



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Niedriggradig maligne Gliome (Kurzinformation)

Copyright © 2019 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Maria Yiallourous; Dr. med. habil. Gesche Tallen, erstellt am 20.04.2007,
Freigabe: Dr. med. Astrid Gnekow; Dr. Daniela Kandels, Zuletzt bearbeitet: 18.06.2019

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert





Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild	3
2. Häufigkeit	3
3. Formen / Wachstum niedrigmaligner Gliome	3
4. Ursachen	4
5. Krankheitszeichen	4
6. Diagnose	5
7. Therapieplanung	5
8. Behandlung	6
8.1. Operation	6
8.2. Weiterbehandlung	6
9. Therapieoptimierungsstudien und Register	7
10. Prognose	8
11. Weitere Informationen	9
Literatur	10
Glossar	12



Niedriggradig maligne Gliome (Kurzinformation)

1. Krankheitsbild

Niedriggradig maligne (das heißt, geringgradig bösartige) *Gliome* oder Gliome niedriger *Malignität* (kurz auch niedrigmaligne oder niedriggradige Gliome genannt) sind *Tumoren* des *Zentralnervensystems* (ZNS). Sie gehören zu den *soliden* Tumoren und entstehen infolge einer Entartung von *Zellen* des *Gehirns* oder *Rückenmarks*. Da sie direkt vom Zentralnervensystem 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.

Prinzipiell können niedrigmaligne Gliome in allen Abschnitten des Zentralnervensystems entstehen. Am häufigsten kommen sie jedoch im *Kleinhirn* und in den zentralen Anteilen des *Großhirns* vor. Meist wachsen sie sehr langsam. Da der knöcherne Schädel jedoch nur begrenzt Raum für wachsendes Gewebe bietet und zum Teil lebenswichtige Hirnregionen betroffen sind, können niedrigmaligne Gliome im Krankheitsverlauf dennoch lebensbedrohlich sein.

2. Häufigkeit

Niedriggradig maligne Gliome sind mit 40 bis 50 % die größte Gruppe der *ZNS-Tumoren* bei Kindern und Jugendlichen. Sie können in allen Altersgruppen vorkommen. Das Haupterkrankungsalter der Patienten liegt zwischen dem fünften und elften Lebensjahr. In Deutschland erkranken pro Jahr über 250 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren neu an einem niedrigmalignen Gliom. Dies entspricht einer Häufigkeit von zwei bis drei Neuerkrankungen pro 100.000 Kinder. Jungen sind etwas häufiger betroffen als Mädchen (Geschlechterverhältnis 1,2 : 1).

3. Formen / Wachstum niedrigmaligner Gliome

Die große Gruppe der niedriggradig malignen Gliome umfasst zahlreiche Tumortypen, die sich in ihrem feingeweblichen Aufbau voneinander unterscheiden. Sie werden nach der Einteilung der Weltgesundheitsorganisation (*WHO-Klassifikation*) dem WHO-Grad I oder II zugeordnet.

Ein Übergang von Grad-II-Gliomen zu höhergradigen (hochmalignen) Gliomen, wie er bei Erwachsenen nachweislich vorkommt, ist im Kindesalter vermutlich selten. Darauf lassen auch *molekulargenetische* Untersuchungen schließen, die im Rahmen verschiedener Forschungsprojekte durchgeführt wurden. Sie haben gezeigt, dass sich die Veränderungen in den Tumorzellen von Kindern grundlegend von jenen bei Erwachsenen unterscheiden. Ab welchem Alter bei Jugendlichen mit dem Auftreten von höhergradig malignen Gliomen zu rechnen ist, wie sie im Erwachsenenalter vorkommen, ist noch nicht geklärt.



Das Wachstum von niedrigmalignen Gliomen ist unvorhersehbar, meist jedoch langsam und auf den Ort der Entstehung beschränkt. In manchen Fällen werden sogar lange Phasen des Wachstumsstillstands beobachtet. Es kommt aber auch vor, dass ein Tumor schnell und aggressiv wächst. Das Risiko einer Streuung von Tumorzellen (*Metastasierung*) über die *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquor) ist im Allgemeinen gering. Lediglich bei Kindern, die bereits im ersten Lebensjahr an einem niedrigmalignen Gliom im Bereich der Sehbahn erkranken, ist das Risiko etwas höher.

