

**WIR SIND DIE GRUPPE –**  
**7. Familientreffen der Kraniopharyngeomgruppe**

**3. bis 5. 09.2004, Haus Düsse, Bad Sassendorf**

Das 7. Familientreffen fand wieder im Haus Düsse in Bad Sassendorf bei herrlichem Wetter statt. Die Erfahrung bei dem Treffen im Jahr zuvor hatte gezeigt, dass das Haus Düsse, Ausbildungszentrum der Landwirtschaftskammer Westfalen-Lippe (59505 Bad Sassendorf, www.duesse.de), nahe Soest in Westfalen, ideale Bedingungen bietet. Die großzügigen Versammlungsräume und das Gästehaus ermöglichten es, Unterkunft, Mahlzeiten, Vorträge, Aktivitäten und Geselligkeit zu vereinen. Das Treffen wurde schon traditionell von der Deutschen Kinderkrebsstiftung veranstaltet und von PD Dr. med. Hermann Müller, Oldenburg, fachlich geleitet. Die Kosten für Übernachtung und Verpflegung wurden in diesem Jahr von der Kinderkrebsstiftung getragen.

Viele der insgesamt 201 Teilnehmer trafen sich bereits am Freitag Abend zu einem ersten Kennenlern-Spiel. Auf einer großen Deutschlandkarte konnte sich jede Familie mit einem kleinen Schild am Wohnort eintragen. So war es auf einen Blick möglich andere Familien in der Nähe zum eigenen Wohnort zu finden und schon hier Kontakt aufzunehmen. Beim anschließenden gemütlichen Beisammensein in geselliger Runde wurde „geklönt“ – besonders für Familien, die erstmals an einem Treffen teilnahmen eine ideale Gelegenheit, Gleichbetroffene kennen zu lernen und Erfahrungen auszutauschen.

Am Samstagvormittag standen drei **Fachvorträge** auf dem Programm.

**Pubertät, Sexualität und Fruchtbarkeit bei Kraniopharyngeom**

war das Thema des ersten Vortrags von Professor Dr. med. Jürgen Brämwig, Universitätskinderklinik Münster. Prof. Brämwig erläuterte detailliert die Pubertätsentwicklung bei Jungen und Mädchen, die normalerweise im Alter von 11 bis 13 Jahren beginnt. Bei Ausbleiben der Pubertätszeichen, wie es häufig bei Patienten mit Kraniopharyngeom geschieht, muss die Pubertät mit Medikamenten eingeleitet werden. Zu welchem Zeitpunkt mit der Einleitung begonnen wird, sollte individuell für jeden einzelnen Patienten entschieden werden. Der Grund für das Ausbleiben der Pubertät ist der Ausfall der gonadotropen Hormone, die normalerweise von Hypophyse und Hypothalamus gebildet werden, bei Kraniopharyngeompatienten aber häufig durch die Entfernung des Hypophysenstiels oder der gesamten Hypophyse 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 (in Form von Tabletten), bei Jungen Testosteron (anfangs als intramuskuläre Injektion; später auch als Pflaster oder Gel).

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 Samenzellen im Hoden und die Eizellen im Eierstock normal ausreifen. Diese Behandlung ist relativ aufwendig. Häufige Injektionen und genaue Kontrollen werden notwendig.

## **Kraniopharyngeom 2000: prospektive, multizentrische Beobachtungsstudie für Kinder und Jugendliche mit Kraniohypophysenadenom**

