



kinderkrebsinfo.de

Informationsportal zu Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Ependymom (Kurzinformation)

Copyright © 2019 www.kinderkrebsinfo.de

Autor: Maria Yiallourous, erstellt am 06.03.2007, Redaktion: Maria Yiallourous, Zuletzt bearbeitet: 18.07.2019

Kinderkrebsinfo wird von der Deutschen Kinderkrebsstiftung gefördert





Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild	3
2. Lage und Ausbreitung im Zentralnervensystem	3
3. Häufigkeit	4
4. Ursachen	4
5. Symptome	4
6. Diagnose	5
7. Therapieplanung	6
8. Therapie	8
8.1. Operation	8
8.2. Nicht-chirurgische Behandlung	9
9. Therapieoptimierungsstudien und Register	10
10. Prognose	12
Literatur	13
Glossar	15



Ependymom (Kurzinformation)

1. Krankheitsbild

Ependymome 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.

Es gibt unterschiedliche Arten von Ependymomen; manche von ihnen wachsen langsam, andere breiten sich relativ schnell in das umgebende Hirngewebe aus. Da der knöcherne Schädel aber nur begrenzt Raum für wachsendes Gewebe bietet und zum Teil lebenswichtige Gehirnregionen betroffen sind, können selbst langsam wachsende Ependymome im Krankheitsverlauf lebensbedrohend sein.

2. Lage und Ausbreitung im Zentralnervensystem

Ependymome gehen von bösartig veränderten (entarteten) Ependymzellen aus, das sind jene Zellen, welche die Innenwände der Hirnkammern (*Hirnventrikel*) und des Rückenmarkkanals (Spinalkanal) auskleiden. Entsprechend kommen diese Tumoren innerhalb des Ventrikelsystems und im Rückenmarkskanal vor.

Am häufigsten – mit etwa 60 % – wachsen Ependymome im 4. Ventrikel der hinteren Schädelgrube [siehe *hintere Schädelgrube*], das heißt, im Bereich des *Kleinhirns*. Von dort breiten sie sich oft in Richtung *Hirnstamm* und zum oberen Halsmark aus. Fachleute sprechen in diesem Fall auch von einem *infratentoriellen* Wachstum. 30 % der Ependymome befinden sich im Bereich der Seitenventrikel des *Großhirns* und des 3. Ventrikels im *Zwischenhirn* (so genanntes *supratentorielles* Wachstum). 10 % der Ependymome wachsen im Rückenmarkskanal (*intraspinal*).

Bei weniger als 5 % der Kinder mit Ependymom im Bereich des Großhirns oder der hinteren Schädelgrube (WHO-Grad II/III) wird bereits zum Zeitpunkt der Diagnosestellung eine Streuung des Tumors (*Metastasierung*) innerhalb des Zentralnervensystems nachgewiesen. *Metastasen* außerhalb des Zentralnervensystems, zum Beispiel in der Lunge und/oder in *Lymphknoten*, kommen selten vor.

Inzwischen ist bekannt, dass sich Ependymome, die in verschiedenen Regionen des Zentralnervensystems wachsen, in ihren biologischen Eigenschaften und hinsichtlich der gesundheitlichen Probleme, die sie beim Patienten verursachen, voneinander unterscheiden. Dies gilt insbesondere für Ependymome des Rückenmarkkanals (*siehe auch Kapitel „Therapieplanung“*).



3. Häufigkeit

Ependymome sind sehr seltene Tumorerkrankungen. Sie machen etwa 2 % aller Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus. Ihr Anteil an den primären ZNS-Tumoren, die bei Kindern und Jugendlichen vorkommen, beträgt etwa 8 %. In Deutschland erkranken pro Jahr durchschnittlich etwa 30 Kinder und Jugendliche unter 15 Jahren neu an einem Ependymom. Dies entspricht einer Häufigkeit von circa drei Neuerkrankungen pro 1.000.000 Kinder

Ependymome können in allen Altersgruppen vorkommen, am häufigsten sind sie jedoch im ersten Lebensjahrzehnt und insbesondere in den ersten drei bis vier Lebensjahren. Das Durchschnittsalter der Patienten zum Zeitpunkt der Diagnosestellung liegt bei etwa 4 Jahren. Jungen sind insgesamt etwas häufiger betroffen als Mädchen (Geschlechterverhältnis: 1,5:1). Eine Ausnahme bilden die Ependymome des Rückenmarks, die eher bei älteren Patienten vorkommen: Das mittlere Erkrankungsalter liegt hier bei etwa 14 Jahren.

