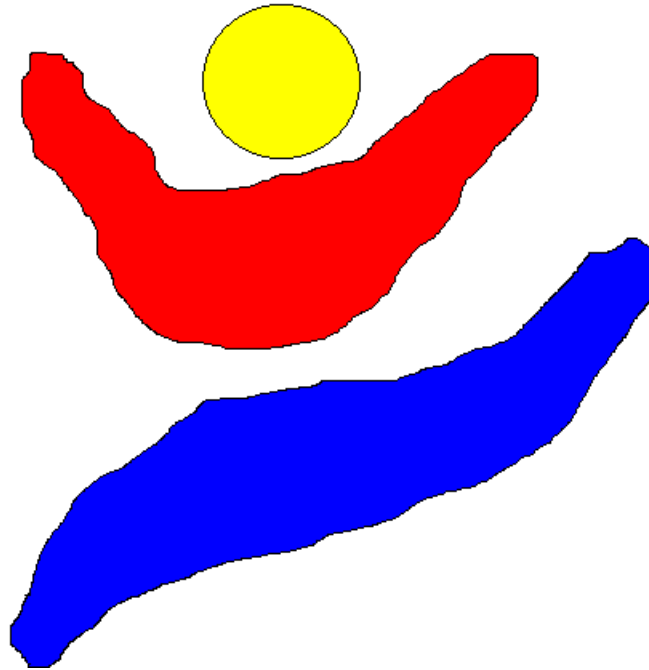


3. Treffen von Kraniopharyngeompatienten und ihren Familien

09. und 10. Sept. 2000

Kulturinitiative Kassel



Im Rahmen einer Nachuntersuchung aller in Würzburg operierten Patienten mit Kraniopharyngeom wurde deutlich, dass von Seiten der Patienten und ihrer Familien ein großes Bedürfnis besteht mit anderen Betroffenen in Kontakt zu treten.

Deswegen wurde zum ersten Treffen von Kraniopharyngeompatienten am 30.03.1999 in die Universitäts-Kinderklinik Würzburg eingeladen, an dem 10 Familien teilnahmen. Das zweite Treffen wurde von Familie Frank organisiert und am 25.09.1999 in Kist ausgerichtet. Zum dritten Treffen am 09. und 10. September 2000 in Kassel wurden auf Wunsch der zwischenzeitlich gegründeten Selbsthilfegruppe Patienten und ihre Familien aus dem gesamten Bundesgebiet eingeladen. 150 Betroffene nahmen teil und nutzten an zwei Tagen die Gelegenheit, in Vorträgen Neues zur Erkrankung zu erfahren, Erfahrung auszutauschen und sich selbst als Gruppe eine Organisationsform zu geben. Es folgen kurze Zusammenfassungen der Beiträge bzw. der Beschlüsse des Treffens:

3. Treffen von Kraniopharyngeompatienten und ihren Familien

09. und 10. Sept. 2000

Kulturinitiative Kassel



Untersuchungen von Kindern und Jugendlichen mit Kraniopharyngeom (PD Dr. Hermann Müller, Universitäts-Kinderklinik Würzburg)

Kraniopharyngeome sind seltene, gutartige Fehlbildungstumoren im Bereich der Schädelbasis, die im Kindes- und Erwachsenenalter diagnostiziert werden. Auffällig werden die Patienten durch neurologische Symptome (Kopfschmerzen, Lähmungen), hormonelle Ausfälle (Minderwuchs, Übergewicht, Störungen des Salz-Wasser-Haushaltes, Störungen der Pubertätsentwicklung) und/oder Sehstörungen. Die Symptome werden hervorgerufen durch die Nähe des Kraniopharyngeoms zur hormonproduzierenden Hirnanhangsdrüse (Hypophyse), zum Sehnerven und zu den Hirnwasseräumen. Da es sich immer um gutartiges Tumorgewebe handelt, ist die Operation die Behandlungsmethode der ersten Wahl. Allerdings birgt die Nähe des Kraniopharyngeoms zum Sehnerven, zur Hirnanhangsdrüse und zu wichtigen Hirnstrukturen operative Risiken. Darüber hinaus wächst das Kraniopharyngeom trotz seines gutartigen Charakters häufig in umgebende Hirnstrukturen ein, die nicht operativ entfernt werden dürfen. In diesen Fällen stellt die Bestrahlungstherapie eine Behandlungsalternative dar.