Herr PD Dr. Hermann Müller berichtete über den aktuellen Stand der Studie. Zur Zeit sind 66 Kinder und Jugendliche gemeldet, die seit Mai 2001 in Deutschland, Österreich und der Schweiz mit einem Kraniohypophysenadenom diagnostiziert wurden. In der Studienzentrale in Oldenburg werden kontinuierlich die medizinischen Daten dieser Betroffenen gesammelt und ausgewertet. Wichtigstes Ziel der Studie ist es, einen Qualitätsstandard für die Diagnostik, Therapie und Nachsorge von Kindern und Jugendlichen mit Kraniohypophysenadenom zu schaffen und Unterschiede zwischen verschiedenen Therapieformen hinsichtlich ihrer Effektivität und Auswirkung auf die Lebensqualität der so behandelten Patienten zu untersuchen. Basierend auf den Ergebnissen der Studie sollen Therapieempfehlungen erarbeitet werden. Ein weiteres Ziel der Studie ist die Verbesserung der Langzeitbetreuung durch ein standardisiertes Nachsorgeprogramm. Die an der Studie teilnehmenden Kliniken werden unterstützt in Ihrer Betreuung der erkrankten Kinder und Jugendlichen. Die Studienzentrale versteht sich auch als Anlaufstelle für Fragen und Anregungen der Betroffenen und ihrer Familien.

### **Psychologische Aspekte bei Kraniohypophysenadenom**

erläuterte Herr Hermann Baqué, Diplompsychologe aus dem Sozialpädiatrischen Zentrum am Virchow-Klinikum der Charité in Berlin.

Da bei der Behandlung von Hirntumoren in den letzten Jahren große Erfolge erzielt wurden, wird es immer wichtiger, sich mit den psychosozialen Langzeitfolgen der Erkrankung und deren Therapie zu beschäftigen.

Als Grundlage dient die **neuropsychologische Beurteilung**. Diese ist abhängig von der Art, Größe und Lokalisation des Tumors, von der Art der Therapie, von der Progredienz des Tumors und vom Zeitpunkt der Untersuchung nach der Diagnose. Selten gibt es Untersuchungen vor Diagnosestellung. Je jünger das Kind zum Zeitpunkt der Erkrankung ist um so gravierender sind die neuropsychologischen Folgen. Neuropsychologisch Auffälligkeiten zeigen sich bei 40-100% aller überlebenden Kinder. Nach Bestrahlung des Gehirns muß langfristig mit Verschlechterung der kognitiven Leistungen gerechnet werden. Fast alle Kinder mussten ein Schuljahr wiederholen, ein Viertel konnte nicht wieder die Regelschule besuchen. Die Erkrankung eines Kindes an einem Hirntumor bedeutet für die ganze Familie eine sehr starke psychosoziale Belastung.

Die **neuropsychologische Diagnostik** erfasst die individuellen kognitiven Beeinträchtigungen in den Bereichen: Wahrnehmung, Aufmerksamkeit, Sprachfähigkeit, Gedächtnis, Intelligenz, Handlungsplanung, schulische Fähigkeiten und Emotionalität. Verschiedene Tests dienen dem Neuropsychologen dazu diese unterschiedlichen Bereiche zu überprüfen. Häufig eingesetzte Tests sind der HAWIK-III, der K-ABC (Kaufman Assessment Battery for Children) und der neu entwickelte K-TIM. Herr Baqué erläuterte an einigen Beispielen die Vorzüge dieses neuen Tests, der auch bis ins hohe Alter angewendet werden kann.

Die **Ziele der neuropsychologischen Testung** sind die Erfassung und Untersuchung kognitiver und emotionaler Funktionsstörungen. Außerdem wird der aktuelle Zustand beschrieben (Verhaltensbeobachtung) und es werden Aussagen über die Funktionsfähigkeit in verschiedenen Bereichen getroffen. Trainingsmöglichkeiten und Rehabilitationsmöglichkeiten werden beurteilt und mit den Betroffenen und ihren Familien erörtert. Das Angebot einer Helferkonferenz mit Psychologen, Lehrern und Eltern ermöglicht eine bessere Koordination der Schulplanung. Effektive Trainingsmethoden z.B. zum Gedächtnistraining werden angeboten.

Die anschließende sehr rege Diskussion zeigte, wie wichtig diese Themen für den Alltag vieler Betroffener sind.

Am Nachmittag wurden dann wieder verschiedene **Workshops** angeboten, deren Ergebnisse zum Teil anschließend gleich bewundert werden konnten u. a. Hairstyling oder Modellbau. Großen Zuspruch fand auch der Workshop von Ana Gräber, die von ihren Erfahrungen mit verschiedenen Therapieformen bei unterschiedlichen Ausfällen berichtete und damit besonders Neu-Betroffene ermutigte sich rechtzeitig um die notwendigen Therapien zu bemühen.