4. Ursachen

Der genaue Entstehungsmechanismus, der der Entwicklung dieser Tumoren zugrunde liegt, ist noch nicht bekannt. Man weiß, dass nach einer Bestrahlung des Schädels im Kindesalter, zum Beispiel im Rahmen der Behandlung einer akuten *Leukämie* oder eines bösartigen Augentumors wie dem *Retinoblastom*, ein erhöhtes Risiko für die Entstehung eines Tumors im Zentralnervensystem besteht. Patienten mit einer *Neurofibromatose* Typ II (NF-2), einer erblichen Fehlbildungskrankheit, haben ein erhöhtes Risiko für Ependymome im Bereich der Wirbelsäule.

Darüber hinaus hat sich gezeigt, dass Ependymomzellen Veränderungen in bestimmten *Genen* oder *Chromosomen* aufweisen. Daraus resultieren vor allem Störungen bei der Zellentwicklung, die zur "Entartung" beitragen, also dazu, dass aus einer gesunden Zelle eine Ependymomzelle wird. Es konnte bisher allerdings nicht gezeigt werden, dass solche im Tumorgewebe nachweisbaren Genveränderungen von Eltern an ihre Kinder vererbt werden.

5. Symptome

Krankheitszeichen (Symptome) entwickeln sich bei Kindern und Jugendlichen mit einem Ependymom, je nach Wachstumsgeschwindigkeit des Tumors, unterschiedlich schnell. Die *Symptome*, die bei einem Ependymom auftreten können, richten sich (wie bei anderen Arten von *ZNS-Tumoren*) vor allem nach dem Alter des Patienten und danach, wo sich der Tumor im *Zentralnervensystem* befindet und wie er sich ausbreitet. Dabei werden allgemeine (unspezifische) und lokale (spezifische) Krankheitszeichen unterschieden.

Unspezifische Symptome

Unspezifische Allgemeinsymptome treten unabhängig von der Lage des Tumors auf und ganz generell auch bei anderen Krankheiten, die nichts mit einem ZNS-Tumor zu tun haben. Sie äußern sich zum Beispiel in Kopf- und/oder Rückenschmerzen, Schwindelgefühlen, Appetitlosigkeit, Übelkeit und Erbrechen (bei einem Hirntumor typischerweise unabhängig von der Nahrungsaufnahme [Nüchternerebrechen] und oft morgens und im Liegen),



Gewichtsverlust, Müdigkeit, Leistungsknick, Konzentrationsstörungen, Wesensveränderungen und Entwicklungsverzögerungen.

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

Spezifische Symptome

Lokale (spezifische) Symptome geben Hinweise darauf, wo sich der Tumor im Zentralnervensystem befindet und welche Aufgabenzentren er dort beeinträchtigt. So kann ein Ependymom im Bereich des Kleinhirns zum Beispiel Gleichgewichts- und Gangstörungen hervorrufen, während ein Tumor im Großhirn mit *Krampfanfällen* und ein Tumor im Bereich des Rückenmarks mit verschiedenartigen Lähmungen einhergehen können. Auch andere Beschwerden, wie Seh-, Bewusstseins- und Schlafstörungen, können Hinweise auf die Lage des Tumors geben.

Gut zu wissen: Das Auftreten eines oder mehrerer dieser Krankheitszeichen muss nicht bedeuten, dass ein Ependymom 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 Ependymom oder ein anderer Hirntumor vor, muss schnellstmöglich mit der Therapie begonnen werden.

6. 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 sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat. Die Klärung dieser Fragen ist Voraussetzung für eine optimale Behandlung und *Prognose* des Patienten.

Untersuchungen zur Diagnosesicherung

Zur Diagnosestellung eines ZNS-Tumors wie dem Ependymom führen – nach einer erneuten sorgfältigen Anamnese und körperlicher Untersuchung – zunächst *bildgebende Verfahren* wie die *Magnetresonanztomographie* (MRT) und gelegentlich auch die *Computertomographie* (CT). Mit Hilfe dieser Methoden lässt sich genau feststellen, ob ein Tumor und gegebenenfalls



Tumorabsiedlungen (*Metastasen*) im Gehirn oder Rückenmarkskanal vorliegen. Auch Lage und Größe des Tumors, seine Abgrenzung zu Nachbarstrukturen und ein *Hydrocephalus* sind mit diesen Verfahren sehr gut sichtbar.

Um die Diagnose endgültig zu sichern, muss in jedem Fall eine Gewebeprobe entnommen (*Biopsie*) und auf ihre feingeweblichen und molekularen Eigenschaften untersucht werden. In der Regel wird das bei der Operation gewonnene Tumorgewebe für die Diagnosestellung verwendet.

Der Umfang der feingeweblichen (*histologischen*) und, vor allem, der *molekulargenetischen* Untersuchungen hat sich in den letzten Jahren stark erweitert. Durch den Einsatz moderner Labormethoden lassen sich mittlerweile molekulare Gewebeeigenschaften bestimmen, die zum einen die Diagnose noch sicherer machen, zum anderen auch Auskunft über den zu erwarteten Krankheitsverlauf (zum Beispiel Wachstumsverhalten) geben können. Die molekulare Diagnostik spielt daher bereits eine Rolle bei der Therapieentscheidung und wird in Zukunft sicher weiter an Bedeutung gewinnen.

Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung

Bestätigt sich der Verdacht auf ein Ependymom, sind zusätzliche Untersuchungen erforderlich, um die Ausbreitung der Erkrankung im Zentralnervensystem zu bestimmen. Abgesehen von einer MRT des gesamten Zentralnervensystems (Gehirn und Rückenmark), die der Suche nach makroskopisch sichtbaren *Metastasen* dient, lassen sich durch eine mikroskopische Untersuchung der *Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit* (Liquor) einzelne Tumorzellen (die im MRT nicht zu sehen sind) im Rückenmarkskanal nachweisen. Die Liquorgewinnung erfolgt meist nach der Operation durch eine Punktion im Bereich der Lendenwirbelsäule (*Lumbalpunktion*). Dort ist der Raum, der das Nervenwasser enthält, am besten zu erreichen.

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.

7. Therapieplanung

Wenn die Diagnose feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf die Krankheitssituation und das Rückfallrisiko des einzelnen 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*). Ein wichtiger Prognosefaktor ist die Art des Ependymoms. Sie gibt Auskunft über die Bösartigkeit des Tumors und wird mit Hilfe feingeweblicher und



molekulargenetischer Untersuchungsmethoden bestimmt. Die derzeit aktuelle Einteilung der Ependymome wird im Anschluss erläutert.

Weitere wichtige Prognosefaktoren sind die Lage und Ausdehnung des Tumors sowie das Vorhandensein von *Metastasen*, denn sie beeinflussen die Möglichkeit einer vollständigen Tumorentfernung und somit die Heilungschancen des Patienten. Darüber hinaus spielen aber auch das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten eine wichtige Rolle. Alle Faktoren fließen in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten das jeweils bestmögliche Behandlungsergebnis zu erreichen.

Einteilung der Ependymome (Klassifikation)

Es gibt verschiedene Arten von Ependymomen, die sich sowohl feingeweblich, das heißt hinsichtlich ihres Erscheinungsbildes unter dem *Mikroskop*, als auch bezüglich ihrer molekularen Gewebeeigenschaften voneinander unterscheiden.

Bis vor kurzem erfolgte die Einteilung der Ependymome (Klassifikation) ausschließlich unter Berücksichtigung ihrer feingeweblichen (histologischen) Eigenschaften. Die Klassifikation der Weltgesundheitsorganisation (englisch: World Health Organization, *WHO*) unterschied nach diesem Kriterium einerseits niedriggradig maligne Ependymome (WHO-Grad I), deren Zellen sich selten teilen, die also eher langsam wachsen, und höhergradig maligne Ependymome (WHO-Grad II und III) mit höheren Teilungsraten und weiteren typischen Merkmalen für ein aggressives Wachstum. Es hat sich allerdings gezeigt, dass das Aussehen der Tumoren unter dem Mikroskop nur bedingt geeignet ist, das Wachstumsverhalten eines Ependymoms vorherzusehen. Stattdessen scheinen *genetische* Eigenschaften des Tumorgewebes eine genauere Einschätzung der Tumorbiologie zu ermöglichen und daher für eine sinnvolle Therapieplanung besser geeignet zu sein. Molekulare Subtypen werden daher in Zukunft eine zunehmend wichtige Rolle bei der Therapieentscheidung spielen.

Die aktuelle *WHO-Klassifikation* für Tumoren des Zentralnervensystems unterscheidet derzeit (nach *histologischen* und teilweise auch *molekulargenetischen* Kriterien) folgende Ependymome:

- **Subependymom WHO-Grad I:** langsam wachsender, niedriggradig maligner Tumor
- **Myxopapilläres Ependymom WHO-Grad I:** langsam wachsender, niedriggradig maligner Tumor
- **Ependymom WHO-Grad II:** in der Regel langsam wachsender Tumor mit wenig Merkmalen aggressiven Wachstums. Gemäß dem vorherrschenden Zellbild unter dem Mikroskop werden verschiedene Varianten unterschieden.
- **Ependymom RELA-Fusion-positiv WHO-Grad II oder III:** Tumor mit zum Teil aggressiven Wachstumseigenschaften
- **Anaplastisches Ependymom WHO-Grad III:** Tumor mit deutlichen Zeichen eines aggressiven Wachstums



Die meisten Ependymome im Kindes- und Jugendalter sind Grad II- oder III-Tumoren: Im Bereich des Kleinhirns dominieren das Ependymom WHO-Grad II und das anaplastische Ependymom WHO-Grad III; in Großhirn und Zwischenhirn sind Ependymome *RELA*-Fusionspositiv WHO-Grad II oder III am häufigsten. Das myxopapilläre Ependymom WHO-Grad I kommt ausschließlich im Rückenmarkskanal vor. Subependymome WHO-Grad I treten bei Kindern und Jugendlichen nicht oder nur sehr selten auf.

