



**kinderkrebsinfo**

Informationsportal zu Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

## **Tumoren des Plexus choroideus (Kurzinformation)**

Copyright © 2023 [www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de)

Autor: Maria Yiallourous, Redaktion: Maria Yiallourous, Freigabe: PD Dr. Uwe Kordes,  
Dr. rer. nat. Stefan Hartung, Dr. med. Denise Obrecht, Zuletzt bearbeitet: 04.09.2023

***Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert***





# Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild .....	3
2. Häufigkeit .....	3
3. Ursachen .....	4
4. Symptome .....	4
5. Diagnose .....	5
5.1. Untersuchungen zur Diagnosesicherung .....	5
5.2. Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung .....	6
5.3. Referenzdiagnostik .....	6
5.4. Untersuchungen vor Beginn der Behandlung .....	6
6. Therapieplanung .....	6
7. Behandlung .....	7
7.1. Operation .....	7
7.2. Beobachtung oder nicht-chirurgische Weiterbehandlung .....	7
7.2.1. Beobachtung .....	8
7.2.2. Nicht-chirurgische Weiterbehandlung .....	8
7.2.2.1. Chemotherapie .....	8
7.2.2.2. Strahlentherapie .....	9
8. Studien und Register .....	9
9. Prognose .....	10
Literatur .....	11
Glossar .....	13

# Tumoren des Plexus choroideus (Kurzinformation)

## 1. Krankheitsbild

Tumoren des Plexus choroideus, auch Choroid-Plexus-Tumoren (CPT) oder, kurz Plexustumoren, genannt, sind sehr seltene Tumoren des *Zentralnervensystems* (ZNS). Sie entstehen durch Wucherung des Adergeflechts der Hirnkammern (*Hirnventrikel*), dem so genannten Plexus choroideus. Am häufigsten betroffen sind die beiden Seitenventrikel im *Großhirn*, aber auch der III. Ventrikel im Bereich des *Zwischenhirns*, der IV. Ventrikel im *Hirnstamm* oder der *Kleinhirnbrückenwinkel* können Ausgangspunkt des Tumorwachstums sein.

Es gibt sowohl gutartige als auch bösartige Choroid-Plexus-Tumoren. Je nach Grad der Bösartigkeit, der durch den WHO-Grad (gemäß *WHO-Klassifikation*) ausgedrückt wird, unterscheidet man zwischen:

- gutartigen Choroidplexuspapillomen (CPP, WHO-Grad I)
- mittelgradig bösartigen atypischen Choroidplexuspapillomen (APP, WHO-Grad II)
- höhergradig bösartigen Choroidplexuskarzinomen (CPC, WHO-Grad III)

Die genannten Formen treten mit gleicher Häufigkeit auf. Während Plexuspapillome (WHO-Grad I und II) nur innerhalb der Hirnventrikel wachsen, neigt das bösartige Plexuskarzinom dazu, in umliegendes Hirngewebe einzudringen. Allerdings können sich bei allen Plexustumoren, also nicht nur bei Plexuskarzinomen, Tumorzellen über die *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Nervenwasser, Liquor) im Liquorraum ausbreiten und so auch zur Bildung von Tochtergeschwülsten (*Metastasen*) in anderen Bereichen des Gehirns und/oder im *Rückenmark* führen.

Choroid-Plexus-Tumoren fallen – bedingt durch ihre Herkunft – oft durch den begleitenden *Wasserkopf* (Hydrocephalus) auf (*siehe Abschnitt „Symptome“*).

## 2. Häufigkeit

Choroid-Plexus-Tumoren treten sehr selten auf; sie machen insgesamt nur etwa 2 % der *ZNS-Tumoren* und 0,5 % aller bösartigen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus. Am häufigsten sind Kleinkinder, vor allem im ersten Lebensjahr, selten aber auch Jugendliche oder Erwachsene betroffen. Das mittlere Erkrankungsalter in der Altersgruppe der 0-17-Jährigen liegt bei etwa 2 Jahren.

In Deutschland erkranken nach Angaben des Deutschen Kinderkrebsregisters (Mainz) jährlich etwa 10 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren neu an einem Plexustumor. Dies entspricht

einer Häufigkeit von etwa 1 Neuerkrankung pro 1.000.000 Kinder und Jugendliche (über alle Altersgruppen). Im frühesten Lebensalter, in dem die Choroid-Plexus-Tumoren ihren Häufigkeitsgipfel haben, ist ihr Anteil an den ZNS-Tumoren deutlich höher: Bei Kindern im ersten Lebensjahr liegt er bei bis zu 13 %.

