

Kraniopharyngeom

> Definition und Ursache

Das Kraniopharyngeom - zusammengesetzt aus cranium (Schädel), pharynx (Schlund), -om (medizinisch Endung für [Tumoren](#)) 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 von Gewebe ausgeht, das in seiner Entwicklung bereits embryonal (noch vor der Geburt) gestört wurde. Die Gründe für diese Störung sind bislang nicht bekannt. Die Ursachen für die vorgeburtliche Entstehung der Fehlbildung und dafür, dass 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. Der auf kernspintomographischen Bildern sichtbare Tumor ist keine bösartige Geschwulst, sondern eine Art Fehlbildung.

Jedoch liegt das Kraniopharyngeom in direkter Nähe zu Gehirnanteilen, die sehr wichtig sind für die körperliche und geistige Entwicklung. So 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. Benachbarte Hirnanteile wie Hypophyse (Hirnanhangdrüse) und der darüber liegende Hypothalamus (Teil des Zwischenhirns) sind zudem für die Bildung vieler Hormone verantwortlich, die für Wachstum, Gewichtsregulation, Pubertätsentwicklung und Flüssigkeitshaushalt entscheidend sind. Sind diese Prozesse durch den Tumor gestört, kommt es zu den im Folgenden beschriebenen Krankheitssymptomen.

> Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Während das Kraniopharyngeom im Kindes- und Jugendalter meist einen „adamantinösen“ Gewebetyp (zahnähnliche Gewebestruktur) mit Zystenbildung aufweist, wird der Tumor im Erwachsenenalter zumeist mit einem vornehmlich „papillärem“ (warzenförmigen) Gewebetyp charakterisiert. 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.

Das klinische Bild bei Erstdiagnose wird häufig von diesen unspezifischen Symptomen dominiert:

- > gesteigerter Hirndruck (Kopfschmerzen, morgendliches Nüchternerebrechen)
- > Sehstörungen (62-84%) und
- > Hormonstörungen durch 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 präoperativ bei 17% der betroffenen Patienten. Störungen der Pubertätsentwicklung manifestieren sich als vorzeitige (Pubertas praecox) oder verspätete (Pubertas tarda) bzw. ausbleibende

Pubertätsentwicklung. Die Auswertung der Vorgeschichten von Kranio-pharyngeom-Patienten ergab, dass Beschwerden in der Vorgeschichte häufig bereits lange vor Diagnose angegeben wurden (im Schnitt 12 Monaten vor Diagnose).

Eine Analyse der Körpermaße, die im Rahmen von Vorsorgeuntersuchungen von 90 Kindern erhoben wurden, bei denen später ein Kranio-pharyngeom diagnostiziert wurde, ergab, dass eine pathologische Wachstumsrate bereits am Ende des ersten Lebensjahrs als Frühsymptom nachweisbar war. Eine Gewichtszunahme trat eher als Spätsymptom kurz vor Diagnose des Kranio-pharyngeoms auf. Kopfschmerz, Sehstörung, Wachstumsstörung und vermehrter Durst und gesteigerte Urinmenge (Polydypsie/Polyurie) sind die typische Kombination von Leitsymptomen des Kranio-pharyngeoms im Kindes- und Jugendalter.

Auswertungen von Obduktionsuntersuchungen haben aber auch gezeigt, dass viele Menschen zeitlebens ein Kranio-pharyngeom haben, ohne dass die Diagnose gestellt wurde. Das deutet darauf hin, dass mitunter das Kranio-pharyngeom ein Leben lang keine ausgeprägten Beschwerden hervorruft.

> **Wie kann man das Syndrom erkennen?**

Zur Diagnosestellung und Vorbereitung des operativen Eingriffs wird die Durchführung einer Kernspintomographie (MRT) und meist auch einer Computertomographie (CT) notwendig. Nachteile der MRT bestehen darin, dass die Untersuchungszeit von ca. 30 Minuten, in der man bewegungslos in der Röhre liegen muss, für Kinder oft zu lang ist. Die 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 Kranio-pharyngeom abgebildet wird und das normale Gehirn und im Besonderen die Linsen der Augen ausgespart werden. Die eigentliche Diagnose Kranio-pharyngeom wird dann vom Pathologen gestellt, der das operativ entnommene Gewebe untersucht.

> **Behandlung & Therapie**

Die Behandlung eines Kindes oder Jugendlichen mit neu diagnostiziertem Kranio-pharyngeom ist zu meist eine Operation. Die Entscheidung über das operative Vorgehen, wie und wieviel operiert und entlastet werden soll, muss aufgrund der individuellen Situation getroffen werden. Häufig kann und sollte das Kranio-pharyngeom nicht komplett entfernt werden, weil sonst schwere Schäden an den benachbarten Gehirnanteilen zu befürchten sind. Andererseits gibt es auch Kranio-pharyngeome, die trotz kompletter Entfernung wieder auftreten.

Sollten Teile des Kranio-pharyngeoms operativ nicht zu entfernen sein, so muss eine Bestrahlungstherapie erwogen werden. Bei sehr jungen Patienten ist dies häufig nur unter Narkose möglich. Es sind über ca. 6 Wochen insgesamt ca. 30 Einzelbestrahlungen nötig. Während der Bestrahlung und auch in den Wochen danach kann eine Therapie mit einer höheren Kortisondosis einer Schwellung im bestrahlten Gebiet vorbeugen. Neben der konventionellen Strahlentherapie steht seit kurzem auch die Möglichkeit zur Behandlung mit Protonenstrahlen zur Verfügung, die hinsichtlich Verträglichkeit und Genauigkeit Vorteile bieten kann.

> Förderung / Beratung der Familien

Die langfristige Lebensqualität vieler Patienten wird durch die lebenslang notwendige Hormoneinnahme und ein hypothalamisch bedingtes ausgeprägtes Übergewicht merklich beeinträchtigt.

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 wie der flexiblen 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 Kranio-pharyngeom-Patienten aufweisen können. Anträge auf eine Reha laufen über die Rentenversicherung oder die Krankenkasse als Kostenträger und müssen ärztlich begründet werden.

Elementar ist auch der Austausch mit solchen betroffenen Familien, die schon sehr viel Erfahrung im Umgang mit der Erkrankung haben. Die Herstellung von Kontakten ist über untenstehenden Link jederzeit möglich.

Text gemeinsam erstellt vom Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V. und dem knw.

> Weitere und ausführlichere Informationen zum Kranio-pharyngeom sind beim Netzwerk Hypophysen- und Nebennierenerkrankungen e. V. zu beziehen:

<https://www.glandula-online.de>