



kinderkrebsinfo

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Tumoren der Bauchspeicheldrüse – Kurzinformation

Copyright © 2023 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Prof. Dr. med. Dominik T. Schneider, Dr. med. Ines Brecht, Redaktion: Maria Yiallourou, Zuletzt bearbeitet: 14.10.2023

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert





Inhaltsverzeichnis

1. Einführung zur Bauchspeicheldrüse	3
2. Das Pankreatoblastom	4
2.1. Ursache: Wodurch entsteht ein Pankreatoblastom?	4
2.2. Symptome: Welche Krankheitszeichen gibt es?	5
2.3. Diagnose: Welche Untersuchungen werden durchgeführt?	5
2.4. Therapie: Wie erfolgt die Behandlung?	5
2.5. Prognose: Wie sind die Heilungschancen?	6
3. Solide Pseudopapilläre Tumoren (SPT) des Pankreas	6
3.1. Ursache: Wodurch entsteht ein SPT?	6
3.2. Symptome: Welche Krankheitszeichen gibt es?	6
3.3. Diagnose: Welche Untersuchungen werden durchgeführt?	6
3.4. Therapie: Wie erfolgt die Behandlung?	7
3.5. Prognose: Wie sind die Heilungschancen?	7
4. Andere Pankreastumoren bei Kindern und Jugendlichen	7
Literatur	9
Glossar	10

Tumoren der Bauchspeicheldrüse – Kurzinformation

In der Bauchspeicheldrüse können sich sowohl gutartige als auch bösartige Tumoren entwickeln. Im Kindes- und Jugendalter kommt dies allerdings sehr selten vor; weniger als zehn Kinder oder Jugendliche erkranken in Deutschland pro Jahr an einem solchen Tumor.

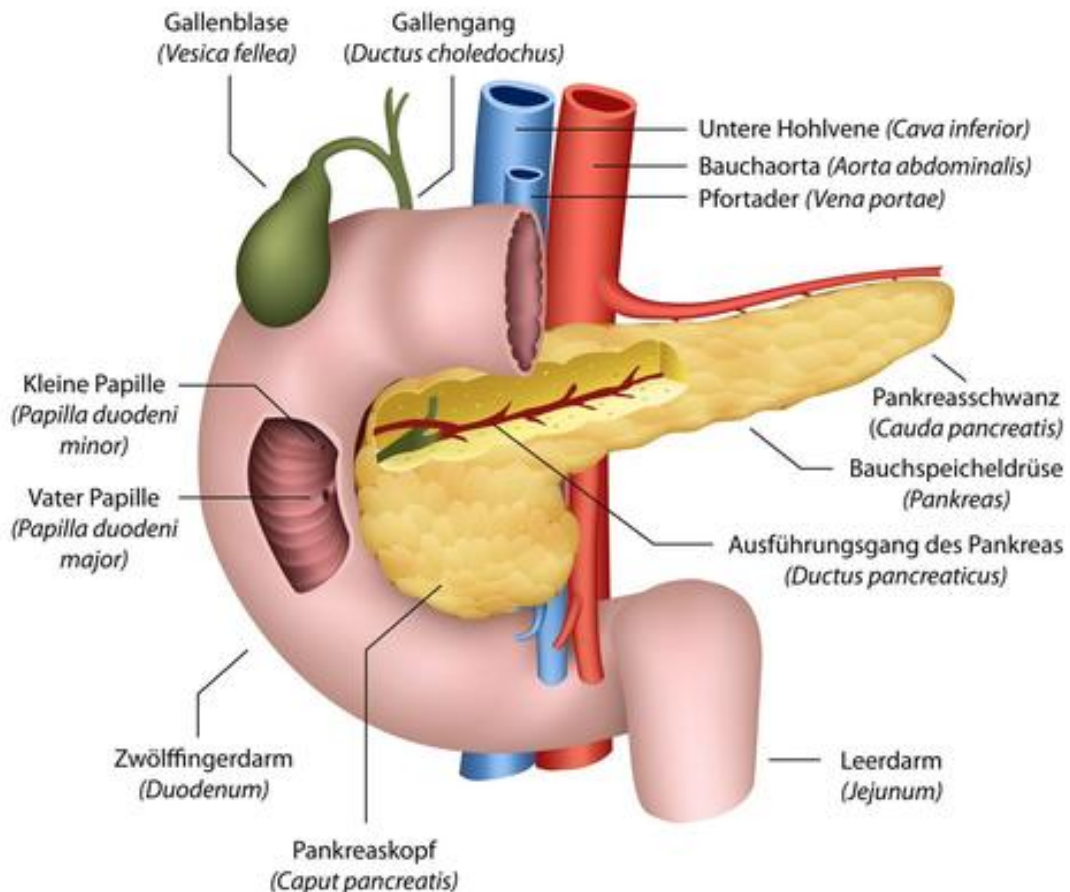
Aus diesem Grund gibt es nicht wie bei anderen Tumoren des Kindes- und Jugendalters Therapiestudien, in denen die beste Therapiestrategie an vielen Patienten geprüft worden ist. Die Experten des Registers für Seltene Tumorerkrankungen in der Pädiatrie (STEP) haben jedoch auf den folgenden Seiten die Erfahrungen zusammengefasst, die sie selbst sowie internationale Forschergruppen gewonnen haben.

