



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

# Medulloblastom, ZNS-PNET und Pineoblastom (Kurzinformation)

Copyright © 2016 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: PD Dr. med. Gesche Tallen / Maria Yiallourous, erstellt am 02.03.2007, Redaktion: Maria Yiallourous, Freigabe:  
Prof. Dr. med. Stefan Rutkowski, Dr. med. Katja v. Hoff, Dr. med. Martin Mynarek, Zuletzt bearbeitet: 06.04.2016

**Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert**





## Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild .....	3
2. Häufigkeit .....	3
3. Lage und Ausbreitung im Zentralnervensystem / feingewebliche Typen .....	4
4. Ursachen .....	4
5. Symptome .....	5
6. Diagnose .....	6
7. Therapieplanung .....	6
8. Therapie .....	7
8.1. Operation .....	7
8.2. Weiterbehandlung .....	7
9. Therapieoptimierungsstudien und Register .....	8
10. Prognose .....	9
11. Weitere Informationen .....	10
Literatur .....	11
Glossar .....	13



# Medulloblastom, ZNS-PNET und Pineoblastom (Kurzinformation)

## 1. Krankheitsbild

Das Medulloblastom, die primitiven neuroektodermalen Tumoren des Zentralnervensystems (ZNS-PNET oder CNS-PNET) und das Pineoblastom sind *Tumoren*, die durch einer Entartung von *Zellen des Gehirns* oder *Rückenmarks* entstehen. Da sie somit direkt vom *Zentralnervensystem* (ZNS) ausgehen, werden sie auch als *primäre ZNS-Tumoren* bezeichnet. Damit werden sie von Absiedelungen (*Metastasen*) bösartiger Tumoren abgegrenzt, die in einem anderen Organ entstanden sind.

Alle drei Tumorformen sind so genannte *embryonale* Tumoren, das heißt, sie gehen aus extrem unreifen und *undifferenzierten* Zellen des Zentralnervensystems hervor und wachsen daher besonders schnell. Vom feingeweblichen Erscheinungsbild her sind sich die Tumorarten sehr ähnlich.

Allerdings wachsen Medulloblastome immer im *Kleinhirn*, während ZNS-PNET meist *supratentoriell*, das heißt, oberhalb des *Kleinhirnzelt*, auftreten und daher bislang auch als supratentorielle PNET (kurz: stPNET) bezeichnet wurden. Pineoblastome wachsen immer im Bereich der *Zirbeldrüse* (Pinealisregion). Wegen der Seltenheit dieser Erkrankung und der Ähnlichkeit in der Therapie werden ZNS-PNET und Pineoblastome von vielen Autoren als eine Gruppe beschrieben.

## 2. Häufigkeit

Medulloblastome und ZNS-PNET sind mit einem Gesamtanteil von etwa 25 % die zweithäufigsten ZNS-Tumoren im Kindes- und Jugendalter (nach den niedrigmalignen Gliomen). In Deutschland erkranken pro Jahr etwa 90 Kinder und Jugendliche unter 15 Jahren neu an einem Medulloblastom oder ZNS-PNET. Dies entspricht einer Häufigkeit von sieben Neuerkrankungen pro 1.000.000 Kinder. 75 bis 85 % davon sind Medulloblastome.

### Medulloblastom

Das Medulloblastom ist mit knapp 20 % der häufigste bösartige *solide* Tumor bei Kindern und Jugendlichen. Gelegentlich kommt er auch bei jungen Erwachsenen vor. Das Durchschnittsalter der Patienten liegt zum Zeitpunkt der Diagnosestellung zwischen dem fünften und siebten Lebensjahr. Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen (Geschlechterverhältnis etwa 1.5 : 1).

### ZNS-PNET / Pineoblastome

Sowohl primitive neuroektodermale Tumoren des Zentralnervensystems als auch Pineoblastome kommen im Kindes- und Jugendalter selten vor (mit einem Anteil von insgesamt etwa 5 % aller



ZNS-Tumoren). Kinder mit ZNS-PNET oder Pineoblastom sind in der Regel etwas jünger als Kinder mit Medulloblastom. Jungen und Mädchen sind ungefähr gleich häufig betroffen.

