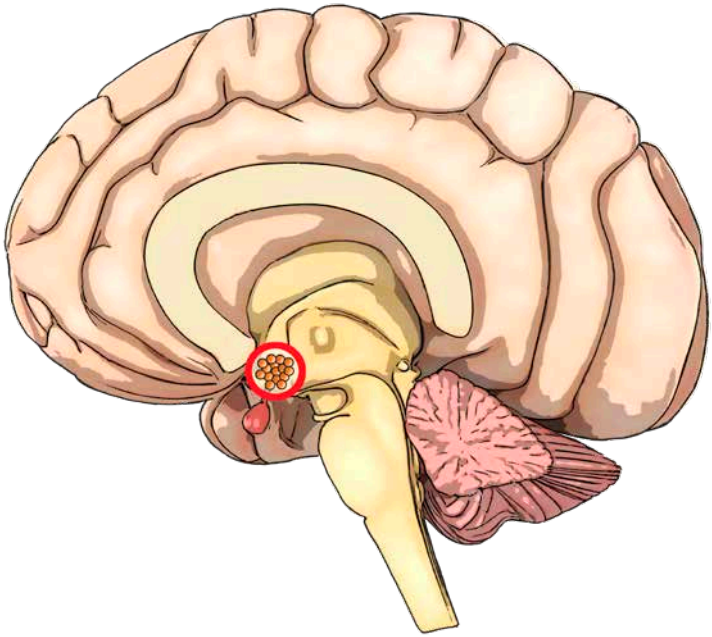
Informationsbroschüre für Patientinnen, Patienten und Angehörige

Kraniopharyngeom

von Prof. Dr. Hermann Müller und
PD Dr. Carsten Friedrich



Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

NETZWERK®

Mitglied der ACHSE
achse
Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen

Wichtiger Hinweis:

Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autoren, Herausgeber und Verlag verwenden größtmögliche Sorgfalt, dass vor allem die Angaben zu Behandlung und medikamentöser Therapie dem aktuellen Wissensstand entsprechen. Eine Gewähr für die Richtigkeit der Angaben ist jedoch ausdrücklich ausgeschlossen. Jede Benutzerin und jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und gegebenenfalls auch durch Hinzuziehung einer Spezialistin oder eines Spezialisten überprüfen und gegebenenfalls korrigieren.
Jede Angabe zu Medikamenten und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr der Anwenderin/des Anwenders.

Autoren: Prof. Dr. med. Hermann Müller und PD Dr. med. Carsten Friedrich
Klinik für Allgemeine Kinderheilkunde, Hämatologie/Onkologie,
Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Kinderhämatologie und -onkologie, Kinderendokrinologie und -diabetologie,
Klinikum Oldenburg AöR, Rahel-Straus-Str. 10, 26133 Oldenburg

Redaktionelle Bearbeitung: Christian Schulze Kalthoff
Grafik und Layout: Klaus Dursch

Stand der Broschüre: Mai 2024, 2. Auflage

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, der Entnahme von Abbildungen, der Funksendung, der Wiedergabe auf fotomechanischem oder ähnlichem Wege und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten.

© Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.
Waldstraße 53, 90763 Fürth

Vorbemerkung:

Damit sich die Broschüre leicht und flüssig lesen lässt, verzichten wir darauf, weibliche und männliche oder geschlechtsneutrale Formen nebeneinander zu verwenden. Die männliche Form wird regelhaft verwendet, bezieht aber selbstverständlich alle Geschlechtsformen mit ein. Patient meint auch Patientin etc.

Inhaltsverzeichnis

Was ist ein Kraniopharyngeom? 4

Wer erkrankt an einem Kraniopharyngeom und warum? 6

Woran erkennt man ein Kraniopharyngeom? 7

Wie wird das Kraniopharyngeom diagnostiziert? 8

Wie wird das Kraniopharyngeom behandelt? 10

- Neurochirurgische Operation 10
- Strahlentherapie 13
- Medikamentöse Behandlungen – "Targeted therapies"? 14
- Abwarten? 14

Hormonelle Ausfälle 15

Hormontherapie 19

Adipositas – Übergewicht 21

Störungen des Tag-Nacht-Rhythmus 25

Sehvermögen 26

Neuropsychologie/Neurokognition 27

Nachsorge und Rehabilitation 28

Hilfen 29

Kontaktadressen 33

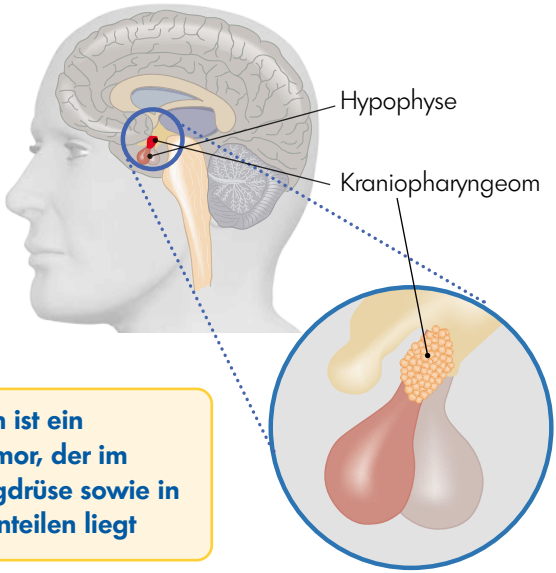
Stichworte und Fachausdrücke 34

Selbsthilfegruppen 35

Was ist ein Kraniopharyngeom?

Das Kraniopharyngeom ist ein seltener Fehlbildungstumor, der im Kindes- und Jugendalter mit einem Häufigkeitsgipfel im 10. Lebensjahr und im Erwachsenenalter mit einem Gipfel im Alter von 40–50 Jahren diagnostiziert wird. Das Kraniopharyngeom stellt eine Fehlbildung dar, die vom Gewebe ausgeht, das in seiner Entwicklung bereits embryonal, das heißt, noch vor der Geburt gestört wurde. Die Gründe für diese Störung sind bislang nicht bekannt. Der auf kernspintomographischen Bildern sichtbare Tumor ist also keine bösartige Geschwulst, sondern eine Art Fehlbildung. Allerdings liegt das Kraniopharyngeom in direkter Nähe zu Gehirnanteilen, die sehr wichtig sind für die körperliche und geistige Entwicklung. Die Nähe zu Sehnerven kann zu Sehbeeinträchtigungen bis hin zum Sehverlust führen.

Benachbarte Hirnanteile wie Hirnanhangdrüse (Hypophyse) und Hypothalamus, die zentralnervöse Region des Zwischenhirns, sind für die Bildung vieler Hormone verantwortlich, die Wachstum, Gewichtsregulation, Pubertätsentwicklung und Flüssigkeitshaushalt bestimmen. Häufig bestehen die ersten Beschwerden der Patienten in Ausfallerscheinungen dieser Hormone, die durch das Kraniopharyngeom hervorgerufen werden. Darüber hinaus werden in direkter Nachbarschaft zu



Das Kraniopharyngeom ist ein gutartiger zystischer Tumor, der im Bereich der Hirnanhangdrüse sowie in direkter Nähe zu Gehirnteilen liegt

dem Tumor Eiweiße im Gehirn gebildet, die für den Tag-Nacht-Rhythmus, die Temperaturregulation, die Konzentrationsfähigkeit und das Essverhalten der Patienten eine wichtige Rolle spielen. Die langfristige Lebensqualität vieler Patienten wird durch die lebenslang notwendige Hormoneinnahme und ein hypothalamisch bedingtes ausgeprägtes Übergewicht beeinträchtigt.

Abb.1: Gewichtsentwicklung in Abhängigkeit vom Ursprungsort des Kraniopharyngeoms. Bei beiden Patientinnen gelang die komplette operative Entfernung (siehe Pfeile).

Die Patientin aus Abb. 1b entwickelte ein ausgeprägtes Übergewicht aufgrund von Essstörungen, bedingt durch die Nähe des Kraniopharyngeoms zu hypothalamischen Hirnabschnitten (Abb. 1c).

Die Patientin aus Abb. 1a bot im bildgebenden Verfahren MRT bei Diagnose einen nur kleinen Tumor (Abb. 1d) und nach Operation normales Essverhalten und ein Normalgewicht.

Wer erkrankt an einem Kraniopharyngeom und warum?

Während das Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter meist einen „adamantinösen“, also stahlharten Gewebetyp mit Zystenbildung (Bildung eines oder mehrerer sackartiger Tumore) bietet, wird der Tumor im Erwachsenenalter mit einem Häufigkeitsgipfel im Alter von 50–75 Jahren und vornehmlich „papillärem“, das heißt warzenartigem Gewebetyp diagnostiziert. Es handelt sich um eine Fehlbildung, die bereits vor der Geburt in der Embryonalphase entsteht. Die Gründe für die vorgeburtliche Entstehung der Fehlbildung und warum sie bei einigen Patienten im Kindesalter und bei anderen erst im Erwachsenenalter diagnostiziert wird, sind unklar. Eine erbliche Veranlagung oder familiäre Häufung ist nicht nachgewiesen.

In etwa die Hälfte aller Patienten erkrankt im Kindes- und Jugendalter. Pro Jahr werden in der Bundesrepublik Deutschland ungefähr 25–30 Kinder und Jugendliche mit Kraniopharyngeom neu diagnostiziert. Das Deutsche Kinderkrebsregister (www.kinderkrebsregister.de) registriert seit 1980 alle neu diagnostizierten Fälle.

In etwa die Hälfte aller Patienten erkrankt im Kindes- und Jugendalter

Woran erkennt man ein Kraniopharyngeom?