Jedes Kind ist aber anders und es ist wichtig, die Therapie individuell auf jeden einzelnen Patienten auszurichten. Daher bietet STEP den behandelnden Kliniken eine kostenfreie Beratung in einem Tumorboard unter Beteiligung von Experten verschiedener Fachdisziplinen an. Gerne kann sich Ihr behandelnder Arzt an die Experten von STEP wenden: unter step@klinikumdo.de. Durch die Meldung an das STEP-Register können Sie außerdem helfen, die Erfahrung bei diesen seltenen Tumoren zu erweitern. Damit helfen Sie anderen Kindern, die in Zukunft an einer solchen Erkrankung leiden.

Im Folgenden informieren wir Sie über die im Kindes- und Jugendalter am häufigsten auftretenden Tumoren der Bauchspeicheldrüse.

1. Einführung zur Bauchspeicheldrüse

Die Bauchspeicheldrüse (Pankreas) liegt auf der Höhe der Nieren direkt unterhalb des Magens an der Rückwand der Bauchhöhle. Das längliche Organ wird in Pankreaskopf und Pankreasschwanz unterteilt. Der Pankreaskopf wird vom Zwölffingerdarm umschlossen.



Die Bauchspeicheldrüse enthält sowohl *exokrines* als auch *endokrines* Drüsengewebe. Die exokrinen Drüsenzellen sind für die Bildung von Verdauungssäften (Enzymen) zuständig, die über den Bauchspeicheldrüsengang in den Zwölffingerdarm abgegeben werden. Das endokrine Gewebe besteht aus Zellverbänden, die verstreut in der Bauchspeicheldrüse liegen (so genannte Langerhans-Inseln). Sie bilden die *Hormone Insulin* und *Glucagon*, die den Blutzuckerspiegel steuern.

2. Das Pankreatoblastom

Das Pankreatoblastom ist ein *embryonaler*, bösartiger (maligner) Tumor der Bauchspeicheldrüse, der sehr selten vorkommt. Zuletzt wurden in einem Übersichtsartikel zur Häufigkeit dieser Erkrankung insgesamt 63 veröffentlichte Fälle in einem Zeitraum von 20 Jahren (2000-2020) zusammengefasst. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei fünf Jahren; allerdings findet sich der Tumor sowohl bei sehr kleinen Kindern als auch bei Jugendlichen und Erwachsenen.

2.1. Ursache: Wodurch entsteht ein Pankreatoblastom?

Bisher sind die Ursachen des Pankreatoblastoms nicht bekannt. Der Tumor wird allerdings gehäuft beobachtet, wenn Kinder an bestimmten *genetisch* bedingten Grunderkrankungen leiden

(zum Beispiel einem *Beckwith-Wiedemann-Syndrom*). Dies legt die Vermutung nahe, dass Veränderungen im Bereich dieser *Gene* auch bei der Entstehung des Pankreatoblastoms eine Rolle spielen können.