### 3. Ursachen

Choroid-Plexus-Tumoren entstehen durch eine Veränderung (Entartung) von Zellen des Adergeflechts in den Hirnkammern. Die Ursache für diese Veränderung ist noch weitgehend ungeklärt. Bekannt ist, dass Kinder und Jugendliche mit bestimmten angeborenen *genetischen* Syndromen, insbesondere einem *Li-Fraumeni-Syndrom*, ein deutlich erhöhtes Risiko haben, an einem Choroid-Plexus-Tumor zu erkranken. Dabei handelt es sich dann meist um ein Plexuskarzinom. Aufgrund der Veranlagung für Tumoren werden solche genetisch bedingten Krankheitsbilder auch als *Krebsprädispositionssyndrome* bezeichnet. Häufig tritt die Erkrankung jedoch auf, ohne dass ein Zusammenhang mit einer erblichen Erkrankung erkennbar ist.

Abgesehen von erblichen Faktoren werden in den Zellen von Choroid-Plexus-Tumoren (vor allem Plexuskarzinomen) häufig Veränderungen bestimmter *Gene* oder *Chromosomen* beobachtet. Daraus resultierende Störungen der weiteren Zellentwicklung und Zellkommunikation können ursächlich daran beteiligt sein, dass aus einer gesunden Zelle eine Krebszelle wird. Generell werden solche im Tumorgewebe nachweisbaren Genveränderungen aber nicht vererbt und entstehen höchstwahrscheinlich schon zu einem sehr frühen Zeitpunkt in der Entwicklung.

### 4. Symptome

Das Adergeflecht der Hirnventrikel hat unter anderem die Aufgabe, die *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquor) zu bilden, welche das Gehirn und Rückenmark vor Verletzungen schützt und mit Nährstoffen versorgt. Da Choroid-Plexus-Tumoren aus diesem Gewebe hervorgehen, können auch sie diese Flüssigkeit bilden, und zwar, entsprechend ihres Volumens, in so großen Mengen, dass ein so genannter "Wasserkopf" (*Hydrocephalus*) entsteht. Letzterer kann auch durch den Tumor selbst verursacht werden, wenn dieser innerhalb der Hirnkammern die Liquorzirkulation und/oder den Liquorabfluss behindert.

Altersabhängig können infolge der erhöhten Liquorproduktion weitere Symptome auftreten:

- Bei Babys und Kleinkindern mit noch offener Knochenlücke im Schädeldach (*Fontanelle*) kann es zu einem abnormen Kopfwachstum, einem so genannten *Makrocephalus*, kommen. Auch Wesensveränderungen, Gedeihstörungen, *neurologische* Symptome (zum Beispiel Kopfschiefhaltung, Einwärtsschielen) oder auch Symptome der Übererregbarkeit, wie schrilles Schreien ohne nachvollziehbaren Grund, können auf einen Hirntumor hinweisen.
- Bei Kindern, deren Fontanelle bereits geschlossen ist, führen der Tumor und/oder das überschüssige Nervenwasser zu einem erhöhten Druck im Schädelinneren, der zum Beispiel mit Kopf- und/oder Rückenschmerzen, Schwindelgefühlen, Appetitlosigkeit, Übelkeit und Erbrechen (bei einem Hirntumor typischerweise unabhängig von der Nahrungsaufnahme

[Nüchternerebrechen] und oft morgens und im Liegen), Gewichtsverlust, zunehmender Müdigkeit, Leistungsknick, Konzentrationsstörungen und Wesensveränderungen einhergehen kann.

Je nachdem, wo der Tumor im Zentralnervensystem wächst und welche Aufgabenzentren er dort beeinträchtigt, können darüber hinaus „ortsspezifische“ Symptome beobachtet werden. So kann ein Tumor im Bereich des *Großhirns* oder *Zwischenhirns* zum Beispiel mit Lähmungserscheinungen oder *Krampfanfällen* einhergehen, während ein Tumor im Bereich von *Kleinhirn* oder *Hirnstamm* unter anderem Gleichgewichts- oder Bewegungsstörungen hervorrufen kann. Der untersuchende Arzt kann anhand solcher Symptome einen Hinweis auf die Lage des Tumors erhalten.

