

Inhalt

Allgemeiner Teil

WHO-Klassifikation der Tumoren des Nervensystems

<i>J. Schlegel, J. Herms, U. Schüller</i>	1
Abstrakt	1
Einleitung	1
Gliome	2
Molekularpathologie	2
Diffuse astrozytäre und oligodendrogliale Tumoren	2
Andere astrozytäre Tumoren	6
Ependymale Tumoren	7
Ependymom, WHO-Grad II	7
Anaplastisches Ependymom, WHO-Grad III	7
Ependymom, RELA-Fusion, WHO-Grad III	7
Myxopapilläres Ependymom, WHO-Grad I	8
Subependymom, WHO-Grad I	8
Molekularpathologie	8
Tumoren des Plexus choroideus	8
Neuronale Tumoren und glio-neuronale Mischtumoren	8
Molekularpathologie	8
Pinealistumoren	9
Pineozytom (WHO-Grad II)	9
Pineoblastom (WHO-Grad IV)	9
Tumoren des Pinealisparenchyms mit intermediärer Differenzierung	9
Embryonale Tumoren	9
Medulloblastom, WHO-Grad IV	9
Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor (AT/RT), WHO-Grad IV	10
Embryonaler Tumor mit vielschichtigen Rosetten (<i>embryonal tumor with multilayered rosettes</i> , ETMR)	10
ZNS Neuroblastom und ZNS Ganglioneuroblastom	10
Embryonaler Tumor des ZNS, not otherwise specified (NOS)	11
Tumoren der Hirnnerven und peripheren Nerven	11
Neurinom (Schwannom), WHO-Grad I	11
Neurofibrom, WHO-Grad I	11
Perineuriom, WHO-Grad I	11
Maligner peripherer Nervenscheidentumor (MPNST)	12
Meningeale Tumoren	12

Meningotheliale Tumoren	12
Prädiktive Faktoren	13
Molekularpathologie	13
Mesenchymale, nicht meningotheliale Tumoren, primär melanozytäre Läsionen und Tumoren ungesicherter Histogenese	13
Histiozytäre Tumoren	14
Tumoren des hämatopoetischen Systems	14
Primäre ZNS-Lymphome	14
Keimzelltumoren	14
Tumoren der Sella	14
Kraniopharyngeom (WHO-Grad I)	14
Granularzell-Tumor, Pituitarytum und Spindelzell-Onkozytom (WHO-Grad I)	14
Hypophysenadenome	14
Metastasen	14
Zusammenfassung und Ausblick	15
 Neuroradiologische Diagnostik	
<i>N. Lummel, G. Fesl, F. Dorn, M. Holtmannspötter, C. Zimmer</i>	17
Abstrakt	17
Einleitung	17
Allgemeine Aspekte der Bildgebung von Hirntumoren	17
Allgemeine Aspekte der Bildgebung spinaler Tumoren	18
MR-Diffusionsmessungen bei Hirntumoren	18
Technik	18
Stellenwert in der Differenzialdiagnose zerebraler Tumoren	19
Tumorgrading und -grenze	19
Therapieplanung und -monitoring	19
Suszeptibilitätsgewichtete Bildgebung bei Hirntumoren	20
Technik	20
Stellenwert in der Differenzialdiagnose zerebraler Tumoren	20
Tumorgrading und -grenze	21
Therapieplanung und -monitoring	21
MR-Spektroskopie bei Hirntumoren	22
Technik	22
Stellenwert in der Differenzialdiagnose zerebraler Tumoren	22
Tumorgrading und -grenze	23
Therapieplanung und -monitoring	23
Perfusionsmessung	24
Technik	24
Stellenwert in der Differenzialdiagnose zerebraler Tumoren	25
Tumorgrading und -grenze	25
Therapieplanung und -monitoring	26
Präoperative funktionelle MRT bei Hirntumoren	26
Technik	26
Möglichkeiten und Grenzen der präoperativen fMRT	27
Zusammenfassung und Ausblick	27

