
Kranio- pharyngeom

Ein Ratgeber für Patienten

von Prof. Dr. Hermann Müller

NETZWERK



Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e. V.

Mitglied der ACHSE





Inhaltsverzeichnis

Was ist ein Kraniopharyngeom?	5
Wer erkrankt an einem Kraniopharyngeom und warum?	7
Woran erkennt man ein Kraniopharyngeom?	8
Wie wird das Kraniopharyngeom diagnostiziert?	9
Wie wird das Kraniopharyngeom behandelt?	11
• Neurochirurgische Operation	
• Strahlentherapie	
• Abwarten?	
Hormonelle Ausfälle	15
Hormontherapie	18
Adipositas – Übergewicht	20
Störungen des Tag-Nacht-Rhythmus	22
Sehvermögen	23
Neuropsychologie/Neurokognition	24
Nachsorge und Rehabilitation	24
Hilfen	25
Kontaktadressen	28
Stichworte und Fachausdrücke	29
Das Netzwerk	30
Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.	

Wichtiger Hinweis:

Medizin und Wissenschaft unterliegen ständigen Entwicklungen. Autor, 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. Jeder Benutzer muss im Zuge seiner Sorgfaltspflicht die Angaben anhand der Beipackzettel verwendeter Präparate und ggf. auch durch Hinzuziehung eines Spezialisten überprüfen und ggf. korrigieren. Jede Medikamentenangabe und/oder Dosierung erfolgt ausschließlich auf Gefahr des Anwenders.

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

Autor: Prof. Dr. med. Hermann Müller,
Klinik für Allgemeine Kinderheilkunde, Hämatologie/Onkologie,
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin,
- Kinderhämatologie und -onkologie,
- Kinderendokrinologie und -diabetologie,
Klinikum Oldenburg gGmbH, Rahel-Straus-Str. 10, 26133 Oldenburg

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

Stand der Broschüre: Dezember 2011

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 ist eine Fehlbildung, 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 Flüssigkeits-



Abbildung 1: Gewichtsentwicklung in Abhängigkeit vom Ursprungsort des Kraniopharyngeoms. Bei beiden Patientinnen gelang die komplette operative Entfernung des Kraniopharyngeoms (siehe Pfeile). Die Patientin aus Abb. 1b entwickelte ein ausgeprägtes Übergewicht aufgrund von Essstörungen, bedingt durch die Nähe des Kraniopharyngeoms zu hypothalamischen Hirnschnitten (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.

haushalt bestimmen. Häufig bestehen die ersten Beschwerden der Patienten in Ausfallerscheinungen dieser Hormone, die durch das Kraniopharyngeom hervorgerufen werden. Darüber hinaus werden in direkter Nachbarschaft zum Kraniopharyngeom Eiweiße im Gehirn gebildet, die für den Tag-Nacht-Rhythmus, 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.



Wer erkrankt an einem Kraniopharyngeom und warum?

Während das Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter meist einen „adaman-tinösen“, 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 beim Kraniopharyngeom 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 werden, 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 30 Kinder und Jugendliche mit Kraniopharyngeom neu diagnostiziert. Das Deutsche Kinderkrebsregister (www.kinderkrebsregister.de) registriert seit 1980 alle neu diagnostizierten Fälle.



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 Nüchternbrechen) dominiert. Weitere Zeichen sind Sehstörungen (62–84 %) und endokrine 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 præcox) 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 vor Diagnose). 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 (Polydypsie/Polyurie) sind die typische Kombination von Leitsymptomen des Kraniopharyngeoms 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 in einigen Fällen das Kraniopharyngeom ein Leben lang keine ausgeprägten Beschwerden bewirkte.

Wie wird das Kraniopharyngeom diagnostiziert?