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

## 5. Diagnose

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

### 5.1. Untersuchungen zur Diagnosesicherung

Zur Diagnosestellung eines Choroid-Plexus-Tumors führen – nach erneuter sorgfältiger Anamnese und körperlicher sowie *neurologischer* Untersuchung – zunächst *bildgebende Verfahren* wie die *Magnetresonanztomographie* (MRT). Mit Hilfe dieser Methoden lässt sich genau feststellen, ob ein Tumor des Zentralnervensystems vorliegt. Auch Lage und Größe des Tumors, seine Abgrenzung zu Nachbarstrukturen sowie möglicherweise vorliegende *Metastasen* im Gehirn oder Rückenmarkskanal sind sehr gut sichtbar.

Findet sich bei einem Säugling oder Kleinkind bei der MRT ein stark kontrastmittelangereicherter Tumor innerhalb der *Hirnventrikel* (die MRT erfolgt zu diesem Zweck mit einem *Kontrastmittel*), besteht Verdacht auf einen Choroid-Plexus-Tumor. Die endgültige Sicherung der Diagnose ist nur durch die feingewebliche (*histologische*) Untersuchung einer Gewebeprobe möglich. Die Entnahme

der Gewebeprobe erfolgt im Rahmen eines neurochirurgischen Eingriffes (Operation), der in der Regel auch der Tumorentfernung dient (*siehe Kapitel „Behandlung“*).

## 5.2. Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung

Bestätigt sich der Verdacht auf einen Choroid-Plexus-Tumor, sind zusätzliche Untersuchungen erforderlich, um die Ausbreitung der Erkrankung im Zentralnervensystem (das Krankheitsstadium) zu bestimmen. Dazu wird, abgesehen von einer MRT des gesamten Zentralnervensystems (Gehirn und Rückenmark), auch die *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (der Liquor) auf Tumorzellen untersucht. Für die Liquorgewinnung erfolgt meist eine *Punktion* im Bereich der Lendenwirbelsäule (*Lumbalpunktion*). Dort ist der Raum, der das Nervenwasser enthält, am besten zu erreichen.

## 5.3. Referenzdiagnostik

Um die Qualität der *Diagnostik* zu sichern, wird empfohlen, dass der behandelnde Arzt die MRT-Bilder sowie den *Liquor* durch einen zweiten Experten (Referenzexperten) beurteilen lässt. Auf diese Weise soll verhindert werden, dass eine fehlerhafte Einschätzung der Krankheitsausbreitung die Therapieplanung beeinflusst.

## 5.4. Untersuchungen vor Beginn der Behandlung

Behandlungsvorbereitend können weitere Untersuchungen hinzukommen, zum Beispiel eine Überprüfung der Herzfunktion mittels *Elektrokardiographie* (EKG) und/oder *Echokardiographie*. Umfangreiche Blutuntersuchungen dienen dazu, den Allgemeinzustand des Patienten zu überprüfen und festzustellen, ob die Funktionen einzelner Organe (zum Beispiel Nieren und Leber) beeinträchtigt sind oder Stoffwechselstörungen vorliegen, die vor oder während der Therapie besonders berücksichtigt werden müssen. Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können anhand solcher Ausgangsbefunde und regelmäßiger Kontrolluntersuchungen zeitig erkannt und besser beurteilt werden.

## 6. Therapieplanung

Wenn die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf die Krankheitssituation und das Rückfallrisiko des Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, berücksichtigt das Behandlungsteam bei der Planung bestimmte Faktoren, die die *Prognose* des Patienten beeinflussen (so genannte Risiko- oder Prognosefaktoren).

Der wichtigste Prognosefaktor ist die Art des Choroid-Plexus-Tumors, an der der Patient erkrankt ist. Sie gibt Auskunft über das voraussichtliche Wachstumsverhalten und somit die Bösartigkeit des Tumors (WHO-Grad, *siehe Abschnitt „Krankheitsbild“*) und hat daher einen wesentlichen Einfluss darauf, welche Therapie als jeweils optimal angesehen wird. Auch der Nachweis/Ausschluss eines *Li-Fraumeni-Syndroms* ist wichtig, da diese Erkrankung als ungünstiger *Prognosefaktor* gilt und auch andere Familienmitglieder betroffen sein können. Abgesehen davon gibt es in diesem Fall auch besondere Empfehlungen zur Weiterbehandlung und zur Nachsorge.