In einer Untersuchung wurden bundesweit 206 Kinder- und Jugendliche mit Kraniopharyngeom nachuntersucht hinsichtlich der Längen- und Gewichtsentwicklung sowie der Lebensqualität in Abhängigkeit von der durchgeführten Therapie. Die Lebensqualität sank entscheidend bei ausgeprägtem Übergewicht, das bei ca. 40% der Patienten auftrat. Risikofaktoren für die Entwicklung eines Übergewichts waren Tumorgroße, Tumorwachstum in hypothalamischen Hirnabschnitten („Sättigungszentrum“) sowie familiäre Neigung zu Übergewicht.

Die Untersuchung diente der Vorbereitung der Untersuchung **Kraniopharyngeom 2000**, die in Zukunft alle Patienten mit neu diagnostiziertem Kraniopharyngeom erfassen soll. Untersucht wird die Heilungsrate und Lebensqualität von Kraniopharyngeompatienten. Ein wichtiges Ziel der Studie ist es, die Qualität der Diagnostik, Therapie und Nachsorge zu verbessern. Die Untersuchung wird finanziell unterstützt von der Deutschen Kinderkrebsstiftung, Bonn.

(www.kinderklinik.uni-wuerzburg.de/kraniopharyngeom)

Operatives Vorgehen beim Kraniopharyngeom - Möglichkeiten und Grenzen (Prof. Dr. Niels Sörensen, Abteilung für Pädiatrische Neurochirurgie, Universitätsklinik Würzburg)

Bei neu diagnostiziertem Kraniopharyngeom sollte die Operation immer als Therapie der ersten Wahl in Betracht gezogen werden. Die Frage, inwieweit das Kraniopharyngeom komplett operiert werden kann, kann in den meisten Fällen erst während der Operation vom Operateur beantwortet werden. Bei Tumorrückfall ist eine erneute Operation häufig dadurch kompliziert, dass nach dem ersten Eingriff Narben entstanden sind, die eine erneute komplette Entfernung des Kraniopharyngeoms erschweren. Der operative Zugangsweg, d.h. ob der Tumor über die Nase oder durch die Schädeldecke operiert wird, richtet sich nach der Lage und Ausdehnung des Kraniopharyngeoms. Bei überwiegend zystischen Tumoren kommt auch eine Zystenentleerung durch Punktion oder Einlage eines Katheters in Frage. In seltenen Fällen kann über einen in der Zyste liegenden Katheter ein Medikament gegeben werden, das die Zystenwand schädigt und so die Zyste verödet. Ziel der Operation ist

3. Treffen von Kraniopharyngeompatienten und ihren Familien



09. und 10. Sept. 2000
Kulturinitiative Kassel

es, unter Vermeidung von Verletzungen des umliegenden Hirn- und Nervengewebes eine möglichst vollständige Entfernung des Kraniopharyngeoms zu erreichen.

Wann und warum Strahlentherapie des Kraniopharyngeoms (Fabian Pohl, Klinik für Strahlentherapie, Universität Würzburg)

Strahlentherapie und Operation sind Vorgehensweisen, die sich gegenseitig ergänzen und nicht ausschließen. Folgendes Vorgehen wird aus Sicht der Strahlentherapeuten empfohlen: 1.) Nach kompletter operativer Entfernung des Kraniopharyngeoms abwartendes Verhalten mit regelmäßigen Nachuntersuchungen (Kernspintomographie, Augenarzt, Endokrinologie). 2.) Bei Rückfall erneute Operation mit der Möglichkeit einer nachfolgender Bestrahlung. 3.) Ist die komplette operative Entfernung nicht möglich: a.) anschließende lokale Bestrahlung mit einer Dosis von 50,4 – 54 Gy oder: b.) abwartendes Verhalten. Bei Tumorwachstum Vorgehen wie unter 3a.

Für Kinder unter 6 Jahren sollte bei nicht kompletter operativer Tumorentfernung ggf. zunächst eine Nachbeobachtung zur Beurteilung der Tumorprogression in Erwägung gezogen werden.