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

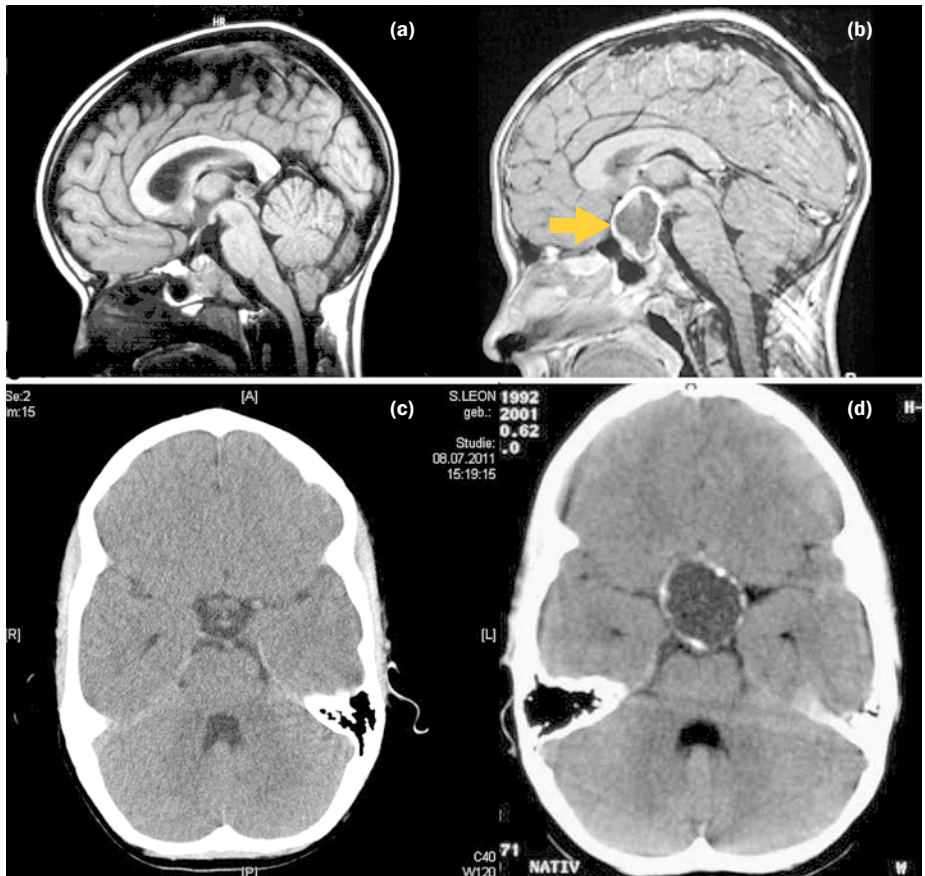


Abbildung 2: Kernspintomographische (MRT) und computertomographische (CT) Bilder von Kraniopharyngeom-Patienten und Normalbefunde. In Abb. 2b ist mit Pfeil im Vergleich zum Normalbefund (Abb. 2.a,c) ein zystisches Kraniopharyngeom dargestellt, das im CT (Abb. 2d) Verkalkungen aufweist.

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.

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 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 Gehirnteilen zu befürchten sind. Andererseits gibt es auch Kraniopharyngeome, die trotz kompletter Entfernung wieder auftreten. Sollten Teile des Kraniopharyngeoms 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, so dass der Inhalt der Zyste weiter abfließen kann. Verbindet man das Ende des Drainageschlauchs mit einer kleinen Kammer (Reservoir), die unter der Kopfhaut liegt und mit einer Nadel problemlos punktiert, das heißt eingestochen werden kann, so kann man wiederholt einen möglichen Druck in der Zyste entlasten. Darüberhinaus besteht die Möglichkeit, über das Reservoir via Drainagekatheter Medikamente (alpha-Interferon, Bleomycin) in die Zyste zu füllen, die zur „Verödung“ der Zystenschleimhaut führen.

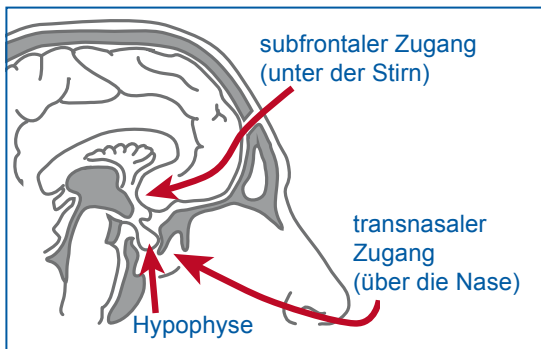


Abbildung 3: Operative Zugangswege beim Kraniopharyngeom

Befindet sich das Kraniopharyngeom ausschließlich 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 kann trotz Vorsicht häufig die Hirnanhangsdrüse 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