Am späteren Nachmittag beantworteten Dr. Pohl und Dr. Müller im Rahmen der **Expertensprechstunde** unter großer Beteiligung der Teilnehmer die Fragen der Betroffenen und ihrer Familien. Herr Dr. Pohl von der Abteilung für Strahlentherapie der Universität Würzburg stellte zunächst allgemein die Strahlentherapie bei Kraniopharyngeom in der Universität Würzburg vor:

Mit Hilfe einer Gesichtsmaske und eines Lasers wird eine genaue Lagerung des Patienten vorgenommen, die jeden Tag wiederholt werden kann. Die Bestrahlung erfolgt mittels eines Beschleunigers (Röntgenstrahl) mit einer Dosis von 50,4 bis 54 Gray. Es wird an 5 aufeinander folgenden Tagen mit einer Einzeldosis von 1,8 Gray bestrahlt. Die einzelnen Bestrahlungen werden von verschiedenen Seiten des Kopfes vorgenommen, um das gesunde Gewebe zu schonen.

#### **Antworten zu den Fragen: Thema Strahlentherapie:**

- Die Gamma-knife-Bestrahlung kann nur bei einem sehr kleinen Tumor eingesetzt werden. Hier wird die gesamte Zieldosis bei einer einzigen Behandlung verabreicht.
- Ein Kind sollte bei Beginn der Strahlentherapie mindestens 6, besser noch 9 Jahre alt sein.
- Ob nach der Strahlenbehandlung auch nach 5 Jahren noch eine Sehstörung auftreten kann, ist nach der heutigen Datenlage nicht sicher zu beurteilen.
- Wenn der Tumor den Sehnerv umwachsen hat, wird das gesamte Feld, einschließlich des gesunden Gewebes der Sehbahnen bestrahlt.
- In 1-5 % der Fälle treten 8 – 20 Jahre nach Beendigung der Strahlentherapie bösartige Tumoren in der gleichen Region, in der sich das Kraniopharyngeom befunden hat auf.
- Die Instillation von sklerosierenden Substanzen (z.B. Bleomycin) in Zysten kann so häufig erfolgen, wie es notwendig erscheint und der Patient es verträgt.

#### **Antworten zu den Fragen: Thema Chirurgie:**

- Die Beurteilung, ob nach einer Operation ein Rest zurückgeblieben ist, erfolgt durch den Chirurgen, den Pathologen und den Radiologen.
- Ob der Tumor komplett entfernt werden kann, richtet sich nach der Größe, der Lokalisation und den möglichen Risiken, gesundes Gewebe zu zerstören.
- Welcher Zugangsweg (z.B. durch die Nase) bei der OP gewählt wird, kann nur im jeweiligen Einzelfall entschieden werden.

#### **Antworten zu den Fragen: Thema Magenband:**

- Frau Zimmer schildert die bei ihrer Tochter erfolgreich und komplikationslos durchgeführte Magenband OP. Gewichtsreduktion von 12 Kilo in 6 Monaten.
- Es liegen keine Erfahrungen vor über Magenbanding oder Magenbypass bei Kindern.
- Die Anlage eines Magenbandes wäre auch bei einem Shunt möglich.
- Internetadresse für weitere Informationen: [www.magenband.de](http://www.magenband.de)

#### **Antworten zu den Fragen: Thema Endokrinologie:**

- Eine Überdosierung von Geschlechtshormonen kann zu Nebenwirkungen, wie sie auch unter Einnahme von Kontrazeptiva auftreten können (Ödeme, Thrombosen), führen. Die Pubertätszeichen werden unter einer Überdosierung heftiger auftreten als erwartet und erwünscht.