Anmerkung: Die Grenze zwischen Grad-II- und Grad-III-Tumoren lässt sich bei der feingeweblichen Untersuchung nicht immer eindeutig festlegen, so dass das tatsächliche Wachstumsverhalten durch diese Einteilung nicht sicher vorhergesagt werden kann. Allerdings gibt es zwischen WHO-Grad-II- und -III-Ependymomen keinen Unterschied hinsichtlich Therapie und Heilungsaussichten der Patienten.

8. Therapie

Die Behandlung eines Patienten mit Ependymom sollte unbedingt 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.

Die aktuellen Behandlungskonzepte für Kinder und Jugendliche mit einem Ependymom beinhalten für den Großteil der Patienten eine **Operation** zur Tumorentfernung, eine **Strahlentherapie** und für einige Kinder auch eine **Chemotherapie**. Bei jungen Kindern wird die Chemotherapie vor der Bestrahlung verabreicht. Hierdurch kann eine zeitliche Verzögerung des Bestrahlungsbegins erreicht werden.

8.1. Operation

Die *Operation* mit Entfernung des Tumors (Tumorsektion) ist bei Patienten mit einem Ependymom von entscheidender Bedeutung, denn es hat sich gezeigt, dass das Ergebnis der Operation den weiteren Krankheitsverlauf maßgeblich beeinflusst: Kann der Tumor vollständig entfernt werden, ist dies in aller Regel mit einer günstigeren Prognose verbunden als wenn – zum Beispiel aufgrund fortgeschrittener Erkrankung – nur eine Teilentfernung möglich ist.

Wenn bei der ersten Operation keine vollständige Entfernung erreicht wird, planen die Ärzte meistens eine spätere erneute Operation, sofern diese dem Patienten nicht schadet. Aufgrund ihrer Lage im Zentralnervensystem ist allerdings bei manchen Ependymomen eine vollständige Entfernung nicht möglich. Insbesondere Ependymome, die im Bereich des 4. *Hirnventrikels* und des *Kleinhirnbrückenwinkels* wachsen, können häufig nur unvollständig entfernt werden. Bei



einer kompletten Tumorentfernung wäre das Risiko zu groß, dass gesundes, lebenswichtiges Hirngewebe verletzt wird.

8.2. Nicht-chirurgische Behandlung

Die Entscheidung für oder gegen eine nicht-chirurgische Behandlung nach der Operation hängt vor allem vom feingeweblichen Tumortyp (WHO-Grad) und dem Ausmaß der Tumorentfernung ab. Während ein vollständig entferntes WHO-Grad I-Ependymom meist keine weitere Therapie erfordert, ist bei Patienten mit einem Ependymom WHO-Grad-II oder -III im Bereich des Gehirns (intrakranielle Ependymome) eine Weiterbehandlung vorgesehen. Die *Bestrahlung* der Tumorregion gilt als Therapiestandard. Manche Patienten erhalten darüber hinaus eine *Chemotherapie* (siehe unten).

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.

Behandlungsoptionen bei Ependymom WHO-Grad I

Patienten mit einem myxopapillären Ependymom WHO-Grad I des Rückenmarkes erhalten in der Regel keine weitere Therapie, wenn der Tumor durch eine neurochirurgische Operation vollständig entfernt werden konnte. Sie werden aber über einen vom Behandlungsteam festgelegten Zeitraum nachbeobachtet, das heißt, es werden in regelmäßigen Abständen körperliche sowie bildgebende Kontrolluntersuchungen durchgeführt. Ist nach der Operation noch ein Tumorrest vorhanden, scheint nach bisherigen Erkenntnissen eine Strahlentherapie der Tumorregion vorteilhaft zu sein, worüber im Einzelfall entschieden werden muss.

Andere Ependymome WHO-Grad I kommen bei Kindern so gut wie nicht vor. Entscheidungen über eine Therapie müssen deshalb immer individuell getroffen werden.

Behandlungsoptionen bei Ependymomen WHO-Grad II-III

Bei bösartigen Erkrankungen wie dem Ependymom WHO-Grad II, dem Anaplastischen Ependymom WHO-Grad III oder dem Ependymom *RELA*-Fusion-positiv WHO-Grad II oder III reicht die Behandlung des sichtbaren Tumors in der Regel auch dann nicht aus, wenn dieser komplett entfernt werden kann. Denn diese Tumortypen neigen, in unterschiedlichem Maße, zu aggressivem Wachstum, so dass davon ausgegangen werden muss, dass nach der Operation kleinste, mit dem bloßen Auge nicht erkennbare Tumorreste oder auch einzelne Tumorzellen verblieben sind, die sich jederzeit vermehren können. Diese Tumorreste erhöhen das Risiko eines Erkrankungsrückfalls im Bereich der ehemaligen Tumorregion (Lokalrezidiv). Weniger häufig kommt es zu Rückfällen in entfernten Bereichen des Gehirns oder Rückenmarks.