4. Ursachen

Gliome niedriger Malignität entstehen durch eine bösartige Veränderung (Entartung) von Zellen des Nervengewebes, den *Gliazellen*. Die Ursache dafür ist noch weitgehend ungeklärt.

Bekannt ist, dass Kinder und Jugendliche mit bestimmten angeborenen Fehlbildungskrankheiten (zum Beispiel *Neurofibromatose Typ 1* [NF 1] oder *tuberöse Sklerose*) ein deutlich erhöhtes Risiko haben, an einem niedrigmalignen Gliom zu erkranken. So entwickeln beispielsweise bis zu 20 % der Patienten mit Neurofibromatose Typ 1 niedrigmaligne Gliome, meist im Bereich der Sehbahn. Auch durch eine *Bestrahlung* des Schädels im Kindesalter, zum Beispiel im Rahmen der Behandlung einer akuten *Leukämie* oder eines bösartigen Augentumors wie dem *Retinoblastom*, nimmt das Risiko für einen späteren Hirntumor zu.

5. Krankheitszeichen

Die Krankheitszeichen (*Symptome*) eines niedrigmalignen Glioms 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 Krankheitszeichen

Unspezifische Allgemeinsymptome treten unabhängig von der Lage des Tumors auf und können auch durch andere Krankheiten verursacht sein, die nichts mit einem ZNS-Tumor zu tun haben. Häufige Symptome sind beispielsweise Kopf- und/oder Rückenschmerzen, Schwindelgefühle, Appetitlosigkeit, morgendliches (Nüchtern-)Erbrechen, Gewichtsverlust, zunehmende Müdigkeit, Leistungsknick, Konzentrationsstörungen und Wesensveränderungen.

Die Ursache für diese Symptome ist meist der langsam zunehmende Druck im Schädelinneren (oder Rückenmarkskanal), der direkt durch den wachsenden Tumor bedingt sein kann und/oder 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 Krankheitszeichen

Lokale (spezifische) Symptome können Hinweise darauf geben, wo sich der Tumor im Zentralnervensystem befindet und welche Aufgabenzentren er dort beeinträchtigt. So kann ein



niedrigmalignes Gliom im Bereich des Kleinhirns zum Beispiel Gleichgewichts- und Gangstörungen hervorrufen, während ein Tumor im Großhirn mit *Krampfanfällen* oder ein Tumor im Bereich des Rückenmarks mit verschiedenartigen Lähmungen einhergehen kann. Auch Seh-, Bewusstseins- und Schlafstörungen können, wenn auch oft weniger genau, Hinweise auf die Lage des Tumors geben.

Gut zu wissen: Krankheitszeichen (Symptome) entwickeln sich bei Kindern und Jugendlichen mit einem niedrigmalignen Gliom aufgrund des langsamen Tumorwachstums in der Regel schleichend.

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 für die Verbesserung der *Prognose* des Patienten.

Zur Diagnosestellung führen – nach erneuter sorgfältiger Anamnese und körperlicher sowie *neurologischer* Untersuchung – zunächst bildgebende Verfahren wie die *Computertomographie* und die *Magnetresonanztomographie*. Mit Hilfe dieser Methoden lässt sich in der Regel feststellen, ob ein Tumor des Zentralnervensystems vorliegt. Auch Lage und Größe des Tumors sowie seine Abgrenzung zu Nachbarstrukturen sind sichtbar. Besteht der Verdacht, dass der Tumor die Sehbahn erfasst, erfolgt zudem eine gründliche Untersuchung durch einen erfahrenen Augenarzt. Je nach Krankheits- und Behandlungssituation kommen weitere Untersuchungen hinzu.