2.2. Symptome: Welche Krankheitszeichen gibt es?

Da die Bauchspeicheldrüse im Bauchraum versteckt liegt, sind die Beschwerden oft unspezifisch und treten erst bei großen Tumoren auf. Häufige *Symptome* sind Bauchschmerzen und eine Umfangszunahme des Bauches beziehungsweise eine tastbare Struktur im Bauch. Es kann auch zu Gewichtsverlust und Abgeschlagenheit kommen, selten ist dagegen eine gelbliche Verfärbung der Haut. Der Stuhlgang kann entfärbt sein; er hat dann oft eine Farbe, die an Lehm oder Kreide erinnert.

2.3. Diagnose: Welche Untersuchungen werden durchgeführt?

In der Regel wird der (Kinder-)Arzt zunächst die Krankheitsgeschichte (*Anamnese*) erfragen und eine *körperliche Untersuchung* vornehmen. Anschließend erfolgt eine Routineblutentnahme. Diese beinhaltet ein *Blutbild* sowie die Untersuchung der Leberwerte und der *Enzym* der Bauchspeicheldrüse. Als spezieller Wert wird das so genannte *Alpha-1-Fetoprotein* (AFP) gemessen, der bei dieser Art von Tumor erhöht sein kann. Dieser Wert kann dann im Laufe der Therapie Informationen über das Ansprechen des Tumors auf die Behandlung geben. Man bezeichnet das AFP daher als *Tumormarker*.

Wichtig ist auch die optische Darstellung des Tumors, um Informationen über dessen Lage, das Wachstumsmuster und die Ausbreitung in benachbarte oder auch weiter entfernte Organe und Gewebe zu erhalten. Dies gelingt mit Hilfe verschiedener bildgebender Verfahren wie *Ultraschall* (Sonographie), *Magnetresonanztomographie* (MRT, Schichtaufnahme des Körpers mit Hilfe von Magnetfeldern) oder *Computertomographie* (CT, Schichtaufnahme des Körpers mittels Röntgenstrahlung).

2.4. Therapie: Wie erfolgt die Behandlung?

Der Tumor sollte operativ komplett entfernt werden. Ist dies nicht möglich, weil bereits lebenswichtige Organe oder Blutgefäße befallen sind, versucht man, vor der *Operation* den Tumor mit einer *Chemotherapie* zu verkleinern. Dabei kommen die Medikamente Cisplatin und Doxorubicin zum Einsatz. Die Therapie orientiert sich an den biologisch ähnlichen Lebertumoren des Kindesalters (Hepatoblastomen). Eine *Strahlentherapie* wird nur in seltenen Ausnahmefällen durchgeführt, wenn weder eine Chemotherapie noch eine Operation erfolversprechend sind.

Wichtig: Die Tumoren verhalten sich aggressiv und erfordern eine optimale, an das jeweilige Rückfallrisiko der Erkrankung angepasste Behandlung. Lassen Sie sich daher bitte beraten.

2.5. Prognose: Wie sind die Heilungschancen?

Die Heilungschancen (Prognose) von Kindern und Jugendlichen mit Pankreatoblastom sind etwas besser als bei Erwachsenen mit bösartigen Pankreastumoren. Man geht davon aus, dass mehr als die Hälfte der Patienten langfristig geheilt werden kann.

Für die *Prognose* entscheidend ist, ob sich der Tumor schon in einem fortgeschrittenen Krankheitsstadium befindet, das heißt, ob sich Tochtergeschwülste (Metastasen) in Leber, Lunge, Knochen oder Gehirn gebildet haben. Denn je weiter sich der Tumor zum Zeitpunkt der Diagnose ausgebreitet hat, umso ungünstiger sind in der Regel die Heilungsaussichten.

