



kinderkrebsinfo

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Niedriggradige Gliome – Kurzinformation

Copyright © 2026 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Dr. med. Theresa Thole-Kliesch, Prof. Dr. med. Pablo Hernáiz Driever, Maria Yiallourou, erstellt
am 20.04.2007, Freigabe: Prof. Dr. med. Pablo Hernáiz Driever, Zuletzt bearbeitet: 12.03.2026

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert

**KINDER
KREBS
STIFTUNG**



Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild	3
2. Häufigkeit	4
3. Formen niedrigmaligner Gliome	4
4. Ursachen	5
5. Symptome	6
5.1. Allgemeine Krankheitszeichen	6
5.2. Lagebedingte Krankheitszeichen	6
6. Diagnose	7
6.1. Untersuchungen zum Tumornachweis	7
6.2. Gewebeentnahme zur Diagnosesicherung	7
6.3. Untersuchungen vor Therapiebeginn	8
7. Therapieplanung	9
8. Behandlung	10
8.1. Operation	10
8.2. Weiterbehandlung	11
8.2.1. Medikamentöse Behandlung mit zelltötenden Substanzen (Chemotherapie)	12
8.2.2. Medikamentöse Behandlung mit zielgerichteten Substanzen	12
8.2.3. Strahlentherapie	13
8.2.4. Therapeutische Sonderformen – Patienten mit Neurofibromatose oder tuberöser Sklerose	13
9. Studien und Register in Deutschland	14
9.1. Zentrale Aufgaben der Register HIT-LOGGIC und LOGGIC Core	14
10. Prognose	15
Literatur	17
Glossar	19

Niedriggradige Gliome – Kurzinformation

1. Krankheitsbild

Niedriggradige (geringgradig bösartige) *Gliome* oder Gliome niedriger *Malignität* (zum Teil auch niedrigmaligne Gliome genannt) sind *Tumoren* des *Zentralnervensystems* (ZNS), das heißt, des *Gehirns* und *Rückenmarks*. Sie gehören zu den *soliden* Tumoren und entstehen infolge einer Entartung von *Zellen*. Da sie direkt vom Zentralnervensystem ausgehen, werden sie auch als *hirneigene* oder *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*, in der Mitte des Gehirns gelegenen Anteilen, hier vor allem im Bereich der Sehbahnkreuzung und des *Hypothalamus*, sowie in den Hirnhälften des *Großhirns* vor. Das Wachstum niedriggradiger Gliome ist sehr langsam und auf den Ort ihrer Entstehung begrenzt. In manchen Fällen werden lange Phasen des Wachstumsstillstands und sogar spontaner Rückgang beobachtet.

Noch gibt es keine wissenschaftliche Grundlage für Merkmale, die für den einzelnen Patienten das Wachstum seines Tumors sicher vorhersagen lassen. Bei ungefähr zwei von drei aller Patienten ist der Tumor nicht ganz entfernbar und wird somit für den Betroffenen zu einer chronischen Erkrankung, bei der aktive Phasen mit Tumorstabilität und inaktive Phasen von Tumorstabilität unterschiedlicher Dauer beobachtet werden können. Somit ist auch nicht feststellbar, wie lange ein Tumor in der Größe zum Zeitpunkt der Diagnose schon vorhanden war und ob sich der Tumor zum Diagnosezeitpunkt in einer Wachstumsphase befindet.

Durch das langsame Wachstum kann sich das normale Gehirn in der Regel anpassen, und zum Zeitpunkt der Diagnose hat der Tumor oft bereits viel normales Gewebe verdrängt. Manche Tumorformen sind Teil einer Fehlbildung des Gehirns und verdrängen das normale Hirngewebe kaum bis gar nicht. Innerhalb der Gruppe der niedriggradigen Gliome gibt es auch schneller und aggressiver wachsende Formen. Generell kann ein niedriggradiges 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*) zu Beginn oder im Verlauf der Erkrankung über das Nervenwasser (*Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit*, Liquor) ist gering. Bei Kindern, die bereits im ersten Lebensjahr an einem niedriggradigen Gliom erkranken, ist das Risiko höher als bei älteren. Eine Streuung außerhalb des ZNS wurde bisher nicht beschrieben. Im Gegensatz zum Erwachsenenalter ist eine Änderung der Wachstumsform hin zu einem höhergradigen Gliom ein ausgesprochen seltenes Phänomen. Einzelne Tumoren können spontan

bluten. Diese seltene Komplikation ist noch nicht genau verstanden und Risikofaktoren hierfür konnten bisher auch noch nicht genau beschrieben werden.

2. Häufigkeit

Niedriggradige Gliome betreffen etwa die Hälfte aller Hirntumorkranken und stellen somit die größte Gruppe der *ZNS-Tumoren* bei Kindern und Jugendlichen dar. In Deutschland erkranken jährlich über 350 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren neu an einem niedriggradigen Gliom. Dies entspricht einer Häufigkeit von zwei bis drei Neuerkrankungen pro 100.000 Kinder und Jugendliche pro Jahr.

Niedriggradige Gliome können in allen Altersgruppen vorkommen. Das durchschnittliche Erkrankungsalter der Patienten liegt bei sieben bis acht Jahren. Einzelne Unterformen niedriggradiger Gliome treten bevorzugt in jüngeren Altersgruppen, andere eher im zweiten Lebensjahrzehnt auf. Der Häufigkeitsspitzen der Erkrankung liegt zwischen zwei und fünf Jahren. Jungen sind etwas häufiger betroffen als Mädchen (Geschlechterverhältnis 1,1–1,15 : 1).

3. Formen niedrigmaligner Gliome

Die große Gruppe der niedriggradigen Gliome umfasst zahlreiche Tumortypen, die sich in ihrem feingeweblichen Aufbau und hinsichtlich der Veränderungen im Erbgut der Tumorzellen (*molekulargenetische* Eigenschaften) unterscheiden. Den häufigsten Tumortypen ist gemein, dass die Tumorzellen von den Stützzellen des Gehirns, den *Gliazellen*, abstammen, die den Tumoren ihren Namen verleihen. Tumoren, die eher einer Fehlbildung gleichen, weisen auch Nervenzellherkunft auf.

Darüber hinaus können Gliome verschiedene Ausprägungen des biologischen Verhaltens aufweisen, das heißt, sie wachsen unterschiedlich schnell und sind unterschiedlich aggressiv. Entsprechend der aktuellen Einteilung der Weltgesundheitsorganisation für Tumoren des Zentralnervensystems (*WHO-Klassifikation* 2021) werden die niedriggradigen Gliome dem ZNS WHO-Grad 1 oder 2 zugeordnet (*siehe auch Kapitel „Therapieplanung“*). Höhergradige Gliome (ZNS WHO-Grad 3- und 4-Tumoren) zählen zu den hochgradig malignen Gliomen und werden an anderer Stelle beschrieben.