- Durch eine Hypothalamusstörung kommt es in manchen Fällen zu einem gestörten Tag/Nacht-Rhythmus, der wiederum zu ausgeprägter Tagesmüdigkeit führen kann. Es gibt bei Kraniopharyngeom –Patienten einige Heilversuche mit Melatonin. Durch die Einnahme von Melatonin erreichen die Patienten einen ausreichenden Nachtschlaf, somit eine Verbesserung des Tag/Nacht-Rhythmus und eine Verringerung der Tagesmüdigkeit.
- Die Dosierung des Hydrocortisons muss an den Bedarf in unterschiedlichen Lebenssituationen so genau wie möglich angepasst werden. Bei Stresssituationen muss die Dosis verdoppelt bis verdreifacht werden.

#### **Fragen zu anderen Themen:**

- Wenn Krankenkassen die Kosten für Hilfsmittel (Sehhilfen, u.a.) nicht übernehmen wollen, lohnt es sich erfahrungsgemäß immer, Widerspruch einzulegen. Unterstützend sollten ärztliche Gutachten beigelegt werden.
- Ein Neurologe stellt den Grad der Erkrankung fest und erarbeitet dann zusammen mit den Therapeuten einen Therapieplan.

Nach dem fachlichen Programm gab es einen gemütlichen Ausklang des Tages im Westfalenkeller des Haus Düsse mit Tischfußballturnier, Tischtennis, Autorennen und Gesprächen bis in die Nacht.

Die **Mitgliederversammlung** begann am Sonntag um 10:00 Uhr mit der Ehrung der Gewinner des Kickerfußballturniers.

Der Vorstand wurde entlastet, es ist kein Mitglied ausgeschieden und es wurde kein neues Mitglied aufgenommen.

Es wurde vorgeschlagen, im nächsten Jahr der Diskussion nach den Fachvorträgen mehr Zeit einzuräumen, da es sehr viele Fragen an die Referenten gab und die Diskussion aus Zeitgründen beendet werden musste.

Zum Thema Schwerbehinderung/Schwerbehindertenausweis soll im nächsten Jahr die Auswertung der Fragebögen vorgestellt werden.

Frau Bachmann, Sozialarbeiterin in der Kinderklinik Würzburg, soll als Experte für die Beantwortung allgemeiner und spezieller Fragen zum Thema Schwerbehinderung eingeladen werden.

Für die Öffentlichkeitsarbeit wurde vorgeschlagen, einen Fernsehbericht über die Erkrankung und ihre Folgen zu erstellen. Peter Schmuck hat Kontakte zum NDR und wird Informationen einholen.

**Frau Dr. Bode von der Kinderkrebsstiftung Bonn** begrüßte die Teilnehmer/innen des Familientreffens und informierte kurz über die Arbeit der Kinderkrebsstiftung.

Sie berichtete über den Verlauf der Regenbogenfahrt von Oldenburg nach Aachen und über das Waldpiratenkamp.

Frau Bode erklärte sich bereit, die Gruppe bei der Öffentlichkeitsarbeit zu unterstützen und ihre Kontakte zu den Medien für die Erstellung eines Dokumentarfilms zu nutzen.

Sie wies außerdem auf weitere Angebote der Kinderkrebsstiftung hin, wie die Zeitschriften „WIR“, „Total Normal“, und den Kinderkalender, der einen Spendenanteil enthält. Die Mitgliederversammlung endete um 13:00 Uhr.

Alle waren sich darüber einig, dass das Treffen in diesem Jahr in Haus Düsse besonders harmonisch verlaufen ist. Die gute Kooperation mit den Mitarbeitern im Haus Düsse hat die Organisation dieses Treffens sehr erleichtert. Aufgrund der idealen Gegebenheiten in Haus Düsse beschlossen die Gruppenmitglieder auch zum **8.Treffen der Kraniopharyngeomgruppe vom 16.-18. September 2005** wieder nach Bad Sassendorf zu kommen. Vorläufiges Programm und Anmeldung ab Frühjahr 2005 unter [kraniopharyngeom.com](http://kraniopharyngeom.com).

Ein besonderer Gewinn für alle Teilnehmer war die Möglichkeit, ungezwungen mit anderen Betroffenen und den anwesenden Experten nicht nur viele Fragen zu besprechen, sondern auch ein wunderschönes Spätsommer-Wochenende gemeinsam zu erleben.