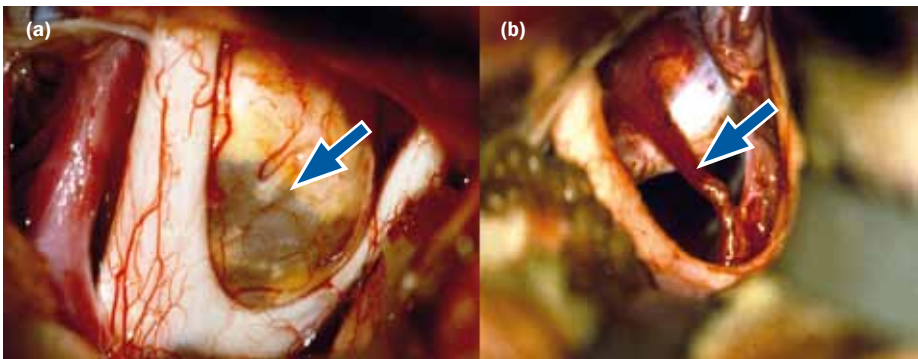


Abbildung 4: Operatives Bild (Abb. 4.a) eines großen Kraniopharyngeoms (Pfeil) mit Zystenanteil, das direkt dem Sehnerven und der Sehbahnkreuzung (Chiasma) anliegt („weißes Band“). Seltenes operatives Bild (Abb. 4.b) nach kompletter Entfernung des Kraniopharyngeoms unter Schonung des Hypophysenstiels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

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.



Strahlentherapie:

Welche Behandlungsmöglichkeiten hat man, wenn in der ersten Operation das Kraniopharyngeom nur teilweise entfernt werden konnte? Es ist bekannt, dass ein Tumorrest des Kraniopharyngeoms 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. Derzeit wird für Kinder und Jugendliche (im Alter über 5 Jahre bei Diagnose) eine Untersuchung durchgeführt, die analysiert, wann der optimale Zeitpunkt für eine Strahlentherapie nach unvollständiger Entfernung des Kraniopharyngeoms gekommen ist (www.kraniopharyngeom.net).

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 Kraniopharyngeoms 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 steht seit kurzem auch die Möglichkeit zur Behandlung mit Protonenstrahlen zur Verfügung. Die Protonentherapie könnte hinsichtlich der Verträglichkeit und Genauigkeit Vorteile bieten. Diese Vorteile sind allerdings bisher nicht nachgewiesen und die Protonenbehandlung ist bislang nur an wenigen Orten verfügbar.



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).

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 Bedarf für das Hormon besteht. Diese schnelle Reaktion der Drüsen auf den jeweiligen Bedarf des Körpers für das entsprechende Hormon 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 Hormon benötigt, produziert die Meldestation weniger „stimulierendes Hormon“ und signalisiert der Drüse, dass weniger Hormon produziert 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 Stoffwechselfvorgänge 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.

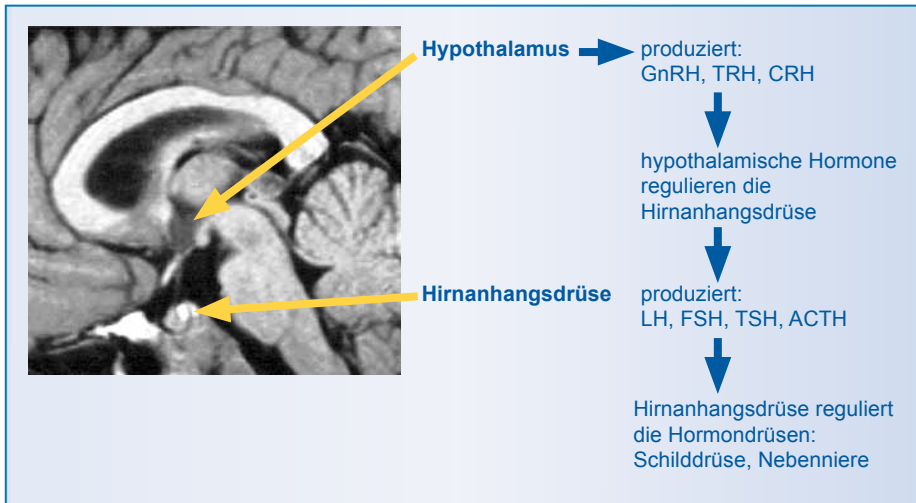


Abbildung 5: Kernspintomographisches Bild von Hypothalamus- und Hypophysenregion (Pfeile) und Schema zur hormonellen Regulation der Hypothalamus-Hypophysen-Achse