Fertilität und gonadale Funktion bei Kraniopharyngeompatienten im Kindes- und Jugendalter (Prof. Dr. med. Jürgen Brämswig, Universitätskinderklinik Münster)

Im Pubertätsalter gewinnt für Jugendliche die Frage nach der eigenen Sexualität und Fruchtbarkeit zunehmend an Bedeutung. Für Patienten mit Kraniopharyngeom wird diese Frage schon allein deswegen als problematisch empfunden, weil häufig die Pubertät nicht von alleine einsetzt sondern mit Medikamenten eingeleitet werden muss. Grund hierfür ist der Ausfall der gonadotropen Hormone, die normalerweise von Hypophyse und Hypothalamus gebildet werden aber bei Kraniopharyngeom häufig ausfallen. Diese Hormone sind dafür verantwortlich, dass Hoden bzw. Eierstock die Sexualhormone bilden und somit eine Pubertät einsetzt. Um eine normale Pubertätsentwicklung zu ermöglichen, werden deswegen die Sexualhormone medikamentös ersetzt; bei Mädchen Östrogen und Gestagen, bei Jungen Testosteron. Die Drüsen, die diese Hormone normalerweise produzieren (Eierstock /Hoden), sind gesund und vollkommen normal angelegt. Es fehlt lediglich das Hormon „von oben“ (Hypophyse/Hypothalamus), das diese Drüsen zur Produktion anregt.

Deswegen ist prinzipiell die Fruchtbarkeit von Frauen und Männern mit Kraniopharyngeom möglich. Es kommt darauf an, bei Kinderwunsch der betroffenen Patienten die fehlenden Hormone der Hypophyse so zu ersetzen, dass die Spermien im Hoden und die Eizellen im Eierstock normal ausreifen. Diese Behandlung ist relativ aufwendig. Häufige Injektionen und genaue Kontrollen werden notwendig.

Störungen der Appetitregulation (Dr. med. Christian Roth, Universitätskinderklinik Göttingen)

Leptin wird im Fettgewebe gebildet und über den Blutweg zum Hypothalamus transportiert. Dort vermittelt Leptin das Gefühl der Sättigung. Bei Fettleibigkeit wird viel Leptin gebildet. Dies führt dazu, dass weniger Nahrung aufgenommen wird. Aber Leptin bewirkt auch, dass mehr Energie verbraucht wird. Bei einem Defekt im Bereich des Hypothalamus kann eine Unempfindlichkeit gegenüber Leptin vorliegen. Wir haben Patienten mit einem Kraniopharyngeom untersucht und fanden deutlich erhöhte

3. Treffen von Kraniopharyngeompatienten und ihren Familien



09. und 10. Sept. 2000
Kulturinitiative Kassel

Leptin-Konzentrationen als Hinweis auf eine Leptin-Unempfindlichkeit. Bei Leptin-Unempfindlichkeit ist allerdings eine Leptintherapie nicht wirksam.

In Untersuchungen zur Adipositas bei Kraniopharyngeompatienten wird der Leptin-Stoffwechsel, die Nahrungszufuhr mit Hilfe eines standardisierten Ernährungstagebuches und die Bewegungsaktivität der Patienten mittels eines sogenannten Akzelerometers untersucht. Ziel ist hierbei zu klären, welchen Beitrag zu einem Energiezufluss, aber zum anderen auch der Energieverbrauch bei der Entstehung des Übergewichts bei Kraniopharyngeompatienten liefern.

Essverhalten bei Kraniopharyngeompatienten (Fr. Dr. med. Eleonore Mayer, München)

Übergewicht entsteht, wenn längerfristig die Energiezufuhr höher ist als der Energieverbrauch. Zu einem derartigen Missverhältnis kommt es unter anderem bei zu hoher Nahrungszufuhr, als Folge von „Stressessen“ oder als Folge von ungünstiger Nahrungsmittelauswahl (z.B. zu viel Süßes).

Um herauszufinden, wie häufig und in welcher Weise erhöhte Nahrungszufuhr bei Kraniopharyngeom-Patienten vorkommt, starteten wir eine Befragung. Mit Hilfe von Fragebögen, die z.T. die Eltern, z.T. die Patienten selbst ausfüllen, werden die Essgewohnheiten und das Essverhalten der Patienten, ihre Einstellung zum Essen und Gewicht sowie ihre Lebenssituation erfasst. Eine erste Zwischenauswertung der bisher an uns zurückgesandten Fragebögen wurden vorgestellt. Die Auswertung soll Grundlage dafür sein, Kraniopharyngeom-Patienten mit Gewichts- und Essproblemen sinnvoll zu beraten und bestmöglich zu unterstützen.

