



Leukämien und Lymphome im Kindesalter

Informationen für Patienten und Eltern



Impressum

Herausgeber:

Gemeinsame Broschüre der Deutschen Kinderkrebsstiftung und der Redaktion kinderkrebsinfo, dem Informationsportal der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH).

Alle Rechte dieser Ausgabe vorbehalten, insbesondere das Recht des Nachdruckes in Zeitschriften oder Zeitungen, des öffentlichen Vortrags, der Übertragung durch Rundfunk und Fernsehen, auch einzelner Teile.



Deutsche Kinderkrebsstiftung

Adenauerallee 134

53113 Bonn

Tel. +49 (0)228 68846-0

Fax. +49 (0)228 68846-44

info@kinderkrebsstiftung.de

www.kinderkrebsstiftung.de

Informationsportal Kinderkrebsinfo

Charité - Universitätsmedizin Berlin

Augustenburger Platz 1

13353 Berlin

www.kinderkrebsinfo.de

info@kinderkrebsinfo.de



Redaktion:

Dr. Johanna Schroeder, Klaus Riddering, Maria Yiallourous, Dr. Susanne Engelmann

Mitarbeit:

Bianca Kaufmann

Druck:

medienHaus PLUMP

Satz:

BLICKFANG Grafikstudio

Bilder:

Shutterstock, istock, Jan Buckard Illustration

Anmerkung:

In der vorliegenden Broschüre wird aus Gründen der Übersichtlichkeit die männliche Schreibweise verwendet. Hierbei handelt es sich lediglich um eine Vereinfachung des Schreibens/Lesens. Bei der Verwendung der männlichen Form sind stets Personen aller Geschlechter gemeint.



Liebe Eltern!

Bei Ihrem Kind wurde eine bösartige Erkrankung des blutbildenden Systems festgestellt – entweder eine Form der Leukämie oder ein Lymphom. Wahrscheinlich stürzt für Sie jetzt eine Welt zusammen und Sie haben sicher viele Fragen. Diese Broschüre möchte Sie über die Behandlung der beiden im Kindes- und Jugendalter am häufigsten vorkommenden Leukämien – die akute lymphoblastische Leukämie (ALL) und die akute myeloische Leukämie (AML) – sowie über die bösartigen (malignen) Lymphome – das Hodgkin-Lymphom und die Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) – informieren. Sie soll helfen, einige Fragen und Fakten systematisch durchzugehen. Machen Sie sich in aller Ruhe mit den Informationen vertraut und besprechen Sie diese mit Ihrem Arzt / Ihrer Ärztin oder dem Pflegepersonal.

Die hier wiedergegebenen Texte zu den Krankheitsbildern und weiterführende Informationen finden Sie auch auf www.kinderkrebsinfo.de, dem Informationsportal zu Krebs bei Kindern und Jugendlichen, und auf der Website der Deutschen Kinderkrebsstiftung: www.kinderkrebsstiftung.de

Wir haben in dieser Broschüre bewusst auch Fachbegriffe verwendet. Einiges mag Ihnen zunächst fremd vorkommen. Deshalb haben wir im Anhang ein Wortverzeichnis mit Erklärungen der wichtigsten medizinischen Ausdrücke zusammengestellt, um Sie mit den Fachwörtern, wie sie in der Broschüre und sehr wahrscheinlich auch im Behandlungsalltag vorkommen können, vertraut zu machen.

Im ersten Teil der Broschüre finden Sie allgemeine Informationen zur Behandlung bösartiger Erkrankungen des blutbildenden Systems gefolgt von spezifischen Informationen zu den einzelnen Krankheitsbildern. Anschließend finden Sie noch allgemeine Informationen zum Leben nach der Akuttherapie sowie wichtige Adressen, Literaturempfehlungen, das Glossar und Informationen für betroffene Kinder.

Gut zu wissen

Leukämie stammt aus dem Griechischen, „leukos“ bedeutet weiß, „lymphoblastisch“ oder „lymphatisch“ verweist auf die **Lymphozyten** und „myeloisch“ auf die **Myelozyten**, also den jeweiligen Typ weißer Blutkörperchen, der hier betroffen ist.

Der Begriff „malignes Lymphom“ bedeutet wörtlich übersetzt „bösartige Lymphknotenschwulst“. In der medizinischen Fachsprache ist damit eine große Gruppe von Krebserkrankungen gemeint, die von Zellen des **lymphatischen Systems** ausgehen und als ein Hauptmerkmal Lymphknotenschwellungen (Lymphome) hervorrufen können.

Inhalt

Impressum	2
Vorwort	5
Behandlung	8
Behandlungsmethoden.....	9
Krankheitsbild Leukämien	16
Akute lymphoblastische Leukämie (ALL)	18
Häufigkeit	18
Formen der ALL	18
Ursachen	19
Symptome	20
Diagnose	21
Therapieplanung.....	23
Behandlungsablauf	23
Prognose	26
Akute myeloische Leukämie (AML)	28
Häufigkeit	28
Formen der AML	28
Ursachen	29
Symptome	29
Diagnose	32
Therapieplanung.....	33
Behandlungsablauf.....	34
Prognose	35
Lymphome	36
Hodgkin-Lymphom	38
Häufigkeit.....	38
Ursachen	39
Symptome	39
Diagnose	40

Therapieplanung.....	43
Behandlungsablauf.....	46
Prognose	50
Non-Hodgkin-Lymphome (NHL)	52
Häufigkeit.....	53
Ursachen	53
Symptome	54
Diagnose	56
Therapieplanung.....	57
Behandlungsablauf.....	58
Prognose	63
Das Leben nach dem Krankenhaus	64
Empfehlungen für zu Hause	64
Normalität – für eine Weile ein Fremdwort	65
Rehabilitation.....	65
Nachsorge	66
Was, wenn es nicht (so) gut läuft?	66
Einige wichtige Adressen	68
Literaturempfehlungen	69
Glossar	72
Informationen für Patienten	96

Gut zu wissen

Die im Text grün hinterlegten Wörter werden im Glossar ab Seite 72 erklärt.



Behandlung

Die Chance auf Heilung ist für Kinder und Jugendliche mit einer Krebserkrankung gut. Dafür bedürfen sie einer intensiven Behandlung, die in einer kideronkologischen Behandlungseinrichtung erfolgen sollte. Dort ist das hoch qualifizierte Fachpersonal (Ärzte, Fachpflegekräfte) auf die Behandlung krebsskranker Kinder und Jugendlicher spezialisiert und mit den modernsten Therapieverfahren vertraut. Darüber hinaus stehen die Ärztinnen und Ärzte dieser Klinikabteilungen in fachorientierten Arbeitsgruppen in ständiger, enger Verbindung miteinander und behandeln ihre Patienten nach gemeinsam entwickelten, einheitlichen (standardisierten) und stetig weiter verbesserten Therapieplänen, oft im Rahmen von **Therapieoptimierungsstudien**. Ziel der Behandlung ist, eine hohe Heilungsrate bei möglichst geringen Nebenwirkungen und Spätfolgen zu erreichen.

Therapieoptimierungsstudien

Die meisten Kinder und Jugendlichen mit einer bösartigen Erkrankung des blutbildenden Systems werden in Deutschland im Rahmen von **Therapieoptimierungsstudien** behandelt. Es handelt sich dabei um kontrollierte klinische Studien. Das Hauptziel aller Studien ist, die Therapie der Patienten weiter zu verbessern und therapiebedingte Nebenwirkungen zu reduzieren. Darüber hinaus wird durch die intensive therapiebegleitende Forschung das Wissen über die Erkrankung vertieft. Die gewonnenen Erkenntnisse sollen in zukünftige Behandlungskonzepte einfließen.

Patienten, die an keiner Studie teilnehmen, entweder weil zum Zeitpunkt ihrer Erkrankung keine Studie verfügbar ist oder weil sie die Einschlusskriterien einer bestehenden Studie nicht erfüllen, werden oft in einem

sogenannten Register dokumentiert. Die Behandlung erfolgt in der Regel nach den Therapieempfehlungen der Studienzentrale. Auf diese Weise erhält der Patient die zu diesem Zeitpunkt verfügbare optimale Therapie.

Informationen zu aktuellen Studien und Registern finden Sie auf www.kinderkrebsinfo.de.

➔ Behandlungsmethoden

Im Zentrum der Behandlung eines Patienten mit einer Leukämie oder einem Lymphom steht die **Chemotherapie**. Man versteht darunter eine Behandlung mit zellwachstumshemmenden Medikamenten (**Zytostatika**). Da ein einzelnes Medikament in der Regel nicht ausreicht, um alle bösartigen Zellen zu vernichten, werden Kombinationen verschiedenartig wirkender **Zytostatika** eingesetzt (**Polychemotherapie**). Auf diese Weise soll die größtmögliche Wirkung gegen die bösartigen Zellen erzielt werden.

In wenigen Fällen wird die **Chemotherapie** durch eine **Bestrahlung** ergänzt. Der Einsatz der Strahlentherapie wurde in den vergangenen Jahren stetig reduziert, um strahlenbedingte Langzeitfolgen so gering wie möglich zu halten.

Bei Patienten, die nicht gut auf die Standardtherapie ansprechen, ein hohes Rückfallrisiko haben oder einen Krankheitsrückfall erleiden, ist eine **Hochdosis-Chemotherapie** mit anschließender **Stammzelltransplantation** (Stammzelltherapie) eine weitere Möglichkeit der Behandlung.

Therapiebegleitend erfolgen unterstützende Behandlungsmaßnahmen, die der Vermeidung von Komplikationen dienen. Diese sogenannte Supportivtherapie stellt bei Patienten mit Leukämien oder Lymphomen einen wichtigen Teil der Behandlung dar.

Chemotherapie

Die **Chemotherapie** besteht aus einer Kombination von Medikamenten, den sogenannten **Zytostatika**, die schnell wachsende Zellen zerstören oder in der Teilung unterbrechen. Da Leukämie- und Lymphomzellen im Kindesalter oft sehr schnell wachsen, wird diese Wirkung hier effektiv genutzt. Die meisten **Zytostatika** werden als **Infusion** oder **Injektion** verabreicht. Meistens wird zu Beginn der Behandlung ein **zentraler Venenkatheter (ZVK)** implantiert, damit die Venen nicht so oft angestochen werden müssen (was schmerzhaft sein kann). Dafür wird in einer Operation ein Schlauch in ein großes Blutgefäß gelegt. Dieser Schlauch hat entweder einen Zugang direkt nach außen (**Broviac-Katheter, Hickman-Katheter**) oder er endet in einem Reservoir, das dicht unter der Haut liegt (**Port-Katheter**). Welches System für Ihr Kind das beste ist, werden die Ärzte mit Ihnen besprechen.

Besteht ein Verdacht auf Befall des **Zentralnervensystems (ZNS)** oder wurde ein **ZNS-Befall** nachgewiesen, so werden ergänzend Medikamente direkt in das Nervengewebe gespritzt, das Gehirn und Rückenmark umgibt (**intrathekale Chemotherapie**). Dies ist notwendig, weil die meisten Zytostatika die Barriere zwischen Blutbahn und Hirngewebe (**Blut-Hirn-Schranke**) nur schlecht durchdringen können.

Für den ersten Teil der Behandlung wird Ihr Kind meistens stationär im Krankenhaus aufgenommen. Das heißt, die Gabe der **intravenösen Chemotherapie** wird in der Klinik vorgenommen, während die Zeit der „Erholung“ des **Knochenmarks** zu Hause stattfinden kann. Nur bei Problemen wie z. B. Fieber, **Infektionen** oder Hautausschlag müssen stationäre Aufenthalte eingeschoben werden. Bei manchen Krankheitsbildern folgt danach eine Dauer- oder Erhaltungstherapie, die zu Hause stattfindet. Allerdings muss Ihr Kind regelmäßig zur Kontrolle in die Tagesklinik oder in die Ambulanz kommen.

Was merkt mein Kind von der Chemotherapie?

Die **Chemotherapie** schädigt nicht nur die Krebszellen, sondern auch gesunde Zellen, die sich häufig und schnell teilen, wie zum Beispiel Zellen der Mund- und Darmschleimhaut, Haarwurzelzellen und Knochenmarkzellen. Dadurch kommt es im Laufe der Behandlung zu einer Reihe von Nebenwirkungen, die je nach Art und Dosierung der Medikamente unterschiedlich stark sein können.

Einige unerwünschte Begleiterscheinungen der **Chemotherapie** werden im Folgenden genannt. Wichtig vorab zu wissen ist allerdings, dass nicht alle Patienten in gleicher Weise auf die Behandlung reagieren. Das heißt: Nicht bei jedem Patienten treten alle der hier aufgeführten Nebenwirkungen auf. Auch empfindet jeder Patient einzelne Nebenwirkungen unterschiedlich stark.

Zu den häufigsten Nebenwirkungen einer Chemotherapie zählen:

- Störungen im Verdauungstrakt, Übelkeit, Erbrechen, Durchfälle
- Haarausfall
- Schädigung des **Knochenmarks** mit beeinträchtigter Bildung gesunder roter und weißer Blutkörperchen und Blutplättchen. Der Mangel an Blutzellen kann wiederum zu einer **akuten**, unter Umständen lebensbedrohlichen Infektionsgefahr sowie zu erhöhter Blutungsneigung und Blutarmut führen.
- Schädigung und Funktionsstörungen von Nieren, Gehör, Gehirn und **Nervensystem**, Leber und Lunge
- Beeinträchtigte Fruchtbarkeit/Zeugungsfähigkeit durch Funktionsstörungen der männlichen und weiblichen Keimdrüsen – der Eierstöcke und der Hoden.

Gut zu wissen

Bedenken Sie, dass nicht alle Nebenwirkungen bei jedem Kind auftreten.

*Gut zu wissen***(Un-)Fruchtbarkeit**

Für Jungen nach Eintritt der Pubertät besteht unter Umständen vor Therapiebeginn die Möglichkeit, Spermien zu sammeln und einzufrieren (sogenannte **Kryokonservierung**).

Auch für weibliche Patienten im fortpflanzungsfähigen Alter haben sich in den letzten Jahren neue Möglichkeiten eröffnet, die Fruchtbarkeit zu erhalten beziehungsweise Schwangerschaften nach Abschluss einer **Chemo-** oder **Strahlentherapie** zu ermöglichen.

Für Kinder vor Eintritt der Pubertät stehen zurzeit noch keine geeigneten Maßnahmen zur Erhaltung der Fruchtbarkeit zur Verfügung, verschiedene Methoden werden experimentell im Rahmen von Studien erprobt. Der behandelnde Arzt kann Sie über die vor Ort verfügbaren Möglichkeiten und Ansprechpartner informieren. Bitte beachten Sie jedoch, dass manchmal aufgrund eines erforderlichen raschen Therapiebeginns keine Zeit für fruchtbarkeitserhaltende Maßnahmen vor der Behandlung bleibt.

Das Ausmaß der Schädigung und die Dauer der Erholung hängen von der Art und der Dosis der verabreichten **Zytostatika** sowie vom Alter und von der allgemeinen körperlichen Verfassung des Patienten ab.

Bei einigen Medikamenten können allergische Reaktionen auftreten, durchaus auch Stunden nach der **Infusion**, weshalb manchmal eine längere Überwachung notwendig sein kann.

Unsere Empfehlung

Lassen Sie sich vom Behandlungsteam, zum Beispiel in einem persönlichen Gespräch, aufklären über: Jede neue Substanz, den Grund und die Form ihrer Verabreichung, mögliche Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten, mögliche allgemeine und spezielle Nebenwirkungen und Komplikationen, Vorbeugung und Behandlungsmöglichkeiten von Nebenwirkungen und Komplikationen, und zwar möglichst bevor das neue Medikament zum ersten Mal verabreicht wird. Auf diese Weise können Sie Ihr Kind und sich selbst auf die neue Situation vorbereiten.