Weitere Prognosefaktoren sind die Lage, Größe und Ausbreitung des Tumors, das Ausmaß der Tumorentfernung im Rahmen einer Operation und das Ansprechen der Erkrankung auf eine Chemo- und/oder Strahlentherapie. Darüber hinaus spielen auch das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten eine wichtige Rolle. Das Alter zum Zeitpunkt der Diagnose ist unter anderem ausschlaggebend dafür, ob eine Strahlenbehandlung erfolgen kann oder nicht. Alle Faktoren fließen in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten das jeweils bestmögliche Behandlungsergebnis zu erreichen.

## 7. Behandlung

Die Behandlung eines Patienten mit Choroid-Plexus-Tumor muss in einer kinderonkologischen Behandlungseinrichtung erfolgen. Dort ist das hoch qualifizierte Fachpersonal (Ärzte, Fachpflegekräfte) auf die Behandlung krebserkrankter 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.

Für Patienten mit einem Choroid-Plexus-Tumor stehen als Therapieverfahren die Operation sowie die Chemotherapie und, altersabhängig, die Strahlentherapie zur Verfügung.

**Wichtige Anmerkung:** Die im Anschluss vorgestellten Therapieoptionen basieren unter anderem auf den Erfahrungen und Ergebnissen der in 2010 beendeten Therapiestudie CPT-SIOP 2000 (siehe auch Kapitel „Studien und Register“), die innerhalb der Hirntumorgruppe der Europäischen Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie (SIOP-E BTG) ausgewertet wurden. Es handelt sich um Empfehlungen der Studien-/Registerzentrale. Wie die Behandlung beim einzelnen Patienten genau abläuft, entscheidet der behandelnde Arzt im Gespräch mit den Patienten beziehungsweise deren Angehörigen.

### 7.1. Operation

Der erste und wichtigste Schritt bei der Behandlung eines Patienten mit Choroid-Plexus-Tumor ist die Operation. Sie zielt darauf ab, den Tumor – unter Berücksichtigung des jeweiligen Operationsrisikos (risikoadaptiert) – möglichst vollständig zu entfernen, denn das Ausmaß der neurochirurgischen Tumorentfernung [*Neurochirurgie*] kann den anschließenden Krankheitsverlauf beeinflussen. Aus diesem Grund kann gegebenenfalls nach der feingeweblichen Diagnose eine weitere Operation erwogen werden, um eventuell noch verbliebene Tumorreste zu entfernen.

### 7.2. Beobachtung oder nicht-chirurgische Weiterbehandlung

Im Anschluss an die Operation besteht, je nach Krankheitssituation, die Möglichkeit, den weiteren Krankheitsverlauf abwartend zu beobachten oder mit einer nicht-chirurgischen Therapie fortzufahren. Welche Option für sinnvoll erachtet wird, hängt von der Art des Tumors, dem Krankheitsstadium zum Zeitpunkt der Diagnose und vom Operationsergebnis ab.

### 7.2.1. Beobachtung

Patienten mit einem nicht-metastasierten klassischen Plexuspapillom (CPP, WHO-Grad I) und Patienten mit vollständig operiertem atypischen Plexuspapillom (APP, WHO-Grad II) werden nach der Operation zunächst nicht weiter behandelt. Allerdings wird der Krankheitsverlauf der Patienten im Rahmen von Kontrolluntersuchungen (mittels *Magnetresonanztomographie*) weiter beobachtet. Eine erneute Behandlung erfolgt nur dann, wenn ein erneutes Tumorwachstum festgestellt wird. In vielen Fällen kann mit einer alleinigen Operation eine Heilung erzielt werden.

### 7.2.2. Nicht-chirurgische Weiterbehandlung

Bei Patienten mit einem metastasierten Plexuspapillom (CPP, WHO-Grad I), einem unvollständig entfernten atypischen Plexuspapillom (APP, WHO-Grad II) oder einem Plexuskarzinom (CPC, WHO-Grad III) reicht der chirurgische Eingriff nicht aus. Da das Risiko, dass der Tumor weiterwächst oder es zu einem Krankheitsrückfall kommt, sehr groß ist, schließt sich an die Operation eine nicht-chirurgische Behandlung, bestehend aus *Chemotherapie*, und gegebenenfalls *Strahlentherapie*, an.

Bei der Chemotherapie werden zellwachstumshemmenden Medikamenten (*Zytostatika*) verabreicht, die darauf abzielen, Krebszellen in ihrem Wachstum zu stoppen oder zu vernichten. 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. Statt der herkömmlichen Strahlentherapie kann auch eine Partikelbestrahlung mit Protonen (Protonentherapie) erfolgen, die noch zielgerichteter und schonender wirkt und daher eine immer größere Bedeutung bei der Behandlung von Tumoren im Kindes- und Jugendalter gewinnt.