Zur endgültigen Sicherung der Diagnose muss eine Gewebeprobe entnommen werden (*Biopsie*). Da dieser Eingriff bereits Teil der Gesamttherapiestrategie ist, sollte er in einem spezialisierten Zentrum erfolgen. Denn die feingewebliche (*histologische*) und *molekulargenetische* Untersuchung der Proben erfordert häufig eine Vielzahl spezieller Techniken, die nur von einem auf diesem Gebiet erfahrenen Pathologen durchgeführt werden sollten.

Nur in Einzelfällen kann an kideronkologischen Behandlungszentren im interdisziplinären Team die Entscheidung gegen eine Biopsie getroffen werden, sollte diese zu risikoreich sein. Dies kann beispielsweise bei Tumoren der Sehbahn oder des *Zwischenhirns* der Fall sein. Bei diesen Patienten stützt sich die Diagnose eines niedriggradigen Glioms dann ausschließlich auf charakteristische Befunde der bildgebenden Verfahren.

7. Therapieplanung

Wenn die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um die Behandlung möglichst individuell an den Patienten anzupassen, 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 Gliom niedriger Malignität sind die Art, Lage und Ausdehnung des Tumors, die anhand der beschriebenen Diagnoseverfahren ermittelt werden. 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. Behandlung

Die Behandlung eines Patienten mit niedrigmalignem Gliom muss in einer kinderonkologischen 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 bei möglichst geringen Nebenwirkungen und Spätfolgen.

Die Behandlung besteht im Allgemeinen aus einer **Operation** zur Entfernung des Tumors (*Neurochirurgie*) mit anschließend **kontrollierender Beobachtung**. Nur ein Teil der Patienten benötigt eine **Chemotherapie** oder **Strahlentherapie**.

8.1. Operation

Die Therapie der Wahl bei einem niedrigmalignen Gliom ist die neurochirurgische Tumorentfernung. Ihre Dringlichkeit richtet sich vor allem nach der Schwere der Krankheitszeichen und der Lage des Tumors. Grundsätzlich strebt man an, den Tumor vollständig operativ zu entfernen, denn aus rückblickenden Untersuchungen weiß man, dass das Ausmaß der Operation den anschließenden Krankheitsverlauf am stärksten beeinflusst. Das heißt: Eine komplette Tumorentfernung ist in aller Regel mit einer günstigen *Prognose* verbunden.

Die Voraussetzung für einen solchen Eingriff ist allerdings, dass er mit möglichst geringem Risiko für den Patienten durchgeführt werden kann und erfolgversprechend ist – dies muss im interdisziplinären Team diskutiert werden. Denn manche Tumoren lassen sich aufgrund ihrer Lage im Zentralnervensystem nicht ohne schwerwiegende *neurologische* Folgeschäden komplett entfernen, sodass von vornherein das Belassen eines Resttumors geplant werden muss oder nur eine Gewebeprobe entnommen wird.

8.2. Weiterbehandlung

Für Kinder, deren Tumor vollständig entfernt werden kann, ist lediglich eine Nachbeobachtung vorgesehen, da nur bei sehr wenigen Patienten mit einem erneuten Tumorwachstum zu rechnen ist. Wenn eine (vollständige) Tumorentfernung nicht möglich ist, muss entschieden werden, ob



der Patient zunächst beobachtet werden kann oder ob eine nicht-chirurgische Therapie, also eine *Chemotherapie* oder *Strahlentherapie*, durchgeführt werden muss.

Die Experten sind sich darin einig, dass eine nicht-chirurgische Therapie zum Zeitpunkt der Diagnosestellung nur begonnen werden sollte, wenn bestimmte schwerwiegende *Symptome* vorliegen. Oft zeigen Patienten auch nach unvollständiger Tumorentfernung weder Zeichen von Tumorwachstum noch schwerwiegende Symptome durch den Tumorrest, so dass sie zunächst (ebenso wie Patienten nach vollständiger Resektion) beobachtet werden können. Denn selbst wenn der Tumor nur teilweise entfernt werden kann, ist die Überlebenschance der betroffenen Kinder und Jugendlichen hoch.