Oft ist eine unterstützende Behandlung in Form von Antibiotika, Medikamenten gegen Übelkeit und Pilzinfektionen sowie eine besonders gute Mundpflege oder eine **Transfusion** (Gabe in die Blutbahn) von roten Blutkörperchen oder von Blutplättchen notwendig.

*Gut zu wissen***Medikamente**

Eine komplette Auflistung der in der Kinderonkologie eingesetzten Medikamente und deren Nebenwirkungen finden Sie in der Broschüre „Mein Kind hat Krebs“, die auch bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung erhältlich ist. Weitere Informationen zu den **Zytostatika** finden Sie auch auf www.kinderkrebsinfo.de im Zytostatika-Glossar.

Bestrahlung

In wenigen Fällen wird die **Chemotherapie** durch eine **Bestrahlung** ergänzt. Die Behandlung mit Strahlen wirkt anders als eine **Chemotherapie**: Während letztere im ganzen Körper des Patienten wirksam ist (**systemische** Behandlung), handelt es sich bei der **Strahlentherapie** um eine sogenannte Lokalbehandlung. Das bedeutet, dass ihre Wirkung auf die bestrahlte Körperregion (Bestrahlungsfeld) begrenzt ist.

Die Entwicklung neuer moderner Bestrahlungsarten und -techniken innerhalb der letzten zwei Jahrzehnte hat dazu geführt, dass die Wirksamkeit dieser Behandlungsmethode kontinuierlich verbessert und dabei unerwünschte Nebenwirkungen verringert wurden.

Was merkt mein Kind von der Bestrahlung?

Bei der **Bestrahlung** selbst wird Ihr Kind nichts von der Therapie merken. Allerdings muss Ihr Kind dabei ruhig allein liegen bleiben. Je nach bestrahlter Körperregion ist auch eine bestimmte Lagerung nötig oder das Tragen einer Maske rund um den Kopf. Kleinkinder werden meist

in **Narkose** bestrahlt. Die Kinder werden auf die **Bestrahlung** vorbereitet. Sie lernen das Behandlungsteam und den Bestrahlungsraum kennen, gegebenenfalls darf das Kind und/oder das Kuscheltier auch Probe liegen. Die eigentliche **Bestrahlung** dauert nicht lange und verursacht keine Schmerzen. Dabei kann Ihr Kind zum Beispiel Musik hören. Das Behandlungsteam beobachtet Ihr Kind während der **Bestrahlung** durch eine Scheibe oder über Kameras und kann mit ihm über Mikrophone kommunizieren. Je nach Behandlungsplan wird Ihr Kind ein- oder zweimal täglich bestrahlt.

Auch die **Strahlentherapie** kann zu Nebenwirkungen führen. Dabei werden die **akuten** Nebenwirkungen von den Spätfolgen unterschieden. **Akute** Nebenwirkungen sind abhängig von der bestrahlten Körperregion, der Dosis und der Größe des Bestrahlungsfeldes.

Typische akute Nebenwirkungen sind beispielsweise:

- Abgeschlagenheit, Konzentrationsstörungen („Fatigue“)
- Hautreizungen im Bereich des Strahlenfeldes („akute Strahlendermatitis“)
- Zeichen eines erhöhten Drucks im Schädelinneren (erhöhter intrakranieller Druck): Müdigkeit, Kopfschmerzen, Übelkeit, Erbrechen (nach **Bestrahlung** des Gehirns)
- Augenlidschwellung nach Bestrahlung des Auges
- **akute** Mittelohrentzündung (seröse Otitis media) nach **Bestrahlung** des Ohrs

- Nacken-, Rückenschmerzen (nach **Bestrahlung** des Rückenmarks)
- Mundtrockenheit nach **Bestrahlung** im Mundbereich
- Schleimhautentzündungen (**Mukositis**), Appetitlosigkeit, Durchfall, Übelkeit nach **Bestrahlung** des Magen-Darm-Trakts
- strahlenbedingte Lungenentzündung, Husten (Pneumonitis) nach **Bestrahlung** der Lunge
- Blutbildveränderungen nach **Bestrahlung** des **Knochenmarks**.

Bei **Bestrahlungen** im Kopfbereich kann es zusätzlich auch zu vorübergehendem Haarausfall sowie speziellen, manchmal unangenehmen Licht- oder Geruchsempfindungen kommen.

Durch unterstützende Maßnahmen (Supportivtherapie) sind die meisten akuten Nebenwirkungen gut zu behandeln. Sie klingen nach einer gewissen Zeit wieder ab.

Neben den **akuten** Nebenwirkungen können bei ehemaligen Patienten Spätfolgen auftreten. Diese sind bedingt durch dauerhafte Gewebeschädigungen und können zum Beispiel das Körperwachstum, die Pubertätsentwicklung sowie den Stoffwechsel betreffen.

Stammzelltransplantation

Bei einer **Stammzelltransplantation** werden blutbildende Vorläuferzellen, sogenannte „Blutstammzellen“ oder „hämatopoetische **Stammzellen**“ (HSZ), übertragen. Sie entstehen im Knochenmark, dem weichen, schwammartigen Gewebe im Inneren vieler Knochen. Dort reifen sie zu den verschiedenen Blutzellreihen heran, also beispielsweise zu weißen Blutzellen (**Leukozyten**), roten Blutzellen (**Erythrozyten**) und Blutplättchen (**Thrombozyten**). Anschließend werden sie in die Blutbahn ausgeschwemmt.

Es gibt zwei unterschiedliche Gründe (**Indikationen**), eine Blutstammzelltransplantation (auch hämatopoetische **Stammzelltransplantation**, HSZT, SZT) durchzuführen: Zum einen kann man krankes oder inaktives **Knochenmark** durch gesundes ersetzen, also eine Organtransplantation im eigentlichen Sinne durchführen. Zum anderen kann **Knochenmark** ersetzt werden, das infolge einer Behandlung wie der **Chemo-** oder **Strahlentherapie** zerstört wurde.

Im Falle einer Durchsetzung des **Knochenmarks** mit bösartigen Zellen, z.B. bei akuten Leukämien oder bestimmten Non-Hodgkin-Lymphomen, muss man **Stammzellen** eines anderen, gesunden Menschen transplantieren (sogenannte **allogene Stammzelltransplantation**). Passende Spender und Spenderinnen haben einen nahezu gleichen Gewebetyp (**HLA-Typ**) wie Ihr Kind. Dies kann ein Bruder oder eine Schwester, ein Elternteil, aber auch ein Fremder sein. Ein passender Fremdspender wird über die nationale und internationale Spenderdatei gesucht.

Auch bei Kindern und Jugendlichen, bei denen **Chemo-** oder **Strahlentherapie**, zum Beispiel bei einem Hodgkin-Lymphom, das blutbildende System im **Knochenmark** zerstört haben, ist eine hämatopoetische **Stammzelltransplantation** angezeigt.

Da das **Knochenmark** dieser Patienten an sich gesund ist, können dafür allerdings eigene **Stammzellen** verwendet werden. Dazu entnimmt man dem Patienten noch vor Beginn der Hochdosistherapie Blutstammzellen, lagert sie zwischendurch ein und gibt sie ihm nach Abschluss dieser Behandlung zurück (sogenannte **autologe Stammzelltransplantation**).

Die Blutstammzellen können entweder aus dem **Knochenmark**, dem Ort ihrer Entstehung, oder aus der Blutbahn gewonnen werden. Im ersten Fall nennt man das Verfahren ihrer Übertragung **Knochenmarkstransplantation**, im zweiten Fall periphere **Stammzelltransplantation**. Eine besondere Art der Stammzellgewinnung aus peripherem Blut ist die Nutzung von Plazentarest- oder Nabelschnurblut.

Die aus **Knochenmark** oder Blutbahn isolierten **Stammzellen** werden – je nach Situation und Art der **Transplantation** – entweder direkt übertragen oder bis zum Zeitpunkt der **Transplantation** in speziellen Anlagen bei -196 °C tiefgefroren (**Kryokonservierung**) und in flüssigem Stickstoff gelagert. In letzterem Fall wird das Stammzellmaterial unmittelbar vor der **Transplantation** wieder aufgetaut.

Was merkt mein Kind von der Stammzelltransplantation?

Die **Stammzelltransplantation** ist eine aufwändige und langwierige Behandlungsmethode. Sie muss daher gut vorbereitet und geplant werden, damit die **Transplantation** möglichst erfolgreich und komplikationsarm verläuft.

Die Vorbereitung des Empfängers auf die **Transplantation** nennt man Konditionierung. Sie besteht im Allgemeinen aus einer **Hochdosis-Chemotherapie**, gegebenenfalls mit einer Ganzkörperbestrahlung. In manchen Fällen erhält der Patient außerdem **Antikörper** gegen seine Immunzellen (sogenanntes Anti-Thymozytenglobulin, ATG). Im Anschluss an die Konditionierung erfolgt die eigentliche **Transplantation**.

Aber auch nach der **Transplantation** ist der Patient noch behandlungsbedürftig. Denn es dauert einige Zeit, bis die transplantierten **Stammzellen** angewachsen sind, die Blutbildung wieder in Gang kommt und das Immunsystem des Patienten vollständig wiederhergestellt ist.

Darum wird Ihr Kind vollständig isoliert gepflegt. Auch bekommt es Medikamente, die Darmbakterien abtöten, sowie speziell zubereitetes Essen. Wenn nach einiger Zeit die Stammzellen zu wachsen beginnen und sich die Blutwerte erholen, wird die Isolation erst teilweise und später ganz aufgehoben. Sobald Ihr Kind die Isolation verlassen hat, wird das Abwehrvermögen wieder aufgebaut und Ihr Kind kommt auch wieder zu Kräften.

Eine hämatopoetische **Stammzelltransplantation** (HSZT), insbesondere die **allogene Stammzelltransplantation**, ist noch immer mit erheblichen **akuten** Nebenwirkungen und Langzeitfolgen behaftet. Sie sind auf die Konditionierung sowie auf die **Stammzelltransplantation** selbst zurückzuführen.

Zu den Nebenwirkungen gehören:

- Bei einer **allogenen Stammzelltransplantation**: chronische Spender-gegen-Empfänger-Reaktion (englisch: „Graft-versus-Host-Disease“, abgekürzt: GvHD), die sich gegen verschiedene Organe und Organsysteme richten kann. Betroffen sind hauptsächlich Haut, Leber und der Magen-Darm-Trakt (10 % der Patienten)
- Schädigungen von Lunge, Herz, Nieren, **Nervensystem**, **Knochenmark** und Muskulatur
- Störungen des Hormonsystems (endokrines System), z. B. Schilddrüsenunterfunktion, Wachstumsverzögerungen (durch eine Störung der Wachstumshormonausschüttung), Verzögerung der Pubertät (durch beeinträchtigte Bildung von Geschlechtshormonen)
- Unfruchtbarkeit
- grauer Star (Katarakt) nach 10 bis 15 Jahren (20–25 %)
- Zweittumor

- Störungen des Zuckerstoffwechsels, des Geschmackssinns sowie psychische Beeinträchtigungen

Speziell zubereitete Mahlzeiten, viele Medikamente, Mundschmerzen, eine trockene Haut, gereizte Schleimhäute, **Infektionen**, aber vor allem die vollständige Isolation werden Ihnen und Ihrem Kind einiges abverlangen. Es wird viel Energie kosten, Ihr Kind durch diese Zeit zu begleiten. Lassen Sie es eigene Dinge wie Spielzeug, DVDs, Musik, Fotos oder den eigenen Bettüberzug von zu Hause mitnehmen.

Auf der Transplantationsabteilung werden Sie und Ihr Kind ausführlich über die Behandlung, die Folgen und die Optionen informiert.

Ist Ihr Kind nach der **Transplantation** wieder zu Hause, dauert es noch eine Weile, bis es wieder zur Schule gehen kann. Auch müssen über eine längere Zeit gewisse Regeln für den Alltag eingehalten werden.



***Krankheitsbild
Leukämien***

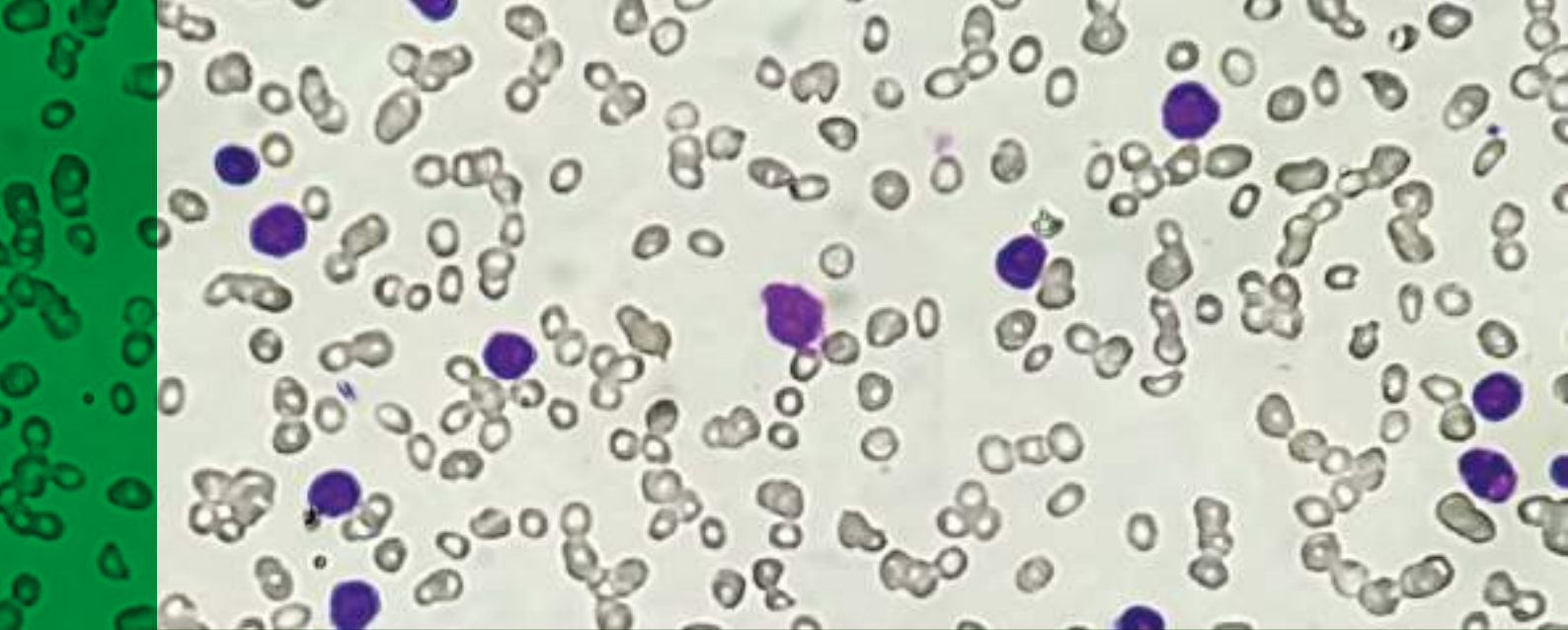


Die akute lymphoblastische Leukämie (ALL) – auch akute lymphatische Leukämie genannt – und die akute myeloische Leukämie (AML) – auch akute nicht-lymphoblastische Leukämie genannt – sind bösartige Erkrankungen des blutbildenden Systems. Sie entstehen im **Knochenmark**, dem Ort der Blutbildung, und gehen im Allgemeinen mit einer Überproduktion unreifer weißer Blutzellen einher.