Besonders wichtig ist außerdem die bestmögliche Therapieplanung mit dem Ziel, eine komplette operative Tumorentfernung zu erreichen. Aufgrund der Seltenheit dieser Tumoren und ihrer komplizierten anatomischen Lage sollten Operationen daher nur nach Beratung in einem Tumorboard erfolgen und durch Chirurgen erfolgen, die in solchen Eingriffen erfahren sind. Wichtig ist zudem eine sorgfältige Betreuung der Patienten während und nach Beendigung der Therapie durch speziell ausgebildete Kinderärzte und Kinderchirurgen.

3. Solide Pseudopapilläre Tumoren (SPT) des Pankreas

Solide Pseudopapilläre Tumoren (kurz: SPT) sind seltene Tumoren der Bauchspeicheldrüse. Seit 1959 wurde in der Literatur von mehr als 750 Erkrankungsfällen berichtet. Die meisten Fälle kommen im Erwachsenenalter vor. Auffällig ist die Häufung bei jungen Frauen. In gut 10 % aller Fälle sind Kinder und Jugendliche betroffen.

3.1. Ursache: Wodurch entsteht ein SPT?

Bisher gibt es keine Kenntnisse zum Entstehungsmechanismus von soliden pseudopapillären Tumoren. Ebenso sind keine Risikofaktoren bekannt.

3.2. Symptome: Welche Krankheitszeichen gibt es?

Das *Symptombild* kann stark variieren. In den meisten Fällen sind die Patienten komplett beschwerdefrei und der Tumor wird zufällig bei einer Routineuntersuchung entdeckt. Teilweise wird jedoch auch von Oberbauchschmerzen, Rückenschmerzen, Gelbfärbung der Haut, Übelkeit und Erbrechen oder einer tastbaren Struktur im Bauch berichtet.

3.3. Diagnose: Welche Untersuchungen werden durchgeführt?

In der Regel wird der (Kinder-)Arzt zunächst die Krankheitsgeschichte (*Anamnese*) erfragen und eine *körperliche Untersuchung* vornehmen. Anschließend erfolgt eine Routineblutentnahme. Diese beinhaltet ein *Blutbild* sowie die Untersuchung der Leberwerte und der *Enzyme* der Bauchspeicheldrüse. Anders als beim Pankreatoblastom (*siehe oben*) gibt es bei soliden pseudopapillären Tumoren keinen speziellen Laborwert (Tumormarker), der einen Hinweis auf

diesen Tumor geben könnte. Es sollte jedoch eine Messung des *Alpha-1-Fetoproteins* im Blut erfolgen (AFP), um ein bösartiges Pankreatoblastom auszuschließen.

Wichtig ist auch die optische Darstellung des Tumors, um Informationen über dessen Lage, das Wachstumsmuster und die Ausbreitung in benachbarte oder auch weiter entfernte Organe und Gewebe zu erhalten. Dies gelingt mit Hilfe verschiedener bildgebender Verfahren wie *Ultraschall* (Sonographie), *Magnetresonanztomographie* (MRT, Schichtaufnahme des Körpers mit Hilfe von Magnetfeldern) oder *Computertomographie* (CT, Schichtaufnahme des Körpers mittels Röntgenstrahlung).

3.4. Therapie: Wie erfolgt die Behandlung?

Das Ziel der Therapie ist die vollständige operative Entfernung des Tumorgewebes. Gerade bei Kindern gelingt dies oft sehr gut. Ist eine vollständige Tumorentfernung nicht möglich, profitieren die Kinder und Jugendlichen auch von einer teilweisen Entfernung. Tochtergeschwülste (Metastasen) sind selten und sollten ebenfalls operativ entfernt werden. Chemo- und Strahlentherapie spielen in der Therapie keine Rolle oder werden allenfalls nur in sehr seltenen Fällen eingesetzt. Lassen Sie sich bei einem komplizierten Fall bitte beraten.

3.5. Prognose: Wie sind die Heilungschancen?

Patienten mit einem soliden pseudopapillären Tumor haben in der Regel eine sehr gute *Prognose*. 97% der Betroffenen leben nach fünf Jahren noch. Bei 15 % der Patienten kommt es innerhalb von etwa zehn Jahren zur Entwicklung von *Metastasen* im Bereich der Leber, des Bauchfells und, seltener, der *Lymphknoten*. Wichtig ist daher, dass die Patienten auch nach Ende der Therapie durch speziell ausgebildete Kinderärzte weiter betreut werden.