Die Entscheidung über die genaue Art der Therapie richtet sich insbesondere nach dem Alter des Patienten zum Zeitpunkt der Diagnose sowie nach dem Tumortyp. Grundsätzlich erhalten alle Patienten, die nach der Operation einer weiteren Behandlung bedürfen, eine Chemotherapie. Ob eine anschließende Strahlentherapie sinnvoll ist, muss im Einzelfall geprüft werden.

#### 7.2.2.1. Chemotherapie

Die Chemotherapie besteht in der Regel aus einer Kombination verschiedener *Zytostatika* (Polychemotherapie), die in mehreren Therapiezyklen verabreicht werden. Standard in Deutschland bei Choroid-Plexus-Tumoren ist derzeit eine Zytostatikakombination aus Carboplatin, Etoposid und Vincristin, die alle vier Wochen – insgesamt sechs Mal – als *Infusion* verabreicht wird. Je nach Krankheitssituation können sowohl weitere Blöcke als auch weitere Zytostatika hinzukommen; auch andere Zytostatikakombinationen, wie sie zum Beispiel in Nordamerika angewendet werden, sind möglich. Die Medikamente werden als Infusion in eine *Vene* verabreicht (so genannte *systemische* Chemotherapie).

In Ausnahmefällen und bei einem Rückfall kann auch eine *intraventrikuläre* Zytostatikagabe zum Einsatz kommen, also eine Medikamentengabe direkt in das Nervenwasser der *Hirnventrikel*. Für die intraventrikuläre Chemotherapie muss im Rahmen einer kurzen neurochirurgischen Operation ein so genanntes *Ommaya-Reservoir* unter die Kopfhaut implantiert werden, über das anschließend



nicht nur die Medikamente verabreicht werden, sondern auch Nervenwasser gewonnen werden kann.

#### 7.2.2.2. Strahlentherapie

Ob und in welchem Ausmaß eine Strahlentherapie im Anschluss an die Chemotherapie angezeigt ist, muss für jeden einzelnen Patienten individuell festgelegt werden. Die Entscheidung für oder gegen eine Strahlenbehandlung hängt vor allem davon ab, ob der Tumor gut auf die Chemotherapie angesprochen hat und ob am Ende der Chemotherapie noch ein Tumorrest verblieben ist. Weitere Faktoren sind das Vorliegen von *Metastasen* zum Zeitpunkt der Diagnose und das Alter des Patienten. Patienten mit einem *Li-Fraumeni-Syndrom* profitieren meist nicht von einer Bestrahlung.

**Behandlungsbegleitende Untersuchungen:** Während der Behandlung wird in regelmäßigen Abständen mittels bildgebender Verfahren (wie *Ultraschall* und/oder *Magnetresonanztomographie*) und gegebenenfalls Liquorpunktion überprüft, wie die Erkrankung auf die Therapie anspricht. Auf diese Weise kann die Therapie gegebenenfalls an die jeweils aktuelle Krankheitssituation angepasst werden.

## 8. Studien und Register

Alle Kinder- und Jugendlichen, die in Deutschland an einem Tumor des Zentralnervensystems erkranken, werden in der Regel im Rahmen von klinisch kontrollierten Studien oder Registern behandelt. Die Studien haben das Ziel, 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 ein so genanntes **Register** aufgenommen. Ein solches Register dient zunächst dazu, die Patienten während der Dauer der Therapie und Nachsorge wissenschaftlich zu begleiten. Ergänzend verfasst die jeweilige Studiengruppe darüber hinaus zumeist detaillierte Empfehlungen und/oder berät die behandelnden Ärzte bei der Auswahl der optimalen Therapie für den einzelnen Patienten.

In Deutschland ist 2010 eine langjährige internationale Studie zur Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Choroidplexustumoren regulär beendet worden: die Studie CPT-SIOP 2000. Derzeit gibt es für betroffene Patienten noch keine offene Folgestudie. Diese ist jedoch in Planung und wird, aufgrund der Seltenheit der Erkrankung, gemeinsam mit Nordamerika durchgeführt werden. Alle neu erkrankten Patienten können bis dahin in das internationale **CPT-SIOP-Register** gemeldet werden.