Um einem Erkrankungsrückfall vorzubeugen, ist bei Ependymomen im Bereich des Gehirns eine nicht-chirurgische Nachbehandlung durch Bestrahlung des Resttumors beziehungsweise der ehemaligen Tumorregion und bei einigen Patienten auch eine Chemotherapie sinnvoll. Die



Chemotherapie wird zum Beispiel bei sehr jungen Kindern eingesetzt, um den Beginn der Strahlentherapie zu verzögern oder vorerst zu vermeiden. Auch eine Therapieintensivierung (zum Beispiel bei Metastasen und/oder Resttumor) kann Ziel der Chemotherapie sein.

Welche Form der nicht-chirurgischen Therapie im Einzelfall eingesetzt wird, richtet sich in erster Linie nach der Art des Tumors und dem *Metastasierungsgrad*, dem Vorhandensein eines Resttumors und dem Alter des Patienten zum Zeitpunkt der Diagnosestellung.

Nach den aktuellen Therapieempfehlungen der HIT-MED-Studienzentrale (gemäß HIT-MED-Guidance) erhalten Patienten ab einem Alter von 18 Monaten, die nach der Operation weder Resttumor noch Metastasen aufweisen, in der Regel eine Bestrahlung der Tumorregion. Bei jüngeren Patienten ohne Metastasen beziehungsweise Resttumor erfolgt zunächst eine intensive Chemotherapie. Daran kann sich, wenn der Patient ein Alter von einem Jahr erreicht hat, ebenfalls eine Bestrahlung der Tumorregion anschließen.

Bei Patienten mit einem Resttumor nach der Erstoperation besteht das Ziel der nicht-chirurgischen Therapie in erster Linie darin, den Tumor durch eine weitere Operation vollständig zu entfernen. Zu diesem Zweck kann zunächst eine intensive Chemotherapie erfolgen, die darauf abzielt, den Tumor zu verkleinern. Je nach Therapieergebnis und dem Alter des Patienten zum entsprechenden Zeitpunkt kommen anschließend gegebenenfalls weitere Chemotherapiezyklen und/oder eine Bestrahlung der Tumorregion und des Resttumors in Frage. Patienten, deren Tumor bereits Metastasen gebildet hat (das ist selten der Fall bei der Erstdiagnose), werden nach Rücksprache mit der HIT-MED-Studienzentrale individuell behandelt.

Hinweis zu intraspinalen Ependymomen WHO-Grad II und III: Bei Patienten mit einem Ependymom WHO-Grad II oder III im Bereich des Rückenmarks kann ebenfalls eine Strahlentherapie (mit oder ohne Chemotherapie) angezeigt sein. Allerdings gibt es für diese Patienten bisher keine eindeutige Standard-Therapieempfehlung nach der Operation. Therapieentscheidungen müssen jeweils individuell getroffen

Anmerkung zur Studie SIOP-Ependymom II:

Im Rahmen der Anfang 2019 in Deutschland eröffneten Therapieoptimierungsstudie SIOP-Ependymom II (siehe Folgeabschnitt zu Studien und Registern) wird geprüft, ob durch Veränderungen der bisherigen Standardtherapie bessere Behandlungsergebnisse erzielt werden können. Zu diesem Zweck werden Patienten nach dem Zufallsprinzip verschiedenen Therapiearmen zugeordnet, die einen Vergleich der derzeitig empfohlenen Therapie mit neuen Therapieoptionen ermöglichen (Standard-Therapiearme und Prüfarme). Man bezeichnet diesen Vorgang als Randomisierung. Die bei Ihnen / Ihrem Kind durchgeführte Behandlung kann aus diesem Grund von den oben dargestellten allgemeinen Therapiekonzepten abweichen.

9. Therapieoptimierungsstudien und Register

Fast alle Kinder und Jugendlichen mit einem Ependymom und auch mit einem Rückfall (Rezidiv) dieser Erkrankung werden in Deutschland im Rahmen von Therapieoptimierungsstudien oder



Registern behandelt. *Therapieoptimierungsstudien* sind kontrollierte klinische Studien, die das Ziel haben, erkrankte Patienten nach dem jeweils aktuellsten Wissensstand zu behandeln und gleichzeitig die Therapiemöglichkeiten zu verbessern und weiter zu entwickeln.

Patienten, die an keiner Studie teilnehmen, entweder weil zum Zeitpunkt ihrer Erkrankung keine Studie verfügbar ist oder weil sie die Einschlusskriterien einer bestehenden Studie nicht erfüllen, werden oft in einem so genannten **Register** dokumentiert. Ein solches Register dient zunächst dazu, die Therapie der Patienten wissenschaftlich zu begleiten. Zur Sicherung der optimalen Behandlung verfasst darüber hinaus die jeweilige Studiengruppe in der Regel detaillierte Empfehlungen und berät die behandelnden Ärzte bei der Auswahl der optimalen Therapie für den einzelnen Patienten.

