

PÄDIATRISCHE ONKOLOGIE

Herausgegeben von Prof. Dr. med. Peter Gutjahr
Universitätsmedizin Mainz
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

BAND 4

Peter Gutjahr, Nesrin Karabul, Peter Stoeter

Ungewöhnliche Fälle im Bereich des Zentralnervensystems

- 36 besondere Falldarstellungen -

Shaker Verlag
Aachen 2010

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Der Druck des Buches erfolgte mit freundlicher Unterstützung der
STIFTUNG KINDERKREBSFORSCHUNG MAINZ.

Prof. Dr. med. Peter Gutjahr
Oberarzt der Universitäts-Kinderklinik
Leiter Pädiatrische Onkologie und Hämatologie
Langenbeckstr. 1
55131 Mainz

e-mail: gutjahr@kinder.klinik.uni-mainz.de

Copyright Shaker Verlag 2010

Alle Rechte, auch das des auszugsweisen Nachdruckes, der auszugsweisen oder vollständigen Wiedergabe, der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen und der Übersetzung, vorbehalten.

Printed in Germany.

ISBN 978-3-8322-8861-7

ISSN 1867-707X

Shaker Verlag GmbH • Postfach 101818 • 52018 Aachen

Telefon: 02407 / 95 96 - 0 • Telefax: 02407 / 95 96 - 9

Internet: www.shaker.de • E-Mail: info@shaker.de

Vorwort

Häufiger als das in anderen Bereichen der Pädiatrischen Onkologie der Fall ist, gibt es bei den Tumoren des Zentralnervensystems besondere Situationen, die dem Standardfall nicht entsprechen und somit auch für eine Behandlung „nach Protokoll“ nicht infrage kommen.

Mit solchen Sonderfällen befassen wir uns in dieser Monographie, die den vierten Band in unserer Reihe PÄDIATRISCHE ONKOLOGIE darstellt.

Da gibt es einmal ungewöhnliche Lokalisationen wie den ponto-medullospinalen Tumor gutartiger Histologie, den supra- wie infratentoriell sich ausbreitenden primitiven neuroektodermalen Tumor (PNET), den wie ein primärer Hirntumor in Erscheinung tretenden Knochentumor vom Typ des Ewing-Sarkoms, das Vorkommen eines Glioblastoms schon im Kindesalter, oder einen hoch malignen Tumor (Rhabdomyosarkom) in einer Fehlbildungsstruktur.

Wir wollen ferner auf einige Tumorprobleme im Zusammenhang mit der Neurofibromatose Typ 1 von Recklinghausen eingehen, die Problematik in der Behandlung von Optikusgliomen erörtern und auch die benachbarten Bereiche berücksichtigen, wie die Schädelbasis bei einem Fall von Nasopharynxkarzinom. Auch ungewöhnliche Diagnosen wie Meningeome werden besprochen, denn sie stellen den häufigsten Sekundärtumor nach früherer onkologischer Erkrankung im Zentralen Nervensystem dar (im übrigen Körper nur noch übertroffen von den Schilddrüsenkarzinomen).

Hirnnervenstörung sahen wir bei einem Patienten nach Morbus Hodgkin-Behandlung in Folge einer Sinusvenenthrombose; auch diesen Fall haben wir in unsere 36 Kasuistiken aufgenommen.

Die 36 Fälle sind nur ein kleiner Teil unseres Hirntumor-Kollektivs von inzwischen mehr als 700 Fällen, somit etwa 5%. Wenn man die Fälle aus dem topographischen und histologischen Grenzbereich abzieht, sogar nur 4%.

Diese 4% besonders ungewöhnlicher Verläufe belegen aber, dass nicht ganz selten eine streng individuell anzugehende Problematik besteht, die sich den standardisierten Behandlungsprotokollen weitgehend entzieht.

Aus der Kasuistik, dem Einzelfall zu lernen, war seinerzeit der Beginn der erfolgreichen Therapie in der Pädiatrischen Onkologie. So sind wir von erfolgreichen Einzelfallbehandlungen bei akuten Leukämien beispielsweise bis zum heutigen Standard von 70% Heilungen gekommen.

Davon sind wir bei den Tumoren des Zentralen Nervensystems oder denen in der Nähe des Zentralen Nervensystems noch weit entfernt. Wir sind zuversichtlich, dass die hier vorgestellten Kasuistiken einen Beitrag dazu liefern können, die Erkenntnisse und die eigenen Erfahrungen in zukünftige erfolgreiche Therapien in ähnlich gelagerten Fällen wie hier geschildert umsetzen zu können.