Diagnostik von Hirntumoren mit nuklearmedizinischen Verfahren

<i>N. L. Albert</i>	31
Abstrakt	31
Einleitung	31
Tracer	32
Gliome	32
Diagnosestellung – Differenzialdiagnostik, Tumorgrading und Biopsieplanung	32
Therapieplanung	33
Verlaufsdiagnostik – Therapieansprechen und Rezidivdiagnostik	34
Prognose	35
Metastasen	36
ZNS-Lymphome	37
Meningeome	37
Zusammenfassung und Ausblick	38

Molekulare stereotaktische Serienbiopsie intrazerebraler Prozesse

<i>F. W. Kreth, O. Schnell</i>	42
Abstrakt	42
Indikation	42
Technische Voraussetzungen und operative Durchführung	43
Nutzen und Risiken	43
Zusammenfassung und Ausblick	43

Mikrochirurgische Operation

<i>J.-C. Tonn, B. Meyer, F. Ringel, O. Schnell, M. Krammer</i>	45
Abstrakt	45
Indikation zur mikrochirurgischen Therapie	45
Apparaturen und Instrumente	46
Operationsmikroskop	46
Neuroendoskopie	46
Neuronavigation	46
Intraoperative Bildgebung	47
Fluoreszenzgestützte Resektion	47
Intraoperatives neurophysiologisches Monitoring	48
Ultraschallaspirator	48
Epilepsiechirurgische Aspekte	48
Perioperatives Management	49
Indikation zur Hospitalisation	49
Präoperative Diagnostik	49
Präoperative Behandlung	50
Postoperative Therapie	50
Postoperative radiologische Kontrollen	50
Zusammenfassung und Ausblick	51

Prä- und intraoperatives Mapping und Monitoring

<i>O. Schnell, S. M. Krieg</i>	53
Abstrakt	53
Einleitung	53
Präoperative Funktionsdiagnostik	54
Funktionelle Magnetresonanztomografie	54
Faserbahndarstellung mittels diffusion tensor imaging	55
Magnetenzephalografie	56
Navigierte transkranielle Magnetstimulation	56
Intraoperative Funktionsdiagnostik und -überwachung	57
Direkte kortikale und subkortikale Stimulation	57
Zusammenfassung und Ausblick	59

Strahlentherapie, Brachytherapie und Radiochirurgie

<i>M. Niyazi, D. Fleischmann, F. W. Kreth, B. Wowra, S. E. Combs, C. Belka</i>	61
Abstrakt	61
Effekte der Radiotherapie auf ZNS-Normalgewebe	61
Rückenmark	61
Gehirn	62
Perkutane Strahlentherapie	62
Einsatzgebiete	62
Technik	62
Fraktionierung	63
IMRT	63
Bestrahlungsplanung	63
Partikeltherapie	64
Re-Bestrahlung	64
Radiochemotherapie	65
Radiochirurgie und fraktionierte stereotaktische Strahlentherapie	65
Prinzip	65
Entwicklung und Indikationen	66
Geräte für die Radiochirurgie	67
Stereotaktische Brachytherapie	67
Zusammenfassung und Ausblick	68

Chemotherapie – Grundlagen (inkl. Fertilitätserhalt)

<i>F. Schmidt-Graf</i>	71
Abstrakt	71
Einleitung	71
Blut-Hirn-Schranke	71
Substanzen	73
Nebenwirkungen	73
Interaktionen	73
Fertilitätserhaltende Maßnahmen	74
Zusammenfassung und Ausblick	75

Antikonvulsive Therapie

<i>E. Hartl, M. Mühlau, S. Noachtar</i>	77
Abstrakt	77
Einleitung	77
Epilepsiechirurgische Behandlung	77
Medikamentöse antikonvulsive Therapie	82
Indikation einer antikonvulsiven Therapie	82
Substanzwahl	82
Dosierung	83
Nebenwirkungen	83
Behandlungsdauer	83
Absetzen von Antiepileptika	83
Perioperative Gabe von Antikonvulsiva	84
Zusammenfassung und Ausblick	84