Wächst der Tumor weiter oder liegen schwere oder in ihrer Ausprägung zunehmende tumorbedingte Symptome vor, sollte zunächst geprüft werden, ob eventuell eine erneute Operation sinnvoll und risikoarm möglich ist. Ansonsten ist eine Behandlung mit Chemo- oder Strahlentherapie vorgesehen. Das Behandlungsteam wird dann vorsichtig den optimalen Zeitpunkt für den Behandlungsbeginn und die Art der nicht-chirurgischen Therapie abwägen.

Bis vor kurzem war in erster Linie das Alter des Kindes für die Entscheidung ausschlaggebend, ob als nicht-chirurgische Therapie eine Chemo- oder eine Strahlentherapie erfolgen sollte. Eine Chemotherapie war eher sehr jungen Patienten vorbehalten, für die eine Strahlentherapie nicht in Frage kam. Inzwischen weiß man jedoch, dass eine Chemotherapie die Wirksamkeit einer eventuell später folgenden Strahlenbehandlung nicht schmälert. Aus diesem Grund besteht inzwischen international Einigkeit darüber, dass die Chemotherapie – bis auf wenige Ausnahmen – als erste nicht-chirurgische Behandlung eingesetzt werden sollte. Nur wenn diese versagt oder wenn im weiteren Krankheitsverlauf eine erneute Behandlung erforderlich wird, wäre – je nach Alter des Kindes – eine Strahlenbehandlung zu erwägen. Für Patienten mit einer Neurofibromatose Typ 1 wird wegen des höheren Risikos für strahlenbedingte Spätfolgen empfohlen, bevorzugt Chemotherapie einzusetzen.

9. Therapieoptimierungsstudien und Register

In den großen Behandlungszentren werden Kinder und Jugendliche mit niedriggradig malignem Gliom nach standardisierten Therapieplänen (Protokollen) behandelt. Diese bieten für alle Patienten – unter Berücksichtigung ihres Alters zum Zeitpunkt der Diagnosestellung und in Abhängigkeit von dem Vorliegen von Grunderkrankungen wie der *Neurofibromatose* – ein einheitliches Behandlungskonzept für die nicht-chirurgische Therapie (Chemo- oder Strahlentherapie) an. Das Ziel der Therapie ist, das Wachstum des Tumors zum Stillstand zu bringen und darüber hinaus langfristige Beeinträchtigungen des Patienten zu verringern (zum Beispiel Minderung der Sehfähigkeit bei Sehbahntumoren). Aus diesem Grund erfolgt die Behandlung in aller Regel im Rahmen von Therapieoptimierungsstudien und Registern.

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 weiterzuentwickeln. 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. Die zuständige Studien-/Registerzentrale unterstützt das Behandlungsteam in der Regel mit Therapieempfehlungen auf der Grundlage der zum Zeitpunkt bekannten optimalen Therapie, so dass der Patient auch außerhalb einer Studie bestmöglich versorgt ist.

In Deutschland steht aktuell keine Therapieoptimierungsstudie zur Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit niedriggradig malignem Gliom zur Verfügung. Die letzte Studie (SIOP-LGG 2004) wurde Anfang 2012 für die Patientenaufnahme geschlossen, eine neue Studie ist noch nicht angelaufen, jedoch in Planung.

Zurzeit gibt es die folgenden internationalen Register für Patienten mit niedrigmalignem Gliom:

- **Register SIOP-LGG 2004:** Von April 2012 bis Ende 2018 wurden Kinder und Jugendliche mit niedrigmalignem Gliom im Register SIOP-LGG 2004 erfasst. Die Studienzentrale in Augsburg (Leitung Dr. med. A. Gnekow) stand den behandelnden Kliniken in dieser Zeit beratend mit Therapieempfehlungen zur Seite, die auf den Ergebnissen der bewährten Diagnose- und Behandlungsstandards der 2012 beendeten Studie SIOP-LGG 2004 basierten. Seit Anfang 2019 werden keine Patienten mehr in das SIOP-LGG 2004-Register aufgenommen; alle Patienten, die bis Ende 2018 im SIOP-LGG Register erfasst wurden, werden allerdings auch weiterhin von der SIOP-LGG-Registerzentrale in Augsburg betreut! Für neu erkrankte Patienten steht jetzt das LOGGIC-Register offen (*siehe unten*).
- **LOGGIC-Register:** Das LOGGIC-Register (LOGGIC steht für **Low Grade Glioma In Children**) erfasst seit dem 01.01.2019 europaweit Kinder und Jugendliche unter 21 Jahren, die neu an einem niedriggradig malignen Gliom erkranken. Im April 2019 wurde darüber hinaus die LOGGIC Core BioClinical Data Bank eröffnet, die der Dokumentation der *molekularbiologischen* Eigenschaften der diagnostizierten Tumoren dient. Mit LOGGIC-Register und LOGGIC Core soll die umfassende (das heißt, auch die molekulare) Diagnose niedriggradig maligner Gliome flächendeckend erfasst werden. Ziel sind ein tiefgehendes Verständnis der Tumorbilogie und, darauf aufbauend, neue Therapieansätze für die Behandlung der Patienten mit dieser Erkrankung. Das LOGGIC-Register befindet sich an der Klinik für Pädiatrie m.S. Onkologie/Hämatologie der Charité Berlin (Leitung: PD Dr. med. P. Hernáiz Driever), die LOGGIC Core Datenbank an der Klinik für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Immunologie (Leitung: Prof. Dr. med. O. Witt).

10. Prognose

Die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit einem Gliom niedriger Malignität hat sich in den letzten beiden Jahrzehnten dank der Einführung verbindlicher Gesamtbehandlungsstrategien stark gewandelt. Auch moderne Diagnose- und Operationsverfahren wirken sich günstig aus. Die meisten Patienten, die an einem niedrigmalignen *Gliom* erkrankt sind, haben sehr gute Überlebenschancen. Über 90 % aller Patienten überleben langfristig, davon allerdings viele mit einem Tumorrest und/oder bleibenden Schäden durch Tumor oder Therapie.

Die Behandlungsmöglichkeiten und damit auch die *Prognose* der Erkrankung hängen maßgeblich vom Ort des Tumors und seiner *Operabilität* ab. Darüber hinaus können



neurologische, besonders aber *ophthalmologische*, intellektuelle, hormonelle und psychosoziale Defizite zu einer erheblichen Beeinträchtigung der Lebensqualität führen. Das Ziel zukünftiger Behandlungskonzepte wird daher sein, nicht nur das Überleben der Patienten zu verbessern, sondern durch die Weiterentwicklung risikoangepasster Behandlungsstrategien auch neurologische, ophthalmologische und neuropsychologische Folgen von Krankheit und Therapie zu verringern. Die Erfassung der Auswirkung aller Therapien auf die Lebensqualität und den Gesundheitsstatus der Patienten wird ein wesentlicher Bestandteil künftiger Studien sein.

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 niedrigmalignem Gliom und in Zusammenarbeit mit der deutschen SIOP-LGG-Studienzentrale erstellt worden. Detaillierte Informationen zum Thema erhalten Sie im [ausführlichen Patiententext zum niedrigmalignen Gliom](#) in unserem Informationsportal www.kinderkrebsinfo.de. Bei weiteren Fragen können Sie jederzeit Ihren behandelnden Arzt ansprechen.