ZNS WHO-Grad 1-Tumoren sind biologisch kaum aggressive Gliome, die meist langsam entlang vorhandener Strukturen wachsen und vom normalen Gewebe gut abgrenzbar sind. Der Tumor verdrängt das umgebende Gewebe, wächst jedoch nicht in dieses hinein. Im Unterschied dazu neigen ZNS WHO-Grad 2-Gliome eher dazu, diffus in das umgebende Gewebe hineinzuwachsen und sich schneller von ihrem Ursprungsort aus in andere Bereiche des *Zentralnervensystems* auszubreiten. Ein Übergang von niedriggradigen Gliomen zu höhergradigen (sehr bösartigen) Gliomen ist im Kindesalter (anders als bei Erwachsenen) selten, jedoch häufiger bei Grad 2- als bei Grad 1-Tumoren.

Gut zu wissen: Die verschiedenen Formen der niedriggradigen Gliome kommen unterschiedlich häufig vor. Am häufigsten sind „pilozytische Astrozytome“ (Grad 1) mit einem Anteil von etwa 40–50 %. Etwa 10 % sind Gangliogliome (Grad 1), weitere 6–10 % diffuse Astrozytome (Grad 2). Der Rest verteilt sich auf viele weitere besondere Tumortypen, die alle zu der Gruppe der niedriggradigen Gliome gezählt werden.

4. Ursachen

Die Ursachen für die Entstehung eines niedriggradigen Glioms sind weitgehend unbekannt. Bisher weiß man, dass die Krankheit durch Veränderungen im Erbgut (Entartung) von *Gliazellen* entsteht und dass diese Veränderungen mit einer Störung der Balance von Wachstum und Wachstumshemmung in den Tumorzellen einhergeht. Es ist allerdings noch unklar, warum diese Erbgutveränderungen auftreten und weshalb sie bei manchen Kindern zur Erkrankung führen und bei anderen nicht. Vermutlich müssen verschiedene, noch unbekannte Faktoren zusammenwirken, damit ein niedriggradiges Gliom entsteht.

Die bisher aufgedeckten Erbgutveränderungen führen dazu, dass bestimmte Eiweiße, die an der Balance der normalen Wachstumsregulation wesentlich beteiligt sind, fehlerhaft aufgebaut sind und somit ihre Funktion entweder zu stark (Wachstum) oder zu gering (Hemmung) ausüben. Dem Großteil der Tumoren liegt eine krankhafte Aktivierung eines Signalweges zugrunde, der einerseits das Wachstum und andererseits auch Alterungsprozesse der Zelle steigert, der so genannte „Mitogen-aktivierte Proteinkinase“- (MAPK)-Signalweg. Zudem ist bekannt, dass Abwehrzellen des *Immunsystems* einen sehr großen Teil der Tumorzellmasse ausmachen. Diese regulieren ebenfalls das Wachstum des gesamten Tumors, indem sie einerseits das Tumorstadium hemmen, jedoch auch fördern können.

Bekannt ist des Weiteren, dass Kinder und Jugendliche mit bestimmten angeborenen Erkrankungen (zum Beispiel *Neurofibromatose* Typ 1 [NF 1] oder *tuberöse Sklerose* oder Noonan-Syndrom) ein erhöhtes Risiko haben, an einem niedriggradigen Gliom zu erkranken. Charakteristisch für diese Erkrankungen sind Fehler im Erbgut, die sich in allen Zellen des Körpers nachweisen lassen (so genannte *Keimbahnmutationen*).

So entwickeln bis zu 20 % der Patienten mit Neurofibromatose Typ 1 ein niedriggradiges Gliome, meist im Bereich der Sehbahn oder im *Hirnstamm*. Die Sehbahngliome treten meist in der ersten Hälfte des ersten Lebensjahrzehnts auf. Auch bei diesen Patienten ist der MAPK-Signalweg (*siehe oben*) in allen Zellen des Körpers krankhaft verstärkt aktiv. Bis zu 15 % der Patienten mit tuberöser Sklerose erkranken vor Erreichen des Erwachsenenalters an einem subependymalen Riesenzellastrozytom, eines bestimmten Typs des niedrigmalignen Glioms. Aufgrund der erhöhten Veranlagung für Tumoren werden solche auf Störung des Erbgutes beruhenden Krankheitsbilder (meist leiden die Betroffenen an weiteren Auffälligkeiten und anderen Tumorformen) auch als Tumordispositionssyndrome (oder *Krebsprädispositionssyndrome*) bezeichnet.

5. Symptome

Die Krankheitszeichen (*Symptome*) eines niedriggradigen Glioms richten sich (wie bei anderen Arten von Gehirntumoren) 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 lagebedingte (spezifische) Krankheitszeichen unterschieden.

5.1. Allgemeine Krankheitszeichen

Allgemeinsymptome treten unabhängig von der Lage des Tumors auf und können durch viele andere Krankheiten verursacht sein, die nichts mit einem Gehirntumor zu tun haben (was die Diagnose des niedriggradigen Glioms häufig verzögern kann). Häufige Symptome sind beispielsweise Kopf- und/oder Rückenschmerzen, Schwindelgefühle, Nackensteife, Appetitlosigkeit, Übelkeit und Erbrechen (bei einem Hirntumor typischerweise unabhängig von der Nahrungsaufnahme [Nüchternerbrechen] und oft morgens und im Liegen), Gewichtsverlust, zunehmende Müdigkeit, Leistungsknick, Konzentrationsstörungen, Entwicklungsverzögerungen, Gedeihstörungen und Wesensveränderungen. Auch ein Krampfanfall kann erstes Symptom eines niedriggradigen Glioms sein.

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

5.2. Lagebedingte Krankheitszeichen

Lokale (spezifische) Symptome können Hinweise darauf geben, wo sich der Tumor im Zentralnervensystem befindet und welche Aufgabenzentren er dort beeinträchtigt. So kann ein niedriggradiges 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. Bei einem in der Mitte des Gehirns gelegenen Tumor, der die Funktion des *Hypothalamus* beeinträchtigt, kann es zu einer Gedeihstörung mit mangelnder Gewichtszunahme trotz normaler oder gesteigerter Kalorienzufuhr kommen. Dieser Symptomenkomplex wird als dienzephalas Syndrom beschrieben.

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 oder die (Kinder-)Ärztin 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 Gehirntumor (*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 auf das betroffene Kind individuell abgestimmte Behandlung sowie für die Verbesserung der Überlebenswahrscheinlichkeit und Lebensqualität des Patienten.

6.1. Untersuchungen zum Tumornachweis

Zur Diagnosestellung führen – nach erneuter sorgfältiger Aufnahme der Krankengeschichte und *neurologischer Untersuchung* – zunächst *bildgebende Verfahren* wie die *Magnetresonanztomographie* (MRT) mit und ohne *Kontrastmittel* und gelegentlich, zum Beispiel bei bestimmten Fragestellungen, auch die *Computertomographie* (CT). Mit Hilfe dieser Methoden lässt sich in der Regel feststellen, ob ein Tumor im Gehirn vorliegt. Auch Lage und Größe des Tumors sowie seine Abgrenzung zum umgebenden normalen Hirngewebe sind sichtbar. Besteht der Verdacht, dass der Tumor die Sehbahn erfasst, erfolgt zudem eine gründliche Untersuchung durch einen erfahrenen Augenarzt, der vor allem die Sehschärfe, das *Gesichtsfeld* und die Dicke der Nervenfasern der Netzhaut begutachtet.