### 3. Lage und Ausbreitung im Zentralnervensystem / feingewebliche Typen

Die verschiedenen Tumorarten unterscheiden sich vor allem dadurch, dass sie an unterschiedlichen Orten im Zentralnervensystem auftreten. Darüber hinaus gibt es feingewebliche Unterschiede.

#### Medulloblastom

Das Medulloblastom geht vom *Kleinhirn* aus. Abhängig vom mikroskopischen (feingeweblichen) Erscheinungsbild des Tumors werden verschiedene Medulloblastom-Formen unterschieden. Sie kommen unterschiedlich häufig vor und sind mit verschiedenen *Prognosen* verbunden. Im Allgemeinen wachsen Medulloblastome unkontrolliert in das sie umgebende Gewebe hinein, beispielsweise in den *Hirnstamm*, aber auch in die Hirnkammern (*Hirnventrikel*), genauer, in den 4. Ventrikel der hinteren Schädelgrube [*hintere Schädelgrube*].

Durch eine Streuung der Tumorzellen über die *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquorweg) kann es zur Bildung von Tumorabsiedlungen (Metastasen) innerhalb des Zentralnervensystems kommen. Bei insgesamt einem Drittel der Patienten mit Medulloblastom können bereits zum Zeitpunkt der Erstdiagnose *Metastasen* nachgewiesen werden (durch *bildgebende Verfahren* und/oder *Lumbalpunktion*).

#### ZNS-PNET / Pineoblastom

Die Gruppe der ZNS-PNET umfasst ebenfalls verschiedene feingewebliche Typen, die dem Medulloblastom sehr ähnlich sind. ZNS-PNET entstehen meist oberhalb des *Kleinhirnzelltes*, und zwar überwiegend in den *Großhirnhälften*. Sie können jedoch in seltenen Fällen auch an anderen Orten des ZNS wachsen. Pineoblastome gehen von der Zirbeldrüse aus, einem kleinen Organ im Bereich des *Zwischenhirns*.

ZNS-PNET und Pineoblastome zeigen im Vergleich zum Medulloblastom ein aggressiveres Wachstumsverhalten. Häufig wachsen sie von einer Großhirnhälfte aus in die andere Großhirnhälfte und / oder in die *Hirnhäute* hinein und breiten sich entlang dieser weiter aus.

Eine *Metastasierung* außerhalb des Zentralnervensystems, beispielsweise in Knochen, *Knochenmark*, Lunge oder *Lymphknoten*, kommt sowohl beim Medulloblastom als auch bei den ZNS-PNET und Pineoblastomen selten vor.

### 4. Ursachen

Die Krankheit entsteht durch eine bösartige Veränderung (Entartung) von Zellen des *Nervengewebes*. Die Ursache ist noch weitgehend unbekannt.



Das Auftreten eines Medulloblastoms wird jedoch häufig im Zusammenhang mit bestimmten *Chromosomenveränderungen* in den betroffenen Zellen beobachtet. Daraus resultierende Störungen der weiteren Zellentwicklung und Zellkommunikation können ursächlich daran beteiligt sein, dass aus einer gesunden Zelle eine Krebszelle wird. Für ZNS-PNET gibt es, aufgrund ihrer Seltenheit, bisher nur vereinzelt Hinweise auf typische *molekulargenetische* Veränderungen.

Ein erhöhtes Risiko für die Entstehung eines Hirntumors besteht auch nach einer *Bestrahlung* des Schädels im Kindesalter, zum Beispiel im Rahmen der Behandlung einer akuten *Leukämie* oder eines bösartigen Augentumors wie dem *Retinoblastom*.

## 5. Symptome

Die Krankheitszeichen (*Symptome*) eines Medulloblastoms, ZNS-PNET oder Pineoblastoms 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.

### 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, morgendlichem (Nüchtern-)Erbrechen, 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 sein kann und/oder (wie beim Medulloblastom) durch eine vom Tumor verursachte Zirkulations- oder Abflussstörung der *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquor). Letztere kann auch zur Bildung eines Wasserkopfes (*Hydrocephalus*) führen. Ein Wasserkopf kann bei Babys und Kleinkindern mit noch offenen *Fontanellen* unter anderem durch eine verstärkte Zunahme des Kopfumfanges (*Makrocephalus*) auffallen.