4. Andere Pankreastumoren bei Kindern und Jugendlichen

Aus den *Hormon*-bildenden Zellen der Bauchspeicheldrüse können sich so genannte **neuroendokrine Tumoren** entwickeln. Diese finden sich im Kindes- und Jugendalter gehäuft bei Patienten, die an einem multiplen endokrinen Neoplasie-Syndrom (*MEN-Syndrom*) leiden. Sie sind in diesem Fall bedingt durch eine angeborene *Mutation* eines Krebsgenes.

Neuroendokrine Tumoren können gutartig oder bösartig sein; im letzteren Fall handelt es sich um *Karzinome*, die zum Teil einen aggressiven Verlauf nehmen und *Metastasen* ausbilden. Kinder und Jugendliche mit diesen Tumoren werden in Deutschland im Rahmen des GPOH-MET-Registers erfasst, das auch andere bösartige endokrine Tumoren im Kindes- und Jugendalter berücksichtigt. Dort werden Sie auch bezüglich der besten Behandlung beraten.

In der Bauchspeicheldrüse gibt es darüber hinaus bei Kindern und Jugendlichen sehr selten **andere Karzinome**, zum Beispiel das *Azinuszellkarzinom* oder das *Adenokarzinom*. Bei diesen Tumoren orientiert sich die Behandlung im Wesentlichen an den Empfehlungen für erwachsene



Patienten. Für die Prognose entscheidend ist auch in diesen Fällen eine komplette operative Tumorentfernung. Bitte lassen Sie sich beraten.

Literatur

- [1] Achajew A, Brecht IB, Radespiel-Tröger M, Meyer M, Metzler M, Bremensdorfer C, Spix C, Erdmann F, Schneider DT, Abele M „, Rare pediatric tumors in Germany - not as rare as expected: a study based on data from the Bavarian Cancer Registry and the German Childhood Cancer Registry.“ *European journal of pediatrics* 2022;181(7):2723-2730, 35478271 [pubmed]
- [2] Bien E, Roganovic J, Krawczyk MA, Godzinski J, Orbach D, Cecchetto G, Barthlen W, Defachelles AS, Ferrari A, Weldon CB, Brecht IB, Schneider DT, Bisogno G, Kolenova A, Ben-Ami T, Martinova K, Virgone C, Stachowicz-Stencel T, Kachanov D, Reguerre Y „, Pancreatoblastoma in children: EXPeRT/PARTNER diagnostic and therapeutic recommendations.“ *Pediatric blood & cancer* 2021;68 Suppl 4:e29112, 34174157 [pubmed]
- [3] Bisogno G, Ferrari A, Bien E, Brecht IB, Brennan B, Cecchetto G, Godzinski J, Orbach D, Reguerre Y, Stachowicz-Stencel T, Schneider DT „, Rare Cancers in Children - The EXPeRT Initiative: A Report from the European Cooperative Study Group on Pediatric Rare Tumors.“ *Klin Padiatr* 2012;224(6):416-420, 23143769 [pubmed]
- [4] Brecht IB, Graf N, Schweinitz D, Frühwald MC, Bielack SS, Schneider DT „, Networking for children and adolescents with very rare tumors: foundation of the GPOH Pediatric Rare Tumor Group.“ *Klinische Padiatrie* 2009 ;221(3):181-5, 19437371 [pubmed]
- [5] Brecht IB, Bremensdorfer C, Schneider DT, Frühwald MC, Offenmüller S, Mertens R, Vorwerk P, Koscielniak E, Bielack SS, Benesch M, Hero B, Graf N, von Schweinitz D, Kaatsch P „, Rare malignant pediatric tumors registered in the German Childhood Cancer Registry 2001-2010.“ *Pediatric blood & cancer* 2014;61(7):1202-9, 24585499 [pubmed]
- [6] Hippert F, Desing L, Diez S, Witowski A, Bernbeck B, Abele M, Seitz C, Erdmann F, Brecht I, Schneider DT „, Rare Tumors in Children and Adolescents - the STEP Working Group's Evolution to a Prospective Registry.“ *Klinische Padiatrie* 2022;234(3):146-153, 34798669 [pubmed]
- [7] Liu T, Zhao T, Shi C, Chen L. „, Pancreatoblastoma in children: Clinical management and literature review.“ *Transl Oncol.* 2022 Apr;18:101359, 35180620 [pubmed]