Das klinische Bild bei Erstdiagnose wird häufig von unspezifischen Symptomen und Beschwerden wie z. B. gesteigertem Druck innerhalb des Schädels (Kopfschmerzen, morgendliches Nüchternerbrechen) dominiert. Weitere Zeichen sind Sehstörungen (62–84 %) und endokrine, das heißt auf das Hormonsystem bezogene Ausfälle (52–87 %). Endokrine Ausfälle betreffen die hypothalamisch-hypophysären Hormonachsen für Wachstumshormon (75 %), Gonadotropine (40 %), ACTH (25 %) und TSH (25 %). Ein Diabetes insipidus neurohormonalis besteht vor einer Operation bei 17 % der betroffenen Patienten. Störungen der Pubertätsentwicklung äußern sich als vorzeitige (Pubertas praecox) oder verspätete bzw. ausbleibende Pubertätsentwicklung (Pubertas tarda). Die Auswertung der Vorgeschichten von Kraniopharyngeom-Patienten ergab, dass Beschwerden in der Vorgeschichte häufig bereits lange vor Diagnose angegeben wurden (im Schnitt 12 Monate davor). Eine Analyse der Körpermaße, die im Rahmen von Vorsorgeuntersuchungen von 90 Kindern mit Kraniopharyngeom erhoben wurden, bei denen dieses Krankheitsbild später diagnostiziert wurde, ergab Folgendes: Eine krankhafte Wachstumsrate war bereits am Ende des ersten Lebensjahres als Frühsymptom nachweisbar. Eine Gewichtszunahme trat eher als Spätsymptom kurz vor Diagnose des Kraniopharyngeoms auf. Kopfschmerz, Sehstörung, Wachstumsstörung und vermehrter Durst/Urinmenge (Polydipsie/Polyurie) sind die typische Kombination von Leitsymptomen der Erkrankung im Kindes- und Jugendalter.

Auswertungen von Obduktionsuntersuchungen haben aber auch gezeigt, dass viele Menschen zeitlebens ein Kraniopharyngeom haben, ohne dass eine Diagnose gestellt wurde. Das deutet darauf hin, dass wahrscheinlich diese Fehlbildung in einigen Fällen ein Leben lang keine ausgeprägten Beschwerden bewirkte.

Wie wird das Kraniopharyngeom diagnostiziert?

Zur Diagnosestellung und Vorbereitung des operativen Eingriffs werden die Durchführung einer Kernspintomographie (MRT) und meist auch einer Computertomographie (CT) notwendig.

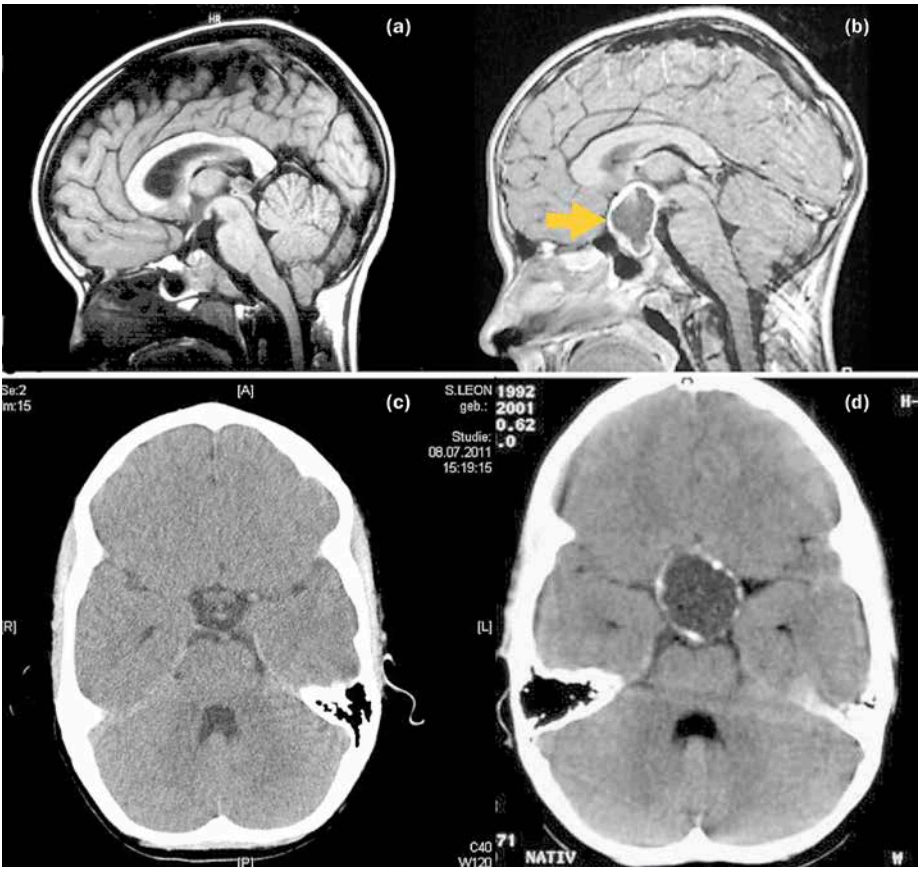


Abb. 2: Kernspintomographische (MRT) und computertomographische (CT) Bilder von Kraniopharyngeom-Patienten und Normalbefunde.

In Abb. 2b ist mit Pfeil im Vergleich zum Normalbefund (Abb. 2a, c) ein zystisches Kraniopharyngeom dargestellt, das im CT (Abb. 2d) Verkalkungen aufweist.

Beim MRT liegt man in einer Art „Röhre“, um die ein starkes Magnetfeld erzeugt wird. Eine Strahlenbelastung besteht nicht. Schädliche Nebenwirkungen des MRT-Magnetfeldes sind nicht bekannt. Nachteile des MRTs bestehen darin, dass die Untersuchungszeit, in der man bewegungslos in der Röhre liegen muss, für Kinder oft zu lang ist. Hier wird eine Untersuchung in Narkose notwendig. Für einige Patienten, besonders wenn starkes Übergewicht besteht, führt die Enge in der Röhre häufig zu Ängsten, die eine MRT-Untersuchung an einem offenen Gerät notwendig machen.

Die Computertomographie (CT) stellt eine Strahlenbelastung dar, ist aber häufig notwendig, um Verkalkungen nachzuweisen, die im MRT nicht darzustellen sind. Insofern sollten CT-Untersuchungen so geplant werden, dass nur das Kraniopharyngeom abgebildet wird und das normale Gehirn und im Besonderen die Linsen der Augen ausgespart werden.

Im Rahmen der Nachsorge sind regelmäßige MRT-Untersuchungen empfohlen anfangs in 3-Monatsabständen, die sich dann bei unveränderten MRT-Befunden weiter ausdehnen. Bei stabilen MRT-Befunden ohne Hinweis auf Resttumor oder Wachstum des Tumorrestes sollten die MRT-Untersuchungen im Nachsorgeverlauf ohne Gabe von Kontrastmittel (Gadolinium) durchgeführt werden.

Die eigentliche Diagnose Kraniopharyngeom wird dann vom Pathologen gestellt, der das operativ entnommene Gewebe untersucht. Im Kindes- und Jugendalter zeigt das Gewebe häufig andere Eigenschaften (adamantinomatöser Gewebetyp) als im Erwachsenenalter (papillomatöser Gewebetyp). Wenn kein festes Gewebe in der Operation gewonnen werden konnte, weil z. B. eine Zyste entlastet wurde, wird die entnommene Flüssigkeit vom Pathologen untersucht. Die Zystenflüssigkeit beim Kraniopharyngeom hat typischerweise eine dunkelbraune Farbe und eine Konsistenz wie Maschinenöl. Der hohe Gehalt an Cholesterin ist dafür verantwortlich und wird vom Pathologen mikroskopisch nachgewiesen.

Wie wird das Kraniopharyngeom behandelt?

Neurochirurgische Operation:

Die Behandlung eines Kindes oder Jugendlichen mit neu diagnostiziertem Kraniopharyngeom wird meist die Operation sein. Die Entscheidung über das operative Vorgehen (wie und wie viel operiert/entlastet werden soll) wird der Sie betreuende Arzt/Neurochirurg mit Ihnen besprechen. Sie werden darüber aufgeklärt werden, dass das Kraniopharyngeom häufig nicht ganz entfernt werden kann, weil sonst schwere Schäden an den benachbarten Gehirnanteilen zu befürchten sind. Andererseits gibt es auch Kraniopharyngeome, die trotz kompletter Entfernung wieder auftreten. Sollten Teile des Tumors operativ nicht zu entfernen sein, so muss die Durchführung einer Bestrahlungstherapie erwogen werden.

Besteht das Kraniopharyngeom überwiegend aus einer einzelnen Zyste, kann der Neurochirurg den Zysteninhalt dadurch ablassen, dass er ein Loch in die Zystenwand schneidet und einen Drainageschlauch (Abfluss-Schlauch) in das Loch legt. Er verhindert, dass sich das Loch wieder verschließt, sodass der Inhalt der Zyste weiter abfließen kann. Verbindet man das Ende des Drainageschlauchs mit einer kleinen Kammer (Reservoir), die unter der

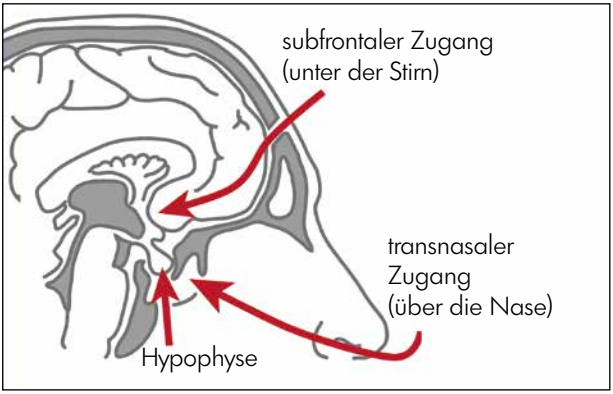


Abb. 3:
Operative Zugangswege beim Kraniopharyngeom

Kopfhaut liegt und mit einer Nadel problemlos punktiert, das heißt eingestochen werden kann, so kann man wiederholt einen möglichen Druck in der Zyste entlasten. Darüber hinaus besteht die Möglichkeit, über das Reservoir via Drainagekatheter Medikamente in die Zyste zu füllen, die zur „Verödung" der Zystenschleimhaut führen. Das früher verwendete Bleomycin wird wegen beträchtlicher neurologischer Nebenwirkungen nicht mehr empfohlen. Interferon-alpha ist derzeit nicht auf dem Markt verfügbar.