### Spezifische Symptome

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

In der Regel entwickeln sich Symptome bei Kindern und Jugendlichen mit Medulloblastom, ZNS-PNET oder Pineoblastom wegen des schnellen und unkontrollierten Tumorwachstums innerhalb sehr kurzer Zeit.



## 6. Diagnose

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (*Anamnese*) und *körperliche Untersuchung* Hinweise auf einen bösartigen Tumor des Zentralnervensystems, wird er den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist (Klinik für pädiatrische Onkologie/Hämatologie).

Denn bei Verdacht auf einen solchen Tumor sind umfangreiche Untersuchungen und die Zusammenarbeit von Spezialisten unterschiedlicher Fachrichtungen notwendig, um festzustellen, ob tatsächlich ein bösartiger *ZNS-Tumor* vorliegt und, wenn ja, um welche Form des Tumors es sich handelt und wie weit sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat. Die Klärung dieser Fragen ist Voraussetzung für eine optimale Behandlung und *Prognose* des Patienten.

Zur Diagnosestellung eines ZNS-Tumors wie dem Medulloblastom, ZNS-PNET oder Pineoblastom führen – nach erneuter sorgfältiger Anamnese und körperlicher sowie *neurologischer* Untersuchung – zunächst bildgebende Verfahren wie die *Magnetresonanztomographie* und gelegentlich auch die *Computertomographie*. 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 *Wasserkopf* sind sehr gut sichtbar.

Um die Diagnose allerdings endgültig zu sichern, muss in jedem Fall eine Gewebeprobe des Tumors operativ entnommen (*Biopsie*) und feingeweblich untersucht werden.

Der Umfang der feingeweblichen Untersuchung hat sich in den letzten Jahren – aufgrund der zunehmenden Kenntnis biologischer Tumormerkmale und, vor allem, deren Einfluss auf den Krankheitsverlauf – sprunghaft ausgeweitet. Je nach Krankheits- und Behandlungssituation kommen weitere Untersuchungen dazu.

## 7. Therapieplanung

Wenn die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf den 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 Medulloblastom, ZNS-PNET oder Pineoblastom sind die Art, Lage, Ausdehnung und / oder Streuung des Tumors, die anhand der beschriebenen Diagnoseverfahren ermittelt werden.

Außerdem haben die biologischen Merkmale eines Tumors einen zunehmenden Einfluss darauf, welche Therapie für die jeweilige Erkrankung als die optimale angesehen wird. Darüber hinaus spielen aber auch das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten eine wichtige Rolle. All diese Faktoren fließen in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten das jeweils bestmögliche Behandlungsergebnis zu erreichen.



## 8. Therapie

Die Behandlung eines Patienten mit Medulloblastom, ZNS-PNET oder 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.

Die Behandlung beinhaltet die **Operation**, die **Bestrahlung** von Gehirn und Rückenmark und eine **Chemotherapie**.

### 8.1. Operation

Das Ziel der *Operation* ist, den Tumor "operationsmikroskopisch" vollständig zu entfernen. Davon spricht man, wenn am Ende der Operation mit dem Operationsmikroskop kein Resttumor mehr zu sehen ist. Bei Patienten mit einem Medulloblastom gelingt dies dank neurochirurgischer Operationstechniken [*Neurochirurgie*] in über 50 % der Fälle. Bei Patienten mit ZNS-PNET oder Pineoblastom sind die Aussichten einer vollständigen Tumorentfernung aufgrund der Lage des Tumors weniger günstig.

Durch die Tumorentfernung können bei der Mehrzahl der Patienten auch 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.

### 8.2. Weiterbehandlung

An die Operation schließt sich eine *Strahlentherapie* und/oder *Chemotherapie* an. Die Entscheidung über die Art der Therapie richtet sich nach dem Alter des Patienten, dem feingeweblichen (histologischen) Subtyp des Tumors, bestimmten biologischen Risikofaktoren und dem Vorhandensein von *Metastasen*. Des Weiteren wird berücksichtigt, ob der Tumor bei der Operation vollständig entfernt werden konnte oder nicht.