Glossar

Adenokarzinom	aus Drüsengewebe (Drüsenepithel) hervorgehender bösartiger Tumor. Adenokarzinome können sich in verschiedenen Organen bilden, zum Beispiel in der Bauchspeicheldrüse (Pankreaskarzinom), im Magen (Magenkarzinom) oder der Speiseröhre (Ösophaguskarzinom).
Alpha-1-Fetoprotein	Eiweiß, das im Dottersack, in der Leber des Fetus (fetale Leber) und im Verdauungstrakt (auch bei Erwachsenen) gebildet wird und im Serum nachweisbar ist; AFP ist während der Schwangerschaft und bei Säuglingen erhöht. Erhöhte AFP-Werte im Serum findet man u.a. auch bei Lebererkrankungen (wie Leberzirrhose und Hepatitis) und bestimmten Tumorerkrankungen (wie Lebertumoren, Keimzelltumoren)..
Anamnese	Krankengeschichte, Entwicklung von Krankheitszeichen; im ärztlichen Anamnesegegespräch mit dem Kranken werden Art, Beginn und Verlauf der (aktuellen) Beschwerden sowie eventuelle Risikofaktoren (z. B. Erbkrankheiten) erfragt.
Azinuszellkarzinom	bösartiger Tumor, der aus bestimmten Drüsenzellen (Azinuszellen) der Speicheldrüsen hervorgeht. Azinuszellen finden sich in den Drüsengängen verschiedener Organe, vor allem in den Speicheldrüsen der Unterkiefer, aber auch in der Bauchspeicheldrüse, der Leber und der Lunge.
Beckwith-Wiedemann-Syndrom	angeborenes oder erworbenes Krankheitsbild, gekennzeichnet u.a. durch ein krankhaft verstärktes einseitiges Längenwachstum des Körpers (Hemihypertrophie), Leber-, Milz- oder Nierenvergrößerung, erheblich vergrößerte Zunge, Nabel(schnur)bruch, Fehlentwicklung der Ohrmuscheln, Nierenanomalien und ein erhöhtes Risiko für bestimmte bösartige Erkrankungen (insbesondere Wilms-Tumoren). Das BWS, auch Wiedemann-Beckwith-Syndrom genannt, gehört zu den Krebsprädispositionssyndromen und wird durch verschiedene genetische Veränderungen (auf Chromosom 11) hervorgerufen.
Blutbild	Blutanalyse zur Bestimmung der qualitativen und quantitativen Zusammensetzung des Blutes in einer Blutprobe: Untersucht werden u. a. die Zahl der roten und weißen Blutkörperchen sowie der Blutplättchen, der Hämoglobingehalt (Hb-Wert) des Blutes und der Volumenanteil der roten Blutkörperchen am Gesamtblut (Hämatokrit). Das "große Blutbild" beinhaltet zusätzlich ein