Normalerweise vermehren und erneuern sich alle Blutzellen in einem harmonischen Gleichgewicht. Sie durchlaufen dabei einen komplizierten Reifungsprozess. Bei Leukämien ist dieser Prozess außer Kontrolle geraten: Die weißen Blutkörperchen (**Leukozyten**) reifen nicht mehr zu funktionstüchtigen Zellen heran, sondern vermehren sich rasch und unkontrolliert. Sie verdrängen dadurch zunehmend die normale Blutbildung, sodass gesunde weiße Blutzellen sowie rote Blutzellen (**Erythrozyten**) und Blutplättchen (**Thrombozyten**) nicht mehr im notwendigen Umfang gebildet werden.

Blutarmut (**Anämie**), **Infektionen** und erhöhte Blutungsneigung können die Folge und zugleich auch das erste Anzeichen einer akuten Leukämie sein. Da die Leukämien von Anfang an nicht auf eine bestimmte Stelle im Körper begrenzt sind, sondern vom **Knochenmark** ausgehend das Blut, die lymphatischen Gewebe (**lymphatisches System**) und alle anderen Organe und somit ganze Organsysteme befallen können, werden sie auch als bösartige Systemerkrankung bezeichnet.

Die ALL und AML nehmen einen raschen Verlauf. Erfolgt keine Behandlung, kommt es durch die Ausbreitung der Leukämiezellen und der damit einhergehenden Schädigung der Körperorgane zu schweren Erkrankungen, die unbehandelt innerhalb weniger Wochen oder Monate zum Tod führen.



Akute lymphoblastische Leukämie (ALL)

➔ Häufigkeit

Die akute lymphoblastische Leukämie oder akute lymphatische Leukämie (ALL) ist mit einem Anteil von etwa 80 % die häufigste Form der Leukämie bei Kindern und Jugendlichen. Sie macht gut ein Fünftel aller Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus. In Deutschland erkranken pro Jahr circa 550 bis 600 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren neu an einer ALL. Die ALL kann in jedem Alter auftreten, also auch bei Erwachsenen. Am häufigsten betroffen sind jedoch Kinder zwischen 1 und 5 Jahren. Jungen erkranken etwas häufiger als Mädchen (Geschlechterverhältnis 1,3:1).

➔ Formen der ALL

Bei der ALL findet eine bösartige Veränderung (Entartung) in einer unreifen Vorläuferzelle der **Lymphozyten** statt. Die Entartung kann auf verschiedenen Stufen der Zellentwicklung geschehen und verschiedene Untergruppen der **Lymphozyten** beziehungsweise deren Vorstufen betreffen. Aus diesem Grund gibt es verschiedene Formen der ALL.

Sogenannte B-ALL-Formen beispielsweise gehen von Vorläuferzellen der **B-Lymphozyten** aus, T-ALL-Formen von Vorstufen der **T-Lymphozyten**. Eine Entartung auf früher Entwicklungsstufe ist durch die Vorsilbe „prä“ oder „pro“ gekennzeichnet.

Daraus ergeben sich folgende ALL-Unterformen:

- Pro-B-ALL (auch Prä-prä-B-ALL)
- Common ALL
- Prä-B-ALL
- reife B-ALL (auch B-AL)
- Pro-T-ALL
- Prä-T-ALL
- kortikale (intermediäre) T-ALL
- reife T-ALL

Die Einteilung (Klassifikation) der oben genannten ALL-Subtypen erfolgt mit Hilfe einer speziellen Untersuchungsmethode (**Immunphänotypisierung**). Eine noch genauere Charakterisierung der verschiedenen Typen ist anhand der genetischen Merkmale der Leukämiezellen möglich. Wichtig zu wissen ist, dass es verschiedene Formen der ALL gibt, da sich diese, was Krankheitsverlauf und Heilungsaussichten (**Prognose**) betrifft, zum Teil deutlich voneinander unterscheiden. Bei der Wahl der Behandlungsstrategie werden diese Unterschiede berücksichtigt.

➔ Ursachen

Die Ursachen der ALL sind weitgehend unbekannt. Zwar weiß man, dass die Krankheit durch die bösartige Veränderung einer Vorläuferzelle der **Lymphozyten** entsteht und dass die Entartung mit Veränderungen im Erbgut der Zelle einhergeht. In den meisten Fällen bleibt jedoch unklar, warum **genetische** Veränderungen auftreten und warum sie bei manchen Kindern zur Erkrankung führen, bei anderen nicht.

So lässt sich zum Beispiel eine Genveränderung, die bei ALL vorkommt, bereits bei neugeborenen Kindern feststellen, die jedoch erst Jahre später an ALL erkranken. Auch erkrankt nicht jedes Kind mit einer derartigen Erbgutveränderung an ALL. Dies deutet darauf hin, dass bei der Krankheitsentstehung neben **genetischen** und immunologischen Faktoren auch äußere Einflüsse eine Rolle spielen. Vermutlich müssen verschiedene Faktoren zusammenwirken, bevor eine ALL entsteht.

Bekannt ist, dass Kinder mit bestimmten erbten oder erworbenen Immundefekten und/oder mit bestimmten Chromosomenveränderungen ein deutlich erhöhtes Risiko haben, an einer ALL zu erkranken. Erbliche Vorerkrankungen, die die Entwicklung einer ALL begünstigen, sind zum Beispiel das Down-Syndrom, die Fanconi-Anämie, das Bloom-Syndrom, das Louis-Bar-Syndrom und das **Li-Fraumeni-Syndrom**. Da diese (sehr seltenen) Krankheitsbilder mit einer Veranlagung für die Krebsentstehung einhergehen, werden sie auch als **Krebsprädispositionssyndrome** bezeichnet. Darüber hinaus können auch **radioaktive** Strahlen und Röntgenstrahlen, bestimmte chemische Substanzen und Medikamente sowie Viren bei der Entstehung einer Leukämie eine Rolle spielen. Oft kann jedoch beim einzelnen Patienten keine genaue Ursache für die Leukämie identifiziert werden.

➔ Symptome

Die Krankheitszeichen (**Symptome**), die mit einer ALL einhergehen, entwickeln sich meist innerhalb weniger Wochen. Sie sind auf die Ausbreitung der bösartigen Zellen im **Knochenmark** und in anderen Körperorganen und -geweben zurückzuführen. Die ungehemmte Teilung der Leukämiezellen im **Knochenmark** beeinträchtigt zunehmend die Produktion der normalen Blutzellen.

Kinder und Jugendliche, die an einer ALL erkrankt sind, fallen deshalb zunächst durch allgemeine Krankheitszeichen wie Mattigkeit, Spielunlust und Blässe (**Anämie**) auf. Diese sind bedingt durch den Mangel an roten Blutkörperchen, deren Aufgabe es ist, den Sauerstoff in die Körperzellen zu transportieren. Durch den Mangel an funktionstüchtigen weißen Blutkörperchen (zum Beispiel **Lymphozyten** und **Granulozyten**) können Krankheitserreger nicht mehr ausreichend bekämpft werden; es stellen sich **Infektionen** ein, die sich durch Fieber bemerkbar machen. Das Fehlen von Blutplättchen, die normalerweise für eine rasche Blutgerinnung sorgen, kann zu Haut- und Schleimhautblutungen führen.

Die Überhandnahme der Leukämiezellen im Körper führt, abgesehen von Veränderungen im Blutbild, zu Organbeschwerden: Das Wachstum der Leukämiezellen in den Hohlräumen der Knochen, im **Knochenmark**, kann Knochenschmerzen hervorrufen, vor allem in Armen und Beinen. Sie können so ausgeprägt sein, dass kleinere Kinder nicht mehr laufen mögen und getragen werden wollen. Die bösartigen Zellen können sich außerdem in Leber, Milz und **Lymphknoten** festsetzen, sodass diese Organe anschwellen und zu ent-

sprechenden Beschwerden, zum Beispiel Bauchschmerzen, führen. Kein Organ ist grundsätzlich verschont. Bei Patienten mit einer ALL kann es auch zu einem Befall der Hirnhäute kommen. Kopfschmerzen, Gesichtslähmungen, Sehstörungen und/oder Erbrechen können die Folge sein.

Die wichtigsten **Symptome** sind in der nebenstehenden Tabelle zusammengefasst.

Gut zu wissen

Die **Symptome** einer ALL können individuell sehr verschieden stark ausgeprägt sein. Wichtig zu wissen ist auch, dass das Auftreten eines oder mehrerer der genannten Krankheitszeichen nicht unbedingt bedeuten muss, dass eine Leukämie vorliegt. Viele dieser **Symptome** treten bei vergleichsweise harmlosen Erkrankungen auf, die mit Leukämie nichts zu tun haben. Bei Beschwerden ist es jedoch ratsam, so bald wie möglich einen Arzt zu konsultieren, um deren Ursache zu klären. Liegt tatsächlich eine akute Leukämie vor, muss schnellstmöglich mit der Therapie begonnen werden.

Symptome

Müdigkeit, allgemeine Abgeschlagenheit und Lustlosigkeit, Krankheitsgefühl

Hautblässe durch Mangel an roten Blutzellen (**Anämie**)

Blutungsneigung, zum Beispiel schwer zu stillendes Nasen- und/oder Zahnfleischbluten, blaue Flecken oder kleine punktförmige Hautblutungen (Petechien)

Fieber und/oder erhöhte Infektneigung durch Mangel an weißen Blutzellen (Neutropenie)

Geschwollene **Lymphknoten**, etwa am Hals, in den Achselhöhlen oder in der Leiste

Bauchschmerzen und Appetitlosigkeit (durch Vergrößerung von Milz und/oder Leber)

Knochen- und Gelenkschmerzen

Kopfschmerzen, Sehstörungen, Erbrechen, Hirnnervenlähmungen (durch Befall des **Zentralnervensystems**)

Atemnot (durch Vergrößerung der Thymusdrüse oder der **Lymphknoten** im Brustraum)

Vergrößerung der/eines Hoden

➔ Diagnose

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (**Anamnese**) und körperliche Untersuchung des Patienten Hinweise auf eine akute Leukämie, wird er zunächst eine umfassende Blutuntersuchung vornehmen.

Wenn sich, durch bestimmte Veränderungen im Blutbild, der Verdacht auf eine Leukämie erhärtet, ist eine Entnahme von **Knochenmark** (**Knochenmarkpunktion**)

zur Sicherung der Diagnose notwendig. Zu diesem Zweck und für eventuell sich anschließende Untersuchungen wird der Arzt den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist (Klinik für pädiatrische Onkologie/Hämatologie).

Blut- und Knochenmarkuntersuchungen

Blut- und Knochenmarkuntersuchungen erlauben eine genaue Aussage darüber, ob und an welcher Art von Leukämie der Patient erkrankt ist. Die Untersuchungen beinhalten mikroskopische (**zytomorphologische**), immunologische und **genetische** Laborverfahren, die es nicht nur ermöglichen, eine ALL von anderen Leukämiearten (zum Beispiel einer AML) abzugrenzen. Es lassen sich auch innerhalb des Krankheitsbildes ALL verschiedene Unterformen unterscheiden.

Dies ist eine wichtige Voraussetzung für eine gezielte Therapieplanung, denn es hat sich gezeigt, dass sich die verschiedenen ALL-Formen nicht nur auf zellulärer und molekularer Ebene voneinander unterscheiden, sondern auch deutliche Unterschiede in ihrem Krankheitsverlauf, ihren Heilungsaussichten (**Prognose**) und der Therapierbarkeit zeigen.

Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung

Liegt eine ALL vor, so ist es für die Behandlungsplanung auch wichtig zu wissen, ob außerhalb des **Knochenmarks** noch weitere Organe des Körpers – zum Beispiel Gehirn, Leber, Milz, **Lymphknoten** oder Knochen – von Leukämiezellen befallen sind. Auskunft darüber geben verschiedene **bildgebende Verfahren** wie **Ultraschall-** und **Röntgenuntersuchung**, **Magnetresonanztomographie (MRT)** und **Computertomographie (CT)**. Um herauszufinden, ob auch das **Zentralnervensystem** (Gehirn und Rückenmark) von der Erkrankung betroffen ist, wird außerdem aus dem Nervenwasserkanal eine Probe entnommen und auf Leukämiezellen untersucht (**Lumbalpunktion**).

Untersuchungen vor Therapiebeginn

Behandlungsvorbereitend erfolgt ferner eine Überprüfung der Herzfunktion (**Elektrokardiographie [EKG]** und **Echokardiographie**) und der Gehirnfunktion (**Elektroenzephalographie [EEG]**). Umfangreiche Laboruntersuchungen dienen dazu, den Allgemeinzustand des Patienten zu überprüfen und festzustellen, ob durch die Leukämie die Funktionen einzelner Organe (zum Beispiel Nieren und Leber) beeinträchtigt sind oder Stoffwechselstörungen vorliegen, die vor oder während der Behandlung besonders berücksichtigt werden müssen. Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können aufgrund solcher Ausgangsbefunde besser beurteilt werden. Im Hinblick auf eventuell notwendig werdende Bluttransfusionen muss eine Bestimmung der Blutgruppe erfolgen.

Gut zu wissen

Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Andererseits können eventuell Untersuchungen hinzukommen, die hier nicht erwähnt wurden. Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt oder das Behandlungsteam, welche Untersuchungen bei Ihrem Kind geplant sind und warum die jeweilige Untersuchung erforderlich ist.

→ Therapieplanung

Bestätigt sich der Verdacht auf eine akute lymphoblastische Leukämie, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf den Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, berücksichtigt das Behandlungsteam bei der Planung bestimmte Faktoren, die die **Prognose** des Patienten beeinflussen (sie werden daher auch Risiko- oder Prognosefaktoren genannt).

Wichtige Prognosefaktoren sind unter anderem die Unterform (Subtyp) der ALL, die Krankheitsausbreitung im Körper zum Diagnosezeitpunkt (initiale Leukämiezellmasse), das Ansprechen der ALL auf die **Chemotherapie** und das Alter des Patienten. Die genaue Kenntnis des Tumortyps gibt dem Behandlungsteam Hinweise darauf, wie sensibel die Tumorzellen auf eine **Chemotherapie** reagieren und wie intensiv die Patienten folglich behandelt werden müssen, um das Rückfallrisiko möglichst gering zu halten. Krankheitsausdehnung und Therapieansprechen beeinflussen die Entscheidung, ob zusätzlich zur **Chemotherapie** weitere Therapiemethoden (zum Beispiel eine **Strahlentherapie** des Schädels oder eine **Hochdosis-Chemotherapie** mit nachfolgender **Stammzelltransplantation**) zur Verbesserung der Heilungsaussichten erforderlich sind.

Alle Risikofaktoren fließen in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten das jeweils bestmögliche Behandlungsergebnis zu erreichen. Die jeweilige Krankheitssituation ist somit ausschlaggebend dafür, welcher Therapiegruppe (Standardrisikogruppe, mittlerer Risikogruppe oder Hochrisikogruppe) der

Patient zugeordnet wird und nach welchem Therapieplan er behandelt wird.

Anmerkung zur reifen B-ALL: Patienten mit reifer B-ALL (B-AL) werden nicht im Rahmen der Therapiepläne behandelt, die für die anderen Formen der akuten lymphoblastischen Leukämie gelten. Sie erhalten eine Therapie wie Patienten mit einem reifen B-Zell Non-Hodgkin-Lymphom und sind daher in den folgenden Ausführungen nicht berücksichtigt. Informationen zu den Non-Hodgkin-Lymphomen finden Sie ab Seite 52.