Aktuell stehen folgende Therapieoptimierungsstudien und Register zur Verfügung:

- **Studie SIOP-Ependymom II:** Seit Anfang 2019 können auch in Deutschland Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene, die neu an einem Ependymom erkranken, in die internationale, multizentrische Therapieoptimierungsstudie SIOP-Ependymom II eingeschlossen werden. An der Studie sind circa 60 Behandlungseinrichtungen im Inland und zahlreiche Kliniken im europäischen Ausland beteiligt. Ziel ist, europaweit eine möglichst optimale und einheitliche Diagnostik und Behandlung anzubieten und Begleitforschung zu ermöglichen. Die nationale Studienkoordination befindet sich an der Kinderklinik des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf unter der Leitung von Prof. Dr. med. S. Rutkowski.
- **I-HIT-MED Register:** Patienten mit einem Ependymom, die derzeit oder künftig nicht an einer klinischen Studie teilnehmen können oder wollen, können in ein Register gemeldet werden (International HIT-MED Registry). Diese Patienten erhalten eine individuelle, das heißt, eine auf ihre Krankheitsform abgestimmte Behandlung. Die Studienzentrale stellt Therapieempfehlungen zur Verfügung; für die Teilnahme am I-HIT-MED Register spielt es jedoch keine Rolle, welche Art der Therapie gegeben wird; das Ziel des Registers ist nicht, eine bestimmte Therapie zu bewerten. Das Register befindet sich unter der Leitung der HIT-MED-Studienzentrale an der Kinderklinik des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf (Studienleiter Prof. Dr. med. Stefan Rutkowski).
- **HIT-REZ-Register:** Für Patienten, deren Erkrankung nicht auf die Erstbehandlung anspricht (therapierefraktäres, progredientes Ependymom) oder die einen Krankheitsrückfall (Rezidiv) erleiden, besteht die Möglichkeit der Aufnahme in das im Januar 2015 eröffnete HIT-REZ-Register. Die Studienzentrale für das Register befindet sich am Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin des Universitätsklinikums Essen (Studienleitung: Prof. Dr. med. Gudrun Fleischhack). Im Rahmen des Registers werden keine neuen Behandlungsmethoden oder Medikamente erprobt. Die Studienzentrale gibt jedoch Therapieempfehlungen, die sich an den aktuellen Ergebnissen nationaler Studien (zum Beispiel der 2016 abgeschlossenen HIT-REZ 2005-Studie) und internationaler Rezidivstudien orientieren.



10. Prognose

Die Heilungsaussichten eines Patienten mit Ependymom richten sich insbesondere nach der Lage des Tumors und den Möglichkeiten einer vollständigen Tumorentfernung. Bei Patienten mit einem vollständig entfernten Ependymom liegen die Überlebensraten nach einer Nachbestrahlung der Tumorregion, ohne ein Fortschreiten der Erkrankung, zwischen 60 und 85 % nach fünf Jahren und zwischen 50 und 70 % nach zehn Jahren (progressionsfreies Überleben). Für Patienten mit einem Resttumor nach der Operation sind die Heilungsaussichten deutlich ungünstiger.

Die Prognose für Patienten mit einem Ependymom des Rückenmarks ist insgesamt günstiger als die für Patienten mit einem Ependymom des Gehirns. Auch hier können sich allerdings bestimmte Faktoren (wie Resttumor, Ependymom-Subtyp und jüngeres Alter des Patienten) ungünstig auf die Überlebensaussichten auswirken.

Bei Patienten mit Rückfall (*Rezidiv*) eines Ependymoms werden in der Regel immer die Möglichkeiten einer erneuten Operation und/oder Bestrahlung geprüft. Es hat sich gezeigt, dass spezielle (radiochirurgische) Bestrahlungstechniken (*stereotaktische* Radiochirurgie) die durchschnittliche Überlebenszeit verlängern können. Ependymomrezidive sind außerdem bei manchen Patienten empfindlich gegenüber einer Chemotherapie, so dass auch diese Behandlungsform die Prognose verbessern kann.

