2014;89(4):863-71, 24969797 [pubmed]
- [6] Liu APY, Priesterbach-Ackley LP, Orr BA, Li BK, Gudenas B, Reddingius RE, Suñol M, Lavarino CE, Olaciregui NG, Santa-María López V, Fisher MJ, Hazrati LN, Bouffet E, Huang A, Robinson GW, Wesseling P, Northcott PA, Gajjar A „, WNT-activated embryonal tumors of the pineal region: ectopic medulloblastomas or a novel pineoblastoma subgroup?“ *Acta neuropathologica* 2020 Oct;140(4):595-597, 32772175 [pubmed]
- [7] Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, Hawkins C, Ng HK, Pfister SM, Reifenberger G, Soffietti R, von Deimling A, Ellison DW „, The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary.“ *Neuro-oncology* 2021 Aug 2;23(8):1231-1251, 34185076 [pubmed]



- [8] Mynarek M, Pizer B, Dufour C, van Vuurden D, Garami M, Massimino M, Fangusaro J, Davidson T, Gil-da-Costa MJ, Sterba J, Benesch M, Gerber N, Juhnke BO, Kwiecien R, Pietsch T, Kool M, Clifford S, Ellison DW, Giangaspero F, Wesseling P, Gilles F, Gottardo N, Finlay JL, Rutkowski S, von Hoff K „, Evaluation of age-dependent treatment strategies for children and young adults with pineoblastoma: analysis of pooled European Society for Paediatric Oncology (SIOP-E) and US Head Start data.“ *Neuro-oncology* 2017 Apr 1;19(4):576-585, 28011926 [pubmed]
- [9] Rutkowski S, Pfister S, Frühwald M, Fleischhack G, Korinthenberg R, Bison B, Hahn G, Mentzel H-J, Langen K-J, Hernáiz-Driever P, 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 AWMF* online, 2024, https://register.awmf.org/assets/guidelines/025-022l_S1_Leitsymptome-Diagnostik-ZNS-Tumoren-Kinder-Jugendliche_2024-06.pdf [uri]
- [10] Timmermann B, Kortmann RD, Kuhl J, Rutkowski S, Meisner C, Pietsch T, Deinlein F, Urban C, Warmuth-Metz M, Bamberg M „, Role of radiotherapy in supratentorial primitive neuroectodermal tumor in young children: results of the German HIT-SKK87 and HIT-SKK92 trials.“ *Journal of clinical oncology* 2006;24(10):1554-60, 16575007 [pubmed]



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.
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).
Bestrahlung	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
bildgebende Verfahren	Untersuchungsmethoden, die Bilder vom Körperinneren erzeugen; hierzu zählen z. B. die Ultraschall- und Röntgenuntersuchung, die Computertomographie, Magnetresonanztomographie und Szintigraphie.
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;
Chromosomen	Träger des Erbgutes, d. h. der genetischen Information einer Zelle; Chromosomen bestehen vor allem aus DNA und Eiweißen und sind Bestandteile des Zellkerns. Gestalt und Zahl der Chromosomen sind artspezifisch. Der Mensch besitzt pro Körperzelle 46 Chromosomen (23 Chromosomenpaare).
Computertomographie	bildgebendes, röntgendiagnostisches Verfahren; es erzeugt durch die computergesteuerte Auswertung einer Vielzahl von Röntgenaufnahmen aus verschiedenen Richtungen ein Bild. Dadurch können Schichtaufnahmen von Körperteilen (Tomogramme, Quer- oder Längsschnitte des menschlichen Körpers) hergestellt werden.



Drainage	französisch: Entwässerung; Ableitung krankhafter oder vermehrter natürlicher Körperflüssigkeiten nach außen, zum Beispiel Ableitung von Liquor (Nervenwasser) aus den Hirnventrikeln oder von Luft und/oder krankhaften Flüssigkeitsansammlungen aus dem Brustfell (Pleuradrainage)
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).
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.
embryonal	sich in einem frühen Entwicklungsstadium befindend, unreif
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.
Gen	Einheit der Erbinformation im Erbgut der Lebewesen; ein Gen enthält die genetische Information – den Bauplan – für ein bestimmtes Genprodukt (Eiweiß oder RNA). In den meisten Organismen liegt die Gesamtheit aller Gene, das Genom, als Desoxyribonukleinsäurekette (DNS; engl: DNA) vor, die im Zellkern die Chromosomen bildet. Die Information eines Gens wird durch eine bestimmte Reihenfolge der Nukleinsäure-Bausteine Adenin, Guanin, Cytosin und Thymin vermittelt.
genetisch	die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt
Großhirn	größter und am höchsten entwickelter Gehirnabschnitt; besteht aus zwei Hirnhälften (Hemisphären), die durch ein dickes Nervenbündel (Balken) miteinander verbunden sind. Jede