Auch die **Sexualhormone** (Östrogen, Testosteron) werden nur dann ausgeschüttet, wenn die Meldestation in der Hirnanhangsdrüse 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 Hirnanhangsdrüse 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 Hirnanhangsdrüse gebildet. Die Wachstumswirkung wird durch andere Eiweiße (IGFs) vermittelt. Die Ausschüttung des Wachstumshormons 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, Knochenverkalzung, Fettabbau). Aufgrund dieser Effekte wird es bei nachgewiesenem Mangel auch bei ausgewachsenen Erwachsenen medikamentös gegeben.

Das **antidiuretische Hormon** (DDAVP, Adiuretin (ADH); Medikament **Minirin®**) wird im hinteren Teil der Hirnanhangsdrüse gebildet und sorgt dafür, dass wir mit dem Urin nicht zuviel 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 zuviel 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 Hirnanhangsdrüse 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 Hirnanhangsdrüse zur Hormonproduktion angeregt werden.

Bei solchen Ausfällen der Hirnanhangsdrüse ersetzt man der Einfachheit halber nicht die ausgefallenen stimulierenden Hormone der Hirnanhangsdrüse, 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, d. h. ein Kind zeugen bzw. schwanger werden können. Das funktioniert aber nur dann, wenn anstatt der Sexualhormone die stimulierenden Hormone der Hirnanhangsdrüse (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.



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. 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).

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** werden – sonst kann akute Lebensgefahr drohen (Addison-Krise)! Auch wenn wegen Durchfall oder Erbrechen die Hydrocortisoneinnahme nicht sicher gewährleistet ist, droht Gefahr – dann muss der Patient in die Klinik, um das Hydrocortison ggf. 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 vorübergehend zu steigern.

DDAVP (Minirin®) wird als Tablette geschluckt oder über die Nasenschleimhaut mittels Spray oder Rhinyle (ein kleiner Plastikschauch) ca. 2–3 mal pro Tag eingenommen. Bei großer Urin- oder Trinkmenge muss die Dosis eher gesteigert werden. Bei Wassereinlagerungen im Gewebe muss die Dosis 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. 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. o.).

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. o.).

Die verfügbaren Präparate sind sicher. Regelmäßige endokrinologische Kontrolluntersuchungen sind notwendig. Immer den Notfallausweis dabei haben!



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, so dass „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 kürzlich nachgewiesen, dass Patienten mit Kraniopharyngeom einen reduzierten metabolischen Grundumsatz haben, d.h. 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, Modafinal) 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.



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 in Frage die reversibel sind, d. h. 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

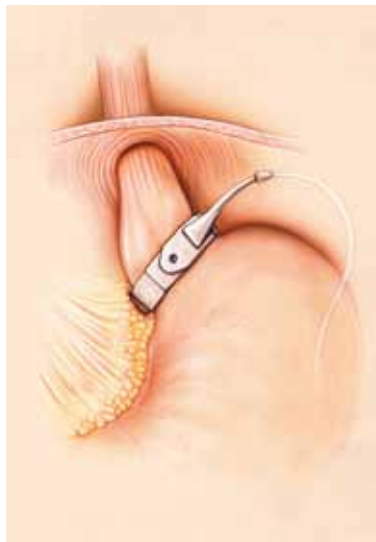


Abbildung 6: Laparoskopisch (d. h. mittels Bauchspiegelung platziertes) flexibles Magenband (LAGB). Unterhalb des Zwerchfells wird ein Magenband um den Magen-
eingang angelegt, dessen Öffnungsweite über einen Schlauch reguliert werden kann. Dieser Schlauch kann über ein Port, eine Art „Einfüllstutzen“,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

werden. Allerdings zeigte die Nachuntersuchung von Patienten, die als Jugendliche ein Magenband erhielten, dass langfristig keine Reduktion des Körpergewichts zu erzielen war. Bei guter und regelmäßiger Nachsorge war allenfalls eine Stabilisierung des Gewichts zu erreichen.

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 Stimulantien 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.

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 wird in 42–48% angetroffen. 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.