6.2. Gewebeentnahme zur Diagnosesicherung

Zur endgültigen Sicherung der Diagnose muss mindestens eine Gewebeprobe entnommen werden (Biopsie). Die Gewebeentnahme kann – je nach Lage des Tumors – durch eine offene Operation mit Öffnung der Schädeldecke, zum Beispiel während der Tumorentfernung, oder durch eine *Biopsie* (Entnahme eines Gewebeanteils) erfolgen. Letzteres spielt zum Beispiel bei tieferliegenden Hirntumoren eine Rolle, die einer Operation nicht oder nur schwer zugänglich sind. Da die Gewebeprobeentnahme bereits Teil der Gesamttherapiestrategie ist, sollte sie in einem spezialisierten Zentrum für Kinder und Jugendliche erfolgen. Denn die feingewebliche (*histologische*) und die Analyse des Erbgutes (*Molekulargenetik*) der Proben erfordert ne Vielzahl spezieller Techniken, die nur von einem auf diesem Gebiet erfahrenen *Pathologen* durchgeführt werden sollten.

Die Menge und Güte der Gewebeprobe sowie eine gute Zusammenarbeit zwischen Kinderneurochirurgie und spezialisierten Neuropathologen sind somit essenziell. Da die Entscheidung zur bestmöglichen individuellen Behandlung gut abgewogen sein sollte, wird außerdem empfohlen, dass alle diagnostischen Schritte (*bildgebende Verfahren*, Untersuchung des Gewebes) und Behandlungsentscheidungen (Operation, Beobachten, Medikamentenbehandlung, Strahlenbehandlung) nach dem Vier-Augen-Prinzip durch spezialisierte Referenzzentren und die Studienzentrale für diese Erkrankung gegengeprüft werden.

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 ZNS WHO-Grad 1 handelt, kann im interdisziplinären Team eines kinderonkologischen Behandlungszentrums (in Absprache mit dem Referenzzentrum für bildgebende Verfahren und der Studienzentrale) 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

In der Regel werden zusätzliche Untersuchungen durchgeführt, die weitere Gehirnfunktionen beurteilen. Dazu gehören die Prüfung der Hörfunktion (zum Beispiel mittels *Audiometrie*, *Otoakustische Emissionen* (OAE) und/oder *BERA-Hörtest*) sowie die Überprüfung des Hormonhaushaltes (Schilddrüsenfunktion, *Wachstumshormon*, Stresshormon, Geschlechtshormone und Wasserhaushalt) und des Denkvermögens (Intelligenz). Auch Nervenfunktionen werden beurteilt, zum Beispiel durch Messung der Gehirnströme (*Elektroenzephalographie*, EEG) sowie der Ströme entlang der Sehbahn oder anderen Nervenbahnen, wie Gehör und Tastsinn der Haut (*evozierte Potentiale*).

Darüber hinaus können behandlungsvorbereitend weitere Untersuchungen hinzukommen, zum Beispiel eine *Röntgenuntersuchung* der Lunge zur Einschätzung der Lungenfunktion sowie eine *Elektrokardiographie* (EKG) und *Echokardiographie* zur Überprüfung der Herzfunktion vor einer Narkose. Wichtig ist vor Beginn der Behandlung außerdem der Ausschluss der Diagnose einer eventuell vorhandenen angeborenen *Neurofibromatose* (NF-Status) oder tuberösen Sklerose, denn dies 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. Die Prüfung der Hormondrüsen ermöglicht es, eine Störung durch den Tumor oder 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* muss eine Bestimmung der *Blutgruppe* erfolgen. Bei Mädchen im geschlechtsreifen Alter (ab der ersten Monatsblutung), muss vor Beginn einer medikamentösen oder strahlentherapeutischen Behandlung eine Schwangerschaft ausgeschlossen werden. Sollte eine medikamentöse Therapie oder Bestrahlung geplant sein, müssen Patientinnen und Patienten im geschlechtsreifen Alter über Verhütungsmethoden aufgeklärt werden, die den Eintritt einer Schwangerschaft bei der Patientin oder der Partnerin des Patienten unter der onkologischen Therapie verhindern.

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.

7. Therapieplanung

Wenn die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Sie sollte immer an einem spezialisierten Zentrum für Kinder und Jugendliche mit Krebserkrankungen durch ein multidisziplinäres Tumorboard (das heißt, durch gemeinsame Besprechung von allen an der Diagnose und Behandlung beteiligten Ärzte und Ärztinnen) stattfinden.

Um die Behandlung möglichst individuell an den Patienten anzupassen, berücksichtigt das Behandlungsteam bei der Planung bestimmte Faktoren, die die *Prognose* des Patienten beeinflussen. das heißt, deren Wahrscheinlichkeit zu überleben, einen Krankheitsrückfall nach kompletter Tumorentfernung oder ein weiteres Wachstum bei verbleibendem Tumorgewebe zu erleben. Die beeinflussenden Faktoren werden auch Risiko- oder Prognosefaktoren genannt.

Wichtige *Prognosefaktoren* bei Patienten mit einem niedriggradigen Gliom sind der feingewebliche Tumortyp, die Erbgutveränderungen der Tumorzellen (*Molekulargenetik*) und die Lage sowie Ausdehnung des Tumors. Darüber hinaus spielen das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten, zum Beispiel das Sehvermögen (insbesondere bei Tumoren der Sehbahn), sowie das eventuelle Vorliegen eines Tumordispositionssyndroms (wie *Neurofibromatose* Typ 1 oder *tuberöse Sklerose* oder Noonan-Syndrom) eine wichtige Rolle. Da jede Tumorerkrankung so einzigartig ist wie der Betroffene, das heißt, genau wie ein Fingerabdruck, soll die Behandlung genauso einzigartig auf diesen abge-stimmt sein.

Darüber hinaus sollte auch die zu erwartende Lebensqualität, das heißt vor allem die Teilhabe an altersadäquaten Aktivitäten im täglichen Leben, mit der jeweiligen Behandlungsoption (dazu gehören bei niedriggradigen Gliomen auch immer das weitere Abwarten und Beobachten) gut abgewogen werden. Da es sich bei zwei von drei Patienten um eine chronische Erkrankung handelt (*siehe Kapitel „Krankheitsbild“*), ist es besonders wichtig, dass die Therapieempfehlungen zum jeweiligen Zeitpunkt die langfristige Möglichkeit weiterer therapeutischer Eingriffe in das Leben des Betroffenen mit ihren jeweiligen Risiken und Nutzen mitberücksichtigen.

8. Behandlung

Die Behandlung eines Patienten mit niedriggradigem Gliom muss in einer kideronkologischen Behandlungseinrichtung erfolgen. Dies sieht die Gesetzgebung in Deutschland so vor. Somit ist gesichert, dass das Fachpersonal (Ärzte, Ärztinnen, Pflegekräfte) für die Behandlung krebskranker Kinder qualifiziert sowie spezialisiert und mit den modernsten Therapieverfahren vertraut ist.