→ Behandlungsablauf

Die chemotherapeutische Behandlung eines Patienten mit ALL erfolgt grundsätzlich in mehreren Therapieabschnitten. Die verschiedenen Therapiephasen sind von unterschiedlicher Dauer und unterscheiden sich auch hinsichtlich der eingesetzten Medikamentenkombinationen sowie der Intensität und Zielsetzung der Behandlung. Innerhalb der einzelnen Therapieabschnitte werden die Patienten nach unterschiedlichen Therapieplänen (Protokollen) behandelt. Welcher Therapieplan im Einzelfall eingesetzt wird, hängt unter anderem davon ab, zu welcher Risikogruppe der Patient gehört und in welchem Therapiezeitpunkt er infolgedessen behandelt wird. Je höher das Risiko eines Krankheitsrückfalls ist, umso intensiver wird in der Regel auch die Behandlung sein.

Sofern es zu keinem Rückfall kommt, beträgt die gesamte Behandlungsdauer etwa zwei Jahre. Sie setzt sich aus einer intensiven Therapiephase mit vielen Klinikaufenthalten (circa ein halbes Jahr) und einer eher gemäßigten, meist ambulanten Therapiephase (circa eineinhalb Jahre) zusammen.

Wichtige Therapieelemente sind:

- **Vortherapie** (Vorphase): In vielen ALL-Therapieprotokollen beginnt die Induktionstherapie mit einer sogenannten zytoreduktiven Vorphase. Sie dient der Einleitung der Behandlung und besteht aus einer kurzen, circa einwöchigen **Chemotherapie** mit ein oder zwei Medikamenten. Der Zweck der Vortherapie besteht darin, die anfangs oft große Zahl der Leukämiezellen schrittweise und damit für den Organismus möglichst schonend zu reduzieren. Das ist deshalb wichtig, weil aus den abgetöteten Leukämiezellen durch den Zellabbau bestimmte Stoffwechselprodukte freigesetzt werden, die den Organismus und insbesondere die Nieren schädigen, wenn sie in großen Mengen auftreten (sogenanntes Zellzerfall- oder **Tumorlyse-Syndrom**).
- **Induktion**: Die eigentliche Induktionstherapie besteht aus einer besonders intensiven **Chemotherapie**, in der mehrere Medikamente zum Einsatz kommen. Sie zielt darauf ab, innerhalb kurzer Zeit die Mehrzahl der Leukämiezellen zu vernichten, das heißt, eine **Remission** herbeizuführen. Die Induktionstherapie dauert (ohne Vorphase) circa vier Wochen.
- **Konsolidierung/Intensivierung**: Die Konsolidierungs- oder Intensivierungstherapie ist ebenfalls eine intensive **Chemotherapie**, zum Teil mit anderen Medikamentenkombinationen und höheren Medikamentendosierungen. Ihr Ziel ist, die in der Induktionsphase erreichte **Remission** zu festigen („konsolidieren“), das heißt, weitere Leukämiezellen zu vernichten und so das Risiko eines Krankheitsrückfalls zu verringern. Die Intensität der Behandlung richtet sich nach dem Rückfallrisiko des Patienten und kann entsprechend zwischen mehreren Wochen und Monaten dauern. Diese Therapiephase soll speziell auch das **Zentralnervensystem** (Gehirn und Rückenmark) und gegebenenfalls die Hoden erreichen (sogenannte Extrakompartmenttherapie).
- **ZNS-Therapie (Extrakompartmenttherapie)**: Ein wichtiger Bestandteil der gesamten intensiven Therapiephase, und in verstärktem Maße der Konsolidierungs-/Intensivierungsphase, ist die Behandlung des **Zentralnervensystems (ZNS)**. Die **ZNS-Therapie** ist äußerst wichtig, da dieses bei den meisten Patienten befallen ist, selbst wenn keine Leukämiezellen nachweisbar sind. Da das **ZNS** für viele **Zytostatika** schlecht zugänglich ist, erfolgt die Therapie mit bestimmten hochdosierten Medikamenten, die durch ihre besonderen Eigenschaften das Gehirn und Rückenmark gut erreichen können. Außerdem werden immer wieder **Zytostatika** mittels **Lumbalpunktion** direkt in den Nervenwasserkanal gegeben (**intrathekale Chemotherapie**). Bei manchen (wenigen) Patienten kann zusätzlich eine **Bestrahlung** des Kopfes infrage kommen, zum Beispiel wenn das **Zentralnervensystem** nachweislich befallen ist oder eine T-ALL mit Hyperleukozytose vorliegt.

- **die Reinduktion:** Bei ALL-Patienten hat sich eine weitere intensive Therapiephase ähnlich der Induktionstherapie, die Reinduktion, als erfolgreich erwiesen. Ihr Ziel ist, die Leukämiezellen vollständig zu zerstören und so das Risiko eines Krankheitsrückfalls zu minimieren. Die Reinduktionsphase kann zwischen mehreren Wochen und Monaten dauern, je nachdem, zu welcher Risikogruppe der Patient gehört. Bei längerer Therapiedauer (zum Beispiel bei Hochrisikopatienten) wechseln sich kurze intensive Behandlungsphasen mit milderer Chemotherapiephasen („Pausen“) ab, die der Erholung des Patienten dienen.
- **die Erhaltungs- oder Dauertherapie:** Diese letzte Behandlungsphase ist darauf ausgerichtet, durch die möglichst lange Therapiedauer all jene Leukämiezellen zu vernichten, die trotz der intensiven Behandlung überlebt haben. Sie besteht aus einer milderer Chemotherapie und erfolgt vorwiegend ambulant; das heißt, der Patient kann während dieser Therapiephase wieder zu Hause sein und in der Regel auch den Kindergarten- oder Schulbesuch fortsetzen. Die Dauertherapie wird so lange durchgeführt, bis die vorgesehene Gesamt-Therapiedauer von zwei Jahren erreicht ist.

Hinweis

Je nach Studie gibt es Unterschiede bei der Benennung der verschiedenen Therapiephasen, deren Dauer und Ablauf. Im Rahmen klinischer Studien können auch neue Therapieansätze (z. B. eine Immuntherapie mit Antikörpern) in bestimmten Therapiephasen geprüft werden.

Krankheitsrückfall

Im Falle eines Krankheitsrückfalls (**Rezidiv**) – er betrifft etwa 15 % der ALL-Patienten – stehen als Behandlungsmaßnahmen **Chemotherapie** und **Strahlentherapie** sowie die **Stammzelltransplantation** zur Verfügung. Bei der Mehrzahl der Patienten mit ALL-**Rezidiv** beinhaltet die Behandlung eine intensiviertere **Chemotherapie** mit dem Ziel der **Remission** sowie, im Anschluss, eine **allogene Stammzelltransplantation**. Manche Patienten sind durch eine alleinige **Chemotherapie** heilbar. Eine **Strahlentherapie** kann zur Behandlung von **Zentralnervensystem** und/oder Hoden erfolgen. Patienten, die auf eine konventionelle Therapie überhaupt nicht oder nur unzureichend ansprechen (refraktäres oder zweites ALL-**Rezidiv**), können möglicherweise von neuen Medikamenten mit anderen Wirkmechanismen profitieren, die im Rahmen von klinischen Studien getestet werden.

➔ Prognose

Die Heilungschancen (**Prognose**) von Kindern und Jugendlichen mit akuter lymphoblastischer Leukämie (ALL) haben sich dank der großen Therapiefortschritte in den letzten vier Jahrzehnten deutlich verbessert. Die heute eingesetzten modernen Untersuchungsmethoden und intensiven, standardisierten Kombinationschemotherapien führen dazu, dass insgesamt etwa 90 % der an ALL erkrankten Kinder und Jugendlichen dauerhaft von dieser Krankheit geheilt werden (10 bis 15-Jahres-Überlebensraten). Damit gehört die ALL inzwischen zu den am besten behandelbaren Krebserkrankungen.

Im Falle ungünstiger Prognosefaktoren (zum Beispiel bei schlechtem Ansprechen der Erkrankung auf die Therapie oder schwer zu behandelnder ALL-Unterform) liegen die Heilungschancen, trotz intensivierter Behandlung, deutlich unter 90 %. Das gilt auch für Patienten, die unter einem Jahr oder über zehn Jahre alt sind.

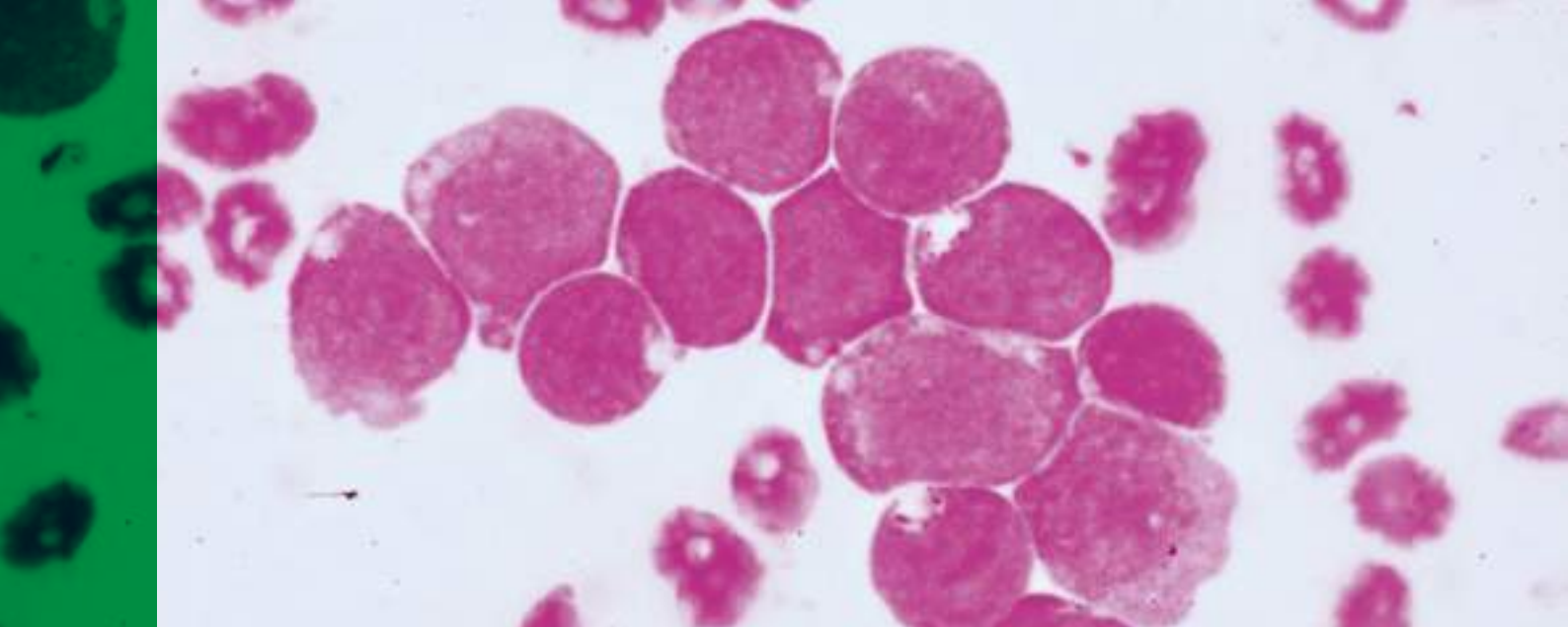
Etwa 90 der jährlich ungefähr 550 bis 600 in Deutschland neu erkrankten Kinder und Jugendlichen mit ALL (das heißt, etwa jeder siebte Patient) erleiden einen Krankheitsrückfall (**Rezidiv**). **Rezidive** treten bei ALL-Patienten meist innerhalb der ersten zwei bis drei Jahre nach Diagnosestellung und nur noch sehr selten nach fünf Jahren auf. Die Heilungsaussichten sind generell wesentlich ungünstiger als bei der Erstbehandlung, auch wenn bei einem Teil der Patienten durchaus noch gute Behandlungserfolge erzielt werden können. Die 5-Jahres-Überlebensraten liegen bei Kindern und Jugendlichen mit ALL-Rezidiv zwischen 50 und 60 %.

Im Rahmen der derzeitigen **Therapieoptimierungsstudien** und zukünftiger Studien sollen die Heilungsaussichten auch für diese Patienten weiter verbessert werden.

Hinweis

Bei den genannten Heilungsraten handelt es sich um statistische Größen. Sie stellen nur für die Gesamtheit der an einer ALL erkrankten Patienten eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann oder nicht, lässt sich aus der Statistik nicht vorhersagen. Eine Leukämieerkrankung kann selbst unter günstigsten beziehungsweise ungünstigsten Voraussetzungen ganz unerwartet verlaufen.





Akute myeloische Leukämie (AML)

➔ Häufigkeit

Die akute myeloische Leukämie (AML) ist nach der akuten lymphoblastischen Leukämie (ALL) mit knapp 20 % die zweithäufigste Leukämie bei Kindern und Jugendlichen. Ihr Anteil an der Gesamtheit aller bösartigen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter beträgt etwa 4 %. In Deutschland erkranken pro Jahr circa 90 Kinder und Jugendliche im Alter von 0 bis 17 Jahren neu an einer akuten myeloischen Leukämie.

Die AML kann in jedem Alter auftreten, am häufigsten ist sie im höheren Erwachsenenalter. Im Kindes- und Jugendalter sind Säuglinge und Kleinkinder in den ersten beiden Lebensjahren am häufigsten betroffen. Jungen erkranken etwas häufiger als Mädchen (Geschlechterverhältnis: 1,1:1).

➔ Formen der AML

Die AML entsteht durch die bösartige Veränderung (Entartung) unreifer myeloischer Zellen. Es handelt sich dabei um **Stammzellen** der Blutbildung (kurz: Blutstammzellen), aus denen im weiteren Entwicklungsverlauf – je nach Art der Stammzelle – bestimmte weiße Blutzellen (**Granulozyten, Monozyten**), rote Blutzellen oder Blutplättchen hervorgehen.

Bei der AML findet in der Regel eine Entartung in einer unreifen Vorläuferzelle der weißen Blutzellen, den sogenannten Myeloblasten statt. Prinzipiell können aber Vorläufer aller myeloischen Zellen entarten, so auch die der roten Zellreihe und die der Blutplättchen oder auch gemeinsame Vorläuferzellen. Da die bösartige Veränderung demnach verschiedene Zelltypen betreffen und

zudem auf unterschiedlichen Reifungsstufen erfolgen kann, gibt es verschiedene Formen der AML (zum Beispiel Myeloblastenleukämie, Monoblastenleukämie, Erythroblastenleukämie, Megakaryozytenleukämie und verschiedene Mischformen).

Anhand der unter dem Mikroskop sichtbaren (**morphologischen**) Form der Leukämiezellen werden acht verschiedene Hauptformen der AML unterschieden; diese waren in der Vergangenheit für die Einteilung der AML (Klassifikation) wichtig. Heutzutage erfolgt die Klassifikation sowohl anhand **morphologischer** als auch **zytogenetischer** und **molekulargenetischer** Merkmale der entarteten Zellen.

Gut zu wissen

Es gibt verschiedene Formen der AML, die sich, was Krankheitsverlauf und Heilungsaussichten betrifft, zum Teil deutlich voneinander unterscheiden. Bei der Wahl der Behandlungsstrategie werden diese Unterschiede berücksichtigt.

➔ Ursachen

Die Ursachen der akuten myeloischen Leukämie (AML) sind weitgehend unbekannt. Man weiß zwar, dass die Krankheit durch die bösartige Veränderung einer unreifen myeloischen Zelle entsteht und dass die Entartung mit Veränderungen im Erbgut der Zelle einhergeht. In den meisten Fällen bleibt jedoch unklar, warum **genetische** Veränderungen auftreten und warum sie bei manchen Kindern zur Erkrankung führen, bei anderen nicht.