Fahrtauglichkeit

<i>J. Rémi, S. Noachtar</i>	87
Abstrakt	87
Einleitung	87
Grundlagen der Fahrtauglichkeit	87
Rechtliche Grundlagen	87
Führerscheingruppen	88
Begutachtungsleitlinien	88
Tumorbedingte neurologische Ausfälle	89
Paresen und Ataxien	89
Sensibilitätsstörungen	89
Hirnnervenausfälle	89
Schwindel	89
Sehstörungen	90
Neuropsychologische Defizite	91
Hirnoperationen	91
Epileptische Anfälle	92
Frühanfälle	92
Epilepsie	92
Absetzen von Antiepileptika	93
Medikamente und Fahrtauglichkeit	93
Zusammenfassung und Ausblick	94

Spezieller Teil**Gliome (WHO-Grad I und II)**

<i>J.-C. Tonn, F. W. Kreth, F. Ringel, C. Belka</i>	96
Abstrakt	96
Einleitung	96
Epidemiologie	97
Astrozytome	97
Oligodendrogliome	97
Ependymome	97
Klinische Symptome	97

Intrakranielle Ependymome	98
Neuroradiologische Diagnostik	98
Pilozytisches Astrozytom	98
Pleomorphes Xanthoastrozytom	98
Astrozytom	98
Oligodendrogliom	98
Ependymom	98
Therapie	99
Astrozytome/Oligodendrogliome	99
Ependymome	101
Nachsorge	101
Zusammenfassung und Ausblick	101

Höhergradige Gliome (WHO-Grad III und IV)

<i>Y. M. Ryang, O. Schnell, S. E. Combs</i>	103
Abstrakt	103
Epidemiologie und klinische Symptomatik	103
Molekulare Biomarker und personalisierte Therapie	104
Tumoresektion und Biopsie bei malignen Gliomen	105
Beurteilung des Therapieansprechens	106
Rezidivtherapie maligner Gliome	107
Tumoresektion und andere lokale Therapiekonzepte im Rezidiv	108
Re-Bestrahlung im Rezidiv	109
Systemische (Chemo-)Therapie	109
Zusammenfassung und Ausblick	109

ZNS-Tumoren im Kindesalter

<i>A. Peraud, T. Reithmeier, U. Schüller, S. E. Combs, J. Saier, H. Scheithauer, I. Teichert von Lüttichau, I. Schmid, M. Baethmann, C. Belka, F. W. Kreth</i>	114
Abstrakt	114
Epidemiologie	114
Klinische Symptome	115
Neuroradiologische Diagnostik	116
Therapie	116
Mikrochirurgische Resektion und stereotaktische Biopsie	116
Molekulare Veränderungen, deren prognostische Bedeutung und mögliche Implikationen für individualisierte Therapieansätze	117
Stereotaktische Brachytherapie	119
Strahlentherapie	119
Chemotherapie	121
Spinale Tumoren	125
Epidemiologie	125
Klinische Symptome	126
Neuroradiologische Diagnostik	126
Therapie	127
Zusammenfassung und Ausblick	128

Hypophysentumoren und Kraniopharyngeome

J. Lehmberg, L. Schaaf, C. Auerhammer, J. Schopohl, S. Bette, S. E. Combs,

W. Rächinger, G. K. Stalla

130

Abstrakt 130

Hypophysenadenome 130

Diagnostik 130

 Hormonanalyse 130

 Neuroradiologische Diagnostik 131

 Ophthalmologische Diagnostik 132

Hormoninaktive Adenome 132

 Klinische Symptomatik 132

 Diagnostik 132

 Therapie 132

 Prognose 133

Prolaktinome 133

 Klinische Symptomatik 133

 Diagnostik 133

 Therapie 133

 Prognose 134

Wachstumshormon-produzierende Adenome 134

 Klinische Symptomatik 134

 Diagnostik 134

 Therapie 134

 Prognose 135

ACTH-produzierende Adenome 135

 Diagnostik 135

 Therapie 136

 Prognose 136

Operation der Hypophysenadenome 136

 Perioperative Substitution und Nachsorge 137

Strahlentherapie der Hypophysenadenome 138

Kraniopharyngeome 138

 Diagnostik 139

 Operative Therapie der Kraniopharyngeome 139

 Strahlentherapie 139

 Nachsorge 139

Zusammenfassung und Ausblick 140

Tumoren der Pinealisregion

B. Meyer, S. M. Krieg, F. W. Kreth

142

Abstrakt 142

Epidemiologie und Inzidenz 142

Klinische Symptomatik 143

Diagnostik 144

 Bildgebende Diagnostik 144

 Tumormarker 144

 Histopathologische Diagnostik 144

 Weitere Diagnostik 145

Therapie 145

 Allgemeines 145

Operative Zugänge	145
Therapie nach Entität	146
Nachsorge	147
Prognose	147
Zusammenfassung und Ausblick	147