Die Ärzte/Ärztinnen dieser Klinikabteilungen stehen mit den Studienzentralen und den Referenzzentren für diese Erkrankungen in ständiger, enger Verbindung und behandeln ihre Patienten nach gemeinsam entwickelten und stetig weiter verbesserten Therapieplänen, die auch dem internationalen Standard entsprechen. Ziel sind eine hohe Heilungsrate sowie die Vermeidung oder zumindest Verringerung von unerwünschten Wirkungen und Folgen durch die Erkrankung und die Therapie.

Die Behandlung besteht im Allgemeinen aus einer **Operation** zur Entfernung des Tumors (*Neurochirurgie*) mit anschließender **Beobachtung**. Nur ein Patient von dreien benötigt eine **Medikamentenbehandlung** oder **Strahlentherapie**.

Eine nicht chirurgische Behandlung erfolgt nur bei Tumorwachstum oder Verschlechterung von Symptomen, wenn das Risiko, durch eine Operation zu schaden, zu hoch ist. Eine Ausnahme bilden Patienten mit Gliomen der Sehbahn und des *Zwischenhirns* (zum Beispiel Opticus-Hypothalamusbefall) im ersten Lebensjahr. Hier ist bereits bei Diagnose eine medikamentöse Behandlung indiziert.

Die Lage des *Primärtumors*, die Größe und Ausbreitungsform des Resttumors, der Nachweis von *Metastasen*, der Typ des Glioms sowie das Alter und insbesondere die Ergebnisse bezüglich der wachstumsregulierenden Veränderungen im Erbgut der Tumorzellen bestimmen die individuellen Therapieempfehlungen, denn diese Faktoren sind ausschlaggebend dafür, wie wirksam das Behandlungskonzept ist und wie groß das Risiko für einen Krankheitsrückfall oder ein Fortschreiten des Tumorwachstums.

8.1. Operation

Die Therapie der Wahl bei einem niedriggradigen 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 Hirnwasserabflusses, das heißt zu einem *Wasserkopf* (Hydrocephalus) 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 ventrikulo-peritonealen Shunts [*ventrikulo-peritonealer Shunt*] angezeigt sein (siehe "[Supportivtherapie](#)"). Teilweise führt bereits die Entfernung oder Teilentfernung des Tumors zur Verbesserung des Nervenwasserflusses und somit zur Entlastung des Drucks im Schädelinneren.

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 (das betrifft etwa 60–70 % der Patienten), muss entschieden werden, ob der Patient zunächst beobachtet werden kann oder ob eine nicht-chirurgische Therapie, also eine Behandlung mit Medikamenten (*systemische Behandlung*) oder eine *Strahlentherapie*, erforderlich ist.

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*, *neurologische* Ausfälle, die mit der Tumorerkrankung in Verbindung stehen, nicht therapierbare *Krampfanfälle*, symptomatische *Metastasen* 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 Entfernung) beobachtet werden können. Darüber hinaus ist das Überleben der betroffenen Kinder und Jugendlichen nicht bedroht, selbst wenn der Tumor nur teilweise 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. Es gibt Hinweise, dass mehrfache operative Verkleinerungen die Wachstumstendenz der Tumoren vermindern können. Ansonsten ist eine Behandlung mit Medikamenten und eventuell Strahlentherapie vorgesehen. Das Behandlungsteam wird dann 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 Medikamentengabe oder eine Strahlentherapie erfolgen sollte. Eine Behandlung mit Medikamenten war eher sehr jungen Patienten vorbehalten, da das Gehirngewebe durch Strahlentherapie stärker unerwünschte Wirkungen entwickelt je jünger der Patient ist. Ziel war somit, eine Strahlentherapie ganz zu vermeiden oder so lange hinauszuzögern, bis das Gehirn eine geringere Empfindlichkeit für unerwünschte Wirkungen der Strahlentherapie aufweist. Im Verlauf konnte nachgewiesen werden, dass die Behandlung mit Medikamenten auch bei älteren Patienten wirksam ist, so dass inzwischen international Einigkeit darüber besteht, dass die Behandlung mit Medikamenten – bis auf wenige Ausnahmen – als erste nicht-chirurgische Behandlung eingesetzt werden sollte.

Die medikamentöse Behandlung kann bei chronischer Erkrankung mit aktiver Phase, das heißt, wenn der Tumor weiter fortschreitet oder erneut wächst, wiederholt werden, eventuell mehrfach und mit anderen Medikamenten. Dennoch müssen immer dann, wenn nach der ersten Operation eine Notwendigkeit für eine erneute Behandlung besteht, alle Behandlungsmöglichkeiten (das heißt, erneute tumorvermindernde Operation, Medikamentenbehandlung, Bestrahlung) hinsichtlich ihrer Erfolgsaussichten und möglichen unerwünschten Wirkungen abgewogen werden.

Je jünger ein Patient ist, umso zurückhaltender wird, aufgrund der noch nicht vollständig abgeschlossenen Gewebeentwicklung und dem damit verbundenen erhöhten Risiko für strahlenbedingte Spätfolgen, eine strahlentherapeutische Behandlung, eingesetzt. Durch Hochpräzisionstechniken, wie die Partikelbestrahlung mit *Protonen* oder Heliumionen, kann gesundes Hirngewebe in der Regel besser geschont werden. Bei Patienten unter 1 Jahr oder mit metastasiertem Tumor sollte auf eine Strahlentherapie verzichtet werden.

8.2.1. Medikamentöse Behandlung mit zelltötenden Substanzen (Chemotherapie)

Bei der Behandlung mit Medikamenten kommen bisher tumorzellwachstumshemmende Medikamente, das heißt, Zellgifte oder *Zytostatika*, zum Einsatz (*Chemotherapie*). Zytostatika zielen darauf ab, Tumorzellen in ihrem Wachstum zu stoppen oder, wenn möglich, abzutöten. Die Behandlung erfolgt häufig mit zwei oder mehreren Medikamenten gleichzeitig, um eine möglichst große Wirkung gegen die Tumorzellen zu erzielen.

Als Standardmedikamente kommen in Europa vor allem die Kombination von Vincristin und Carboplatin sowie, als Einzelsubstanz, auch Vinblastin zum Einsatz. Als Alternative (zum Beispiel bei *Allergie*, ausgeprägten unerwünschten Wirkungen oder einem nicht ausreichenden Ansprechen der Erkrankung auf die Therapie) können andere Zytostatika in unterschiedlicher Kombination eingesetzt werden, zum Beispiel Thioguanin, Nitrosoharnstoff, Irinotecan, Vinorelbine, Etoposid, Temozolomid, Cyclophosphamid oder Cisplatin. Allgemein erfolgt eine Behandlung mit zelltötenden Substanzen über einen Zeitraum von 18 Monaten.

8.2.2. Medikamentöse Behandlung mit zielgerichteten Substanzen

Ist eine medikamentöse Therapie angezeigt (indiziert), wird bei Patienten mit bestimmten Veränderungen im Erbgut der Tumorzellen anstelle einer herkömmlichen Chemotherapie mit Zellgiften eine zielgerichtete Therapie angeboten. Darunter versteht man eine Therapie mit Substanzen, die direkt an der durch die *genetische* Veränderung verursachten Störung ansetzt.