Befindet sich das Kraniopharyngeom überwiegend in der Sella (knöcherne Nische im Bereich der Schädelbasis), ist die operative Entfernung über die Nase als Zugangsweg möglich. Dieser „transsphenoidale Zugangsweg" ist insofern schonend, als keine operative Verletzung hypothalamischer Hirngebiete als Komplikation zu befürchten sind. Bei Erkrankung im Kindes- und Jugendalter erstreckt sich das Kraniopharyngeom häufig über die Sella hinaus in Hirngebiete, die über den transsphenoidalen Zugangsweg nicht zugänglich sind. In diesen Fällen erfolgt der operative Eingriff über einen Zugang durch die Schädeldecke meist im Bereich der oberen Stirn (pterionaler Zugangsweg).

Der operative Eingriff zum Zeitpunkt der Erstdiagnose sollte immer das Ziel verfolgen, möglichst viel vom Kraniopharyngeom zu entfernen, ohne die Sehnerven oder hypothalamische Hirngebiete zu verletzen. Bei diesem Vorgehen

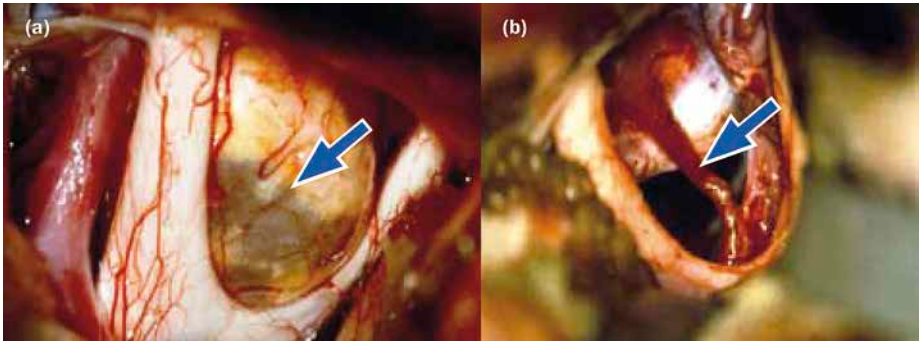


Abb. 4: Operatives Bild (Abb. 4.a) eines großen Kraniopharyngeoms (Pfeil) mit Zystenanteil, das direkt dem Sehnerven und der Sehbahnkreuzung (Chiasma) anliegt („weißes Band"). Seltenes operatives Bild (Abb. 4.b) nach kompletter Entfernung des Kraniopharyngeoms unter Schonung des Hypophysenstiels (Pfeil).

kann trotz Vorsicht häufig die Hirnanhangdrüse nicht erhalten werden. Da der Tumor mit dieser Drüse oft untrennbar eng verwachsen ist, wird ihr Verlust bzw. die Notwendigkeit zur Hormontherapie nach OP in Kauf genommen.

Neue endoskopische Operationsverfahren ermöglichen die schonende Behandlung, besonders von Kraniopharyngeom-Zysten. Ein Endoskop wird in die erweiterten Räume des Hirnwassers (Ventrikel) über ein kleines Bohrloch in der Schädeldecke eingeführt und unter endoskopischer Sicht wird (wie bei einer Magen-Darm-Spiegelung) die Zyste behandelt.

Wenn das Kraniopharyngeom bei der ersten Operation nicht komplett entfernt werden konnte, mag das eine gewisse Enttäuschung für den Patienten und seine Familie sein. Aber in der Regel erfolgt eine inkomplette Entfernung, weil bei radikalem Vorgehen die Gefahr zu groß ist, wichtige benachbarte Hirnstrukturen zu schädigen. Das Ziel der Behandlung ist nicht, nach der Operation eine MRT-Aufnahme zu erhalten, auf der das Kraniopharyngeom nicht mehr zu sehen ist. Das eigentliche Ziel der operativen Therapie ist, dass es dem Patienten nach der Operation langfristig besser geht als vorher.

Neue endoskopische Operationsverfahren ermöglichen die schonende Behandlung, besonders von Kraniopharyngeom-Zysten

Strahlentherapie:

Welche Behandlungsmöglichkeiten hat man, wenn in der ersten Operation das Kraniopharyngeom nur teilweise entfernt werden konnte? Es ist bekannt, dass ein Tumorrest dieser Fehlbildung in über 90 % der Fälle irgendwann wieder wachsen kann und so zu Problemen führt. Andererseits ist auch nachgewiesen, dass eine Strahlentherapie das weitere Wachstum eines Kraniopharyngeom-Restes verhindern kann. Wann der optimale Zeitpunkt für eine Strahlentherapie nach unvollständiger Entfernung gekommen ist, bleibt allerdings nach wie vor ungeklärt.

Die strahlentherapeutische Behandlung bedarf einer sorgfältigen Planung. Das Kraniopharyngeom wird genau vermessen (Planungs-CT). Eine Maske wird angefertigt, um sicherzustellen, dass sich der Patient bei der Bestrahlung nicht bewegt. Die Bilder des Tumors werden mit dem Bestrahlungsplan verglichen (Simulation).

Die eigentlichen Bestrahlungen dauern nur wenige Sekunden. Der Patient muss allerdings dabei alleine und absolut ruhig im Bestrahlungsraum liegen. Bei sehr jungen Patienten ist hierzu häufig eine Narkose notwendig. Es sind über ca. 6 Wochen jeweils an den Werktagen (Montag bis Freitag) insgesamt ca. 30 Einzelbestrahlungen notwendig. Während der Bestrahlung und auch in den Wochen danach kann es notwendig werden, mit einer höheren Kortisondosis einer Schwellung im bestrahlten Gebiet vorzubeugen.

Neben der konventionellen Strahlentherapie (Photonenbestrahlung) steht auch die Möglichkeit zur Behandlung mit Protonenstrahlen zur Verfügung. Die Protonentherapie kann hinsichtlich der Verträglichkeit und Genauigkeit Vorteile bieten. Diese Vorteile sind allerdings bisher nicht nachgewiesen und die Protonenbehandlung ist bislang nur an wenigen Orten verfügbar.

Medikamentöse Behandlungen – "Targeted therapies"?

Im Kindes- und Jugendalter zeigt das Gewebe häufig andere Eigenschaften (adamantinomatöser Gewebetyp) als im Erwachsenenalter (papillomatöser Gewebetyp). Besonders auf der molekularen Ebene existieren große Unterschiede zwischen adamantinomatösem und papillärem Gewebetyp. Beim papillärem Kraniopharyngeom werden häufig Veränderungen der Erbinformation in einem bestimmten Gen (BRAF-Gen) nachgewiesen. Man weiß inzwischen recht gut, welche Auswirkungen diese BRAF-Mutationen auf den Stoffwechsel der Kraniopharyngeom-Zellen haben. Aufgrund dieser speziellen Besonderheiten im Stoffwechsel dieser Zellen ist es möglich, ganz gezielt gerichtete Medikamente ("Targeted therapies") einzusetzen, um den Stoffwechsel und damit auch das Tumorwachstum zu bremsen. Erste Ergebnisse von Behandlungsversuchen mit speziellen Medikamenten (MEK-Inhibitoren) verliefen bei papillärem Kraniopharyngeom mit BRAF-Mutation sehr erfolgreich. Ähnliche Therapieansätze werden auch für den im Kindes- und Jugendalter vorherschenden adamantinomatösen Typ der Erkrankung gesucht. Ergebnisse werden mit Spannung erwartet, liegen allerdings bislang noch nicht vor.

Abwarten?

Es gibt durchaus Fälle, in denen das Kraniopharyngeom zufällig diagnostiziert wird, z. B. im Rahmen einer CT- oder MRT-Bildgebung aus ganz anderen Gründen. Beim Kraniopharyngeom handelt es sich nicht um einen bösartigen Tumor, sondern um eine Fehlbildung, deren Wachstumsverhalten insbesondere bei Zufallsdiagnose nur schwer vorherzusagen ist. In Einzelfällen kann es daher gerade bei zufälliger Diagnose und sonstiger Beschwerdefreiheit sinnvoll sein, zunächst das weitere Wachstumsverhalten mit MRT zu kontrollieren, bevor man sich zur Therapie (Operation, Strahlentherapie) entschließt.

Hormonelle Ausfälle

Bis auf wenige Fälle, in denen die Hirnanhangdrüse (Hypophyse und Hypophysenstiel) nicht entfernt werden musste, wird der Patient nach der Operation regelmäßig und lebenslang Hormone in Form von Tabletten, Nasentropfen oder Spritzen unter die Haut nehmen müssen.

Hormone werden von Drüsen gebildet und in die Blutbahn abgegeben, wo sie zu den Geweben transportiert werden, um dort ihre Wirkung zu entfalten. Es gibt viele Hormondrüsen an den verschiedensten Stellen des Körpers: z. B. die Schilddrüse im Halsbereich, die Nebenniere oberhalb der Nieren, die Hirnanhangdrüse, die sich im Bereich der Schädelbasis sozusagen hinter den Augen befindet, die Geschlechtsdrüsen (Hoden beim Mann und Eierstöcke bei der Frau).