	<p>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).</p>
histologisch	<p>die Gewebe des Körpers betreffend; bei einer histologischen (feingeweblichen) Untersuchung werden Gewebeprobe nach spezieller Aufbereitung (Herstellung von Gewebeschnitten und Anwendung bestimmter Färbetechniken) mit dem Mikroskop untersucht.</p>
Hochdosis-Chemotherapie	<p>Einsatz einer besonders hohen Dosis zellwachstumshemmender Medikamente (Zytostatika); bei einer Krebserkrankung zielt sie darauf ab, sämtliche bösartigen Zellen zu vernichten. Da dabei auch das blutbildende System im Knochenmark zerstört wird, müssen im Anschluss eigene oder fremde Blutstammzellen übertragen werden (autologe bzw. allogene Stammzelltransplantation).</p>
Hormon	<p>Hormone sind chemische Signalstoffe (Eiweiße), die in unterschiedlichen Körperdrüsen produziert werden und verschiedene Aufgaben haben (zum Beispiel Schilddrüsenhormon, Wachstumshormon, Geschlechtshormone).</p>
Hydrocephalus	<p>Fachbegriff für Wasserkopf; er entsteht durch eine Erweiterung der Flüssigkeitsräume (Ventrikel) des Gehirns aufgrund verschiedener Ursachen.</p>
intensitätsmodulierte Radiotherapie	<p>moderne Bestrahlungstechnik, die durch eine hochpräzise Verteilung der Strahlendosis im Tumorbereich das umgebende gesunde Gewebe maximal vor Strahlenbelastung schützt; die Intensität der Strahlendosis kann dabei innerhalb des Bestrahlungsfeldes punktgenau und somit exakt an die zu bestrahlende Region angepasst werden; dies ermöglicht ggf. auch den Einsatz einer höheren Strahlendosis.</p>
Knochenmark	<p>Ort der Blutbildung; schwammartiges, stark durchblutetes Gewebe, das die Hohlräume im Innern vieler Knochen (z. B. Wirbelkörper, Becken- und Oberschenkelknochen, Rippen, Brustbein, Schulterblatt und Schlüsselbein) ausfüllt. Im Knochenmark entwickeln sich aus Blutvorläuferzellen (Blutstammzellen) alle Formen von Blutzellen.</p>
Kontrastmittel	<p>Substanzen, mit deren Hilfe die Darstellung von Strukturen und Funktionen des Körpers in bildgebenden</p>



	<p>Verfahren verbessert werden kann; Kontrastmittel werden vor allem in der Röntgendiagnostik (Röntgenuntersuchung, Computertomographie), der Magnetresonanztomografie (MRT) und bei der Ultraschalluntersuchung eingesetzt.</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>
Leukämie	<p>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.</p>
Liquor	<p>Flüssigkeit; das Wort wird meist für die Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit benutzt, die von Zellen der Hirnventrikel gebildet wird. Sie umspült Gehirn und Rückenmark, um diese vor Verletzungen zu schützen und mit Nährstoffen zu versorgen.</p>
Lumbalpunktion	<p>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.</p>
Lymphknoten	<p>kleine linsen- bis bohnenförmige Organe, die zum körpereigenen Abwehrsystem gehören und sich an vielen Stellen des Körpers befinden; sie dienen als Filterstationen für das Gewebewasser (Lymphe) einer Körperregion und enthalten Zellen des Immunsystems.</p>



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.
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
Mikroskop	Instrument, das ermöglicht, Objekte oder bestimmte Strukturen von Objekten, die für das menschliche Auge nicht sichtbar sind, vergrößert anzusehen
molekular	die Ebene der Moleküle 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.
MRT	Abkürzung für Magnetresonanztomographie, eine sehr genaue, strahlenfreie Untersuchungsmethode zur Darstellung von Strukturen im Inneren des Körpers
Nervengewebe	Gewebe des Nervensystems; es besteht aus Nervenzellen (Neuronen) und einem eigenen, speziellen Bindegewebe, den Gliazellen.
Neuropsychologie	Spezialdisziplin innerhalb der Psychologie, die sich mit Diagnose und Therapie kognitiver Störungen nach erworbenen Hirnschädigungen befasst; sie beschäftigt sich mit den Funktionen des Gehirns, wie dem Denkvermögen (Intelligenz),



	der Aufmerksamkeit, dem Gedächtnis, dem Sprachvermögen und den motorischen Fertigkeiten.
Operation	chirurgischer Eingriff am oder im Körper eines Patienten zwecks Behandlung, seltener auch im Rahmen der Diagnostik; der chirurgische Eingriff erfolgt mit Hilfe spezieller Instrumente, im Allgemeinen unter Narkose.
Photon	von altgriechisch Licht; kleinste Einheit elektromagnetischer Strahlung; jedes Photon transportiert Energie
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Prognosefaktoren	Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d. h. der Prognose) erlauben;
Proton	elektrisch positiv geladenes Teilchen innerhalb eines Atoms; bildet zusammen mit den elektrisch neutralen Neutronen den Atomkern. Protonen bilden den Gegenpart zu den negativ geladenen Elektronen der Atomhülle.
Protonentherapie	moderne Form der Strahlentherapie unter Verwendung von Protonen zur Behandlung von bösartigen Tumoren; gegenüber der konventionellen Strahlentherapie mit Photonen hat sie verschiedene Vorteile, u.a. ist sie mit einer noch höheren Zielgenauigkeit verbunden, die zu geringeren Nebenwirkungen und somit einer wirksameren Tumorbehandlung führen kann.
Punktion	Entnahme von Flüssigkeiten und Gewebstückchen aus dem Körper mit Spezialinstrumenten (z. B. Hohladeln) für diagnostische oder therapeutische Zwecke
Rehabilitation	medizinische, soziale, psychosoziale und berufliche Maßnahmen nach einer Erkrankung zur Wiedereingliederung in Gesellschaft, Beruf und Privatleben, die u. a. die Wiederherstellung von Fähigkeiten durch Übungsbehandlung, Prothesen und / oder apparative Hilfsmittel umfassen können
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.

Retinoblastomgen

Tumorsuppressorgen mit dem Namen Rb1, das durch genetische Veränderung (Mutation) die Entwicklung des bösartigen Netzhauttumors (Retinoblastom) verursacht; es befindet sich auf dem langen Arm des Chromosoms 13.

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.