Zielgerichtete Therapien sind teilweise bereits als Standardbehandlung bei einer Ersterkrankung oder einem Krankheitsrückfall beziehungsweise einem erneuten Wachstum als Erstlinien- beziehungsweise Zweitlinientherapie vorgesehen und zugelassen. Zum Teil erfolgen zielgerichtete Therapien im Rahmen von Therapiestudien nach Arzneimittelgesetz, teilweise muss eine Therapie bei der Krankenkasse als individueller Heilversuch beantragt werden. Bei einem Großteil der Patienten mit niedriggradigen Gliomen ist eine zielgerichtete Behandlung erst ab der zweiten nicht-chirurgischen Behandlungslinie (Zweitlinientherapie) empfohlen und zugelassen.

Ein Beispiel für eine zugelassene zielgerichtete Therapie bei Ersterkrankung ist die Behandlung mit einer Medikamentenkombination aus Dabrafenib und Trametinib bei Patienten, deren Tumor eine so genannten *BRAF V600E-Mutation* aufweist. Diese Mutation tritt bei circa 15–20 % aller Patienten mit niedriggradigen Gliomen auf, am häufigsten in pleomorphen Xanthoastrozytomen, pilozytischen Astrozytomen und Gangliogliomen. Die beiden Medikamente hemmen unterschiedliche Eiweiße, die im MAPK-Signalweg eine wichtige Rolle spielen, und unterdrücken auf diese Weise die wachstumsfördernde Wirkung dieses Signalweges. Die Behandlung ist seit November 2023 von den medizinischen Aufsichtsbehörden in Europa (EMA) für Patienten mit niedriggradigem Gliom und Nachweis der *BRAF V600E-Mutation* im Tumor bei Indikation für eine *systemische* Therapie zugelassen.

Auch die Behandlung von Patienten mit einer so genannten NTRK-Fusion in den Tumorzellen (2,5 % der Gliome) mit dem Wirkstoff Larotrectinib kann als Erstlinientherapie in Frage kommen, wenn die Indikation für eine systemische Therapie besteht.

Wichtig zu wissen: Derzeit stehen für verschiedene Erbgutveränderungen verschiedene zielgerichtet wirkende Medikamente für die Erst- oder Zweitlinientherapie zur Verfügung. Da die Bedeutung dieser neuen Substanzen immer mehr zunimmt, ist eine genaue Einordnung der Erbgutveränderung in den Tumorzellen (durch *molekulargenetische* Untersuchungen) bei Diagnose unabdingbar.

8.2.3. 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 niedriggradigen 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. Aktuell wird bei allen Patienten empfohlen, anstelle der konventionellen Strahlentherapie mit *Photonen* eine *Protonentherapie* (unter Verwendung von *Protonenstrahlung*) oder auch eine Bestrahlung mit Heliumionen durchzuführen, um das gesunde tumorumgebende Gewebe besser zu schonen. Bei sehr kleinen Tumoren besteht alternativ die Möglichkeit, auch eine sehr stark fokussierte Bestrahlung durchzuführen (*stereotaktische Bestrahlung*).

8.2.4. Therapeutische Sonderformen – Patienten mit Neurofibromatose oder tuberöser Sklerose

Patienten mit einer *Neurofibromatose* Typ 1 haben – abgesehen von einer Veranlagung für die Entwicklung multipler Tumoren – manchmal bereits 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 medikamentöse Therapie eingesetzt. Es hat sich gezeigt, dass bei Patienten mit Neurofibromatose besonders gute Ergebnisse mit der medikamentösen Behandlung erzielt

werden. Die Therapie der Wahl besteht, sofern eine systemische Therapie angezeigt ist, aus wöchentlichen Vinblastin-Gaben.

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*-Hemmstoff (Inhibitor) oder, noch genauer, *mTOR-Inhibitor* – hemmt durch Ausschalten wachstumsfördernder Signale die Vermehrung der Tumorzellen. Es ist bei 75 % der Patienten mit einem Ansprechen von 30 % auszugehen. Bei Patienten, die unter epileptischen Anfällen leiden, kann sich das Anfallsleiden durch die Therapie ebenfalls verbessern. Die Kosten werden von der Krankenkasse übernommen. Der Wirkstoff ist für Patienten ohne akuten *Hydrocephalus* ab einem Alter von drei Jahren zugelassen.

9. Studien und Register in Deutschland

Alle Patienten bis zum 21. Geburtstag mit Diagnose eines niedriggradigen Glioms und einer Krankenversicherung in Deutschland können in das HIT-LOGGIC-Register (**L**ow **G**rade **G**lioma **I**n **C**hildren-Register) eingeschlossen werden, welches seit 01.01.2019 geöffnet ist. Bei Vorliegen von Tumormaterial kann darüber hinaus die Aufnahme in das LOGGIC Core-Register (LOGGIC Core BioClinical Data Bank, Öffnung April 2019) erfolgen; es dient unter anderem der Dokumentation der *molekularbiologischen* Eigenschaften der diagnostizierten Tumoren.

Mit LOGGIC-Register und LOGGIC Core soll die umfassende (das heißt, auch die molekulare) Diagnose niedriggradiger Gliome flächendeckend erfasst werden. Ziele der beiden Register sind unter anderem ein tiefergehendes Verständnis der Tumorbilogie niedriggradiger Gliome und, darauf aufbauend, die Entwicklung neuer Therapieansätze für die Behandlung der Patienten mit dieser Erkrankung. Die zentralen Aufgaben der beiden Registerstrukturen werden im Anschluss genauer erläutert.

Das LOGGIC-Register befindet sich an der Klinik für Pädiatrie m.S. Onkologie/Hämatologie der Charité Berlin unter der Leitung von Prof. Dr. med. P. Hernáiz Driever, die LOGGIC Core-Datenbank am Hopp-Kindertumorzentrum Heidelberg (KITZ) unter der Leitung von Prof. Dr. med. O. Witt. Zusätzlich sollten Patienten, sofern sie die Einschlusskriterien erfüllen, an klinischen Studien teilnehmen.

9.1. Zentrale Aufgaben der Register HIT-LOGGIC und LOGGIC Core

Eine Aufgabe des HIT-LOGGIC-Registers besteht darin, die Behandlungszentren auf kollegialer Basis in Zusammenarbeit mit den Referenzzentren nach dem Vier-Augen-Prinzip zu beraten, damit alle örtlichen interdisziplinären Tumorboards die bestmögliche Therapieplanung gestalten können. Der Einschluss der Patienten in das HIT-LOGGIC-Register ermöglicht eine qualitätssichernde Zweitmeinung, ohne dass Patienten und Eltern zu einem möglicherweise nicht wohnortnahen speziellen Zentrum fahren müssen. Die qualitätssichernde Zweitmeinung beinhaltet die referenzradiologische Befundung der bildgebenden

Verfahren durch die Referenzradiologie an der Uniklinik Augsburg, die referenzpathologische Begutachtung des Tumorgewebes durch die Referenzpathologie an der Charité in Berlin, sowie die referenzstrahlentherapeutische und referenzneurochirurgische Beratung (Zweitmeinung im Rahmen von nationalen Tumorkonferenzen). Bei einem Einschluss in das HIT-LOGGIC-Register werden diese zusätzlichen ärztlichen Referenzleistungen als Kassenleistung beglichen.