Bei manchen Patienten können auch eine *Hochdosis-Chemotherapie* und eine daran anschließende *autologe Stammzelltransplantation* in Frage kommen, um die Überlebenschancen zu erhöhen. Im Rahmen der aktuellen Therapiepläne beziehungsweise Therapieempfehlungen kommt diese Form der Behandlung zum Beispiel für Kinder unter vier Jahren mit einem ZNS-PNET, einem Pineoblastom oder einem metastasierten Medulloblastom in Betracht. Darüber hinaus kann diese Therapieform in Einzelfällen bei Patienten mit einem Rückfall eines Medulloblastoms oder ZNS-PNET eingesetzt werden.



Die Behandlung von Patienten mit einem Krankheitsrückfall (Rezidiv) richtet sich in erster Linie nach dem Allgemeinzustand und der Vorbehandlung des Patienten und nach dem Ansprechen der Erkrankung auf die Chemotherapie.

## 9. Therapieoptimierungsstudien und Register

Fast alle Kinder und Jugendliche mit einem Medulloblastom, ZNS-PNET oder Pineoblastom sowie mit Rückfall (Rezidiv) dieser Tumoren werden in Deutschland im Rahmen von Therapieoptimierungsstudien oder Registern behandelt.

*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.

In Deutschland ist Ende 2011 eine langjährige Therapieoptimierungsstudie zur Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Medulloblastom oder ZNS-PNET ausgelaufen: die Studie HIT 2000. An der Studie waren zahlreiche Kinderkliniken und Behandlungseinrichtungen in ganz Deutschland und Österreich beteiligt. Eine erste Nachfolgestudie für Patienten mit Medulloblastom ist auf der Basis der HIT 2000-Studie bereits eröffnet worden (*siehe unten*). Studien für weitere Patientengruppen befinden sich zurzeit in der Entwicklung.

Derzeit stehen folgende Therapieoptimierungsstudien / Register zur Verfügung:

- **Studie SIOP-PNET 5 MB für Medulloblastom-Patienten:** Seit April 2014 haben Patienten in Deutschland die Möglichkeit, an der europäischen Therapieoptimierungsstudie SIOP-PNET 5 MB teilnehmen. Bedingung für die Teilnahme ist, dass sie an einem Medulloblastom-Typ erkrankt sind, der mit einem „niedrigen Risiko“ oder einem „Standardrisiko“ für einen Krankheitsrückfall einhergeht. Außerdem müssen die Patienten zum Zeitpunkt der Diagnose älter als drei beziehungsweise fünf Jahre sein (je nachdem, welcher Medulloblastom-Subtyp vorliegt). Die Studienzentrale dieser europaweiten Studie hat ihren Sitz am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf und wird von Prof. Dr. med. Stefan Rutkowski geleitet.
- **I-HIT-MED Register** (in Kürze I-HIT-MED Register): Patienten mit Medulloblastom, ZNS-PNET oder Pineoblastom, die derzeit oder künftig nicht an einer klinischen Studie teilnehmen können oder wollen, können in ein Register gemeldet werden (International HIT-MED Registry). Diese Patienten erhalten eine individuelle, das heißt, eine auf ihre Krankheitsform abgestimmte Behandlung. 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 Hamburg-Eppendorf (Studienleiter Prof. Dr. med. Stefan Rutkowski).

- **HIT-REZ-Register:** Für Patienten, deren Erkrankung nicht auf die Erstbehandlung anspricht (therapierefraktäres, progredientes Medulloblastom / ZNS-PNET oder Pineoblastom) oder die einen Krankheitsrückfall (Rezidiv) erleiden, besteht die Möglichkeit der Aufnahme in das im Januar 2015 eröffnete HIT-REZ-Register. Im Rahmen des Registers werden keine neuen Behandlungsmethoden oder Medikamente erprobt. Die für das Register zuständige Studienzentrale gibt jedoch Therapieempfehlungen, die sich an den aktuellen Ergebnissen nationaler Studien (zum Beispiel der 2012 abgeschlossenen HIT-REZ 2005-Studie) und internationaler Rezidivstudien orientieren. Die Studienzentrale befindet sich am Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin des Universitätsklinikums Essen (Studienleitung: Prof. Dr. med. Gudrun Fleischhack).