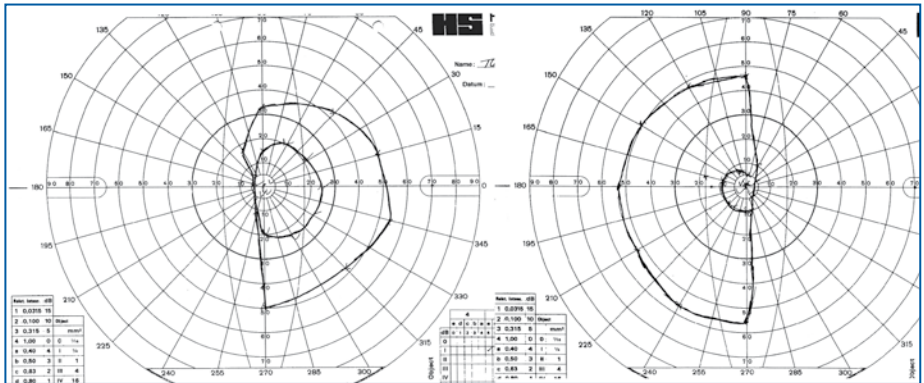


Abbildung 7: Gesichtsfeldbefund bei Kraniopharyngeom: bitemporale Hemianopsie



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 Stress-Situationen 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.



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.



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 zurecht zu kommen. 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 Stress-Situationen 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 Handikaps 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 entgegen zu wirken. 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 Bemessensgrundlage mit den daraus einhergehenden Beeinträchtigungen von Amt zu Amt sehr unterschiedlich sein kann. Das evtl. 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 mit zu führen, die vom behandelnden Arzt ausgestellt wird und die mitgeführten Medikamente (z. B. Wachstumshormonampullen) deklariert.



Kontaktadressen

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

Waldstr. 53, 90763 Fürth

Tel: 0911/97 92 009-0

Fax 0911/97 92 009-79

E-Mail: netzwerk@glandula-online.de

Öffnungszeiten:

Montag bis Donnerstag von 8.00 bis 12.00 Uhr

Kraniopharyngeomgruppe

www.kraniopharyngeom.com

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 2007

Prof. Dr. Hermann Müller

Klinikum Oldenburg

Rahel-Straus-Str. 10, 26133 Oldenburg

Tel.: 0441/4032013

Fax: 0441/4032887

E-Mail: kikra.doku@klinikum-oldenburg.de

Homepage: www.kraniopharyngeom.net

Aufklärungsbroschüre (in den Sprachen: Englisch,
Französisch, Italienisch, Niederländisch, Norwegisch,
Polnisch, Russisch, Spanisch und Türkisch)
abrufbar als PDF unter www.kraniopharyngeom.net



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: Hirnanhangsdrüse in der Sella, der Vertiefung der Schädelhöhlenbasis, gelegen

Hypothalamus: Drüse, die oberhalb der Hirnanhangsdrüse liegt, und z. T. über den Hypophysenstiel mit Botenstoffen die hormonelle Aktivität der Hirnanhangsdrüse 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)

transspheoidal: durch Nase, Nasennebenhöhlen und Keilbeinhöhle

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

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 27 Regionalgruppen des Netzwerks 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 Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen informiert, können Adressen von Fachärzten erfragen, bekommen Tipps zum Umgang mit der Krankheit im Alltag und vieles mehr. Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spielen für die Gruppe eine zunehmend größere Rolle. Neben der Mitgliederzeitschrift, dem renommierten Magazin GLANDULA, veröffentlicht sie in jeder zweiten Ausgabe als Beilage „Glandulinchen“, das sich speziell mit diesem Thema befasst.

Die MEN-1-Patienten bilden eine diagnosespezifische Gruppe innerhalb des Netzwerks, zu dem man jederzeit beitreten kann.

Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V.

Waldstraße 53

90763 Fürth

Telefon: 0911/97 92 009-0

Email: netzwerk@glandula-online.de

Internet: www.glandula-online.de

NETZWERK



Mitglied der ACHSE



NETZWERK



Netzwerk Hypophysen- und
Nebennierenerkrankungen e. V.

Waldstraße 53

90763 Fürth

Telefon: 0911/97 92 009-0

Email: netzwerk@glandula-online.de

Internet: www.glandula-online.de

Mitglied der ACHSE



Mit freundlicher Unterstützung der



Techniker Krankenkasse

Gesund in die Zukunft.