Der zusätzliche Einschluss in das LOGGIC Core-Register bei vorhandenem Tumorgewebe erlaubt eine weiterführende *molekulargenetische* Diagnostik des Erbgutes im Tumorgewebe des betroffenen Kindes. Die Genauigkeit der Diagnose wird auf diese Weise erhöht und somit eine sicherere sowie individuellere Planung der Behandlung möglich. Die genaue Aufschlüsselung der Erbgutveränderungen (molekularbiologische Aufarbeitung) der Tumoren bietet auch die Möglichkeit, Patienten frühzeitig die Teilnahme an Therapiestudien zur Prüfung von neuen Behandlungskonzepten zu empfehlen. Die Studien schließen zur besseren Beurteilung der Wirksamkeit der zu prüfenden Therapie jeweils Patienten ein, deren Tumoren definierte Erbgutveränderungen aufweisen. Es handelt sich dabei um Studien, die dem Arzneimittelgesetz entsprechen, also beispielsweise Therapiestudien, in denen zwei verschiedene Therapien miteinander verglichen werden. Dies ist insbesondere für Patienten mit chronisch aktiven Tumorerkrankungen wichtig, für die eine chirurgische Option zu ungünstig im Nutzen-Risiko-Verhältnis ist.

Die zweite Aufgabe der beiden Registerstrukturen ist es, die gesammelten Daten zu den Patienten mit niedriggradigen Gliomen in verschlüsselter und geschützter Form in eine Datenbank einzugeben (zu pseudonymisieren), um durch wissenschaftliche Auswertung mehr Wissen zu schaffen. Diese Erkenntnisse nutzt umgekehrt die Studienzentrale zur Beratung der behandelnden Zentren hinsichtlich der Diagnostik und Therapie ihrer Patienten.

10. Prognose

Die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit einem niedriggradigen Gliom hat sich in den letzten Jahrzehnten dank der Einführung verbindlicher Gesamtbehandlungsstrategien stark gewandelt: Kinder und Jugendliche werden unabhängig vom Behandlungszentrum in ganz Europa nach dem gleichen Konzept behandelt. 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 relativ viele mit einem Tumorrest und/oder bleibenden Einbußen ihrer Fähigkeiten hinsichtlich der Teilhabe im Alltag durch Tumor oder Therapie. Das so genannte ereignisfreie 10-Jahres-Überleben (das heißt, die Anzahl der Patienten, die innerhalb von zehn Jahren weder einen Rückfall noch ein erneutes Wachstum der Erkrankung hat), kann mit ungefähr vier von zehn Patienten angegeben werden. Säuglinge im Alter von unter zwölf Monaten bei Diagnose sowie Patienten mit metastasierter Tumorerkrankung (Tumoren an mehreren Lokalisationen) haben eine deutlich ungünstigere Prognose.

Die Behandlungsmöglichkeiten und damit auch die *Prognose* der Erkrankung hängen maßgeblich von Art und Lage des Tumors sowie seiner *Operabilität* ab. So überleben Patienten mit

niedriggradigen pilozytischen Astrozytomen des *Großhirns* und *Kleinhirns* nach einer vollständigen Tumorentfernung alle, während bei circa 15 % ein erneutes Wachstum eines Tumors beobachtet wird. Bleibt nach einer Operation noch Tumorgewebe bestehen, erhöht sich die Anzahl der Patienten, bei denen ein erneutes Wachstum des Resttumors beobachtet wird.

Darüber hinaus können *neurologische*, besonders aber *ophthalmologische*, intellektuelle, hormonelle und psychosoziale Defizite zu einer erheblichen Beeinträchtigung der Lebensqualität führen. Mit zunehmenden Alter nach Diagnose steigt insgesamt das Risiko für die Entwicklung von Hormonausfällen, Epilepsie, Hör- und Sehminderung, Stoffwechselstörung mit Fettleibigkeit, *Diabetes mellitus* sowie Durchblutungsstörungen des Gehirns.

Ausblick: Das Ziel zukünftiger Behandlungskonzepte wird sein, nicht nur das Überleben der Patienten zu verbessern, sondern durch die Weiterentwicklung risikoangepasster Behandlungsstrategien auch neurologische, ophthalmologische und psychologische 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. Zudem wird erforscht, wie ein aktiver, sport- und bewegungsreicher Lebensstil die Therapieverträglichkeit steigert, die Spätfolgen senkt und vor allem neues Tumorwachstum hemmt. Darüber hinaus spielen weitere lebensverlängernde Maßnahmen wie gesunde Ernährung, Meiden von schädigenden Substanzen, Pflege eines aktiven psychosozialen Umfeldes sowie Schlafhygiene eine wichtige Rolle.

Literatur

- [1] 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]
- [2] Gnekow AK, Kandels D, Pietsch T, Bison B, Warmuth-Metz M, Thomale UW, Kortmann RD, Timmermann B, Driever PH, Witt O, Schmidt R, Spix C „, Doubling Recruitment of Pediatric Low-grade Glioma within Two Decades does not change Outcome - Report from the German LGG Studies.“ *Klinische Padiatrie* 2021;233(3):107-122, 33971689 [pubmed]
- [3] Gnekow AK, Kandels D, Tilburg CV, Azizi AA, Opocher E, Stokland T, Driever PH, Schouten-van Meeteren AYN, Thomale UW, Schuhmann MU, Czech T, Goodden JR, Warmuth-Metz M, Bison B, Avula S, Kortmann RD, Timmermann B, Pietsch T, Witt O „, SIOP-E-BTG and GPOH Guidelines for Diagnosis and Treatment of Children and Adolescents with Low Grade Glioma.“ *Klinische Padiatrie* 2019;231(3):107-135, 31108561 [pubmed]
- [4] 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]
- [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] 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]
- [7] Kelety T, Thomale UW, Kandels D, Schuhmann MU, El Damaty A, Krauss J, Frühwald MC, Driever PH, Witt O, Bison B, Warmuth-Metz M, Pietsch T, Schmidt R, Gnekow AK „, Adaption of neurosurgical resection patterns for pediatric low-grade glioma spanning two decades - Report from the German LGG-studies 1996-2018.“ *Cancer medicine* 2024 Jun;13(12):e7417, 38923198 [pubmed]
- [8] 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]

- [9] 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, Kühlen 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]
- [10] Ronckers CM, Spix C, Grabow D, Erdmann F. „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2022 (1980-2021)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2025, https://www.kinderkrebsregister.de/fileadmin/kliniken/dkkr/pdf/jb/jb2022/JB_2022_final.pdf [uri]
- [11] 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]
- [12] Thomale UW, Gnekow AK, Kandels D, Bison B, Hernáiz Driever P, Witt O, Pietsch T, Koch A, Capper D, Kortmann RD, Timmermann B, Harrabi S, Simon M, El Damaty A, Krauss J, Schuhmann MU, Aigner A „, Long-term follow-up of surgical intervention pattern in pediatric low-grade gliomas: report from the German SIOP-LGG 2004 cohort.“ *Journal of neurosurgery. Pediatrics* 2022 Jul 22;:1-14, 35901673 [pubmed]