	<p>so genanntes Differentialblutbild, bei dem speziell die weißen Blutzellen genauer auf ihre Zusammensetzung (prozentuale Anteile der verschiedenen Unterformen) und ihr Aussehen überprüft werden.</p>
Chemotherapie	<p>hier: Einsatz von Medikamenten (Chemotherapeutika, Zytostatika) zur spezifischen Hemmung von Tumorzellen im Organismus;</p>
Computertomographie	<p>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.</p>
embryonal	<p>sich in einem frühen Entwicklungsstadium befindend, unreif</p>
endokrin	<p>„nach innen abgebend“; endokrine Drüsen geben ihre Sekrete direkt (d.h. ohne Ausführgang) ins Blut ab. Hormone werden prinzipiell über endokrine Drüsen abgegeben. Die Begriffe "endokrine Drüse" und "Hormondrüse" werden demnach synonym verwendet.</p>
Enzym	<p>Stoffe, meist Proteine, die biochemische Reaktionen einleiten, beschleunigen und in eine gewünschte Richtung ablaufen lassen (katalysieren). Enzyme sind für den Stoffwechsel aller Organismen unentbehrlich. Fast alle biochemischen Vorgänge im Organismus werden von Enzymen gesteuert (z. B. Verdauung, Proteinbiosynthese, Zellteilung). Darüber hinaus spielen sie auch bei der Reizaufnahme und -weitergabe sowie der Signalweiterleitung innerhalb von Zellen eine wichtige Rolle.</p>
exokrin	<p>"nach außen abgebend"; exokrine Drüsen geben ihre Stoffe über einen Ausführgang an äußere oder innere Oberflächen ab (z. B. an die Haut bzw. in den Darm oder Urogenitaltrakt)</p>
Gen	<p>Einheit der Erbinformation im Erbgut der Lebewesen; ein Gen enthält die genetische Information – den Bauplan – für ein bestimmtes Genprodukt (Eiweiß oder RNA). In den meisten Organismen liegt die Gesamtheit aller Gene, das Genom, als Desoxyribonukleinsäurekette (DNS; engl: DNA) vor, die im Zellkern die Chromosomen bildet. Die Information eines Gens wird durch eine bestimmte Reihenfolge der Nukleinsäure-Bausteine Adenin, Guanin, Cytosin und Thymin vermittelt.</p>
genetisch	<p>die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt</p>



Glucagon	Peptidhormon, das in erster Linie für die Erhöhung des Blutzuckerspiegels zuständig ist. Es ist somit der Gegenspieler von Insulin. Glucagon wird in den Langerhans-Inseln der Bauchspeicheldrüse gebildet.
Hormon	Hormone sind chemische Signalstoffe (Eiweiße), die in unterschiedlichen Körperdrüsen produziert werden und verschiedene Aufgaben haben (zum Beispiel Schilddrüsenhormon, Wachstumshormon, Geschlechtshormone).
Insulin	Hormon, das den Blutzucker senkt und auf viele verschiedene Stoffwechselforgänge Einfluss nimmt; es wird in den Langerhans-Zellen der Bauchspeicheldrüse gebildet.
Karzinom	bösartiger Tumor, der aus entartetem Epithelgewebe (z.B. Haut, Schleimhäuten, Drüsengewebe) entsteht;
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.
Lymphknoten	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.
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.
MEN-Syndrom	MEN für "Multiple endokrine Neoplasien"; seltenes, zu den Krebs-Syndromen gehörendes erbliches Krankheitsbild, das die krebsartige Wucherung von Hormondrüsen begünstigt. Dabei sind jeweils mindestens zwei verschiedene hormonproduzierende (endokrine) Drüsen betroffen. Beim MEN-Syndrom werden drei Krankheitsformen unterschieden: MEN 1, MEN 2a und MEN2b. MEN Typ 1 (auch Wermer-Syndrom genannt) ist durch Adenome der Hirnanhangsdrüse, der Nebenschilddrüse und durch Tumoren der Bauchspeicheldrüse gekennzeichnet. Bei MEN Typ 2a (Sipple-Syndrom) und MEN Typ 2b (Wagemann-Froboese-Syndrom) bilden sich häufig



	<p>Tumoren in der Schilddrüse, den Nebenschilddrüsen und dem Nebennierenmark (Phäochromozytom). Es liegen je nach Typ unterschiedliche Gendefekte vor, die autosomal-dominant vererbt werden.</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>
Mutation	<p>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 (s. auch 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.</p>
Operation	<p>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.</p>
Prognose	<p>Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht</p>
Strahlentherapie	<p>kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen</p>
Symptom	<p>Krankheitszeichen</p>