Stationäre Rehabilitation von Kraniopharyngeompatienten - Chancen und Erfolgsaussichten (Dr. med. Edith Waldeck, Kinderklinik Hochried, Murnau)

Kraniopharyngeompatienten werden in altershomogenen Kleingruppen (zum Einstieg in die Rehabilitationsmassnahme in Begleitung ihrer Mütter) sehr eng von einem interdisziplinären Team betreut. Die Behandlungsdauer für die Patienten ist in der Regel 6 bis 12 Wochen; die Begleitpersonen beenden das Behandlungsprogramm nach den ersten 4 Wochen. Dieses zielt verhaltenstherapeutisch auf eine langfristige Veränderung der Lebensführung unter Normalisierung des Ess- und Ernährungsverhaltens wie auch Optimierung des Bewegungsverhaltens ab. Die Mutter-Kind-Bindung ist aufgrund der existenzbedrohenden Ereignisse sehr eng. In der Rehabilitationsklinik werden über den Horizont dieser engen Bindungen neue tragfähige Beziehungsstrukturen zu den Mitpatienten und Therapeuten aufgebaut, die einerseits Entlastung und Ablösung andererseits neue Lebensperspektiven schaffen. Unsere therapeutische Absicht geht weit über eine optimale Gewichtsabnahme hinaus und zielt auf Eigenverantwortung der Patienten, Ablösung und Selbstbewusstsein.

Die Beschulung sowie ausführliche Schuldiagnostik erfolgt an der klinikeigenen, privaten und staatlich anerkannten Schule in Hochried.

Untersuchungen zur Tagesmüdigkeit von Kindern und Jugendlichen mit Kraniopharyngeom (Dr. Georg Handwerker, PD Dr. Hermann Müller, Universitäts-Kinderklinik Würzburg)

Eine Fragebogenuntersuchung ergab, dass 35 von 115 Patienten eine relevante Tagesmüdigkeit hatten. Tagesmüdigkeit ist also bei Kraniopharyngeompatienten ein häufiges

3. Treffen von Kraniopharyngeompatienten und ihren Familien



09. und 10. Sept. 2000
Kulturinitiative Kassel

figes Gesundheitsproblem. Das Hormon Melatonin spielt eine wichtige Rolle in der Schlaf-Wach-Regulation. Die Steuerung der Melatonin-Ausschüttung folgt dabei einem Rhythmus, der vom Hypothalamus vorgegeben wird und durch das Kraniopharyngeom gestört sein kann. Tatsächlich zeigte sich in einer Untersuchung an 36 Patienten und 18 adipösen Normalkontrollen, daß übergewichtige Kraniopharyngeompatienten niedrigere Melatoninwerte aufwiesen. Dies könnte eine Erklärung für die Tagesmüdigkeit der Patienten darstellen. In der Schlaflaboruntersuchung zeigten 5 von 6 untersuchten Patienten Veränderungen, wie sie auch bei einer Narkolepsie (einer Erkrankung mit erhöhter Tagesschläfrigkeit) auftreten. Dies war ein überraschender Befund. Bei drei von sieben Patienten brachte eine Melatonin-Therapie eine deutliche Verbesserung der Tagesmüdigkeit. Eine Patientin ist mit Melatonin alleine ausreichend behandelt. Bei Anderen wurde eine zusätzliche stimulierende medikamentöse Therapie notwendig. Erste Ergebnisse zeigen, daß eine Therapie des Problems möglich ist. Ab etwa Februar 2001 ist eine kontrollierte Studie geplant.

Gründung der Kraniopharyngeom-Gruppe (www.kraniopharyngeom.com)

Die Mitglieder der Kraniopharyngeom-Selbsthilfegruppe beschlossen die Gründung einer Gruppe unter dem Dach der Deutschen Kinderkrebsstiftung. Ziele und Aufgaben der Gruppe wurden im Rahmen eines Arbeitstreffens am 18.11.2000 in Göttingen wie folgt formuliert:

- von wirtschaftlichen Interessen unabhängige Vertretung und Umsetzung der Belange betroffener Patienten und ihrer Familien,
- Aufbau eines Netzwerks, das auch neu diagnostizierten Patienten bzw. ihren Familien ermöglicht, frühzeitig Kontakt mit Gleichbetroffenen in Wohnortnähe aufzunehmen,
- Intensivierung der Öffentlichkeitsarbeit in Kooperation mit der Deutschen Kinderkrebsstiftung.

Das nächste 4.Treffen der Kraniopharyngeom-Gruppe ist für September 2001 geplant

Kontaktadresse:

Bachem Valentin, Adolf-Engelhardt-Str. 44/1, 69124 Heidelberg, Tel: 0171-34 30 825, Email: vbachem@gmx.de

Bankverbindung/Spenden:

Kontoinhaber:	Deutsche Kinderkrebsstiftung
Verwendungszweck:	Kraniopharyngeom-Gruppe
Bankleitzahl:	370 800 40
Kontonummer:	555 666
Kreditinstitut:	Dresdner Bank Bonn