Glossar

Allergie	krankmachende Überempfindlichkeit gegenüber Stoffen, die von außen mit dem Körper in Kontakt treten. Allergien entstehen aufgrund einer spezifischen Änderung der Immunitätslage; am häufigsten betroffen sind Haut und Schleimhäute.
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.
Audiometrie	Verfahren zur Untersuchung der Gehörfunktion mit speziellen Tongeneratoren, die einzelne Frequenzen mit bestimmter Lautstärke erzeugen; es dient unter anderem der Diagnose von Erkrankungen der Hörorgane. Man unterscheidet subjektive und objektive audiometrische Verfahren. Beispiel eines subjektiven audiometrischen Verfahrens ist die Tonaudiometrie (Tonschwellenaudiometrie). Es erfordert die Mithilfe der Person, deren Gehör untersucht werden soll. Mittels Tonaudiometrie können Schweregrad, Art und Ursache einer Hörstörung festgestellt werden; beispielsweise gibt sie Hinweis darauf, ob eine gestörte Schallübertragung im Mittelohr oder eine Störung im Innenohr oder beides den Hörverlust bedingt. Eine Sonderform der subjektiven Audiometrie ist die Spielaudiometrie, die sich zur Bestimmung der Hörschwelle bei Kindern im Alter von etwa drei bis fünf Jahren eignet.
BERA-Hörtest	HNO-ärztliche Untersuchung zur Feststellung von Hörschäden; sie misst im Wesentlichen die elektrische Aktivität des Hörnervs und der Hörbahnen zum Hirnstamm und kommt ohne die Mithilfe des Patienten aus (objektiver Hörtest). Beim BERA-Test (BERA für engl. "brainstem evoked response audiometry") werden über einen Kopfhörer bestimmte Hörreize (Töne) abgegeben: Mit Hilfe eines Elektroenzephalogramms (EEG) wird die Reaktion (in Form von Hirnströmen, so genannten akustisch evozierten Potentialen) gemessen. Es handelt sich dabei um die Antwort des Hirnstamms auf den akustischen Reiz. Die Messung dieser Hirnströme ermöglicht es, Hörstörungen bzw. Auffälligkeiten im Hirnnerv oder im Hirnstamm zu erkennen.
bildgebende Verfahren	Untersuchungsmethoden, die Bilder vom Körperinneren erzeugen; hierzu zählen z. B. die Ultraschall-



	und Röntgenuntersuchung, die Computertomographie, Magnetresonanztomographie und Szintigraphie.
Biopsie	Entnahme einer Gewebeprobe zwecks anschließender (v. a. mikroskopischer) Untersuchung; sie kann z. B. durch Punktion mit einer Hohlnadel, unter Anwendung spezieller Instrumente (wie 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.
Diabetes mellitus	Diabetes mellitus (Zuckerkrankheit) ist ein Überbegriff für verschiedene Erkrankungen des Stoffwechsels. Allen gemeinsam ist, dass sie zu erhöhten Blutzuckerwerten führen, weil die Patientinnen und Patienten einen Mangel am Hormon Insulin haben und/oder die Insulinwirkung vermindert ist. Ein Diabetes mellitus kann zum Beispiel entstehen: durch die längere Einnahme von Glukokortikoiden (meist vorübergehend), nach einer Schädelbestrahlung, durch Schädigung der Bauchspeicheldrüse zum Beispiel durch Eiseneinlagerung.
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.
evozierte Potentiale	Untersuchungsmethode, mit der die Leitfähigkeit und damit die Funktionsfähigkeit von Nervenbahnen getestet werden kann; das Prinzip beruht auf einer kontrollierten Reizung eines Sinnesorgans oder peripheren Nervs (zum Beispiel Augen, Gehör, Tastsinn der Haut) und der Überprüfung der dadurch ausgelösten Reizantwort (elektrische Potenzial) in verarbeitenden Regionen des Zentralnervensystems.
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 ernährende Gewebe des Nervensystems.
Gliom	Sammelbezeichnung für alle von Gliazellen ausgehenden, vor allem im Gehirn lokalisierten, echten Tumoren des Zentralnervensystems (z. B. Astrozytome, Oligodendrogliome, Glioblastome)
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 Reflexe wie z. B. den Lidschluss-, Schluck- oder Hustenreflex, den Tränenfluss und die Speichelproduktion zuständig. Hier liegen auch die Ursprungsorte der Hirnnerven.
histologisch	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.
Hydrocephalus	Fachbegriff für Wasserkopf; er entsteht durch eine Erweiterung der Flüssigkeitsräume (Ventrikel) des Gehirns aufgrund verschiedener Ursachen.
Hypothalamus	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.
Immunsystem	körpereigenes System zur Erhaltung des gesunden Organismus durch Abwehr körperfremder Substanzen und Vernichtung anomaler Körperzellen (z. B. Krebszellen); das Immunsystem hat die Fähigkeit, zwischen selbst und fremd bzw. gefährlich und harmlos zu unterscheiden; beteiligt sind hauptsächlich die Organe des lymphatischen Systems sowie im ganzen Körper verteilte Zellen (z. B. Leukozyten) und Moleküle (z. B. Immunglobuline).
intensitätsmodulierte Radiotherapie	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.
Keimbahnmutation	Mutation, die in den weiblichen oder männlichen Keimzellen (Eizellen bzw. Spermien) auftritt und auf diese Weise an die Nachkommen vererbt werden kann; bei einer Keimbahnmutation sind i. d. R. alle Körperzellen des Nachkommen von der Veränderung betroffen. Im Unterschied dazu entstehen "somatische" Mutationen in Körperzellen außerhalb der Keimbahn und werden nicht weitervererbt.
Kleinhirn	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.
Kontrastmittel	Substanzen, mit deren Hilfe die Darstellung von Strukturen und Funktionen des Körpers in bildgebenden Verfahren verbessert werden kann; Kontrastmittel werden vor allem in der Röntgendiagnostik (Röntgenuntersuchung, Computertomographie), der Magnetresonanztomografie (MRT) und bei der Ultraschalluntersuchung eingesetzt.
körperliche Untersuchung	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.
Krampfanfälle	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.
Krebsprädispositionssyndrom	genetische Erkrankungen, die neben einem erhöhten Tumorrisiko Fehlbildungen und geistige Behinderung umfassen können; nach aktuellen Erkenntnissen entstehen etwa 10 % der 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.
Liquor	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.
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
Molekulargenetik	Teilgebiet der Genetik und der Biologie, das Vererbung, Aufbau, Stoffwechsel, Differenzierung und Wechselwirkungen von Zellen auf molekularer Ebene untersucht; im Mittelpunkt stehen die Analyse der Erbinformation der Desoxyribonukleinsäure (DNA) und Ribonukleinsäure (RNA) und deren Verarbeitung im Rahmen der Proteinsynthese sowie die Genregulation.
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.
Mutation	Veränderung des genetischen Materials; sie kann ohne erkennbare äußere Ursache entstehen (so genannte Spontanmutation) oder durch äußere Einflüsse hervorgerufen werden (induzierte Mutation). Zu den äußeren Einflüssen zählen z. B. ionisierende Strahlen oder bestimmte chemische Substanzen (Mutagene). Sind Körperzellen betroffen, spricht man von einer somatischen Mutation, sind Keimzellen betroffen, von einer generativen Mutation. Somatische Mutationen sind nicht vererbbar, während generative Mutationen zu erblichen Schädigungen des Genträgers führen können. Je nach Ausmaß der Veränderung (einzelne oder mehrere Gene, größere Chromosomenabschnitte oder komplette Chromosomen) unterscheidet man Punkt- und Blockmutationen sowie numerische und strukturelle Chromosomenaberrationen.
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
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.
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
Pathologe	Arzt oder Ärztin, der/die durch feingewebliche (histologische) und molekulargenetische Untersuchung von Zellen und Geweben Krankheiten identifiziert und die Bösartigkeit von Tumoren feststellt
Photon	von altgriechisch Licht; kleinste Einheit elektromagnetischer Strahlung; jedes Photon transportiert Energie
Primärtumor	der zuerst entstandene Tumor, von dem Metastasen ausgehen können
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Prognosefaktoren	Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d. h. der Prognose) erlauben;
Proteinkinase	Enzyme, die durch chemische Veränderung (Phosphorylierung) eines Proteins oder eines anderen organischen Moleküls zur Aktivierung, seltener auch zur Inaktivierung dieses Proteins führen.
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.
Protonenstrahlung	aus Protonen bestehende dreidimensionale Bestrahlung; Protonenstrahlung wird bei der Behandlung von Tumoren eingesetzt. Dabei wird der Großteil der Strahlenenergie punktgenau an der gewünschten Stelle im Tumor abgegeben; das umgebende gesunde Gewebe wird durch die geringe Energiestreuung geschont.
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.
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
systemisch	den gesamten Körper erfassend
tuberöse Sklerose	genetisch bedingtes, erbliches (oder durch Neumutation erworbenes) Fehlbildungssyndrom; die tuberöse Sklerose ist eine Multisystemstörung, die (je nach Ausprägung) durch Hautveränderungen, Epilepsie, Entwicklungsstörungen und zunehmende geistige Behinderung sowie tumorartige Veränderungen in fast allen Organen gekennzeichnet ist. Die tuberöse Sklerose gehört zur Gruppe der Phakomatosen. Sie wird autosomal-dominant vererbt, das heißt, betroffene Menschen können die Erkrankung mit 50 %-iger Wahrscheinlichkeit an die Nachkommen weitervererben. Bei der Mehrheit der Patienten entsteht die Krankheit durch eine Neumutation, etwa 30 % der Patienten erben die Krankheit von einem Elternteil. Krankheitsverursachend sind meist Mutationen bestimmter Gene