Nach heutigem Wissen müssen mehrere **genetische** Veränderungen zusammenkommen, bevor eine Leukämie entsteht.

Bekannt ist, dass Kinder und Jugendliche mit bestimmten ererbten oder erworbenen Immundefekten und/oder mit bestimmten Chromosomenveränderungen ein erhöhtes Risiko haben, an einer AML zu erkranken. Erbliche Vorerkrankungen, die die Entwicklung einer AML begünstigen, sind zum Beispiel das Down-Syndrom, die Fanconi-Anämie, das Bloom-Syndrom, die Neurofibromatose und die familiäre Monosomie 7. Da diese Krankheitsbilder mit einer Veranlagung für die Krebsentstehung einhergehen, werden sie auch als **Krebsprädispositionssyndrome** bezeichnet. Darüber hinaus können auch **radioaktive** Strahlen und Röntgenstrahlung, bestimmte chemische Substanzen und Medikamente, Zigaretten- oder Alkoholkonsum der Eltern und möglicherweise auch Viren bei der Entstehung einer Leukämie eine Rolle spielen. Bei der Mehrheit der Patienten kennt man die krankheitsauslösenden Faktoren jedoch nicht.

➔ Symptome

Die Krankheitszeichen (**Symptome**), die mit einer akuten myeloischen Leukämie (AML) einhergehen, entwickeln sich meist innerhalb weniger Wochen. Sie sind auf die Ausbreitung der bösartigen Zellen im **Knochenmark** und in anderen Körperorganen und -geweben zurückzuführen. Die ungehemmte Teilung der Leukämiezellen im **Knochenmark** beeinträchtigt zunehmend die Produktion der normalen Blutzellen.

Kinder und Jugendliche, die an einer AML erkrankt sind, fallen deshalb meist zunächst durch allgemeine Krankheitszeichen wie Mattigkeit, Spielunlust und Blässe (**Anämie**) auf. Diese sind bedingt durch den Mangel an roten Blutkörperchen, deren Aufgabe es ist, den Sauerstoff in die Körperzellen zu transportieren. Durch den Mangel an funktionstüchtigen weißen Blutkörperchen (zum Beispiel **Lymphozyten** und **Granulozyten**) können Krankheitserreger nicht mehr ausreichend bekämpft werden; es stellen sich **Infektionen** ein, die sich durch Fieber bemerkbar machen. Das Fehlen von Blutplättchen, die für eine rasche Blutgerinnung sorgen, kann zu Haut- und Schleimhautblutungen führen.

Die Überhandnahme der Leukämiezellen im Körper führt, abgesehen von Veränderungen im Blutbild, zu Organbeschwerden: Das Wachstum der Leukämiezellen in den Hohlräumen der Knochen, im **Knochenmark**, kann Knochenschmerzen hervorrufen, vor allem in Armen und Beinen. Sie können so ausgeprägt sein, dass kleinere Kinder nicht mehr laufen mögen und getragen werden wollen. Die bösartigen Zellen können sich außerdem in Leber, Milz und **Lymphknoten** festsetzen, so dass diese Organe anschwellen und zu entsprechenden Beschwerden, zum Beispiel Bauchschmerzen, führen. Kein Organ ist grundsätzlich verschont. Bei Patienten mit einer AML kann es auch zu einem Befall der Hirnhäute kommen. Kopfschmerzen, Gesichtslähmungen, Sehstörungen und/oder Erbrechen können die Folge sein. Auch tumorartige Haut- oder Schleimhautveränderungen kommen vor.

Gut zu wissen

Die **Symptome** einer AML können individuell sehr verschieden stark ausgeprägt sein. Wichtig zu wissen ist auch, dass das Auftreten eines oder mehrerer der genannten Krankheitszeichen nicht unbedingt bedeuten muss, dass eine Leukämie vorliegt. Viele dieser **Symptome** treten bei vergleichsweise harmlosen Erkrankungen auf, die mit Leukämie nichts zu tun haben. Bei Beschwerden ist es jedoch ratsam, so bald wie möglich einen Arzt zu konsultieren, um deren Ursache zu klären. Liegt tatsächlich eine akute Leukämie vor, muss schnellstmöglich mit der Therapie begonnen werden.

Die wichtigsten **Symptome** sind in der nebenstehenden Tabelle zusammengefasst.

Symptome: Sehr häufig (bei über 60 % der Patienten)

Müdigkeit, allgemeine Abgeschlagenheit und Lustlosigkeit, Krankheitsgefühl

Hautblässe durch Mangel an roten Blutzellen (**Anämie**)

Fieber und/oder erhöhte Infektneigung durch Mangel an weißen Blutzellen (Neutropenie)

Bauchschmerzen und Appetitlosigkeit (durch Vergrößerung von Milz und/oder Leber)

Symptome: Häufig bis relativ häufig (bei 20 bis 60 % der Patienten)

Blutungsneigung ohne oder bei nur geringer Einwirkung von außen, zum Beispiel schwer zu stillendes Nasen- und/oder Zahnfleischbluten, blaue Flecken oder kleine punktförmige Hautblutungen (Petechien), selten Hirnblutungen

Geschwollene **Lymphknoten**, etwa am Hals, in den Achselhöhlen oder in der Leiste

Knochen- und Gelenkschmerzen

Symptome: Selten (bei unter 20 % der Patienten)

Kopfschmerzen, Sehstörungen, Erbrechen, Hirnnervenlähmungen (durch Befall des **Zentralnervensystems**)

Atemnot (bei Hyperleukozytose, einer stark erhöhten Anzahl der Leukozyten im Blut)

Hautveränderungen und Chlorome (Myeloblastome oder Myelosarkome): Tumorförmige Ansammlungen von Leukämiezellen in der Haut, den **Lymphknoten** oder im Knochen, manchmal um die Augen herum, zum Teil blau-grün gefärbt

Zahnfleischwucherungen (sogenannte Gingivahyperplasie)

Vergrößerung der/eines Hoden

➔ Diagnose

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (**Anamnese**) und körperliche Untersuchung des Patienten Hinweise auf eine akute Leukämie, wird er zunächst eine umfassende Blutuntersuchung vornehmen. Wenn sich, durch bestimmte Veränderungen im Blutbild, der Verdacht auf eine Leukämie erhärtet, ist eine Entnahme von **Knochenmark (Knochenmarkpunktion)** zur Sicherung der **Diagnose** notwendig. Zu diesem Zweck und für eventuell sich anschließende Untersuchungen wird der Arzt den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist (Klinik für pädiatrische Onkologie/Hämatologie).

Blut- und Knochenmarkuntersuchungen

Blut- und Knochenmarkuntersuchungen erlauben eine genaue Aussage darüber, ob und an welcher Art von Leukämie der Patient erkrankt ist. Die Untersuchungen beinhalten mikroskopische (**zytomorphologische**), immunologische und **genetische** Laborverfahren. Diese ermöglichen es nicht nur, eine AML von anderen Leukämiearten (zum Beispiel einer ALL) abzugrenzen, es lassen sich auch innerhalb des Krankheitsbildes AML verschiedene Unterformen unterscheiden. Dies ist eine wichtige Voraussetzung für eine gezielte Therapieplanung, denn es hat sich gezeigt, dass sich die verschiedenen AML-Formen nicht nur auf zellulärer und molekularer Ebene voneinander unterscheiden, sondern auch deutliche Unterschiede in ihrem Krankheitsverlauf, ihren Heilungsaussichten (**Prognose**) und der Therapierbarkeit zeigen.

Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung

Liegt eine AML vor, so ist es für die Behandlungsplanung auch wichtig zu wissen, ob außerhalb des **Knochenmarks** noch weitere Organe des Körpers – zum Beispiel Gehirn, Leber, Milz, **Lymphknoten**, Haut oder Knochen – von Leukämiezellen befallen sind. Auskunft darüber geben verschiedene **bildgebende Verfahren** wie **Ultraschall-** und Röntgenuntersuchung, im Bedarfsfall auch **Magnetresonanztomographie (MRT)** und/oder **Computertomographie (CT)**. Um herauszufinden, ob auch das **Zentralnervensystem** (Gehirn und Rückenmark) von der Erkrankung betroffen ist, wird außerdem aus dem Nervenwasserkanal eine Probe entnommen und auf Leukämiezellen untersucht (**Lumbalpunktion**).

Untersuchungen vor Therapiebeginn

Behandlungsvorbereitend erfolgt ferner eine Überprüfung der Herzfunktion (**Elektrokardiographie [EKG]** und **Echokardiographie**) und der **Gehirnfunktion (Elektroenzephalographie [EEG])**. Umfangreiche Laboruntersuchungen dienen dazu, den Allgemeinzustand des Patienten zu überprüfen und festzustellen, ob durch die Leukämie die Funktionen einzelner Organe (zum Beispiel Nieren und Leber) beeinträchtigt sind oder Stoffwechselstörungen vorliegen, die vor oder während der Behandlung besonders berücksichtigt werden müssen. Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können aufgrund solcher Ausgangsbefunde besser beurteilt werden. Im Hinblick auf eventuell notwendig werdende Bluttransfusionen muss eine Bestimmung der Blutgruppe erfolgen.

Gut zu wissen

Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Andererseits können eventuell Untersuchungen hinzukommen, die hier nicht erwähnt wurden. Ihr Behandlungsteam wird Sie darüber informieren, welche diagnostischen Verfahren bei Ihnen oder Ihrem Kind zur Therapieplanung erforderlich sind.

➔ Therapieplanung

Bestätigt sich der Verdacht auf eine akute myeloische Leukämie, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf den Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, berücksichtigt das Behandlungsteam bei der Planung bestimmte Faktoren, die die **Prognose** des Patienten beeinflussen (sie werden daher auch Risiko- oder Prognosefaktoren genannt).

Wichtige Prognosefaktoren sind zum einen der Subtyp der AML, zum anderen die Krankheitsausbreitung im Körper und das Ansprechen der AML auf die **Chemotherapie**. Die genaue Kenntnis des Tumortyps gibt dem Behandlungsteam Hinweise darauf, wie sensibel die Tumorzellen auf eine **Chemotherapie** reagieren und nach welchem Therapieplan die Patienten folglich behandelt werden müssen, um das Rückfallrisiko möglichst gering zu halten. Krankheitsausdehnung und Therapieansprechen beeinflussen die Entscheidung, ob zusätzlich zur **Chemotherapie** weitere Therapiemethoden (zum Beispiel eine **Strahlentherapie** des Schädels oder

eine **Hochdosis-Chemotherapie** mit nachfolgender **Stammzelltransplantation**) zur Verbesserung der Heilungsaussichten erforderlich sind.

Alle Risikofaktoren fließen in die Behandlungsplanung ein mit dem Ziel, für jeden Patienten das jeweils bestmögliche Behandlungsergebnis zu erreichen. Die jeweilige Krankheitssituation ist somit ausschlaggebend dafür, welcher Therapiegruppe der Patient zugeordnet wird und nach welchem Therapieplan er behandelt wird. Derzeit werden drei Risikogruppen unterschieden: eine Standardrisikogruppe, eine mittlere (intermediäre) Risikogruppe und eine Hochrisikogruppe.

Chemotherapie-Abweichungen bei Down-Syndrom und APL: Bei Patienten mit einem Down-Syndrom ist eine weniger intensive **Chemotherapie** erforderlich als bei anderen AML-Betroffenen. Bei Patienten mit akuter Promyelozytenleukämie (APL) – einer Sonderform der AML – kann fast ganz auf die **Chemotherapie** verzichtet werden. Diese Patienten erhalten anstelle von **Zytostatika** andere Medikamente.

➔ Behandlungsablauf

Prinzipiell besteht die Therapie bei Patienten mit AML (abgesehen von den oben genannten Therapieabweichungen bei Patienten mit Down-Syndrom oder APL) aus verschiedenen Therapiephasen, die sich hinsichtlich ihrer Dauer und der eingesetzten Medikamentenkombinationen voneinander unterscheiden und unterschiedliche Ziele verfolgen. **Wichtige Therapieelemente sind:**

- **die Induktionstherapie:** Sie besteht aus einer besonders intensiven **Chemotherapie** und zielt darauf ab, innerhalb kurzer Zeit die Mehrzahl der Leukämiezellen zu vernichten, das heißt, eine **Remission** herbeizuführen. Die Induktionstherapie umfasst zwei Chemotherapie-Blöcke und dauert mit Erholungspause etwa zwei Monate.
- **die Konsolidierungs- und Intensivierungstherapie** schließt sich an die Induktionstherapie an und besteht aus zwei bis drei Blöcken einer ebenfalls intensiven **Chemotherapie**, zum Teil mit anderen Medikamentenkombinationen. Ihr Ziel ist, die noch verbliebenen Leukämiezellen im Körper zu vernichten und so das Risiko eines Krankheitsrückfalls zu minimieren. Die Intensivierungstherapie dauert etwa drei bis vier Monate.
- **die ZNS-Therapie:** Es handelt sich dabei um eine vorbeugende (prophylaktische) oder therapeutische Behandlung des **Zentralnervensystems (ZNS)**. Sie soll verhindern, dass sich Leukämiezellen im Gehirn oder Rückenmark ansiedeln oder weiter ausbreiten. Die **ZNS-Therapie** erfolgt während der **systemischen**

Chemotherapie in Form mehrerer Medikamentengaben in den Nervenwasserkanal (**intrathekale Chemotherapie**). Wenn sich Leukämiezellen im **Zentralnervensystem** befinden, wird zusätzlich im Anschluss an die Intensivtherapie eine etwa zwei- bis dreiwöchige **Strahlentherapie** des Kopfes (Schädelbestrahlung) durchgeführt.

- **die Erhaltungs- oder Dauertherapie:** Sie besteht aus einer mildereren **Chemotherapie**, die insgesamt ein Jahr dauert und vorwiegend ambulant erfolgt. Ihr Ziel ist, durch eine möglichst lange Therapiedauer all jene Leukämiezellen zu vernichten, die trotz der intensiven Behandlung überlebt haben.

Manche Patienten (mit großen Leukämiezellzahlen im Blut oder starkem Organbefall) erhalten vor der eigentlichen Therapie eine sogenannte **Vorthherapie** (zytoreduktive Vorphase). Der Zweck dieser etwa einwöchigen Behandlung besteht darin, die Leukämiezellen auf eine schrittweise und damit für den Organismus möglichst schonende Weise zu reduzieren, um Komplikationen (besonders Blutungen oder auch das Zellerfalls- oder **Tumorlyse-Syndrom**) zu vermeiden.

Die Gesamtdauer der Therapie beträgt somit (bisher) etwa eineinhalb Jahre (sofern keine **Stammzelltransplantation** erforderlich ist und kein Rückfall eintritt). Der intensive Behandlungsteil (etwa sechs Monate) ist mit vielen stationären Klinikaufenthalten verbunden, Erholungspausen zwischen den Chemotherapiegaben können zu Hause stattfinden, wenn keine Probleme (wie Fieber oder **Infektionen**) auftreten. Während der eher gemäßigten, längeren Dauertherapie-Phase

(etwa ein Jahr) kann der Patient zu Hause sein. Allerdings muss er regelmäßig in die Tagesklinik oder in die Ambulanz kommen. In Zukunft wird keine Erhaltungstherapie mehr durchgeführt; die Gesamtbehandlungsdauer verringert sich dadurch auf etwa ein halbes Jahr.

➔ Prognose

Die Heilungschancen (**Prognose**) von Kindern und Jugendlichen mit akuter myeloischer Leukämie (AML) haben sich dank der großen Therapiefortschritte in den letzten vier Jahrzehnten deutlich verbessert. Die heute eingesetzten modernen Untersuchungsmethoden und intensiven, standardisierten Kombinationschemotherapien führen dazu, dass fünf Jahre nach der Diagnosestellung etwa 75–80 % der an AML erkrankten Kinder und Jugendlichen am Leben sind (5-Jahres-Überlebensraten).