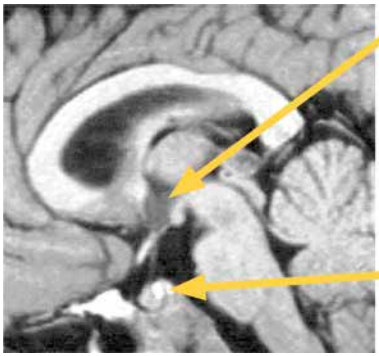


Abb. 5: Kernspintomographisches Bild von Hypothalamus- und Hypophysenregion (Pfeile) und Schema zur hormonellen Regulation der Hypothalamus-Hypophysen-Achse

Die Hormonproduktion der Drüsen geschieht so, dass die Hormone bei Bedarf schnell ausgeschüttet werden, die Hormonproduktion aber auch schnell wieder heruntergefahren werden kann, wenn kein entsprechender Bedarf besteht. Diese schnelle Reaktion der Drüsen auf den jeweiligen Hormonbedarf des Körpers wird dadurch geregelt, dass es im Körper mehrere zentrale Meldestellen gibt, die registrieren, wie der Bedarf ist. An diesen Meldestellen, die sich überwiegend im Gehirn (Hypothalamus) befinden, wird gemessen, wie viel Hormon gerade in der Blutbahn zur Verfügung steht und wie viel notwendig wäre, um einen ausreichenden Hormonspiegel zu haben. Wenn mehr Hormon benötigt wird, produzieren diese Meldestationen sogenannte „stimulierende Hormone". Diese Eiweiße werden in die Blutbahn abgegeben, wandern zu den Drüsen und führen dort dazu, dass die Drüse bei Bedarf mehr Hormon produziert. Wird weniger benötigt, produziert die Meldestation weniger „stimulierendes Hormon" und signalisiert der Drüse, dass weniger Hormon hergestellt werden soll.

Das **Schilddrüsenhormon** (Thyroxin) wird in der Schilddrüse (im Halsbereich) produziert und hat für den Körper die gleiche Bedeutung wie das Benzin für ein Auto. Fließt zu viel Thyroxin in den Körper läuft der Organismus „heiß". Man schwitzt, das Herz schlägt schnell, der Darm verursacht Durchfälle, es kann zu Fieber kommen. Wird zu wenig Thyroxin produziert, bleiben die meisten Stoffwechselvorgänge fast stehen. Man friert, ist verstopft, müde, träge und kommt kaum in die Gänge. Die Schilddrüse untersteht der Hirnanhangdrüse als Meldezentrum, das die Hormonproduktion durch das Thyroxin-stimulierende Hormon (TSH) reguliert.

Auch die **Sexualhormone** (Östrogen, Testosteron) werden nur dann ausgeschüttet, wenn die Meldestation in der Hirnanhangdrüse durch Ausschüttung von stimulierenden Hormonen (LH, FSH) dazu anregt. Bei Kindern fängt das in der Pubertät an. Bei Frauen regulieren diese Faktoren den Zyklus der Monatsblutungen. Ist die Regulation gestört, bleibt die Pubertät aus oder die Monatsblutungen treten nicht mehr auf.

Das Stresshormon **Kortison** wird von der Nebenniere dann ausgeschüttet, wenn die Hirnanhangdrüse den Bedarf registriert und von dort das stimulierende Hormon ACTH in die Blutbahn ausschüttet. Im Blut wird ACTH zur Nebenniere transportiert und führt zur Produktion des Stresshormons Kortison. Schwerer körperlicher Stress liegt immer vor bei Operationen und fieberhaften Erkrankungen.

Das **Wachstumshormon** wird in der Hirnanhangdrüse gebildet. Die Wachstumswirkung wird durch andere Eiweiße (IGFs) vermittelt. Die Ausschüttung des Hormons erfolgt immer nur kurz in Schüben und besonders nachts im Schlaf.
Neben der Steigerung des Längenwachstums hat das Wachstumshormon aber auch noch viele andere wichtige Stoffwechselwirkungen (Muskelaufbau, Knochenverkalkung, Fettabbau). Aufgrund dieser Effekte wird es bei nachgewiesenem Mangel auch bei ausgewachsenen Erwachsenen medikamentös gegeben. Neben Präparaten zu täglichen Injektion unter die Haut sind auch Präparate auf dem Markt verfügbar, die nur noch einmal wöchentlich entsprechend injiziert werden müssen.

Das **antidiuretische Hormon** (DDAVP, Adiuretin (ADH); Medikament Minirin®) wird im hinteren Teil der Hirnanhangdrüse gebildet und sorgt dafür, dass wir mit dem Urin nicht zu viel Wasser verlieren. Ein Mangel an ADH führt immer dazu, dass literweise wasserklarer Urin gelassen wird. Um nicht auszutrocknen, verspürt man bei ADH-Mangel (Diabetes insipidus) großen Durst und muss zwangsläufig extrem viel trinken. Wird zu viel Minirin® verabreicht, lässt man nur noch wenig, dunklen und konzentrierten Urin. Das Wasser kann sich im Körper ansammeln und wird dann im Gewebe abgelagert (Ödeme).
Bei Hirntumorerkrankungen sind in der Regel die Hormondrüsen im Körper (Schilddrüse, Nebenniere, Eierstöcke und Hoden) selbst nicht betroffen und gesund! Die Hirnanhangdrüse kann aber aufgrund ihrer Lage in der Schädelbasis durch den Hirntumor, Operationen oder eine Bestrahlung in der Funktion gestört sein. Die Ausschüttung der stimulierenden Hormone versagt. Das führt dazu, dass die Drüsen im Körper nicht mehr ausreichend von der Hirnanhangdrüse zur Hormonproduktion angeregt werden.

Bei solchen Ausfällen ersetzt man der Einfachheit halber nicht die ausgefallenen stimulierenden Hormone der Hirnanhangdrüse, sondern die Hormone der gesunden, aber nicht ausreichend stimulierten Drüsen.

Pubertät und Fruchtbarkeit: Bei Kindern/Jugendlichen mit Kraniopharyngeom und ausbleibender Pubertätsentwicklung leitet man die Pubertät dadurch ein, dass man die Sexualhormone der Eierstöcke (Östrogen) bzw. der Hoden (Testosteron) medikamentös verabreicht. Das ermöglicht dann einen normalen Pubertätsverlauf. Aber die Eierstöcke und Hoden stellen bei Gabe der Sexualhormone die eigene Hormon- und Spermienproduktion bzw. den Eisprung ein. Für jugendliche und erwachsene Hirntumorpatienten ist es wichtig zu wissen, dass sie trotz der hormonellen Störung fruchtbar sein, das heißt, ein Kind zeugen bzw. schwanger werden können. Das funktioniert aber nur dann, wenn anstatt der Sexualhormone die stimulierenden Hormone der Hirnanhangdrüse (LH und FSH) als Medikament verabreicht werden. LH und FSH regen dann den Hoden nicht nur zur Testosteronproduktion, sondern auch zur Spermienbildung an. Bei Frauen kommt es unter Gabe von LH/FSH zum Eisprung. Die Durchführung einer solchen Therapie ist aufwendig und wird im Erwachsenenalter bei Kinderwunsch durchgeführt.

Für Hirntumorpatienten ist es wichtig zu wissen, dass sie trotz der hormonellen Störung fruchtbar sein, das heißt, ein Kind zeugen bzw. schwanger werden können

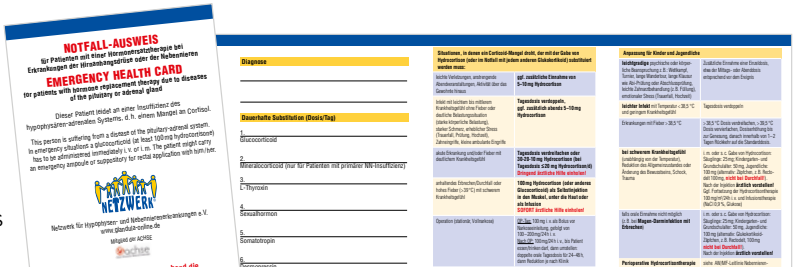
Hormontherapie

Wachstumshormon wird einmal täglich vom Patienten bzw. den Eltern unter die Haut gespritzt. Ein Zusammenhang mit Tumorrückfällen wurde nicht nachgewiesen. Der Beginn der Therapie sollte individuell festgelegt werden. Behandelt wird zunächst bis zum Abschluss des Wachstums. Jährliche Handröntgenaufnahmen sind notwendig, um festzustellen, ob die Wachstumsfugen der Knochen noch offen sind. Bei den Wachstumsfugen handelt es sich um jenen Knochenbereich, aus dem im Kindes- und Jugendalter das Wachstum erfolgt. Eine Therapie ist in niedrigerer Dosierung auch im Erwachsenenalter möglich und empfehlenswert.

Schilddrüsenhormon (L-Thyroxin) wird einmal pro Tag als Tablette geschluckt. Die Dosierung richtet sich nach der Konzentration des Schilddrüsenhormons im Blut (regelmäßige Kontrolle des freien Thyroxin im Blut). Die Laborkontrolle des TSH-Spiegels zur Therapiebeurteilung macht keinen Sinn, da TSH bei Schäden der Hirnanhangdrüse häufig nicht mehr gebildet wird.

Stresshormon (Hydrocortison) wird als Tablette meist dreimal pro Tag (morgens, mittags, abends) genommen. Die Dosis muss bei körperlichem (Operation, Fieber, Unfälle u.a.) oder psychischem Stress (Prüfungen, besondere Belastungssituationen) **sofort verdreifacht bis verfünffacht** werden – sonst kann akute Lebensgefahr drohen (Addison-Krise)!