Literatur

- [1] Calaminus G „Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen mit Hirntumoren“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2004,2:6, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2004_2/lebensqaulitaet.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] Gnekow AK, Walker DA, Kandels D, Picton S, Giorgio Perilongo, Grill J, Stokland T, Sandstrom PE, Warmuth-Metz M, Pietsch T, Giangaspero F, Schmidt R, Faldum A, Kilmartin D, De Paoli A, De Salvo GL, of the Low Grade Glioma Consortium and the participating centers. „A European randomised controlled trial of the addition of etoposide to standard vincristine and carboplatin induction as part of an 18-month treatment programme for childhood (≤ 16 years) low grade glioma - A final report.“, *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)* 2017 Aug;81:206-225, 28649001 pubmed
- [4] Gnekow AK „Gliome niedrigen Malignitätsgrades im Kindes- und Jugendalter“, *Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie* 2013, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-024l_S1_Gliome_niedrigen_Malignitätsgrades_Kindesalter_Jugendalter_2013-06.pdf uri
- [5] Gnekow AK, Falkenstein F, von Hornstein S, Zwiener I, Berkefeld S, Bison B, Warmuth-Metz M, Driever PH, Soerensen N, Kortmann RD, Pietsch T, Faldum A „Long-term follow-up of the multicenter, multidisciplinary treatment study HIT-LGG-1996 for low-grade glioma in children and adolescents of the German Speaking Society of Pediatric Oncology and Hematology.“, *Neuro-oncology* 2012 Oct;14(10):1265-84, 22942186 pubmed
- [6] Gnekow AK „Therapie von Gliomen niedriger Malignität im Kindes- und Jugendalter“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2003,2:8, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2003_2/behandlungsnetzwerk10-02.pdf uri
- [7] Hernáiz Driever P, von Hornstein S, Pietsch T, Kortmann R, Warmuth-Metz M, Emser A, Gnekow AK „Natural history and management of low-grade glioma in NF-1 children.“, *J Neurooncol* 2010 ;, 20352473 pubmed
- [8] 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
- [9] Kaatsch P, Grabow D, Spix C „German Childhood Cancer Registry - Annual Report 2018 (1980-2017).“, *Institute of Medical Biostatistics, Epidemiology*



and Informatics (IMBEI) at the University Medical Center of the Johannes Gutenberg University Mainz 2019, http://www.kinderkrebsregister.de/typo3temp/secure_downloads/22605/0/2df4719687ba2596d4216218a4f4632763b64847/jb2018s.pdf uri

- [10] Listernick R, Louis DN, Packer RJ, Gutmann DH „Optic pathway gliomas in children with neurofibromatosis 1: consensus statement from the NF1 Optic Pathway Glioma Task Force“, *Ann Neurol* 1997;41:143-9, 9029062 pubmed
- [11] 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
- [12] 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 uri
- [13] Schüz J, Kaatsch P „Epidemiology of pediatric tumors of the central nervous system“, *Expert Rev Neurotherapeutics* 2002;2:469-479



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.
Bestrahlung	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
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;
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.
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.
Gliazellen	Bestandteil des Nervengewebes; Gliazellen bilden in erster Linie das Stütz-, Hüll- und ernärende Gewebe des Nervensystems.
Gliom	Sammelbezeichnung für alle von Gliazellen ausgehenden, vor allem im Gehirn lokalisierten, echten Tumoren des Zentralnervensystems (z.B. Astrozytome, Oligodendrogliome, Glioblastome; Ependymome)
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



	<p>Schicht des Großhirns, die Großhirnrinde, beherbergt u.a. die Lern-, Sprech- und Denkfähigkeit sowie das Bewusstsein und Gedächtnis. Hier liegen auch die Verarbeitungszentren für Informationen aus den Sinnesorganen (z.B. Augen, Ohren).</p>
histologisch	<p>die Gewebe des Körpers betreffend; bei einer histologischen (feingeweblichen) Untersuchung werden Gewebeprobe nach spezieller Aufbereitung (Herstellung von Gewebeschnitten und Anwendung bestimmter Färbetechniken) mit dem Mikroskop untersucht.</p>
Hydrocephalus	<p>Fachbegriff für Wasserkopf; er entsteht durch eine Erweiterung der Flüssigkeitsräume (Ventrikel) des Gehirns aufgrund verschiedener Ursachen.</p>
Kleinhirn	<p>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.</p>
körperliche Untersuchung	<p>wichtiger Bestandteil diagnostischer Untersuchungen; beinhaltet u.a. das Abtasten und Abhören bestimmter Körperorgane sowie das Testen von Reflexen, um Hinweise auf die Art bzw. den Verlauf einer Erkrankung zu erhalten.</p>
Krampfanfälle	<p>unkontrollierte, krankhafte Entladungen einzelner Nervenzellen im Gehirn, die auf die Nachbarzellen überspringen. Man unterscheidet zwischen fokalen und generalisierten Krampfanfällen. Fokale Anfälle beschränken sich auf einen bestimmten Hirnbezirk. Je nach Hirnbezirk sind die Symptome unterschiedlich: z.B. Zuckungen einer Körperhälfte, eines Armes oder Beines. Generalisierte Nervenentladungen breiten sich über weite Hirnbereiche aus und führen zum Beispiel zu Zuckungen der Gliedmaßen, plötzlicher Abwesenheit und Bewusstlosigkeit.</p>
Leukämie	<p>bösartige Erkrankung des blutbildenden Systems und häufigste Krebserkrankung bei Kindern und Jugendlichen (mit ca. 33%); je nach Herkunft der bösartigen Zellen unterscheidet man lymphoblastische und myeloische Leukämien. Abhängig vom Krankheitsverlauf (schnell oder langsam) werden akute und chronische Leukämien unterschieden.</p>
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</p>