## 10. Prognose

Die Heilungsaussichten richten sich insbesondere danach, welche Form des Tumors vorliegt.

### Medulloblastom

Bei Kindern und Jugendlichen mit einem Medulloblastom haben sich die Behandlungserfolge in den letzten 30 Jahren erheblich verbessert. Während in den 60er Jahren die Überlebensrate nach fünf Jahren bei nur 3 % lag, beträgt sie heute deutlich über 60 %. Bei Kindern mit einem günstigen Risikoprofil (abhängig von Tumorbiologie, Metastasierungsstatus und *Operabilität*) werden Überlebensraten von über 80 % in bestimmten Untergruppen erreicht.

### ZNS-PNET / Pineoblastom

Patienten mit einem ZNS-PNET oder Pineoblastom zeigen mit den aktuell verwendeten Therapien ungünstigere Überlebensraten. Bei jungen Patienten ist nur bei circa 20 bis 30 % der Patienten mit einem langfristig tumorfreien Überleben zu rechnen. Bei älteren Patienten ist dies immerhin etwa bei bis zu 60 % der Betroffenen der Fall. Die Gruppe der Patienten mit ZNS-PNET / Pineoblastom ist aber eine biologisch sehr heterogene Gruppe.

**Anmerkung:** Bei den oben genannten Überlebensraten für Patienten mit Medulloblastom, ZNS-PNET oder 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.



## 11. Weitere Informationen

Die hier vermittelten Informationen sind vor allem auf der Grundlage der unten angegebenen Literatur, unter Berücksichtigung der aktuellen Leitlinien und Therapiepläne zur Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Medulloblastom oder ZNS-PNET / Pineoblastom und in Zusammenarbeit mit der HIT-MED-Studienzentrale erstellt worden. Detaillierte Informationen zum Thema erhalten Sie in unserem [ausführlichen Patiententext zu Medulloblastom und ZNS-PNET](#). Bei weiteren Fragen können Sie jederzeit Ihren behandelnden Arzt ansprechen.



# Literatur

- [1] 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
- [2] Gerber NU, Mynarek M, von Hoff K, Friedrich C, Resch A, Rutkowski S „Recent developments and current concepts in medulloblastoma.“, *Cancer treatment reviews* 2014 Apr;40(3):356-65, 24389035 pubmed
- [3] Gutjahr P „Tumoren des Zentralnervensystems, in: Gutjahr P (Hrsg.): Krebs bei Kindern und Jugendlichen“, *Deutscher Ärzte-Verlag Köln* 5. Aufl. 2004, 373, 3769104285 isbn
- [4] von Hoff K, Hinkes B, Gerber NU, Deinlein F, Mittler U, Urban C, Benesch M, Warmuth-Metz M, Soerensen N, Zwiener I, Goette H, Schlegel PG, Pietsch T, Kortmann RD, Kuehl J, Rutkowski S „Long-term outcome and clinical prognostic factors in children with medulloblastoma treated in the prospective randomised multicentre trial HIT'91.“, *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* 2009 ;45(7):1209-17, 19250820 pubmed
- [5] Kaatsch P, Rickert C, Kuhl J, Schuz J, Michaelis J „Population-based epidemiologic data on brain tumors in German children“, *Cancer* 2001;92:3155-3164, 11753995 pubmed
- [6] Korinthenberg R, Warmuth-Metz M, Rutkowski S, Weckesser M „Leitsymptome und Diagnostik der Hirntumoren im Kindes- und Jugendalter“, *Interdisziplinäre Leitlinie der Deutschen Krebsgesellschaft (Gemeinsame Leitlinie der Gesellschaft für Neuropädiatrie und der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie* 2010, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-022l\\_S1\\_Hirntumoren-2010\\_abgelaufen.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-022l_S1_Hirntumoren-2010_abgelaufen.pdf) uri
- [7] Kortmann R, Kuhl J, Timmermann B, Mittler U, Urban C, Budach V, Richter E, Willich N, Flentje M, Berthold F, Slavic I, Wolff J, Meisner C, Wiestler O, Sorensen N, Warmuth-Metz M, Bamberg M „Postoperative neoadjuvant chemotherapy before radiotherapy as compared to immediate radiotherapy followed by maintenance chemotherapy in the treatment of medulloblastoma in childhood“, *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000;46:269-279, 10661332 pubmed
- [8] Kühl J „Therapie von Kindern mit einem Medulloblastom“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2001,4:8, [http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2001\\_4/behandlungsnetzwerk05.pdf](http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2001_4/behandlungsnetzwerk05.pdf) uri
- [9] Kühl J, Korinthenberg R „ZNS-Tumoren. In: Gadner H, Gaedicke G, Niemeyer CH, Ritter J (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie“, *Springer-Verlag* 2006: 777-822, 3540037020 isbn
- [10] Lannering B, Rutkowski S, Doz F, Pizer B, Gustafsson G, Navajas A, Massimino M, Reddingius R, Benesch M, Carrie C, Taylor R, Gandola L, Björk-Eriksson T, Giralt J, Oldenburger F, Pietsch