Immer den Notfallausweis dabei haben!



Der Notfallausweis des Netzwerks

Auch wenn wegen Durchfall oder Erbrechen die Einnahme des Hydrocortisons nicht sicher gewährleistet ist, droht Gefahr – dann muss der Patient in die Klinik, um das Hydrocortison gegebenenfalls vorübergehend über die Vene verabreicht zu bekommen. Im Alltag können sich besondere Stresssituationen ergeben (Sport, Prüfung u. a.). Es ist wichtig, die Dosierung flexibel zu handhaben und in solchen vorhersehbaren Situationen das Hydrocortison schon vorbeugend und vorübergehend zu steigern.

DDAVP (Minirin®) wird als Tablette geschluckt oder über die Nasenschleimhaut mittels Spray oder Rhinyle (ein kleiner Plastikschlauch) ca. 2–3-mal pro Tag eingenommen. Bei großer Urin- oder Trinkmenge muss die Dosis eher gesteigert werden. Bei Wassereinlagerungen im Gewebe muss sie hingegen eher vermindert werden. Die richtige Dosis wird im Alltag anhand der Trinkmenge und nicht anhand von Laborwerten bestimmt. Die Optimaldosis kann sich häufig ändern, insbesondere, wenn die Aufnahme über die Nasenschleimhaut z. B. bei Schnupfen verändert ist.

Sexualhormon (Testosteron beim Mann) wird zur Einleitung und während der Pubertät über regelmäßige Injektionen in den Muskel verabreicht. Im Erwachsenenalter kann die tägliche Testosterongabe mittels Pflaster oder Testosteroncreme über die Haut erfolgen. Eine Depotinjektion von Testosteron (Nebido®) ist ebenfalls möglich. Die Hoden bleiben bei einer Testosterongabe so klein wie vor der Pubertät. Um Fruchtbarkeit zu erzielen, muss die Therapie im Jugendlichen- oder Erwachsenenalter auf regelmäßige Gaben des „stimulierenden Hormons“ umgestellt werden (s. S. ☒).

Sexualhormone (Östrogene und Gestagene bei der Frau) werden in Form von Tabletten bzw. für Östrogen auch in Form von Tropfen täglich genommen. Am Ende der Pubertät wird eine „Pille“ genommen, die durch den Gestagenanteil zu Menstruationsblutungen führt. Um Fruchtbarkeit zu erzielen, muss die Therapie im Jugendlichen- oder Erwachsenenalter auf regelmäßige Gaben des „stimulierenden Hormons“ umgestellt werden (s. S . ☒). Die verfügbaren Präparate sind sicher. Regelmäßige endokrinologische Kontrolluntersuchungen sind notwendig.

Adipositas – Übergewicht

Die Lebensqualität der Patienten wird dadurch beeinträchtigt, dass mehr als die Hälfte aller Patienten an einem ausgeprägten Übergewicht leidet. In einigen Fällen führt das Kraniopharyngeom dazu, dass das Sättigungszentrum im Hypothalamus gestört ist, sodass „Heißhungerattacken" auftreten und keine Sättigung mehr empfunden wird. Nach neueren Erkenntnissen ist aber auch eine Einschränkung der körperlichen Aktivität für die Gewichtszunahme verantwortlich. Dies wird häufig durch eine ausgeprägte Tagesmüdigkeit verursacht. Sehbeeinträchtigungen und neurologische Handicaps sind weitere Gründe für eine eingeschränkte körperliche Aktivität. Darüber hinaus wurde nachgewiesen, dass Patienten mit Kraniopharyngeom einen reduzierten metabolischen Grundumsatz haben, das heißt, sie verbrennen die Kalorien weniger effektiv als Gesunde, was zum Fettansatz führt. Bedauerlicherweise gibt es kaum Möglichkeiten, mit Medikamenten oder anderen Maßnahmen diese oft besorgniserregende Gewichtsentwicklung zu stoppen.
Zur Vermeidung des Übergewichts ist es wichtig, im Rahmen der Operation Verletzungen des Sättigungszentrums im Hypothalamus zu vermeiden. Bei ausgeprägter Tagesmüdigkeit kann die medikamentöse Therapie mit zentral stimulierenden Medikamenten (Methylphenidat, Modafinil, Amphetamine) eine Besserung des Aktivitätsniveaus bewirken. Auch eine Störung des Tag-Nacht-Rhythmus durch verminderte Melatoninproduktion kann von Einfluss sein. In solchen Fällen führt die Einnahme von Melatonin häufig zu einer Verbesserung des Tagesrhythmus.

Medikamentöse Therapie der hypothalamischen Adipositas

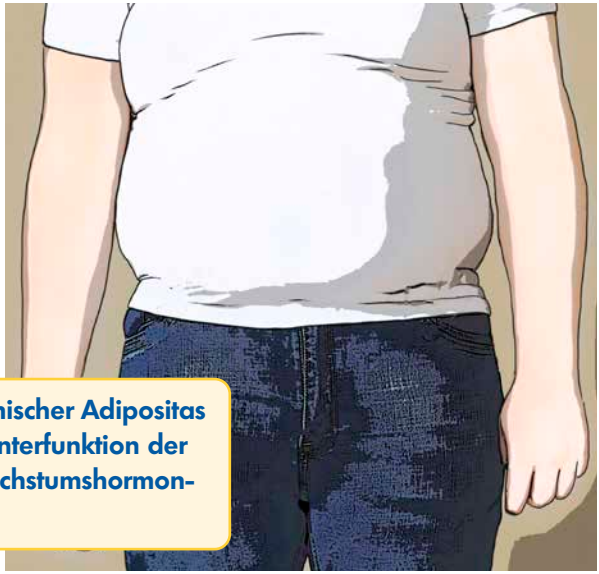
Die Möglichkeiten zur erfolgreichen Behandlung einer Adipositas sind bei Kraniopharyngeom-Patienten leider sehr eingeschränkt. Viele behaupten, es gäbe bislang überhaupt keine in Studien geprüfte und damit nachweislich effektive Behandlung. Patienten mit hypothalamischer Adipositas bieten häufig eine Störung der sympatho-adrenalen Aktivität mit Verringerung der

Katecholamine, was u. a. mit einer eingeschränkten hormonellen Reaktion auf Unterzuckerungen in Verbindung steht. Therapieversuche mit zentralen Stimulanzien basieren auf dieser Beobachtung. Eine medikamentöse Therapie mit Dextro-Amphetamin bewirkte eine verminderte Gewichtszunahme, Stabilisierung des BMI-Verlaufs („body mass index") und Steigerung des körperlichen Aktivitätsniveaus.

Patienten mit hypothalamischer Adipositas entwickeln häufig eine Unterfunktion der Hirnanhangdrüse mit Wachstumshormonmangel. Mehrere Studien untersuchten den Effekt einer Wachstumshormonsubstitution (Ersatztherapie) auf die Gewichtsentwicklung, ohne dass eine deutliche signifikante, also deutliche Beeinflussung der hypothalamischen Adipositas nachgewiesen werden konnte.

In den letzten Jahren gab es einige Medikamente, die (meist nur vorübergehend) zur Behandlung der Adipositas zugelassen waren ("Appetitzügler"). Die meisten Präparate wurden allerdings wieder vom Markt genommen, weil schwere Nebenwirkungen wie Herzerkrankungen, Thrombosen, Schlaganfälle etc. unter der Behandlung auftraten.

GLP-1R-Agonisten sind Medikamente, die zur Verbesserung des Stoffwechsels bei schwer einstellbarem Typ 2 Diabetes mellitus zugelassen sind. Der günstige Effekt auf das Essverhalten und den Gewichts-



Patienten mit hypothalamischer Adipositas entwickeln häufig eine Unterfunktion der Hirnanhangdrüse mit Wachstumshormonmangel

verlauf ist als (Neben-)Wirkung bekannt, wird aber von den Kostenträgern bislang nicht als Begründung für eine Therapie anerkannt. Es handelt sich damit um einen sogenannten "Off-label-Gebrauch". Dieser Off-label-Status bedeutet, dass die Adipositasbehandlung mit GLP-1R-Agonisten gesondert beantragt werden muss, es sei denn, es liegt ein schwer einstellbarer Typ 2 Diabetes mellitus vor. Die Therapieeffekte von GLP-1R-Agonisten werden darüber hinaus kontrovers diskutiert und sind nicht eindeutig.

Neuere Untersuchungen zur Behandlung des hypothalamischen Syndroms mit Melanocortin-4-Rezeptor-Agonisten (Setmelanotide) ergaben erste vielversprechende Ergebnisse. Nach 18 Monaten Therapie zeigten sich der BMI deutlich rückläufig und das Sättigungsgefühl deutlich gesteigert. Weitere Studien sind in Planung.

Trotz zahlreicher, zum Teil vielversprechender Therapieansätze ist derzeit keine geprüfte, wirksame medikamentöse Therapie der hypothalamischen Adipositas bzw. des hypothalamischen Syndroms verfügbar. Kombinationsbehandlungen, die unterschiedliche Ansatzpunkte zur Therapie dessen verschiedener Aspekte berücksichtigen, werden empfohlen.

Bariatrische Eingriffe

Bei ausgeprägter Adipositas trotz Ausschöpfung aller „konventionellen" Behandlungsmöglichkeiten kann in Einzelfällen nach sorgfältiger Voruntersuchung ein bariatrischer Eingriff in Erwägung gezogen werden. Bei bariatrischen Operationen handelt es sich um Eingriffe am Magen-Darm-Trakt, die eine verminderte Aufnahme von Nahrungsbestandteilen im Dünndarm und/oder eine Steigerung des Sättigungsgefühls bewirken.