	<p>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>
Malignität	<p>Bösartigkeit</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>
molekularbiologisch	<p>Struktur, Bildung, Funktion sowie Wechselwirkungen von DNA und RNA (untereinander und mit Proteinen) auf molekularer Ebene betreffend.</p>
molekulargenetisch	<p>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.</p>
Neurochirurgie	<p>Teilgebiet der Chirurgie, das Teile der Diagnostik und die operative Behandlung von Erkrankungen des Nervensystems umfasst</p>
Neurofibromatose	<p>erbliche Erkrankung, die zu Tumoren der Nervenscheiden, der Hirnhäute und der Glia (dem "Bindegewebe" des Nervensystems) führt. Klinisch und molekulargenetisch lassen sich zwei Formen der Neurofibromatose unterscheiden, die durch unterschiedliche genetische Defekte hervorgerufen werden: 1. Die periphere Neurofibromatose (NF1, auch Recklinghausen-Krankheit): Diese ist durch so genannte Cafe-au-lait-Flecken auf der Haut und eine Veranlagung für verschiedene Tumoren gekennzeichnet (u.a. Neurofibrome, Gliome des Sehnervs, Irishamartome sowie Astrozytome und Phäochromozytome). 2. Die zentrale Neurofibromatose (NF2): Sie ist durch meist (beidseitige) Neurinome des Hörnervs (Acusticus) charakterisiert, die zu Taubheit, Gesichtslähmungen und geistigen Störungen führen</p>



	<p>können. Ebenso besteht ein erhöhtes Risiko für Tumoren (u.a. Astrozytome, spinale Ependymome). Die Neurofibromatose gehört zu den so genannten Phakomatosen.</p>
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.
ophthalmologisch	das Auge oder die Augenheilkunde (Ophthalmologie) betreffend
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.
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
Symptom	Krankheitszeichen
Therapieoptimierungsstudie	kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten dient und gleichzeitig die Behandlungsmöglichkeiten verbessern und weiterentwickeln soll; die Therapieoptimierung ist dabei nicht nur auf eine Verbesserung der Heilungsaussichten, sondern auch auf eine Begrenzung behandlungsbedingter Nebenwirkungen und Spätfolgen ausgerichtet.
tuberöse Sklerose	zu den Phakomatosen gehörendes erbliches (oder durch Neumutation auftretendes) Fehlbildungssyndrom; Multisystemstörung, die – je nach Ausprägung – durch Hautveränderungen, Epilepsie, tumorartige Veränderungen in fast allen Organen und zunehmende geistige Behinderung gekennzeichnet ist. Die Krankheit wird durch eine Mutation bestimmter Gene, wahrscheinlich Tumorsuppressorgene, verursacht.
Tumor	Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)
WHO-Klassifikation	von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) erarbeitete internationale Standards zur Einteilung (Klassifikation), Diagnose und differenzierten Unterscheidung verschiedener (bösartiger) Erkrankungen
Zelle	kleinste Bau- und Funktionseinheit von Organismen mit der Fähigkeit zu 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.
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.