Anmerkung: Bei den oben genannten Überlebensraten für Patienten mit Ependymom 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] 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, Slavic I, Witt O, Gnekow A, Hernáiz Driever P, Kramm C, Benesch M, Frühwald MC, Hasselblatt M, Müller HL, Sörensen N, Kordes U, Calaminus G. „ZNS-Tumoren“, in: *Niemeyer C, Eggert A (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie. Springer-Verlag GmbH Deutschland, 2. vollständig überarbeitete Auflage* 2018: 359, 978-3-662-43685-1 isbn
- [2] Frühwald MC, Rutkowski S „ZNS-Tumoren bei Kindern und Jugendlichen“, *Dtsch Arztebl Int* 2011; 108(22):390-7
- [3] vom Hoff, Katja „Therapieoptimierungsstudie SIOPEP-Ependymom II“, *WIR - Zeitschrift der Deutschen Kinderkrebsstiftung und der Deutschen Leukämie-Forschungshilfe e.V* 2/17, https://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/Redaktion/Zeitschrift_Wir/2017_2/Therapieoptimierung.pdf uri
- [4] 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
- [5] 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
- [6] Merchant TE, Li C, Xiong X, Kun LE, Boop FA, Sanford RA „Conformal radiotherapy after surgery for paediatric ependymoma: a prospective study.“, *The Lancet. Oncology* 2009 Mar;10(3):258-66, 19274783 pubmed
- [7] Pajtler KW, Witt H, Sill M, Jones DT, Hovestadt V, Kratochwil F, Wani K, Tatevossian R, Punchihewa C, Johann P, Reimand J, Warnatz HJ, Ryzhova M, Mack S, Ramaswamy V, Capper D, Schweizer L, Sieber L, Wittmann A, Huang Z, van Sluis P, Volckmann R, Koster J, Versteeg R, Fufts D, Toledano H, Avigad S, Hoffman LM, Donson AM, Foreman N, Hewer E, Zitterbart K, Gilbert M, Armstrong TS, Gupta N, Allen JC, Karajannis MA, Zagzag D, Hasselblatt M, Kulozik AE, Witt O, Collins VP, von Hoff K, Rutkowski S, Pietsch T, Bader G, Yaspo ML, von Deimling A, Lichter P, Taylor MD, Gilbertson R, Ellison DW, Aldape K, Korshunov A, Kool M, Pfister SM „Molecular Classification of Ependymal Tumors across All CNS Compartments, Histopathological Grades, and Age Groups.“, *Cancer cell* 2015;27(5):728-43, 25965575 pubmed
- [8] 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

- [9] Timmermann B „Ependymome“, *S1-Leitlinie 025/025, AWMF online* 2018, http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-025I_S1_Ependymome-Kinder-Jugendliche_2018-04.pdf uri
- [10] Timmermann B, Kortmann RD, Kuhl J, Rutkowski S, Dieckmann K, Meisner C, Bamberg M „Role of radiotherapy in anaplastic ependymoma in children under age of 3 years: results of the prospective German brain tumor trials HIT-SKK 87 and 92.“, *Radiotherapy and oncology* 2005 ;77(3):278-85, 16300848 pubmed
- [11] Timmermann B „Therapie von Ependymomen im Kindesalter - Eine aktuelle Übersicht“, *WIR Informationsschrift der Aktion für krebskranke Kinder e.V. (Bonn)* 2002, 4:21, http://www.kinderkrebsstiftung.de/fileadmin/KKS/files/zeitschriftWIR/2002_4/behandlungsnetzwerk08.pdf uri
- [12] Timmermann B, Kortmann R, Kühl J, Meisner C, Bamberg M „Combined postoperative irradiation and chemotherapy for anaplastic ependymomas in childhood: results of the German prospective trials HIT 88/89 and HIT 91“, *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000;46:287-295, 10661334 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.
Bestrahlung	kontrollierte Anwendung ionisierender (hochenergetischer) Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
bildgebende Verfahren	Untersuchungsmethoden, die Bilder vom Körperinneren erzeugen; hierzu zählen z.B. die Ultraschall- und Röntgenuntersuchung, die Computertomographie, Magnetresonanztomographie und Szintigraphie.
Biopsie	Entnahme einer Gewebeprobe zwecks anschließender (v.a. mikroskopischer) Untersuchung; sie kann z.B. durch Punktion mit einer Hohlnadel, unter Anwendung spezieller Instrumente (z.B. Zangen, Stanzinstrumenten, Sonden) oder operativ mit dem Skalpell erfolgen.
Chemotherapie	hier: Einsatz von Medikamenten (Chemotherapeutika, Zytostatika) zur spezifischen Hemmung von Tumorzellen im Organismus;
Chromosomen	Träger des Erbgutes, d.h. der genetischen Information einer Zelle; Chromosomen bestehen vor allem aus DNA und Eiweißen und sind Bestandteile des Zellkerns. Gestalt und Zahl der Chromosomen sind artspezifisch. Der Mensch besitzt pro Körperzelle 46 Chromosomen (23 Chromosomenpaare).
Computertomographie	bildgebendes, röntgendiagnostisches Verfahren; es erzeugt durch die computergesteuerte Auswertung einer Vielzahl von Röntgenaufnahmen aus verschiedenen Richtungen ein Bild. Dadurch können Schichtaufnahmen von Körperteilen (Tomogramme, Quer- oder Längsschnitte des menschlichen Körpers) hergestellt werden.
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	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.
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).
hintere Schädelgrube	Teil des knöchernen Schädels, in dem sich unter anderem das Kleinhirn, ein Teil des Hirnstamms (die Rückseite der Brücke = Pons), der 4. Hirnventrikel und der Zusammenfluss der venösen Blutleiter (confluens sinuum) befinden
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.
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).
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.