Im Kindes- und Jugendalter kommen aus ethischen Gründen nur bariatrische Eingriffe infrage die reversibel sind, das heißt, die operative Änderung der Nahrungspassage durch Magen und Darm muss bei Bedarf auch wieder in den Normalzustand zurückgeführt werden können. Die Anlage eines flexiblen

Magenbandes kann in Erwägung gezogen werden. Allerdings zeigte die Nachuntersuchung von Patienten, die als Jugendliche ein Magenband erhielten, dass langfristig keine Verringerung des Körpergewichts zu erzielen war. Bei guter und regelmäßiger Nachsorge war allenfalls eine Stabilisierung des Gewichts zu erreichen. Die effektivste bariatrische Behandlung stellen Magen-Bypass-Verfahren dar, die allerdings wegen genannter Irreversibilität (OP-Effekte auf Magen-Darm-Trakt lassen sich nicht mehr rückgängig machen) bei Kindern und Jugendlichen kontrovers gesehen werden.

Abb. 6: Laparoskopisch (d. h. mittels Bauchspiegelung platziertes) flexibles Magenband (LAGB). Unterhalb des Zwerchfells wird ein Magenband um den Mageneingang angelegt, dessen Öffnungsweite über einen Schlauch reguliert werden kann. Dieser Schlauch kann über ein Port, eine Art „Einfüllstutzen", unter der Haut im Bereich des Brustkorbs eingeführt werden.

Langzeitentwicklung & Komorbiditäten

Die gesundheitlichen Risiken des Übergewichts sind beträchtlich und beeinträchtigen nicht nur die Lebensqualität der Patienten, sondern auch das gesundheitliche Befinden.

Herz und Gefäße betreffende Spätfolgen wie z. B. gesteigerte Arteriosklerose, sogenannte „Arterienverkalkung", mit hohem Risiko für Gefäßverschlüsse wie bei Herzinfarkt und Schlaganfall sind die Folge. Insofern hat die regelmäßige Langzeitnachsorge durch einen kompetenten Pädiater oder internistischen Endokrinologen nach Erreichen des Erwachsenenalters große Bedeutung für die gesundheitliche Entwicklung.

Störungen des Tag-Nacht-Rhythmus

Viele der Patienten mit hypothalamischer Beteiligung des Kraniopharyngeoms leiden an Störungen des Tag-Nacht-Rhythmus. Während in der Nacht kaum Schlaf zu finden ist, belastet tagsüber eine ausgeprägte Müdigkeit das Alltagsleben. Bei einem Teil der betroffenen Patienten konnte in Schlaflaboruntersuchungen eine „sekundäre Narkolepsie", das heißt eine aus dem Kraniopharyngeom resultierende Schlummersucht, als Ursache der Tagesmüdigkeit nachgewiesen werden. Zur Behandlung dieser Schlafstörung ist eine Therapie mit zentral stimulierenden Medikamenten (Methylphenidat, Modafinil) sinnvoll und notwendig. Allerdings sollte die medikamentöse Behandlung nur nach einer sorgfältigen schlafmedizinischen Untersuchung eingeleitet werden.

Die bisherigen Erfahrungen zur Therapie mit zentralen Stimulanzien zeigen, dass sich Wohlbefinden und körperliches Aktivitätsniveau der Betroffenen deutlich steigern lässt. Inwieweit diese Änderung zu einer Minderung des Übergewichts führt, ist bislang nicht geklärt.

Eine weitere Erklärung für die Müdigkeit betroffener Patienten mit Hypothalamusbeteiligung des Kraniopharyngeoms besteht darin, dass die Ausschüttung des Hormons Melatonin nicht funktioniert. Die Melatoninausschüttung wird über den Hypothalamus reguliert. Nach einem Langstreckenflug über Zeitzonen lernt man den Jetlag als häufigste Störung der Melatoninausschüttung kennen.

Sehvermögen

Aufgrund der Nähe des Kraniopharyngeoms zu Sehnerven und Sehbahnkreuzung (Chiasma) sind Störungen der optischen Wahrnehmung (Einschränkungen der Sehschärfe und des Gesichtsfeldes) bei Kindern und Jugendlichen in über der Hälfte aller Fälle bereits vor Operation anzutreffen.

Die typische Einschränkung des Gesichtsfeldes wird als bitemporale Hemianopsie bezeichnet. Darunter versteht man ein Gesichtsfeld, das an den äußeren Rändern deutlich eingeschränkt ist („Scheuklappenblick").

Eine Besserung des Sehvermögens nach Operation ist in 42–48 % gegeben. Ein hohes Risiko für das Weiterbestehen der Sehbeeinträchtigung nach Operation besteht dann, wenn der Tumor in Nähe der Sehbahnkreuzung liegt und bereits vor OP zu schweren Beeinträchtigungen geführt hat.

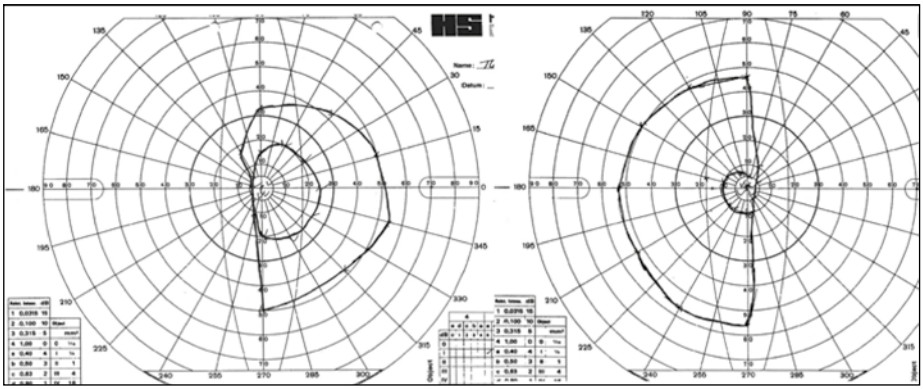


Abb. 7: Gesichtsfeldbefund bei Kraniopharyngeom: bitemporale Hemianopsie

Neuropsychologie/ Neurokognition

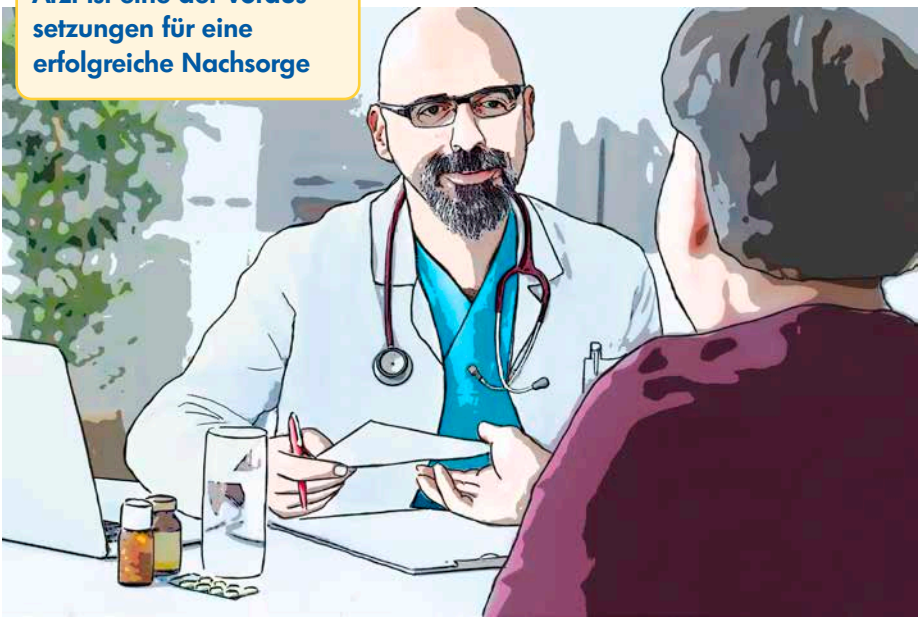
In Abhängigkeit vom Ausmaß hypothalamischer Beteiligung und begleitender neurologischer Störungen bestehen häufig Einschränkungen hinsichtlich der Konzentrations- und Merkfähigkeit sowie der emotionalen Stabilität. Gerade bei Vorliegen solcher Handicaps ist es wichtig, durch eine flexible Dosierung des Hydrocortisons in Abhängigkeit von Stresssituationen eine Verstärkung der Beschwerden zu vermeiden. Auch die sozialen Bezüge des Patienten in der Familie und zu Freunden werden durch die Einschränkungen belastet. Bedauerlicherweise existieren kaum wirksame Behandlungs- oder Trainingsmethoden, um diese Störungen zu behandeln.

Auch die sozialen Bezüge des Patienten in der Familie und zu Freunden werden durch die Einschränkungen belastet

Nachsorge und Rehabilitation

Die regelmäßige und langfristige Betreuung durch einen kompetenten Arzt ist eine der Voraussetzungen für eine erfolgreiche Nachsorge. Stationäre Rehabilitationsmaßnahmen bieten die Möglichkeit, im Rahmen intensiver Schulung den Umgang mit Problemen, z. B. die flexible Anpassung der Medikamente an den Alltagsbedarf, zu trainieren. Allerdings sollte darauf geachtet werden, dass die Rehabilitationsmaßnahmen an spezialisierten Kliniken erfolgen, die Erfahrungen in der Betreuung von Kraniopharyngeom-Patienten aufweisen können. Anträge auf Reha laufen über die Rentenversicherung oder Krankenkasse als Kostenträger und müssen ärztlich begründet werden.