Mainz im Mai 2010

Prof. Dr. med. Peter Gutjahr

Danksagung

Diese Monographie basiert wesentlich auf den MRT-/CT-Abbildungen der Abteilung Neuroradiologie an der Universitätsmedizin Mainz. MTAR und Ärzten, die an den Untersuchungen unserer Patienten beteiligt waren, seien es Kleinkinder oder Erwachsene sei für ihr Engagement besonders gedankt.

Dank auch an die Schwestern der Kinderonkologischen Ambulanz im Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin sowie an die Schwestern der Kinderonkologischen Station.

Mein Dank gilt ferner Frau Erika Kirschnitzki für die bewährte Manuskriptniederschrift und die Organisation dieses Buchvorhabens.

Ferner danke ich dem Shaker-Verlag und besonders Frau Leany Maaßen für die Buchgestaltung und die gute Betreuung dieser Reihe Pädiatrische Onkologie.

Schließlich danke ich der Stiftung Kinderkrebsforschung Mainz für die Finanzierung des Projektes.

Mainz im Mai 2010

Prof. Dr. med. Peter Gutjahr

Inhaltsverzeichnis

| | | |
|----|--|-----|
| 01 | Zerebelläres Astrozytom Grad I | 1 |
| 02 | Zerebelläres Astrozytom Grad I mit spinalen Metastasen | 9 |
| 03 | Intrazerebral und spinal metastasiertes Medulloblastom bei Primärmanifestation | 17 |
| 04 | Spätes ZNS-Rezidiv eines zuvor extraneural metastasierten Medulloblastoms bei einem Erwachsenen | 25 |
| 05 | Primitiver neuroektodermaler Tumor (PNET), supratentoriell und infratentoriell wachsend | 33 |
| 06 | Multiple sekundäre Tumoren im Verlauf von 34 Jahren nach Ersterkrankung an Medulloblastom | 41 |
| 07 | Spätfolgen 39 Jahre nach Medulloblastom | 49 |
| 08 | Infratentorielles Ependymom mit späteren intraspinalen und extraneuralen (hepatischen) Metastasen | 55 |
| 09 | Plexuspapillom des vierten Ventrikels | 63 |
| 10 | Neurinom des nervus stato-acusticus/vestibulocochlearis | 69 |
| 11 | Malignes Pongsgliom | 75 |
| 12 | Bilaterale Optikusgliome und Mittelhirn-Gliom bei familiärer Neurofibromatose Typ 1 | 81 |
| 13 | Langerhanszell-Histiozytose des Klein- und Stammhirns | 89 |
| 14 | Astrozytom Grad I, von Pons bis oberem Halsmark reichend | 93 |
| 15 | Benignes Chondroblastom der Schädelbasis mit Arealen geringerer Differenzierung | 99 |
| 16 | Astrozytom Grad I/II des Tectums | 107 |
| 17 | Supratentorieller PNET, ventrikelnah | 111 |
| 18 | Anaplastisches Oligoastrozytom des rechten Thalamus | 117 |
| 19 | Germinom der Epiphyse, meningeal/intrazerebral metastasiert | 125 |
| 20 | Skelettmetastasen nach supratentoriellem PNET | 135 |
| 21 | Glioblastom bei einem Zehnjährigen | 141 |
| 22 | Atypisches Plexuspapillom | 147 |

| | | |
|----|---|-----|
| 23 | Plexuskarzinom | 151 |
| 24 | Bilaterale Optikusgliome bei Kleinkind in Screeninguntersuchung | 157 |
| 25 | Orbitales Rhabdomyosarkom und chiasmatisches Optikusgliom bei einem dreijährigen Mädchen mit Neurofibromatose Typ 1 | 163 |
| 26 | Prolaktinom | 167 |
| 27 | Kraniopharyngeom mit soliden und zystischen Anteilen | 173 |
| 28 | Lymphoepitheliales Nasopharynxkarzinom (NPK), Schmincke-Tumor | 177 |
| 29 | Ewing-Sarkom der Schädelkalotte | 183 |
| 30 | Sinusthrombose bei einem Knaben mit Morbus Hodgkin Stadium IV | 191 |
| 31 | Hirnblutung nach akuter lymphoblastischer Leukämie und Behandlung (I) | 199 |
| 32 | Meningeome und Kavernome nach akuter lymphoblastischer Leukämie und Schädelbestrahlung | 205 |
| 33 | Hirnblutung nach akuter lymphoblastischer Leukämie und Behandlung (II) | 213 |
| 34 | Rhabdomyosarkom in einer (Lipo-)Meningomyelozele | 219 |
| 35 | Vertebral-spinales Osteosarkom bei Spina bifida | 225 |
| 36 | Primär extraspinaler, sekundär intraspinaler primitiver neuroektodermaler Tumor (PNET) | 231 |