Dies bedeutet allerdings auch, dass für etwa 20–25 % aller AML-Patienten eine Heilung heute noch nicht möglich ist. Der Hauptgrund dafür ist die hohe Zahl der Krankheitsrückfälle (**Rezidive**) nach zunächst erfolgreicher Behandlung: Fast ein Drittel aller AML-Patienten ist davon betroffen. Darüber hinaus gibt es Patienten, deren Erkrankung von Anfang an nicht oder nur unzureichend auf die Behandlung anspricht (etwa 10 %), also keine **Remission** eintritt. Die Ärzte bezeichnen dies als Therapieversagen.

Die **Prognose** für den einzelnen Patienten hängt in erster Linie davon ab, an welchem **genetischen** Subtyp der AML er erkrankt ist und wie gut die Krankheit auf die Behandlung anspricht: Patienten mit günstigen Leukämiezelleigenschaften und gutem Therapieansprechen

können Heilungsraten von bis zu 90 % erreichen. Bei Patienten mit ungünstigen Prognosefaktoren dagegen kann die Heilungschance weit unter 70 % betragen, auch wenn eine intensiviertere Therapie eingesetzt wird. Patienten mit Ersterkrankung einer akuten Promyelozytenleukämie (APL) haben aufgrund einer geringeren Rückfallwahrscheinlichkeit eine 10-Jahres-Überlebensrate von über 90 % und somit eine bessere **Prognose** als Patienten mit anderen AML-Subtypen.

Bei einem Krankheitsrückfall sind die Heilungsaussichten im Allgemeinen ungünstig, vor allem dann, wenn er sich zu einem frühen Zeitpunkt, das heißt, noch vor Ablauf eines Jahres nach Erreichen der Erstremission, ereignet. Das Gleiche gilt für Patienten, die von Anfang an nicht auf die Therapie ansprechen. Bei diesen Patienten kann jedoch mit einer erneuten **Chemotherapie** (Rezidivtherapie) und anschließender **Stammzelltransplantation** noch eine Heilung erzielt werden. Der Behandlungserfolg für Patienten mit AML-Rezidiv liegt derzeit bei insgesamt etwa 40 % (5-Jahres-Überleben). Im Rahmen der derzeitigen **Therapieoptimierungsstudien** sowie zukünftiger Studien sollen die Heilungsaussichten auch für diese Patienten weiter verbessert werden.

Hinweis

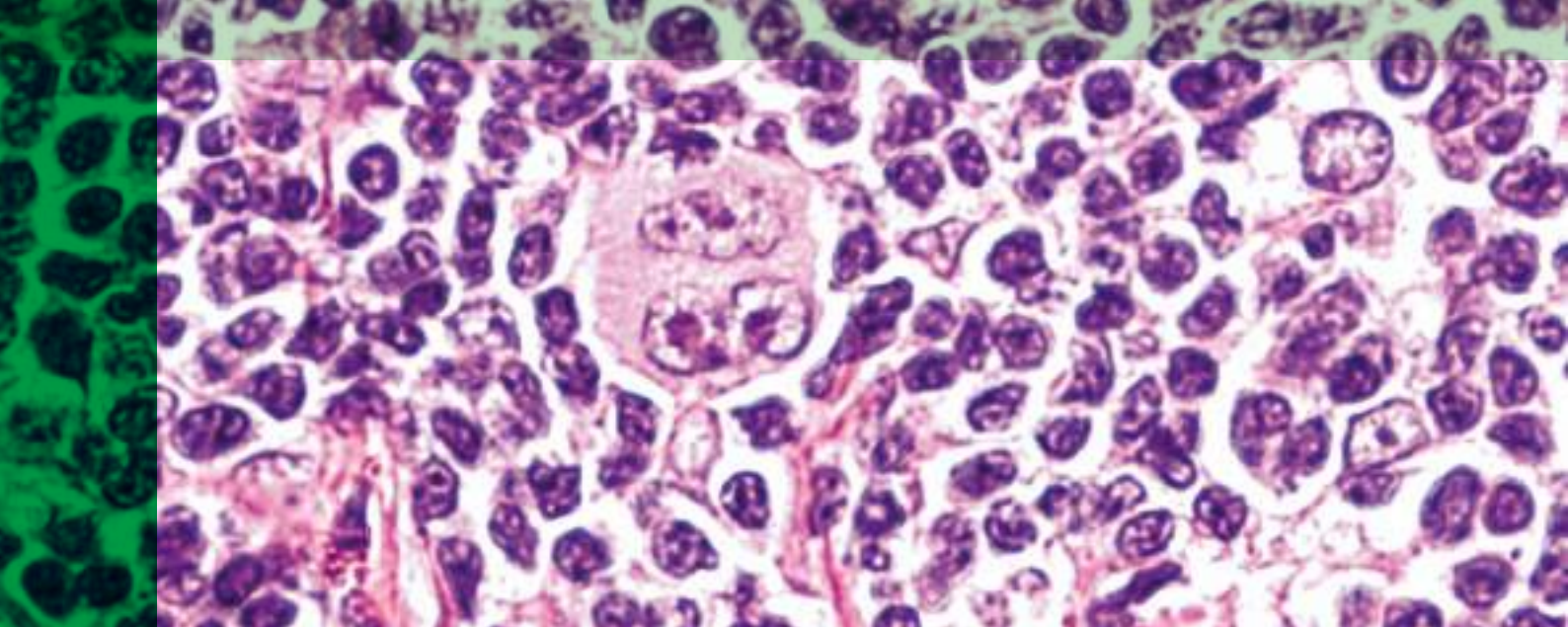
Bei den genannten Heilungsraten handelt es sich um statistische Größen. Sie stellen nur für die Gesamtheit der an einer AML erkrankten Patienten eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann oder nicht, lässt sich aus der Statistik nicht vorhersagen. Eine Leukämieerkrankung kann selbst unter günstigsten beziehungsweise ungünstigsten Voraussetzungen ganz unerwartet verlaufen.

Lymphome



Bösartige (**maligne**) Lymphome sind Krebserkrankungen, die von Zellen des **lymphatischen Systems** ausgehen und als ein Hauptmerkmal Lymphknotenschwellungen hervorrufen können. Der Begriff „malignes Lymphom“ bedeutet übersetzt „bösartige Lymphknotengeschwulst“. In Deutschland sind maligne Lymphome mit einem Anteil von etwa 15 % die dritthäufigste Krebserkrankung im Kindes- und Jugendalter.

Maligne Lymphome werden in zwei große Gruppen unterteilt: das Hodgkin-Lymphom, benannt nach dem Arzt und Pathologen Dr. Thomas Hodgkin, und die Non-Hodgkin-Lymphome (NHL). Eine Unterscheidung dieser beiden Krankheitsformen ist nur durch die Untersuchung von befallenen Gewebe möglich.



Hodgkin-Lymphom

Das Hodgkin-Lymphom, auch Morbus Hodgkin, Hodgkin'sche Erkrankung, Lymphdrüsenkrebs oder Lymphogranulomatose genannt, ist eine bösartige (**ma-ligne**) Erkrankung des **lymphatischen Systems**.

Der Morbus Hodgkin entsteht durch eine bösartige Veränderung (Entartung) der **B-Lymphozyten**, einer Gruppe weißer Blutkörperchen (Blutzellen), die sich vor allem im Blut und in den lymphatischen Geweben aufhalten. Ein Hodgkin-Lymphom kann daher überall dort im Körper entstehen, wo sich lymphatisches Gewebe befindet. Am häufigsten sind die **Lymphknoten** betroffen, aber auch andere Organe wie Leber, **Knochenmark**, Lunge oder Milz können, vor allem in fortgeschrittenen Krankheitsstadien, befallen sein. Unbehandelt verläuft das Hodgkin-Lymphom tödlich.

➔ Häufigkeit

Das Hodgkin-Lymphom ist die häufigste Lymphom-Erkrankung im Kindes- und Jugendalter. In Deutschland erkranken pro Jahr etwa 160 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren neu an einem Hodgkin-Lymphom. Damit macht das Hodgkin-Lymphom in dieser Altersgruppe etwa 7,5 % der bösartigen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus.

Säuglinge und Kleinkinder (bis zum dritten Lebensjahr) sind von einem Hodgkin-Lymphom selten betroffen; mit zunehmendem Alter wird die Krankheit allmählich häufiger. In der Altersgruppe zwischen 15 und 20 Jahren zählen diese Lymphome zu den häufigsten **Tumoren**. Der Häufigkeitsgipfel im Kindes- und Jugendalter (Altersspanne 0 bis 17) liegt bei 15 Jahren.

Jungen sind etwas häufiger betroffen als Mädchen (Geschlechterverhältnis 1,2:1).

→ Ursachen

Die Ursachen für die Entwicklung eines Hodgkin-Lymphoms sind bisher nicht geklärt. Zwar weiß man, dass die Krankheit durch bösartige Veränderung von Zellen des **lymphatischen Systems** entsteht und dass diese Entartung mit Veränderungen im Erbgut der Zelle einhergeht. Warum **genetische** Veränderungen auftreten und warum sie bei manchen Kindern zur Erkrankung führen, bei anderen nicht, ist unbekannt. Nach heutigem Wissen müssen verschiedene Faktoren zusammenwirken, bevor ein Hodgkin-Lymphom entsteht.

Da die meisten Erkrankungsfälle innerhalb der weißen Bevölkerung auftreten, scheinen ethnologische und **genetische** Ursachen eine Rolle zu spielen. Bekannt ist auch, dass Kinder mit bestimmten angeborenen Erkrankungen des Immunsystems (zum Beispiel Wiskott-Aldrich-Syndrom, Louis-Bar-Syndrom) oder einem erworbenen Immundefekt (beispielsweise durch eine HIV-Infektion) ein erhöhtes Risiko haben, an einem Morbus Hodgkin zu erkranken. Erbliche Vorerkrankungen, die die Entwicklung eines Hodgkin-Lymphoms begünstigen, werden auch als **Krebsprädispositionssyndrome** bezeichnet.

Darüber hinaus scheint bei manchen Patienten eine **Infektion** mit dem Epstein-Barr-Virus (EBV), dem Erreger des Pfeiffer-Drüsenfiebers, bei der Krankheitsentstehung von Bedeutung zu sein. Ob bestimmte Umweltgifte (zum Beispiel Pestizide) einen Einfluss auf die Entste-

hung eines Hodgkin-Lymphoms haben, ist Gegenstand von Untersuchungen. Bei den meisten Patienten sind allerdings keine krankheitsbegünstigenden Faktoren bekannt.

→ Symptome

Morbus Hodgkin beginnt schleichend. Erstes Krankheitszeichen (**Symptom**) sind meist ein oder mehrere vergrößerte **Lymphknoten**, die sehr langsam wachsen und in der Regel keine Schmerzen verursachen. Vergrößerte **Lymphknoten** können im Hals- und Nackenbereich (häufigster Sitz), in den Achselhöhlen, in der Schlüsselbeingrube (über dem tastbaren Schlüsselbein), in den Leisten oder an mehreren Stellen gleichzeitig festgestellt werden.



Die Krankheit kann auch in Lymphknotenregionen beginnen, die von außen nicht sichtbar oder tastbar sind, zum Beispiel hinter dem Brustbein oder im Bauch- und/oder Beckenraum, dort beispielsweise entlang der Wirbelsäule. Sind **Lymphknoten** im Brustraum betroffen, zum Beispiel im sogenannten Mediastinum, dem Raum zwischen den beiden Lungenflügeln, kann es durch den zunehmenden Druck auf die dort liegenden Organe (Lunge, Luftröhre) zu Reizhusten oder Atemnot kommen.

Befallene **Lymphknoten** im Ober- oder Unterbauch können Schmerzen, Druckgefühl oder Durchfälle verursachen. Seltener sind Milz und Leber durch den Befall mit Lymphomzellen vergrößert (Splenomegalie bzw. Hepatomegalie). Wenn das **Knochenmark** befallen ist, kann auch die Zahl der roten Blutzellen erniedrigt sein, was zu einer **Anämie** führen kann. Dies kommt jedoch nur sehr selten vor. Ein Skelettbefall kann Knochenschmerzen hervorrufen.

Daneben können allgemeine (unspezifische) Krankheits-symptome wie Fieber, Gewichtsverlust, Nachtschweiß, Mattigkeit und Juckreiz auftreten. Die drei erstgenannten **Symptome** kommen bei Patienten mit einem Hodgkin-Lymphom häufig gemeinsam vor und werden als **B-Symptome** bezeichnet. Die Krankheitszeichen eines Morbus Hodgkin entwickeln sich meist relativ langsam, das heißt im Laufe von Wochen oder Monaten. Sie können individuell sehr verschieden beziehungsweise unterschiedlich stark ausgeprägt sein.

Die wichtigsten **Symptome** sind in der nebenstehenden Tabelle zusammengefasst.

Gut zu wissen

Das Auftreten eines oder mehrerer dieser Krankheitszeichen muss allerdings nicht bedeuten, dass ein Hodgkin-Lymphom vorliegt. Viele dieser **Symptome** können auch bei vergleichsweise harmlosen **Infektionen** und Erkrankungen auftreten, die mit einem Hodgkin-Lymphom nichts zu tun haben. Vor allem bei Kindern beruhen Lymphknotenschwellungen meist auf Infekten, insbesondere mit Viren. Bei Beschwerden (zum Beispiel anhaltendem Husten) ist es jedoch ratsam, so bald wie möglich einen Arzt zu konsultieren, um deren Ursache zu klären.

➔ Diagnose

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (**Anamnese**) und körperliche Untersuchung, möglicherweise auch durch eine Blut-, **Ultraschall**- und/oder Röntgenuntersuchung Hinweise auf ein Hodgkin-Lymphom, wird er den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist (Klinik für pädiatrische Onkologie/Hämatologie). Denn bei Verdacht auf Morbus Hodgkin sind umfangreiche Untersuchungen notwendig, zunächst um die **Diagnose** zu sichern, dann aber auch um festzustellen, um welche Form des Hodgkin-Lymphoms es sich handelt und wie weit sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat (sogenannte „**Staging**“-Untersuchungen).

Allgemeinsymptome

Fieber unklarer Ursache (über 38 °C, anhaltend oder wiederholt auftretend) (B-Symptom)

starker Nachtschweiß (B-Symptom)

unerklärbarer Gewichtsverlust (mehr als 10 % innerhalb von sechs Monaten) (B-Symptom)

Müdigkeit, allgemeine Abgeschlagenheit und Lustlosigkeit, Appetitlosigkeit, Krankheitsgefühl

Starker Juckreiz am ganzen Körper

Spezifische Symptome

Schmerzlose, tastbare, oberflächliche Lymphknotenschwellungen, zum Beispiel im Hals- und Nackenbereich, in den Achselhöhlen, in der Schlüsselbeingrube, in den Leisten oder an mehreren Stellen gleichzeitig (bei über 90 % der Patienten)

Chronischer Husten, Atembeschwerden (bei Befall von Brustlymphknoten, Lunge oder Rippenfell)

Bauchschmerzen, Rückenschmerzen, Druckgefühl oder Durchfall (bei Befall von Lymphknoten oder anderen Organen im Bauchraum, zum Beispiel Milz und Leber)

Hautblässe durch Mangel an roten Blutzellen (Anämie, bei Befall des Knochenmarks)

Knochen- oder Gelenkschmerzen (bei Befall der Knochen)

Gewebeentnahme

Die Diagnosestellung erfolgt in erster Linie durch die Entnahme und Untersuchung eines befallenen **Lymphknotens** oder eines anderen befallenen Gewebes (**Biopsie**). Die feingewebliche (**histologische**), immunhistochemische und, wenn möglich, **molekulargenetische** Untersuchung der Gewebeproben erlaubt eine genaue Aussage darüber, ob und, wenn ja, an welcher Form des Hodgkin-Lymphoms der Patient erkrankt ist. Die Kenntnis des Hodgkin-Typs kann bei der Behandlungsplanung eine Rolle spielen.

Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung

Liegt tatsächlich ein Morbus Hodgkin vor, so ist es für die Behandlungsplanung wichtig zu wissen, wie weit sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat und welche Organe betroffen sind. Auskunft darüber geben verschiedene **bildgebende Verfahren** wie die **Ultraschall-** und **Röntgenuntersuchung**, die **Magnetresonanztomographie (MRT)**, die **Computertomographie (CT)** und die **Positronen-Emissions-Tomographie (PET)**. Die Ganzkörper-PET erfolgt dabei standardmäßig immer in Kombination mit einer **CT** (kurz: **PET-CT**) und/oder einer **MRT** (kurz: **PET-MRT**). Aufgrund der geringeren Strahlenbelastung wird bevorzugt die **MRT** eingesetzt, für die Untersuchung der Lunge und/oder eine rasche Beurteilung des Krankheitsstadiums ist jedoch eine **CT** unabdingbar. In Einzelfällen kann bei Verdacht auf einen Knochenbefall zudem eine **Skelett-Szintigraphie** erforderlich sein.

Um herauszufinden, ob auch das **Knochenmark** von der Erkrankung betroffen ist, wurde früher in fort-

geschrittenen Krankheitsstadien außerdem eine **Knochenmarkstanzbiopsie** durchgeführt und auf Lymphomzellen untersucht. Seit Beginn der **Therapieoptimierungsstudie EuroNet-PHL-C2** wird ein möglicher Knochenmarkbefall durch die **PET-Untersuchung** miterfasst, sodass die Knochenmarkentnahme nicht mehr erforderlich ist. Dies gilt auch nach Abschluss der Studie als Standard.

Untersuchungen vor Therapiebeginn

Behandlungsvorbereitend erfolgt eine Überprüfung der Herzfunktion (**Elektrokardiographie [EKG]** und **Echokardiographie**). Umfangreiche Laboruntersuchungen dienen dazu, den Allgemeinzustand des Patienten zu überprüfen und festzustellen, ob durch das Hodgkin-Lymphom die Funktionen einzelner Organe (zum Beispiel Nieren, Leber und Lunge) beeinträchtigt sind oder Stoffwechselstörungen vorliegen, die vor oder während der Behandlung besonders berücksichtigt werden müssen. Auch Hormonuntersuchungen werden durchgeführt. Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können aufgrund solcher Ausgangsbefunde besser beurteilt werden. Im Hinblick auf eventuell notwendig werdende Bluttransfusionen muss eine Bestimmung der Blutgruppe erfolgen.

Gut zu wissen

Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Ihr Behandlungsteam wird Sie darüber informieren, welche diagnostischen Verfahren bei Ihnen beziehungsweise Ihrem Kind zur Therapieplanung erforderlich sind.

➔ Therapieplanung

Nachdem die **Diagnose** feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf den Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, berücksichtigt das Behandlungsteam bei der Planung bestimmte Faktoren, die die **Prognose** des Patienten beeinflussen (sogenannte Risiko- oder Prognosefaktoren).

Wichtige Prognosefaktoren und somit auch wichtige Kriterien bei der Behandlungsplanung sind:

- **Feingewebliche Form (Subtyp) des Hodgkin-Lymphoms:** Sie entscheidet darüber, nach welchem Therapieprotokoll beziehungsweise welcher **Therapieoptimierungsstudie** der Patient behandelt wird.
- **Krankheitsstadium:** Die Ausbreitung der Erkrankung in- und außerhalb des lymphatischen Gewebes und das Vorhandensein (oder Nicht-Vorhandensein) weiterer stadiendefinierender Faktoren (**B-Symptome**, erhöhte **Blutsenkungsgeschwindigkeit**, große Tumormasse) sind ausschlaggebend dafür, welchem Therapielevel der Patient zugeordnet wird. Derzeit werden drei Therapielevel unterschieden, zugeschnitten auf Patienten mit frühen, mittleren und fortgeschrittenen Krankheitsstadien. In den verschiedenen Therapieleveln ist die Behandlung unterschiedlich intensiv. Auf diese Weise können die Heilungschancen auch bei Patienten mit fortgeschrittener Erkrankung noch positiv beeinflusst werden.

- **Ansprechen der Erkrankung auf die Chemotherapie:** Dies ist ein wichtiges Kriterium dafür, ob eine **Strahlentherapie** erforderlich ist oder nicht.

Im Anschluss finden Sie Informationen zur feingeweblichen Einteilung der Hodgkin-Lymphome sowie zu den Krankheitsstadien. Ausführliche Informationen zu allen Kriterien der Therapieplanung erhalten Sie auf www.kinderkrebsinfo.de.

Formen des Hodgkin-Lymphoms

Hodgkin-Lymphome lassen sich anhand bestimmter mikroskopischer Merkmale, die bei der **Diagnose** bestimmt werden, in verschiedene Unterformen einteilen. Fachleute nennen diese Einteilung „Klassifikation“. Die internationale WHO-Klassifikation unterscheidet bei Kindern und Jugendlichen fünf Formen des Hodgkin-Lymphoms. Vier davon werden unter dem Begriff „klassisches Hodgkin-Lymphom“ zusammengefasst.

1. Lymphozyten-prädominantes Hodgkin-Lymphom (LPHL)

2. Klassisches Hodgkin-Lymphom:

- Nodulär-sklerosierender Typ (NS)
- Lymphozytenreicher Typ (LR)
- Mischtyp (MC)
- Lymphozytenarmer Typ (LD)

Die verschiedenen Formen des Hodgkin-Lymphoms treten unterschiedlich häufig auf und weisen zum Teil auch Unterschiede im Krankheitsverlauf und in ihrer Heilbarkeit auf. Das gilt insbesondere für das Lymphozyten-prädominante Hodgkin-Lymphom: Es wird mittlerweile als eigenes Krankheitsbild betrachtet und nach anderen Therapieplänen behandelt als das klassische Hodgkin-Lymphom. In den westlichen Ländern kommt der nodulär-sklerosierende Typ mit fast 70 % allerdings am häufigsten vor, gefolgt vom Mischtyp. Die beiden anderen Formen sind bei Kindern und Jugendlichen seltener.

Krankheitsstadien

Für die Behandlungsplanung und die Abschätzung der Therapieaussichten ist das Krankheitsstadium des Patienten von entscheidender Bedeutung. Es wird in erster Linie danach festgelegt, wie weit sich das Hodgkin-Lymphom zum Zeitpunkt der **Diagnose** im Körper ausgebreitet hat: Wichtig sind dabei Ort und Anzahl der befallenen Lymphknotenregionen. Darüber hinaus wird berücksichtigt, ob Organe und Gewebe außerhalb des **lymphatischen Systems** befallen sind. Ein solcher „extranodaler Befall“ wird als E-Stadium bezeichnet, wenn sich – ausgehend von der (oder den) befallenen Lymphknotenregion(en) – das Lymphom auf ein einzelnes, benachbartes nicht-lymphatisches Organ oder Gewebe ausgebreitet hat (sogenannter Durchwanderungsbefall).

Der Morbus Hodgkin wird nach der aktualisierten Ann Arbor-Klassifikation in vier Haupt-Krankheitsstadien (I-IV) eingeteilt (s. nebenstehende Tabelle).

Weitere Kriterien der Stadienbestimmung

Im Rahmen der **Therapieoptimierungsstudie** EURONet-PHL-C2 wurden neben E-Stadien und **B-Symptomen** erstmalig zwei weitere wichtige Faktoren berücksichtigt, um das Krankheitsstadium und somit die Therapie genauer festzulegen: erhöhte **Blutsenkungsgeschwindigkeit (BSG)** und große Tumormasse (englisch: „bulky disease“, kurz „bulk“). Beide Prognosefaktoren finden auch weiterhin bei der Therapieplanung Berücksichtigung.

Gut zu wissen

Das Vorliegen von E-Stadien und/oder **B-Symptomen**, eine über eine bestimmte Größe hinausgehende zusammenhängende Tumormasse oder eine erhöhte **Blutsenkungsgeschwindigkeit** beeinflussen den Verlauf der Erkrankung ungünstig. Patienten, die davon betroffen sind, müssen aus diesem Grund intensiver behandelt werden als Patienten ohne diese Risikofaktoren, das heißt, sie werden einem entsprechend höheren Therapielevel zugeordnet (mehr dazu auf www.kinderkrebsinfo.de).

Krankheitsstadien	Definition
Stadium I	<p>Befall einer einzelnen Lymphknotenregion (Stadium I)</p> <p>oder: Befall einer einzelnen Lymphknotenregion mit zusätzlicher Ausbreitung auf ein einzelnes benachbartes, nicht-lymphatisches Organ, zum Beispiel Brustwand, Herzbeutel, Lunge (Stadium I_E)</p>
Stadium II	<p>Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf einer Seite des Zwerchfells (Stadium II)</p> <p>oder: Befall einer oder mehrerer Lymphknotenregionen auf derselben Seite des Zwerchfells mit zusätzlicher Ausbreitung auf ein einzelnes benachbartes, nicht-lymphatisches Organ, zum Beispiel Brustwand, Herzbeutel, Lunge (Stadium II_E)</p>
Stadium III	<p>Befall von Lymphknotenregionen auf beiden Seiten des Zwerchfells (Stadium III)</p> <p>oder: Befall von Lymphknotenregionen auf beiden Seiten des Zwerchfells mit zusätzlicher Ausbreitung auf ein einzelnes, benachbartes nicht-lymphatisches Organ (Stadium III_E) und/oder einem Befall der Milz (Stadien III_{ES} bzw. III_S)</p>
Stadium IV	<p>Ausgedehnter Befall von einem oder mehreren nicht-benachbarten, nicht-lymphatischen Organen oder Geweben (zum Beispiel Lunge, Leber, Knochen, Knochenmark) mit oder ohne Befall von (entfernten) Lymphknoten</p>

Jedes der vier links genannten Krankheitsstadien wird in A- oder B-Kategorien unterteilt:

A: bei Fehlen von Allgemeinsymptomen

B: bei folgenden Allgemeinsymptomen (**B-Symptomen**):

- unerklärlicher Gewichtsverlust von mehr als 10 % innerhalb von sechs Monaten und/oder
- andauerndes oder wiederholt auftretendes Fieber (drei Tage hintereinander über 38 °C) unklarer Ursache und/oder
- starker Nachtschweiß (zum Beispiel nasses Haar, durchnässter Pyjama)

Liegen **B-Symptome** vor, wird an das jeweilige Krankheitsstadium ein B angehängt, ansonsten ein A (zum Beispiel IB oder IA).

E steht für *extranodal* = außerhalb des Lymphknotens liegend und kennzeichnet einen Befall von nicht-lymphatischen Organen/Geweben (ausgehend von der betroffenen Lymphknotenregion).

S steht für *spleen* (englisch für Milz) und kennzeichnet einen Befall der Milz.

➔ Behandlungsablauf

Klassisches Hodgkin-Lymphom

Im Folgenden wird der Behandlungsablauf beim klassischen Hodgkin-Lymphom vorgestellt. Wichtige Behandlungselemente sind die **Chemotherapie** und die **Strahlentherapie**. Sofern eine **Bestrahlung** erforderlich ist, findet diese nach Abschluss der Chemotherapie statt. Die Entscheidung für oder gegen eine **Strahlentherapie** hängt in erster Linie vom Therapieansprechen ab (siehe Kapitel „Strahlentherapie“ ab Seite 48).

Gut zu wissen

Die Intensität und Dauer der **Chemotherapie**, die Notwendigkeit einer **Bestrahlung** oder einer **Stammzelltransplantation** sowie die **Prognose** der Erkrankung richten sich vor allem danach, wie weit sich die Krankheit zum Zeitpunkt der **Diagnose** im Körper ausgebreitet hat (Krankheitsstadium) und wie die Krankheit auf die Therapie anspricht. Die Form des Hodgkin-Lymphoms spielt bei der Behandlungsplanung nur eine untergeordnete Rolle (*siehe Besonderheiten beim LPHL Seite 50*).

Hinweis

Anmerkung zur Studie EuroNet-PHL-C2:

Der Behandlungsablauf beim klassischen Hodgkin-Lymphom orientiert sich an den Therapievorgaben der Studie EuroNet-PHL-C2. In dieser Studie wurde bei Patienten mit intermediären und fortgeschrittenen Krankheitsstadien die derzeitige Standardtherapie mit einem anderen, vielversprechenden Therapieansatz verglichen. Dieser zielte darauf ab, den Einsatz der **Strahlentherapie** und somit strahlenbedingte Nebenwirkungen in Zukunft weiter zu reduzieren. Zu diesem Zweck wurden Patienten im Therapielevel 2 (intermediär) und 3 (fortgeschritten) nach dem Zufallsverfahren zwei verschiedenen Behandlungsarmen zugeteilt (Standard-Arm und Prüf-Arm). Dieser Vorgang wird „Randomisierung“ genannt. Unterschiede zwischen den beiden Armen betrafen sowohl die **Chemo-** als auch die **Strahlentherapie**.

Die seit Oktober 2020 für die Patientenaufnahme geschlossene Studie wird derzeit ausgewertet. Erste zuverlässige Ergebnisse aus der Studie werden nicht vor August 2023 verfügbar sein. Für neu erkrankte Patienten empfiehlt die Studienzentrale eine individuell abgestimmte Therapie gemäß Standard- oder Prüf-Arm.



Chemotherapie

Die chemotherapeutische Behandlung besteht bei einem Patienten mit klassischem Hodgkin-Lymphom prinzipiell aus mehreren Therapiezyklen (Chemotherapieblöcken). Die Zahl der Therapiezyklen und somit die Dauer und Intensität der Behandlung richten sich in erster Linie nach dem Krankheitsstadium des Patienten und infolgedessen nach dem Therapielevel (TL), in dem er behandelt wird. **In der Regel erhalten:**

- Patienten in frühen Krankheitsstadien (TL 1): zwei oder drei Chemotherapiezyklen
- Patienten in mittleren Krankheitsstadien (TL 2): vier Chemotherapiezyklen
- Patienten in fortgeschrittenen Krankheitsstadien (TL 3): sechs Chemotherapiezyklen

Jeder Therapieblock dauert etwa zwei Wochen. In den verschiedenen Therapieblöcken werden zum Teil unterschiedliche Medikamentenkombinationen verabreicht. In den ersten beiden Blöcken – der sogenannten Induktionstherapie – sind zum Beispiel die **Zytostatika** Prednison, Vincristin, Adriamycin (Doxorubicin) und Etoposid (kurz: OEPA) der Standard. In allen weiteren Blöcken – Konsolidierungstherapie genannt – besteht die Standard-Kombination aus Prednison, Vincristin, Cyclophosphamid und Dacarbazin (kurz: COPDAC). Zwischen den einzelnen Blöcken liegen etwa zweiwöchige Behandlungspausen. Die Gesamtdauer der **Chemotherapie** beträgt zwei bis sechs Monate, vorausgesetzt es tritt im Laufe oder nach Abschluss der Therapie kein Rückfall auf.