Leukämie	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.
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.
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.
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)
Metastasierung	Sammelbezeichnung für einen Krankheitsprozess, bei dem eine Absiedlung der kranken Zellen über den Blutweg und / oder das lymphatische System in ursprünglich gesunde Körperregionen stattfindet
Mikroskop	Instrument, das ermöglicht, Objekte oder bestimmte Strukturen von Objekten, die für das menschliche Auge nicht sichtbar sind, vergrößert anzusehen



molekulargenetisch	Struktur, Bildung, Entwicklung, Funktion und Wechselwirkungen von Zellen und Zellbausteinen (z.B. Nukleinsäuren, Proteine) auf molekularer Ebene betreffend; im Mittelpunkt stehen die Analyse der in den Nukleinsäuren (DNA und RNA) gespeicherten Erbinformation und deren Verarbeitung im Rahmen der Proteinsynthese sowie die Genregulation.
Neurofibromatose	erbliche Erkrankung, die zu Tumoren der Nervenscheiden, der Hirnhäute und der Glia (dem "Bindegewebe" des Nervensystems) führt. Klinisch und molekulargenetisch lassen sich zwei Formen der Neurofibromatose unterscheiden, die durch unterschiedliche genetische Defekte hervorgerufen werden: 1. Die periphere Neurofibromatose (NF1, auch Recklinghausen-Krankheit): Diese ist durch so genannte Cafe-au-lait-Flecken auf der Haut und eine Veranlagung für verschiedene Tumoren gekennzeichnet (u.a. Neurofibrome, Gliome des Sehnervs, Irishamartome sowie Astrozytome und Phäochromozytome). 2. Die zentrale Neurofibromatose (NF2): Sie ist durch meist (beidseitige) Neurinome des Hörnervs (Acusticus) charakterisiert, die zu Taubheit, Gesichtslähmungen und geistigen Störungen führen können. Ebenso besteht ein erhöhtes Risiko für Tumoren (u.a. Astrozytome, spinale Ependymome). Die Neurofibromatose gehört zu den so genannten Phakomatosen.
Operation	chirurgischer Eingriff am oder im Körper eines Patienten zwecks Behandlung, seltener auch im Rahmen der Diagnostik; der chirurgische Eingriff erfolgt mit Hilfe spezieller Instrumente, im Allgemeinen unter Narkose.
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Prognosefaktoren	Faktoren, die eine ungefähre Einschätzung des weiteren Krankheitsverlaufs (d.h. der Prognose) erlauben; Prognosefaktoren in der Krebsheilkunde sind z.B. die Größe, Lage und/oder Ausbreitung eines Tumors, seine Bösartigkeit oder auch das Alter und der Gesundheitszustand des Patienten. Welche Faktoren für den Krankheitsverlauf eine besonders gewichtige Rolle spielen, hängt von der Art der Krebserkrankung ab.
Rehabilitation	medizinische, soziale, psychosoziale und berufliche Maßnahmen nach einer Erkrankung zur Wiedereingliederung in Gesellschaft, Beruf und Privatleben, die u.a. die Wiederherstellung von



	Fähigkeiten durch Übungsbehandlung, Prothesen und / oder apparative Hilfsmittel umfassen können
Retinoblastom	bösartiger Tumor der Augen-Netzhaut (Retina), der fast ausschließlich bei Kindern auftritt; insgesamt kommt das Retinoblastom im Kindes- und Jugendalter – mit 2 % aller Krebserkrankungen – selten vor. Es gibt erbliche und nicht-erbliche Formen der Erkrankung. Sowohl ein als auch beide Augen können betroffen sein (unilaterales bzw. bilaterales Retinoblastom). In sehr seltenen Fällen kann ein erbliches Retinoblastom auch gemeinsam mit einem Hirntumor (z.B. einem Pineoblastom) auftreten; in diesem Fall spricht man von einem trilateralen Retinoblastom.
Rezidiv	Rückfall, Wiederauftreten einer Erkrankung nach Heilung
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
stereotaktisch	punktförmig genaues Berühren oder Erreichen einer bestimmten Region im Körper mit Hilfe bildgebender Verfahren (z.B. Computertomographie, Kernspintomographie) und Computerberechnung , z.B. zur Entnahme von Gewebe oder im Rahmen einer Behandlung
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.
Tumor	Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)
WHO	Abkürzung für (englisch) World Health Organization, Weltgesundheitsorganisation; internationale Föderation zur Zusammenarbeit auf dem Gebiet des Gesundheitswesens
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.