Die regelmäßige und langfristige Betreuung durch einen kompetenten Arzt ist eine der Voraussetzungen für eine erfolgreiche Nachsorge



Hilfen

Anschlussheilbehandlung

In der frühen Phase nach Diagnose und Operation stehen Patient und Familie häufig vor der großen Herausforderung, mit der hormonellen Behandlung und der flexiblen Dosierung der Medikamente zurechtzukommen. In vielen Fällen bietet sich daher eine Anschlussheilbehandlung nach dem stationären Aufenthalt an. Auf eine besondere fachliche Erfahrung in der Betreuung von Kraniopharyngeom-Patienten ist bei der Auswahl geeigneter Einrichtungen zur Anschlussheilbehandlung zu achten.

Aufklärung/Info Lehrer

Der schulischen Reintegration kommt eine besondere Bedeutung zu. Kinder und Jugendliche sollten möglichst rasch wieder in den Alltag ihrer Regelschule eingegliedert werden. Dazu bedarf es einer frühzeitigen Information der Lehrer über die besondere Situation bzw. mögliche Notfälle (ausreichende Trinkmöglichkeiten bei Diabetes insipidus, drohende Addisonkrise bei Kortisonmangel in Stresssituationen u. a.).

Schulbescheinigungen – Prüfungen

Die körperliche und psychische Leistungsfähigkeit ist in Belastungssituationen wie z. B. Prüfungen bei vielen Patienten nachweislich eingeschränkt. Neben Sehbeeinträchtigungen sind Konzentrationsstörungen, Gedächtnisschwächen und eingeschränkte Stressfähigkeit trotz angepasster Steigerung des Hydrocortisons verantwortlich. Es wird empfohlen, mit den Schulbehörden eine Regelung zu finden, die den Patienten in Prüfungssituationen mehr Zeit und eine möglichst stressfreie Prüfungssituation zu ermöglichen.

Hausunterricht

Es besteht eine rechtliche Schulpflicht. Dieses Recht sollte auch in Erkrankungsphasen in Anspruch genommen werden, in denen ein Besuch der Regelschule (noch) nicht möglich ist. Ein Antrag auf Hausunterricht sollte frühzeitig bei der zuständigen Schulbehörde gestellt werden. Der Hausunterricht hilft dabei, den schulischen Anschluss nicht zu verlieren und fördert damit die erfolgreiche Wiedereingliederung.

Schulpsychologische Diagnostik

Leider ist es bei einigen Patienten wegen der Erkrankung notwendig, eine andere Schulform in Erwägung zu ziehen, um Überforderungen zu vermeiden. Zur Findung der besten Schulform ist es daher sinnvoll, schulpsychologische Diagnostik durchzuführen. Viele Kliniken und sozial-pädiatrische Zentren bieten die entsprechende Diagnostik an.

Krankengymnastik

Bei neurologischen Handicaps und ausgeprägtem Übergewicht ist es sinnvoll und medizinisch notwendig, eine krankengymnastische Übungsbehandlung regelmäßig durchzuführen.

Ernährungsberatung

Bei ausgeprägtem Übergewicht infolge der Erkrankung sollte frühzeitig eine Ernährungsberatung der Patienten und ihrer Familien erfolgen. Es bietet sich an, diese Beratung in ein ambulantes, langfristiges Behandlungskonzept einzubetten.

Sportbescheinigungen

Die Teilnahme am Sportunterricht ist grundsätzlich wichtig, um dem Übergewicht und einer Ausgrenzung aus der Klassengemeinschaft entgegenzuwirken. Es wird empfohlen, mit den Schulbehörden im Bedarfsfall eine Regelung zu vereinbaren, die eine Freistellung von der Benotung im Sportunterricht und der Teilnahme an Ausdauer-/Extremsportarten gewährleistet.

Schwerbehindertenausweis

Der Antrag auf Zuweisung eines Schwerbehindertenausweises wird bei der jeweils zuständigen Landesbehörde gestellt. Die Anträge können im Internet heruntergeladen werden, sind aber auch in den Ämtern und Bürgerbüros vorrätig. Unterlagen über den Gesundheitszustand des Antragstellers wie Befundberichte, ärztliche Gutachten, Labor und Röntgenbefunde sowie Pflegeberichte, die nicht älter als zwei Jahre sind, können zusammen mit dem Antrag eingereicht werden.
In der Regel wird ein Grad der Behinderung von 50–80 anerkannt, wobei die Bemessungsgrundlage mit den daraus einhergehenden Beeinträchtigungen von Amt zu Amt sehr unterschiedlich sein kann. Das eventuell anerkannte Merkzeichen H (für hilflos) ist insofern von Bedeutung, als es große steuerliche Vorteile einräumt. Der Schwerbehindertenausweis wird in der Regel bei Kindern für eine Dauer von drei bis fünf Jahren ausgestellt. Danach ist ein Antrag auf Verlängerung notwendig. Der Schwerbehindertenausweis/-status kann nicht jederzeit einfach zurückgegeben werden. Durch einen Änderungsantrag ist es jedoch möglich, die Feststellung einzelner Behinderungen auszuschließen. Das kann dazu führen, dass ein GdB unter 50 festgestellt wird und der Ausweis eingezogen wird. Für Studenten kann der Schwerbehindertenausweis Vorteile bieten im Sinne von Nachteilsausgleichen, Härtefallanträgen oder im Nachrückverfahren bei Numerus-clausus-Fächern. Auf dem Arbeitsmarkt sind die Vorteile durch einen Schwerbehindertenausweis trotz gesetzlicher Vorgaben im Einzelfall häufig weniger deutlich nachvollziehbar.

Notfallausweis

Ein Notfallausweis mit Angaben zur Erkrankung, den Medikamenten und der Kontaktadresse und Telefonnummer des behandelnden Arztes sollte ausgestellt und immer mitgeführt werden.

Zollbescheinigungen

Bei Flugreisen ins Ausland empfiehlt es sich, eine Zollbescheinigung mitzuführen, die vom behandelnden Arzt ausgestellt wird und die mitgeführten Medikamente (z. B. Wachstumshormon-Ampullen) deklariert.

Bei Flugreisen ins Ausland empfiehlt es sich, eine Zollbescheinigung mit zu führen, die die mitgeführten Medikamente (z. B. Wachstumshormon-Ampullen) deklariert

Kontaktadressen

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.
Waldstr. 53, 90763 Fürth
Tel.: 0911/97 92 009-0
E-Mail: netzwerk@glandula-online.de
Öffnungszeiten:
Montag bis Donnerstag von 8.00 bis 12.00 Uhr

Kraniopharyngeom-Selbsthilfegruppe
www.kraniopharyngeom.de
E-Mail: info@kraniopharyngeom.de

Deutsche Kinderkrebsstiftung
Deutsche Kinderkrebsstiftung der
Deutschen Leukämie-Forschungshilfe
Adenauerallee 134, 53113 Bonn
Tel.: 0228/68 84 60
Fax: 0228/68 84 644
E-Mail: info@kinderkrebsstiftung.de
www.kinderkrebsstiftung.de
Junge-Leute-Seminare von Betroffenen:
Infos unter www.kinderkrebsstiftung.de

Studienleitung KRANIOPHARYNGEOM Register
Prof. Dr. med. Hermann Müller
ab 1.6.2024: Priv. Doz. Dr. Carsten Friedrich
Klinikum Oldenburg AöR
Rahel-Straus-Str. 10, 26133 Oldenburg
Tel.: 0441/4032013
Fax: 0441/4032887
E-Mail: mueller.hermann@klinikum-oldenburg.de
friedrich.carsten@klinikum-oldenburg.de

Aufklärungsbroschüre (in den Sprachen: Englisch, Französisch, Italienisch, Niederländisch, Norwegisch, Polnisch, Russisch, Spanisch und Türkisch) abrufbar als PDF bei Studienleitung

Stichworte und Fachausdrücke

Adipositas: Übergewicht durch vermehrten Körperfettanteil

Bariatrische Operationen: chirurgische Eingriffe am Magen-Darm-Trakt zur Therapie der Adipositas (z. B. Magenband)

Chiasma optikum: Sehnervenkreuzung

CT: Computertomographie (ein bildgebendes Verfahren)

FSH: Follikel-stimulierendes Hormon wird in der Hypophyse freigesetzt und reguliert die hormonelle Aktivität der Sexualdrüsen (Hoden, Eierstöcke).

Hypophyse: Hirnanhangdrüse in der Sella, der Vertiefung der Schädelhöhlenbasis, gelegen

Hypothalamus: Drüse, die oberhalb der Hirnanhangdrüse liegt, und zum Teil über den Hypophysenstiel mit Botenstoffen die hormonelle Aktivität der Hirnanhangdrüse reguliert.

IGF: Insulin-like Growth Factors. Eiweiße, die den Effekt des Wachstumshormons vermitteln.

LH: Luteinisierendes Hormon wird in der Hypophyse freigesetzt und reguliert die hormonelle Aktivität der Sexualdrüsen (Hoden, Eierstöcke).