Die aktuellen Therapieempfehlungen der Registerzentrale basieren auf den Ergebnissen der Studie CPT-SIOP 2000, den Ergebnissen internationaler Studien sowie auf den regelmäßigen Auswertungen der Registerdaten. Bei Bedarf können behandelnde Ärzte die Registerzentrale kontaktieren. Im Rahmen des ERN PaedCan-Projektes erfolgt momentan die Erstellung von

europäisch einheitlichen Behandlungsrichtlinien. Die Behandlung steht letztendlich jedoch im Ermessen des behandelnden Arztes.

Die nationale CPT-Register- und Studienleitung für Deutschland befindet sich an der Kinderklinik des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf unter der Leitung von Dr. med. Denise Obrecht (siehe auch [www.uke.de/cpt](http://www.uke.de/cpt)).

## 9. Prognose

Die Heilungsaussichten (Prognose) eines Patienten mit Choroid-Plexus-Tumor hängen insbesondere von der Tumorart ab, an der er erkrankt ist. Bei bösartigen Tumorformen spielen darüber hinaus die Tumorbiologie und die Ausbreitung des Tumors, also das Vorhanden- oder Nichtvorhandensein von Metastasen (Liquoraussaat), eine Rolle.

Patienten mit einem klassischem Plexuspapillom (CPP, WHO-Grad I) haben in der Regel eine sehr günstige Prognose mit 5-Jahres-Überlebensraten von bis zu 100 %. Auch Patienten mit atypischen Plexuspapillomen (APP) haben gute Heilungsaussichten: Die durchschnittliche 5-Jahres-Überlebensrate liegt – nach Angaben der CPT-SIOP Registerzentrale – bei etwa 95 %, wobei die Prognose für Kinder unter zwei Jahren etwas günstiger ist als die für Kinder über zwei Jahren (100 beziehungsweise 85 %).

Bei Patienten mit Plexuskarzinom (CPC) liegt die 5-Jahres-Überlebensrate nach einer Kombinationstherapie bei durchschnittlich etwa 60 %, ist aber sehr vom Erfolg der Operation und den Möglichkeiten der weiteren Krebstherapie sowie dem Vorhandensein einer bestimmten *Genveränderung* in den Tumorzellen (der so genannten *TP53-Mutation*) abhängig. Die Wahrscheinlichkeit eines Krankheitsrückfalles (Rezidiv) ist bei einem Plexuskarzinom jedoch generell relativ hoch. Nichtsdestotrotz gibt es eine ganze Reihe von Langzeitüberlebenden bei Patienten mit Plexuskarzinom, so dass die Diagnose nicht automatisch ein Todesurteil darstellt.

**Anmerkung:** Bei den genannten Überlebensraten 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 können ein möglicherweise schädigendes Wachstum des Tumors und auch langfristige Nebenwirkungen der Therapie Spätschäden hervorrufen. Diese erfordern eine langfristige medizinische Betreuung, gegebenenfalls auch eine intensive *Rehabilitation*.

# Literatur

- [1] Erdmann F, Kaatsch P, Grabow D, Spix C „, German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2019 (1980-2018)“ *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz* 2020, [https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure\\_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch\\_DKKR\\_Jahresbericht\\_2019\\_komplett.pdf](https://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/42507/0/1c5976c2ab8af5b6b388149df7182582a4cd6a39/Buch_DKKR_Jahresbericht_2019_komplett.pdf) [uri]
- [2] Fleischhack G, Rutkowski S, Pfister SM, Pietsch T, Tippelt S, Warmuth-Metz M, Bison B, van Velthoven-Wurster V, Messing-Jünger M, Kortmann RD, Timmermann B, Slavc I, Witt O, Gnekow A, Hernáiz Driever P, Kramm C, Benesch M, Frühwald MC, Hasselblatt M, Müller HL, Sörensen N, Kordes U, Calaminus G. „, ZNS-Tumoren“ *in: Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie. Springer-Verlag GmbH Deutschland, 2. vollständig überarbeitete Auflage* 2018: 359, 978-3-662-43685-1 [isbn]
- [3] 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]
- [4] Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW „, The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary.“ *Acta neuropathologica* 2016 Jun;131(6):803-20, 27157931 [pubmed]
- [5] 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]
- [6] Ruland V, Hartung S, Kordes U, Wolff JE, Paulus W, Hasselblatt M „, Choroid plexus carcinomas are characterized by complex chromosomal alterations related to patient age and prognosis.“ *Genes, chromosomes & cancer* 2014;53(5):373-80, 24478045 [pubmed]
- [7] Rutkowski S, Trollmann R, Korinthenberg R, Warmuth-Metz M, Weckesser M, Krauss J, Pietsch T „, Leitsymptome und Diagnostik der ZNS-Tumoren im Kindes- und