Meningeome

<i>J.-C. Tonn, Y.M. Ryang, A. Muacevic, D. Schul, S.E. Combs</i>	149
Abstrakt	149
Definition	149
Inzidenz und Epidemiologie	149
Pathologische Anatomie und Histopathologie	149
Chromosomale Subtypen und genetische Alterationen	150
Einfluss von Mutationsprofilen auf Wachstumsverhalten und anatomische Lokalisation	151
Meningeomprogression	151
Korrelation von steigendem WHO-Grad mit chromosomalen Allelverlusten unter hierarchischem Muster	151
Prädisponierende Faktoren	151
Klinische Symptome	152
Neuroradiologische Diagnostik	152
MRT	152
Stellenwert der Embolisation	152
Positronenemissionstomografie (PET)	153
Therapie	153
Mikrochirurgie	153
Strahlentherapie/Radiochirurgie von Meningeomen	153
Atypische Meningeome WHO-Grad II	155
Operation	155
Postoperative Therapie	155
Anaplastische Meningeome WHO-Grad III	156
Operation	156
Postoperative Therapie – Strahlentherapie	156
Nachkontrollen	157
Zusammenfassung und Ausblick	157

Neurinome

<i>Ch. Schichor, J. Lehmberg, C. Lumenta, B. Wowra, C. Belka</i>	160
Abstrakt	160
Definition	160
Pathologische Anatomie und Histopathologie	160
Klinische Symptomatik	161
Leitsymptome	161
Symptome durch Hirnstammkompression	161
Diagnostik und Differenzialdiagnosen	162
Obligatorische technische Untersuchungen	162
Zusatzdiagnostik	162
Neuroradiologische Diagnostik	162
Differenzialdiagnosen	163
Therapie	163

Wahl der geeigneten Therapieoption	163
Chirurgische Therapie	164
Strahlentherapie	166
Kombinationstherapie Operation und Radiochirurgie	167
Nachsorge	167
Zusammenfassung und Ausblick	168

Hirnmetastasen und Meningeosis carcinomatosa (Meningeosis neoplastica)

<i>O. Schnell, F. W. Kreth, L. von Baumgarten, C. Berking, B. Wowra, J. Landscheidt, J. Gempt, S. E. Combs</i>	170
Abstrakt	170
Epidemiologie und klinische Symptomatik	170
Therapie	171
Lokale Therapiekonzepte	171
Stellenwert der Ganzhirnbestrahlung nach Radiochirurgie oder mikrochirurgischer Resektion	172
Indikation zur primären Ganzhirnbestrahlung	172
Paradigmenwechsel in der systemischen Therapie von Hirnmetastasen bei ausgewählten Tumorentitäten	173
Einsatz von Steroiden bei Hirnmetastasen	174
Nachsorge und Rezidivbehandlung	174
Meningeosis carcinomatosa	175
Intrathekale Chemotherapie	175
Strahlentherapie	176
Systemische Tumorthherapie	176
Zusammenfassung und Ausblick	177

ZNS-Lymphome

<i>L. von Baumgarten, F. Schmidt-Graf, P. Jost, M. Dreyling</i>	180
Abstrakt	180
Pathogenese und Epidemiologie	180
Klinik	181
Diagnostik	181
Therapie und Prognose	182
Chirurgie	182
Radiotherapie	182
Chemotherapie	182
Laufende Therapiestudie – die International Extranodal Lymphoma Study Group Studie IELSG-43/MATRix	185
Behandlung älterer Patienten	185
Therapiealgorithmus für die Erstlinienbehandlung	186
Rezidivtherapie	186
Laufende Therapiestudie – PQR309 für therapierefraktäre/rezidierte PZNSL	187
Therapie immunsupprimierter Patienten	187
Nachsorge	188
Zusammenfassung und Ausblick	188