	(TSC1, TSC2), deren Produkte (Proteine) normalerweise durch ihre weitere Wirkung hemmend und somit regulierend auf die Zellvermehrung wirken (Tumorsuppressorgene). Die Mutation setzt diese Zellwachstumskontrolle außer Kraft.
Tumor	Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)
ventrikulo-peritonealer Shunt	Shunt (= Schlauchsystem mit Ventil) zur Ableitung überschüssiger Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor) aus den Hirnwasserkammern (Hirnventrikel) in die Bauchhöhle (Peritoneum)
Ventrikulostomie	Neurochirurgischer Eingriff zur Wiederherstellung des Nervenwasserflusses, z. B. bei einem Wasserkopf (Hydrocephalus); dabei wird eine (mit Hilfe eines Endoskops) kontrollierte künstliche Verbindung am Boden des dritten Hirnventrikels nach außen in den Rückenmarkskanal geschaffen und somit die Ableitung von überschüssiger Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor) ermöglicht.
Wachstumshormon	körpereigenes Eiweiß aus der Hirnanhangsdrüse (Hypophyse), das für das Wachstum nahezu aller Gewebe in der Kindheit erforderlich ist. Das Hormon reguliert das Längenwachstum des Körpers durch Wachstum der Knochen- und Knorpelstrukturen und, darüber hinaus, verschiedene Stoffwechselvorgänge wie Fettabbau und Muskelaufbau sowie die Blutzuckerbildung. Das Hormon ist daher auch bei Erwachsenen für einen gesunden Stoffwechsel wichtig. Die Ausschüttung von Wachstumshormon aus der Hypophyse wird durch den Hypothalamus gesteuert.
Wasserkopf	Erweiterung der Flüssigkeitsräume des Gehirns (Hirnventrikel) aufgrund verschiedener Ursachen
WHO-Klassifikation	von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) erarbeitete internationale Standards zur Einteilung (Klassifikation), Diagnose und differenzierten Unterscheidung verschiedener (bösartiger) Erkrankungen
Zelle	kleinste Bau- und Funktionseinheit von Organismen mit der Fähigkeit zu Stoffwechselleistungen, Reizbeantwortung, unwillkürlicher Muskelbewegung und Vermehrung; jede Zelle enthält einen Zellkern und einen Zellkörper (Zytoplasma) und ist äußerlich begrenzt durch die Zellmembran.
Zentralnervensystem	umfasst Gehirn und Rückenmark und wird vom so genannten 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.

ZNS

Abkürzung für Zentralnervensystem / zentrales Nervensystem

ZNS-Tumor

Tumor des Zentralnervensystems; ein primärer ZNS-Tumor ist ein solider Tumor, der in Gehirn- oder Rückenmarksgewebe entsteht. Bei sekundären ZNS-Tumoren handelt es sich um Metastasen von Tumoren anderer Organe oder Gewebe.

Zwischenhirn

lebenswichtiger Teil des Gehirns mit Funktion für zahlreiche Lebensvorgänge; schließt sich an den Hirnstamm in Richtung Großhirn an und besteht aus funktionell unterschiedlichen Abschnitten. Der "Thalamus" z. B. entscheidet, welche Sinneseindrücke ins Bewusstsein dringen sollen und leitet sie an die entsprechenden Verarbeitungszentren weiter. Der "Hypothalamus" dient als Vermittler zwischen Hormon- und Nervensystem und steuert u. a. wichtige Stoffwechselvorgänge (z. B. Wärme-, Wasserhaushalt, Kohlenhydrat-, Fett-, Proteinstoffwechsel, Blutdruck). Mit der Hirnanhangsdrüse, der Hypophyse, reguliert er die Aktivität untergeordneter Drüsen. Andere Teile des Zwischenhirns sind z. B. für Muskelaktivitäten und für die Steuerung des Tag-Nacht-Rhythmus mit verantwortlich.

Zytostatika

zellwachstumshemmende Medikamente; Zytostatika können auf den Stoffwechsel verschiedenartiger Zellen einwirken und diese dadurch vernichten und/oder deren Vermehrung verhindern. Betroffen sind insbesondere Zellen, die sich häufig teilen.