Jugendalter“ *Gemeinsame Leitlinie der Gesellschaft für Neuropädiatrie und der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie* 2016, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-022I\\_S1\\_ZNS-Tumoren\\_Kinder\\_Jugendliche\\_2016-09.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-022I_S1_ZNS-Tumoren_Kinder_Jugendliche_2016-09.pdf) [uri]

- [8] Schneider D.T, Brecht I.B., Olson Th.A., Ferrari A. (Eds.) „, Rare Tumors In Children and Adolescents“ *Series: Pediatric Oncology*, Springer-Verlag 2012, 978-3-642-04196-9 [isbn]
- [9] Wolff JE, Van Gool SW, Kutluk T, Diez B, Kebudi R, Timmermann B, Garami M, Sterba J, Fuller GN, Bison B, Kordes UR „, Final results of the Choroid Plexus Tumor study CPT-SIOP-2000.“ *Journal of neuro-oncology* 2022 Feb;156(3):599-613, 34997889 [pubmed]
- [10] Wrede B, Hasselblatt M, Peters O, Thall PF, Kutluk T, Moghrabi A, Mahajan A, Rutkowski S, Diez B, Wang X, Pietsch T, Kortmann RD, Paulus W, Jeibmann A, Wolff JE. „, Atypical choroid plexus papilloma: clinical experience in the CPT-SIOP-2000 study.“ *J Neurooncol* 2009, 95(3):383-92, 19543851 [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.
bildgebende Verfahren	Untersuchungsmethoden, die Bilder vom Körperinneren erzeugen; hierzu zählen z.B. die Ultraschall- und Röntgenuntersuchung, die Computertomographie, Magnetresonanztomographie und Szintigraphie.
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).
Diagnostik	Methoden / Maßnahmen zur Erkennung eines Krankheitsgeschehens
Echokardiographie	Ultraschalluntersuchung des Herzens zur Überprüfung seiner Leistungsfähigkeit (Herzfunktion); untersucht und beurteilt werden u.a. die Lage bzw. Struktur der Herzklappen und -wände, die Wanddicke des Herzmuskels, die Größe des Herzens und das ausgeworfene Blutvolumen (Pumpfunktion des Herzens).
Elektrokardiographie	Methode zur Registrierung der elektrischen Herzaktivität
elektromagnetisch	elektromagnetische Strahlen (auch elektromagnetische Wellen) bestehen aus gekoppelten elektrischen und magnetischen Feldern; Beispiele elektromagnetischer Strahlung sind Röntgen- und Gammastrahlung sowie auch Radiowellen, Wärmestrahlung und Licht.
Fontanelle	natürliche Knochenlücke des Schädeldachs, die bindegewebig überdeckt ist und sich normalerweise bis zum zweiten Lebensjahr schließt
Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit	Flüssigkeit, die von Zellen der Hirnventrikel gebildet wird; sie umspült Gehirn und Rückenmark, um diese vor Verletzungen zu schützen und mit Nährstoffen zu versorgen.



Gen	Einheit der Erbinformation im Erbgut der Lebewesen; ein Gen enthält die genetische Information – den Bauplan – für ein bestimmtes Genprodukt (Eiweiß oder RNA). In den meisten Organismen liegt die Gesamtheit aller Gene, das Genom, als Desoxyribonukleinsäurekette (DNS; engl: DNA) vor, die im Zellkern die Chromosomen bildet. Die Information eines Gens wird durch eine bestimmte Reihenfolge der Nukleinsäure-Bausteine Adenin, Guanin, Cytosin und Thymin vermittelt.
genetisch	die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt
Großhirn	größter und am höchsten entwickelter Gehirnabschnitt. Besteht aus zwei Hirnhälften (Hemisphären), die durch ein dickes Nervenbündel (Balken) miteinander verbunden sind. Jede 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.
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.
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.
Infusion	Einbringen von Flüssigkeiten in den Körper, meist über einen längeren Zeitraum und über einen zentralen Venenkatheter; eine Infusion erfolgt zum Beispiel zur Zufuhr von Wasser, Elektrolyten,



	Eiweißen und/oder Medikamenten im Rahmen einer intensiven Behandlung.
intraventrikulär	in das Ventrikelsystem, das heißt, in die Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit
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.
Kleinhirnbrückenwinkel	Nische im hinteren Bereich des Gehirns und ein Teil des Kleinhirns; dort befinden sich auf engstem Raum die zentralen Anteile von zehn der insgesamt zwölf Hirnnerven. Krankhafte Veränderungen im Kleinhirnbrückenwinkel können u.a. zu Funktionsausfällen der Hirnnerven und des Kleinhirns führen, z.T. mit Anzeichen eines erhöhten Drucks im Schädelinneren (intracranieller Druck).
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.