MRT: Magnetresonanztomographie oder Kernspintomographie genannt (computergestützte, bildgebende Verfahren)

transsphenoidal: durch Nase, Nasennebenhöhlen und Keilbeinhöhle

Zyste: ein- oder mehrkammeriger, durch eine Kapsel abgeschlossener sackartiger Tumor mit dünn- oder dickflüssigem Inhalt

Selbsthilfegruppen

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

Hilfe zur Selbsthilfe

Das Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen ist ein gemeinnütziger Verein von Betroffenen, Angehörigen und Ärzten.
Es wurde im Jahr 1994 von Patienten und Endokrinologen in Erlangen gegründet.
Das Netzwerk hat sich neben der Förderung des Austausches unter Betroffenen die folgenden Ziele gesetzt:

- Hilfe zur Selbsthilfe bei Betroffenen durch Förderung des Kontaktes mit anderen Patienten
- Erstellung und Verteilung von Informationsmaterial für Betroffene und ihre Angehörigen, öffentliche Institutionen und Therapeuten
- Unterstützung der Forschung auf dem Gebiet der Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen
- Förderung von Seminaren und Weiterbildungsmaßnahmen für Betroffene und Ärzte

Es gibt inzwischen bundesweit 36 Regionalgruppen, darunter auch Gruppen, deren Schwerpunkt bei Kindern und Jugendlichen liegt. Außerdem existieren zwei krankheitsspezifische Gruppen und zahlreiche spezifische Ansprechpartner. Die Unterstützung, die Patienten durch die Selbsthilfegruppe erfahren, sind sehr wertvoll. Nehmen Sie deshalb Kontakt mit dem Netzwerk auf. Sie werden dort über aktuelle Aspekte zu Ihrer Erkrankung bzw. der Erkrankung Ihres Kindes informiert, können Adressen von Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr.

So profitieren Sie von der Mitgliedschaft

- **Austausch mit anderen Betroffenen, Ärzten und Experten**
  Durch unsere große Zahl an Regionalgruppen finden Sie bestimmt auch Veranstaltungen in Ihrer Nähe. Außerdem können Sie sich im Internet in unseren vielfältigen Foren, die nur Mitgliedern zur Verfügung stehen, austauschen.

- **Broschüren**
  Eine große Auswahl an Broschüren zu Krankheiten und Behandlungsmöglichkeiten kann kostenlos bestellt werden.

- **Mitgliederzeitschrift GLANDULA**
  Mitglieder erhalten die GLANDULA, unsere Patientenzeitschrift mit Veröffentlichungen renommierter Forscher und Spezialisten, 2x jährlich kostenlos und frei Haus zugesandt. Jede GLANDULA enthält auch das GLANDULinchen, eine integrierte Zeitschrift, die sich speziell mit Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen befasst.

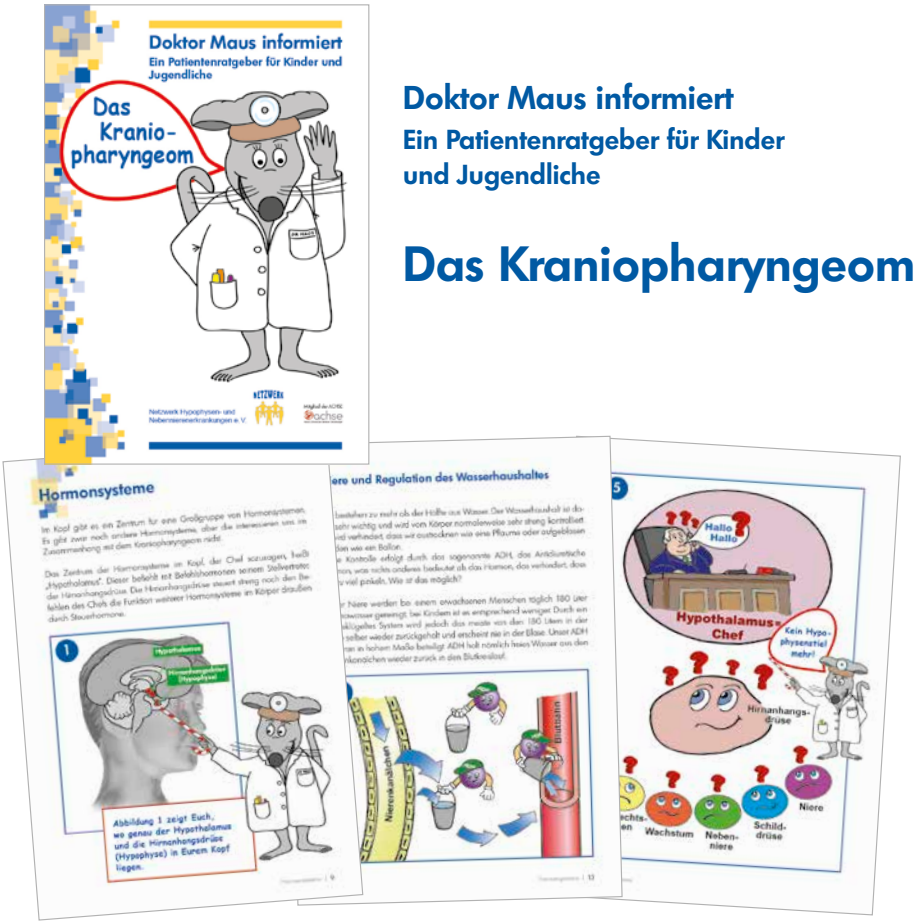
- **Geschützter Mitgliederbereich im Internet**
  In unserem nur für Netzwerk-Mitglieder zugänglichen geschützten Internetbereich erhalten Sie wertvolle Informationen.

- **Mitglieder erhalten** für Netzwerk-Veranstaltungen, z. B. den jährlichen Überregionalen Hypophysen- und Nebennierentag, **ermäßigte Konditionen**.

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.
Waldstraße 53
90763 Fürth
Telefon: 0911/97 92 009-0
E-Mail: netzwerk@glandula-online.de
Internet: www.glandula-online.de

Mitglied der ACHSE
achse
Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen

NETZWERK®



Doktor Maus informiert
Ein Patientenratgeber für Kinder und Jugendliche

Das Kraniopharyngeom

Die Broschüre des Netzwerks Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e.V. wurde für betroffene Kinder geschrieben, um die seltene Erkrankung Kraniopharyngeom und deren Behandlung zu erklären.

Es handelt sich um eine verständlich verfasste Informationsbroschüre speziell für junge Betroffene. Sie soll dabei unterstützen, dass sie mit ihren Eltern lernen, krankheitsbedingte Probleme so eigenverantwortlich und komplikationslos wie möglich zu bewältigen.

Mitglieder können den Ratgeber kostenlos über das Netzwerk bestellen.

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.
Waldstraße 53, 90763 Fürth

Das Netzwerk erreichen Sie
- per Telefon: 0911/97 92 009-0
- per Fax: 0911/97 92 009-79
- per E-Mail: netzwerk@glandula-online.de
- Homepage: www.glandula-online.de

- Unsere Bankverbindung:
  VR Bank Metropolregion Nürnberg eG
  IBAN: DE42 7606 9559 0001 0045 57
  BIC: GENODEF1NEA
  Gläubiger ID: DE39 ZZZ 0000 1091 487

Beitrittserklärung Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

☐ **Einzelperson** (Mitgliedsbeitrag von 40,– € pro Jahr)
(Stand der Beitragshöhe: Mai 2024; spätere Änderungen sind möglich; bitte informieren Sie sich gegebenenfalls über den aktuellen Stand auf unserer Website www.glandula-online.de)

☐ **Freiwillig höherer Beitrag** (_____,– € pro Jahr)

Name/Vorname: _____

Geburtsdatum: _____

Straße, Hausnr.: _____

PLZ, Ort: _____

Telefon: _____ Telefax: _____

E-Mail: _____ Beitrittsdatum: _____

Der Mitgliedsbeitrag wird ausschließlich jährlich entrichtet. Für Neumitglieder gilt verbindlich das SEPA-Basis-Lastschrifteinzugsverfahren. Die Bankdaten werden ausschließlich für den Lastschrifteinzug an die Bank übermittelt.

Der Mitgliedsbeitrag kann von der folgenden Bankverbindung eingezogen werden:

IBAN: _____ BIC: _____

Geldinstitut: _____

☐ Ich bitte um Zusendung von Zugangsdaten für den geschützten Mitgliederbereich der Netzwerk-Website.

Datum: _____ Unterschrift: _____

Nur für interne Zwecke:
Wenn Sie einer Regionalgruppe zugeordnet werden möchten, geben Sie bitte an, welcher:

Regionalgruppe: _____

Diagnose: _____

☐ **Bitte MEN 1 zuordnen**

Ich bin damit einverstanden, dass meine Daten gespeichert werden dürfen. Diese werden nur vereinsintern zum Zweck der Mitgliederverwaltung und für die Dauer der Mitgliedschaft verwendet und nicht an Dritte weitergegeben.

Unterschrift: _____

Unterstützen Sie das Netzwerk mit Ihrer Spende!

Helfen Sie mit, dass wir weiterhin einen günstigen Mitgliedsbeitrag anbieten können. Und dass wir auch in Zukunft umfangreich informieren, beraten und als schlagkräftige Lobby für die Betroffenen von Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen agieren können.

Einen Spendenbutton finden Sie durchgängig im rechten Bereich unserer Website *www.glandula-online.de*. Dort können Sie unsere gemeinnützige Arbeit bequem über Paypal oder Lastschrift unterstützen.

Natürlich können Sie auch direkt über unsere Bankverbindung spenden:

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.,
VR Bank Metropolregion Nürnberg eG
IBAN: DE42 7606 9559 0001 0045 57
BIC: GENODEF1NEA.

Da wir ausschließlich gemeinnützig arbeiten, ist Ihre Spende in vollem Umfang steuerlich abzugsfähig.

Bis zu einem Betrag von Euro 200,– benötigen Sie dafür keine Quittung.

Auch möchten wir Sie darauf hinweisen, dass jederzeit ein freiwillig höherer Mitgliedsbeitrag möglich ist, der natürlich auch jederzeit wieder zurückgestuft werden kann.

Helfen Sie mit, dass wir eine starke Gemeinschaft bleiben!

Mit freundlicher Unterstützung der

Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e.V.
Waldstraße 53
90763 Fürth
Telefon: 0911/97 92 009-0
E-Mail: netzwerk@glandula-online.de
Internet: www.glandula-online.de

Mitglied der ACHSE