- T, Figarella-Branger D, Robson K, Forni M, Clifford SC, Warmuth-Metz M, von Hoff K, Faldum A, Mosseri V, Kortmann R „Hyperfractionated versus conventional radiotherapy followed by chemotherapy in standard-risk medulloblastoma: results from the randomized multicenter HIT-SIOP PNET 4 trial.“, *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology* 2012 Sep 10;30(26):3187-93, 22851561 pubmed
- [11] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, Scheithauer BW, Kleihues P „The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system.“, *Acta neuropathologica* 2007;114(2):97-109, 17618441 pubmed
- [12] Rutkowski S, Bode U, Deinlein F, Ottensmeier H, Warmuth-Metz M, Soerensen N, Graf N, Emser A, Pietsch T, Wolff JE, Kortmann RD, Kuehl J „Treatment of early childhood medulloblastoma by postoperative chemotherapy alone.“, *The New England journal of medicine*. 2005 ;352(10):978-86, 15758008 pubmed
- [13] Rutkowski S „Medulloblastom im Kindes- und Jugendalter. Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie“, *AWMF online* 2012, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-009I\\_S1\\_Medulloblastom\\_2012-11.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-009I_S1_Medulloblastom_2012-11.pdf) uri
- [14] Rutkowski S, Cohen B, Finlay J, Luksch R, Ridola V, Valteau-Couanet D, Hara J, Garre ML, Grill J. „Medulloblastoma in young children.“, *Pediatr Blood Cancer* 2010, 54(4):635-7, 20146217 pubmed
- [15] 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 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.
Biopsie	Entnahme einer Gewebeprobe zwecks anschließender (v.a. mikroskopischer) Untersuchung; sie kann z.B. durch Punktion mit einer Hohlnadel, unter Anwendung spezieller Instrumente (z.B. Zangen, Stanzinstrumenten, Sonden) oder operativ mit dem Skalpell erfolgen.
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)
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.
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).
hintere Schädelgrube	Teil des knöchernen Schädels, in dem sich unter anderem das Kleinhirn, ein Teil des Hirnstamms (die Rückseite der Brücke = Pons), der 4. Hirnventrikel und der Zusammenfluss der venösen Blutleiter (confluens sinuum) befinden
Hirnhäute	Bindegewebsschichten, die das Gehirn schützend umhüllen; an die drei Hirnhäute schließt sich nach außen der Schädelknochen an. Im Bereich des Rückenmarks gehen die Hirnhäute in die ebenfalls dreischichtige Rückenmarkshaut über, die den Rest des Zentralnervensystems umgibt.
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.
Hirnventrikel	mit Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor cerebrospinalis) gefüllte Gehirnkammern; die insgesamt vier Hirnventrikel stellen



	die Fortsetzung des Rückenmarkkanals dar, der sich im Gehirn zu vier Kammern erweitert.
Hochdosis-Chemotherapie	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).
Hydrocephalus	Fachbegriff für Wasserkopf; er entsteht durch eine Erweiterung der Flüssigkeitsräume (Ventrikel) des Gehirns aufgrund verschiedener Ursachen.
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.
Kleinhirnzelt	bindegewebige Struktur, die wie eine Art Zwischenwand die hinteren Anteile des Großhirns vom Kleinhirn abgrenzt und nur eine Durchtrittsstelle für den Hirnstamm freilässt. Sie wird von der harten Hirnhaut gebildet, die dachartig die hintere Schädelgrube überdeckt.
Knochenmark	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.
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