#### Li-Fraumeni-Syndrom

Krebsprädispositionssyndrom, gekennzeichnet durch das vermehrte Auftreten verschiedener solider Tumoren innerhalb einer Familie; im Kindes- und Jugendalter werden am häufigsten Tumoren der Nebennieren sowie Weichteilsarkome, Leukämien und ZNS-Tumoren beobachtet, im Erwachsenenalter vor allem Knochentumoren (Osteosarkome), Brustkrebs und Lungentumoren. Meist liegt eine Veränderung (Mutation) des so genannten Tumorsuppressorgens TP-53 (Protein p53) vor.

#### 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.

#### Lumbalpunktion

Einstich in den Wirbelkanal im Bereich der Lendenwirbelsäule, z.B. zur Entnahme von Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor) oder zwecks Verabreichung von Medikamenten (so genannte intrathekale Behandlung); bei einer Krebserkrankung kann eine Entnahme und Untersuchung von Liquor dem Nachweis bösartiger Zellen dienen; bei erhöhtem Hirndruck aufgrund eines ZNS-Tumors dient die Liquorentnahme ggf. auch einer Druckentlastung.

#### Magnetresonanztomographie

bildgebendes Verfahren; sehr genaue, strahlenfreie Untersuchungsmethode zur Darstellung von Strukturen im Inneren des Körpers; mit Hilfe magnetischer Felder werden Schnittbilder des Körpers erzeugt, die meist eine sehr gute Beurteilung der Organe und vieler Organveränderungen ermöglichen.

#### Makrocephalus

großer Kopf, der beim Kind mit noch offenen Fontanellen durch einen Wasserkopf (Hydrocephalus), aber auch durch einen großen Tumor ohne Wasserkopf verursacht werden kann.

#### Metastase

hier: Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor, der durch Verschleppung von Tumorzellen aus einem anderen Bereich des Körpers entstanden ist; insbesondere bei bösartigen Geschwulsten (Krebs)





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 (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.
Neurochirurgie	Teilgebiet der Chirurgie, das Teile der Diagnostik und die operative Behandlung von Erkrankungen des Nervensystems umfasst
neurologisch	die Funktion des Nervensystems / Nervengewebes betreffend
Ommaya-Reservoir	unter die Kopfhaut implantiertes, kleines Reservoir aus Kunststoff, das mit einem Liquor-gefüllten Hohlraum im Gehirn verbunden ist. Das Ommaya-Reservoir erinnert in seiner Form an ein kleines Kissen. Es ist an seiner Unterseite über einen Schlauch (Ventrikelkatheter) mit einer der Hirnkammern (meist rechter Seitenventrikel) oder einem anderen, mit Nervenwasser (Liquor) gefüllten Hohlraum im Gehirn (z.B. Arachnoidalzyste) verbunden. Das Ommaya-Reservoir (oder Rickham-Reservoir, ein anderes Modell mit vergleichbarer Funktion) wird im Rahmen einer kurzen, neurochirurgischen Operation implantiert. An solch ein Reservoir kann ein Shuntsystem zur Behandlung eines Wasserkopfes oder ein Ventrikelkatheter angeschlossen werden.
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Prognosefaktor	Prognosefaktoren sind Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d. h. der Prognose) erlauben.
Punktion	Entnahme von Flüssigkeiten und Gewebstückchen aus dem Körper mit Spezialinstrumenten (z.B. Hohnadeln) für diagnostische oder therapeutische Zwecke
Rehabilitation	medizinische, soziale, psychosoziale und berufliche Maßnahmen nach einer Erkrankung zur Wiedereingliederung in Gesellschaft,



Beruf und Privatleben, die u.a. die Wiederherstellung von Fähigkeiten durch Übungsbehandlung, Prothesen und / oder apparative Hilfsmittel umfassen können

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.

Strahlentherapie

kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen

systemisch

den gesamten Körper erfassend