Intradurale spinale Tumoren

<i>S. Zausinger, A. Muacevic, M. Wostrack</i>	191
Abstrakt	191
Einleitung	191
Klinische Beschwerden	192
Diagnostik	194
Magnetresonanztomografie	194
Computertomografie (ohne/mit Kontrastmittel), Myelografie	194
Native Röntgenaufnahmen	194
Angiografie/endovaskuläre Techniken	194
Elektrophysiologie	194
Nuklearmedizinische Diagnostik	195
Therapie	195
Operative Therapie	195
Strahlentherapie	199
Chemotherapie	200
Nachsorge	201
Zusammenfassung und Ausblick	201

Primäre und sekundäre Tumoren der Wirbelsäule

<i>F. Ringel, N. Buchmann, G. Habl, S. Zausinger</i>	204
Abstrakt	204
Epidemiologie	204
Klinische Beschwerden	204
Diagnostik	205
Radiologische Diagnostik	205
Nuklearmedizinische Diagnostik	205
Tumorbiopsie	205
Elektrophysiologie	206
Therapie	206
Operative Therapie	206
Strahlentherapie allein oder additiv, Radiochirurgie	212
Chemotherapie	215
Nachsorge und Prognose	215
Chordome	216
Wirbelsäulenmetastasen	216
Zusammenfassung und Ausblick	216

Innovative Behandlungskonzepte

<i>O. Schnell, A. Rühm, F. W. Kreth</i>	218
Abstrakt	218
Aktuelle Studienlage	218
Tumor treating fields (TTFields)	219
Immunologische Therapieansätze	220
Tumorspezifische Antigene	220
Checkpoint-Inhibitoren des Immunsystems	220
Aktive Immunisierung mit tumorassoziierten Antigenen	221
Dendritische Zellen	221
Genvermittelte Immuntherapie	221

Photodynamische Therapien	222
Basket trials	223
Zusammenfassung und Ausblick	224

Nachsorge

Rehabilitation von Patienten mit Hirntumoren

<i>K. Jahn, M. Paulig</i>	227
Abstrakt	227
Einleitung	227
Prinzipien der Neurorehabilitation	227
Neurorehabilitation spezifischer Defizite	229
Sensomotorik	229
Kognition und Wahrnehmung	230
Schlucken	232
Rehabilitation der Folgen der Tumorthherapie	232
Psychosoziale Aspekte in der Rehabilitation	233
Behandlung der Begleitsymptome	234
Fatigue und Depression	234
Schmerz	234
Symptomatische Epilepsie	234
Sozialmedizinische Aspekte der Tumorrehabilitation	234
Zusammenfassung und Ausblick	234

Palliativmedizinische Maßnahmen

<i>C. Bausewein, G. D. Borasio, S. Lorenzl</i>	237
Abstrakt	237
Einleitung	237
Kommunikation	238
Aufklärung	238
Begleitung von Patienten und Angehörigen	239
Patientenverfügung und Vorsorgevollmacht	240
Symptomkontrolle	240
Hirndruck	240
Steroidnebenwirkungen und -myopathie	241
Übelkeit und Erbrechen	241
Akutes hirnorganisches Psychosyndrom	242
Sprach- und Sprechstörungen	242
Mobilität und Selbstständigkeit	243
Dysphagie	244
Depression und Angst	244
Besonderheiten der Sterbephase	245
Medikamente in der Terminalphase	245
Steroide	245
Flüssigkeit in der Sterbephase	246
Betreuung der Angehörigen	246
Möglichkeiten der Versorgung im Münchner Raum	246
Beratungsstellen	246
Zusammenfassung und Ausblick	246

Psychoonkologische Aspekte bei malignen Hirntumoren	
<i>J. Schneider, K. Kremsreiter, A. Dinkel, P. Heußner, P. Herschbach</i>	249
Abstrakt	249
Einleitung	249
Psychosoziale Belastungen	249
Neuropsychologische Beeinträchtigungen	251
Ursachen	252
Verlaufsaspekte	252
Beeinträchtigte neuropsychologische Funktionen	252
Situation der Angehörigen	254
Psychosoziale Belastungen	254
Unterstützungsbedürfnisse	255
Zusammenfassung und Ausblick	256
 Autoren und Mitglieder der Projektgruppe	 259