	<p>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>
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	<p>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.</p>
Makrocephalus	<p>großer Kopf, der beim Kind mit noch offenen Fontanellen durch einen Wasserkopf (Hydrocephalus), aber auch durch einen großen Tumor ohne Wasserkopf verursacht werden kann.</p>
Metastase	<p>hier: Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor, der durch Verschleppung von Tumorzellen aus einem anderen Bereich des Körpers entstanden ist; insbesondere bei bösartigen Geschwulsten (Krebs)</p>
Metastasierung	<p>Sammelbezeichnung für einen Krankheitsprozess, bei dem eine Absiedlung der kranken Zellen über den Blutweg und / oder das lymphatische System in ursprünglich gesunde Körperregionen stattfindet</p>





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.
Nervengewebe	Gewebe des Nervensystems; es besteht aus Nervenzellen (Neuronen) und einem eigenen, speziellen Bindegewebe, den Gliazellen.
Neurochirurgie	Teilgebiet der Chirurgie, das Teile der Diagnostik und die operative Behandlung von Erkrankungen des Nervensystems umfasst
neurologisch	die Funktion des Nervensystems / Nervengewebes betreffend
Operabilität	Operationsfähigkeit /-eignung eines Patienten und / oder einer Erkrankung; ob ein Patient operiert wird, hängt von seinem klinischen Zustand ab und davon, ob die Operation im jeweiligen Fall eine angemessene und zielführende Behandlungsform darstellt (Indikation). Die Operationsfähigkeit eines Tumors richtet sich u.a. nach seiner Lage im Körper und seinem Wachstumsverhalten. Die Entscheidung, ob ein Tumor operabel ist, trifft letztlich der Chirurg (in Kooperation mit dem Behandlungsteam) unter Abwägung und Berücksichtigung vieler Faktoren. Verstümmelnde Operationen sind für den Heilungserfolg heutzutage nicht mehr vertretbar, wenn andere Behandlungsformen zur Verfügung stehen.
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.
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Prognosefaktoren	Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d.h. der Prognose) erlauben; Prognosefaktoren in der Krebsheilkunde sind z.B. die Größe, Lage und/oder Ausbreitung eines Tumors, seine Bösartigkeit oder auch das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten. Welche Faktoren für den Krankheitsverlauf eine besonders gewichtige Rolle spielen, hängt von der Art der Krebserkrankung ab.



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.
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
supratentoriell	oberhalb des Kleinhirnzeltens (Tentorium), also in der mittleren oder vorderen Schädelgrube liegend
Symptom	Krankheitszeichen
Therapieoptimierungsstudie	kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten und gleichzeitig der Verbesserung und Weiterentwicklung der Behandlungsmöglichkeiten dient. Die Therapieoptimierung ist dabei nicht nur auf eine Verbesserung der Heilungsaussichten, sondern auch auf eine Begrenzung behandlungsbedingter Nebenwirkungen und Spätfolgen ausgerichtet.
Tumor	Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)
undifferenziert	hier: unreif, noch nicht funktionstüchtig und i.d.R. unbegrenzt teilungsfähig (Beispiel Stammzellen); die Entwicklung von undifferenzierten zu differenzierten Zellen und Geweben



	(Differenzierung) erfolgt schrittweise. Entsprechend gibt es viele verschiedene Differenzierungsgrade.
Wasserkopf	Erweiterung der Flüssigkeitsräume des Gehirns (Hirnventrikel) aufgrund verschiedener Ursachen
Zelle	kleinste Bau- und Funktionseinheit von Organismen mit der Fähigkeit zu Stoffwechsellleistungen, 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.
Zirbeldrüse	Hormondrüse, die zwischen den beiden Großhirnhälften am Zwischenhirn befestigt ist; ihre Funktion besteht wahrscheinlich in der Bildung von Melatonin, einem Hormon, das auf die Veränderung von Lichtverhältnissen reagiert.
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 Stoffwechsellvorgänge (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.