Hinweis

Besonderheiten im Rahmen der Studie Euro-Net-PHL-C2:

Bei Patienten mit fortgeschrittenen Erkrankungsstadien (Therapielevel 2 und 3) wurde die derzeitige Standard-Konsolidierungstherapie (COPDAC-Kombination) mit einer intensivierten Konsolidierungs-**Chemotherapie** verglichen. Patienten im Standard-Therapiearm erhielten die bewährte COPDAC-Kombination in einem 28-Tage-Zyklus (kurz: COPDAC-28). Patienten im Prüfarm erhielten die gleichen **Zytostatika**, zusätzlich aber noch die Medikamente Etoposid und Doxorubicin. Diese Kombination, „DECOPDAC“ genannt, wurde in einem 21-Tage-Zyklus verabreicht (kurz: DECOPDAC-21).

Aktuell gilt: Im Rahmen des Registers empfiehlt die Studienzentrale die Standardtherapie, aber auch der experimentelle Arm kann im Individualfall gewählt werden. Dies wird der behandelnden Klinik überlassen. Die behandelnden Ärzte sollten beide Therapieoptionen für die Konsolidierungstherapie mit den Eltern/Patienten besprechen und gemeinsam eine Entscheidung über die Therapie treffen.

Strahlentherapie

Im Rahmen der aktuellen Therapieempfehlung erfolgt bei weniger als der Hälfte der Patienten im Anschluss an die **Chemotherapie** eine **Strahlentherapie**. Ausschlaggebend bei der Entscheidung für oder gegen eine **Bestrahlung** ist nicht mehr (wie es bis vor einiger Zeit der Fall

war) das Krankheitsstadium des Patienten, sondern das Ansprechen der Erkrankung auf die Chemotherapie.

Als Standard-Therapieempfehlung (gemäß Standard-Arm der Studie) gilt:

- Patienten, die nach zwei Chemotherapieblöcken bei einer Untersuchung mittels **Positronen-Emissions-Tomographie (PET)** ein gutes (adäquates) Ansprechen der Erkrankung zeigen, erhalten keine **Strahlentherapie**. Dabei spielt es keine Rolle, zu welcher Therapiegruppe der Patient gehört, also wie weit die Erkrankung zum Zeitpunkt der Diagnose fortgeschritten war.
- Patienten, deren Erkrankung nicht gut genug (nicht adäquat) auf die ersten beiden Chemotherapieblöcke anspricht, werden nach Abschluss der **Chemotherapie** bestrahlt.

Gut zu wissen

“Gutes Ansprechen“ bedeutet, dass ein zum Zeitpunkt der Diagnose vorhandener **Tumor** keine lebenden Tumorzellen mehr enthält, also **PET-negativ** ist, und sich zudem um mindestens 50 % verkleinert hat.

Die **Strahlentherapie** beginnt in der Regel etwa zwei Wochen nach Ende der **Chemotherapie**: je nach Therapielevel also nach insgesamt zwei oder drei (TL 1), vier (TL 2) oder sechs (TL 3) Chemotherapieblöcken. Die Standard-Gesamtstrahlendosis beträgt knapp 20 Gray (Gy) für alle zum Zeitpunkt der **Diagnose** befallenen

Lymphknotenregionen (empfindliche Organe erhalten geringere Strahlendosen; in manchen Fällen werden auch höhere Dosen verabreicht). Um das gesunde Gewebe in der Umgebung zu schonen, wird die Gesamtdosis nicht in einmaliger Behandlung verabreicht, sondern in kleinen Portionen von maximal 1,8 Gy eingestrahlt. Die Behandlungszeit erstreckt sich auf zwei bis drei Wochen pro Bestrahlungsserie, die Wochenenden bleiben in der Regel bestrahlungsfrei.

Hinweis

Anmerkung zur Studie EuroNet-PHL-C2

Die soeben beschriebene Standard-**Strahlentherapie** wurde bei Patienten (Therapielevel 1–3) angewandt, die dem Standard-Chemotherapiearm (COPDAC-28) zugeordnet waren. Bei Patienten im Prüfarm der Studie (DECOPDAC-21) wurden nur die Körperregionen bestrahlt, die nach Abschluss der gesamten **Chemotherapie** noch lebendes Tumorgewebe enthielten, also **PET-positiv** waren. Zusätzlich mussten die **Tumoren** einen Mindestdurchmesser von 1 cm überschreiten. Die Regel-Strahlendosis betrug 30 Gy. Das Vorgehen im Prüfarm sollte zeigen, ob sich die Anwendung der **Strahlentherapie** (dank der vorherigen intensivierten **Chemotherapie**) weiter reduzieren lässt, ohne dass es zu Einbußen im Behandlungserfolg kommt. **Aktuell gilt:** Im Rahmen des Registers empfiehlt die Studienzentrale bis zum Vorliegen der Studienergebnisse, dass die behandelnden Ärzte gemeinsam mit den Eltern entscheiden, welche Art der Therapie erfolgen soll. Die **Strahlentherapie** richtet sich dabei nach der durchgeführten **Chemotherapie** (gemäß Standardarm oder Prüfarm, siehe auch Kapitel „Chemotherapie“).

Besonderheiten beim Lymphozyten-prädominanten Hodgkin-Lymphom (LPHL)

Gewisse Therapieabweichungen gibt es bei Kindern und Jugendlichen mit einem Lymphozyten-prädominanten Hodgkin-Lymphom: Anders als beim klassischen Hodgkin-Lymphom ist es bei diesem Typ in einem frühen Stadium der Erkrankung (IA) möglich, auf eine **Chemotherapie** (und Bestrahlungsbehandlung) zu verzichten – vorausgesetzt, es ist nur ein einzelner **Lymphknoten** befallen und er kann ohne Gefährdung des Patienten komplett (**das ist sehr wichtig!**) operativ entfernt werden. Die Erfahrungen haben gezeigt, dass etwa zwei Drittel dieser Patienten auch ohne **Chemo-** und **Strahlentherapie** gesund werden. Die Patienten werden aber weiterhin regelmäßig untersucht und der Krankheitsverlauf genau überwacht (sogenannte Beobachtungsstrategie). Tritt die Krankheit erneut auf, erfolgt eine Behandlung.

Patienten im Stadium IA mit Resttumor und Patienten im Stadium IIA erhalten – ebenfalls im Unterschied zum klassischen Hodgkin-Lymphom – zunächst eine milde **Chemotherapie**. Die Notwendigkeit weiterer Therapiemaßnahmen hängt davon ab, wie gut die Erkrankung auf diese **Chemotherapie** anspricht. Bei ungünstigem Therapieansprechen können sich weitere Chemotherapieblöcke und gegebenenfalls auch **Strahlentherapie** anschließen. Nur für Patienten mit weiter fortgeschrittener Erkrankung (Stadium III-IV) ist eine Behandlung wie beim klassischen Hodgkin-Lymphom vorgesehen (Standardtherapie mit COPDAC, siehe Seite 48). Die Mehrheit (über 80 bis 85 %) der Patienten mit Lymphozyten-prädominantem Hodgkin-Lymphom wird allerdings im Stadium IA oder IIA diagnostiziert.

➔ Prognose

Heilungsaussichten bei Patienten mit Ersterkrankung

Die Heilungsaussichten (**Prognose**) von Kindern und Jugendlichen, die erstmalig an einem Hodgkin-Lymphom erkranken, sind sehr gut. 97 % aller Patienten, können dank der heute eingesetzten modernen Untersuchungsmethoden und intensiven standardisierten Kombinationstherapien langfristig geheilt werden – unabhängig davon, wie weit die Krankheit zum Zeitpunkt der **Diagnose** fortgeschritten ist.

Die gute **Prognose** ist allerdings nur dadurch möglich, dass die Behandlungsintensität (Zahl der Chemotherapiezyklen, **Strahlentherapie**) – im Rahmen der verschiedenen Therapiegruppen – ganz spezifisch auf die jeweilige Krankheitssituation des Patienten abgestimmt wird. Patienten mit weiter fortgeschrittener Erkrankung (Therapiegruppen II und III) bedürfen einer intensiveren Therapie als Patienten mit frühen Krankheitsstadien (Therapiegruppe I), damit sie eine vergleichbar gute **Prognose** haben.

Heilungsaussichten bei Patienten mit Krankheitsrückfall

Bei etwa 11 % der Patienten (unter 18 Jahren) mit Hodgkin-Lymphom kommt es zu einem Krankheitsrückfall (**Rezidiv**) oder einem Fortschreiten der Erkrankung trotz Behandlung (Tumorprogression). In der Regel können auch im Rezidivfall noch gute langfristige Behandlungsergebnisse und Heilungen erreicht werden. Die **Prognose** für den einzelnen Patienten hängt allerdings in erster Linie davon ab, zu welchem Zeitpunkt das **Rezidiv**

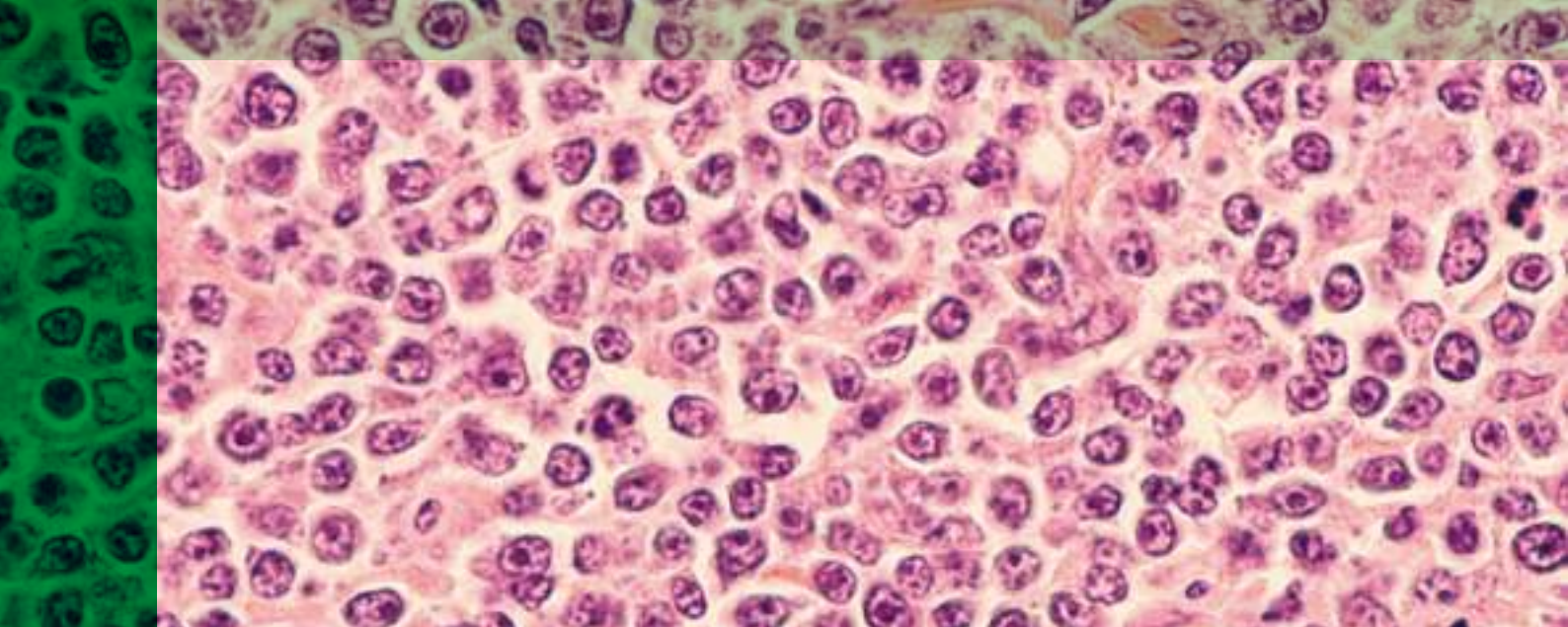
auftritt und wie intensiv die Behandlung bei der Erstkrankung war:

Patienten, die erst spät einen Rückfall erleiden (das heißt später als 1 Jahr nach Therapieende) haben mit einer zweiten **Chemo-** und **Strahlentherapie** eine sehr gute Heilungschance (10-Jahres-Überlebensraten von über 90 %). Eine gute **Prognose** haben auch Patienten, deren Erkrankung sich zum Zeitpunkt der Erstdiagnose noch in einem frühen Stadium befand (Patienten der Therapiegruppe 1) und/oder die während der Erstbehandlung noch keine **Strahlentherapie** erhalten haben.

Weniger günstige Heilungschancen mit einer konventionellen **Chemo-** und **Strahlentherapie** haben Patienten mit einem Frührezidiv (Rezidivaufreten zwischen drei und zwölf Monaten nach Therapieende) sowie Patienten, deren Erkrankung auf die Erstbehandlung nicht anspricht oder sogar fortschreitet (10-Jahres-Überlebensraten von circa 75 beziehungsweise 50 %). Ähnliches gilt auch für Patienten, die bereits im Rahmen der Erstbehandlung aufgrund ihres fortgeschrittenen Krankheitsstadiums eine sehr intensive **Chemo-** und **Strahlentherapie** erhalten haben. Bei diesen Patienten besteht aufgrund des hohen Rückfallrisikos oft nur eine gute Aussicht auf Heilung, wenn eine besonders intensive Form der Therapie (**Hochdosis-Chemotherapie** und **autologe Stammzelltransplantation**) durchgeführt wird.

Hinweis

Bei den genannten Heilungsraten handelt es sich um statistische Größen. Sie stellen für eine große Gruppe der an einem Hodgkin-Lymphom erkrankten Kinder und Jugendlichen eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann oder nicht, lässt sich individuell nicht zutreffend vorhersagen. Jedoch stellt hier die Statistik eine wichtige Abschätzung der Heilungswahrscheinlichkeit dar.



Non-Hodgkin-Lymphome (NHL)

Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) sind bösartige (**malig-ne**) Erkrankungen des **lymphatischen Systems**. Sie entstehen durch eine bösartige Veränderung (Entartung) von **Lymphozyten**, einer Gruppe weißer Blutzellen, die sich vor allem im Blut und in den lymphatischen Geweben aufhalten. Da sich im gesamten Körper Lymphgewebe befindet, können NHL überall im Körper entstehen. Die **Lymphknoten** sind am häufigsten betroffen, aber auch andere lymphatische Gewebe und Organe (dazu zählen zum Beispiel Milz, Thymusdrüse, die Mandeln und die Peyer-Plaques im Dünndarm) können Ausgangsort der bösartigen Erkrankung sein.

NHL sind selten auf eine bestimmte Stelle im Körper begrenzt. Sie tendieren vielmehr dazu, von ihrem Ursprungsort aus alle anderen Organe und Gewebe – zum Beispiel das **Knochenmark**, die Leber und das **Zentral-**

nervensystem – zu befallen. Aus diesem Grund werden sie – wie die Leukämien – auch als bösartige Systemerkrankung bezeichnet. Bezüglich ihrer Eigenschaften sind sie mit der akuten lymphoblastischen Leukämie (ALL) verwandt.

Fast alle NHL im Kindes- und Jugendalter sind hochgradig bösartig (hochmaligne NHL), das heißt, sie breiten sich schnell im ganzen Körper aus und verursachen dadurch schwere Erkrankungen, die unbehandelt zum Tod führen. Niedrigmaligne NHL mit langsamerer Ausbreitungsgeschwindigkeit, wie sie häufig im Erwachsenenalter vorkommen, sind bei Kindern und Jugendlichen selten.

➔ Häufigkeit

In Deutschland erkranken pro Jahr etwa 145 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren neu an einem Non-Hodgkin-Lymphom (NHL). Damit machen NHL in der Altersgruppe der 0 bis 17-Jährigen etwa 6,4 % aller bösartigen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter aus. Hinzu kommen reife B-Zell-Leukämien (Burkitt-Leukämien), die ebenfalls wie NHL behandelt werden, mit einem Anteil von circa 0,5 %, das heißt etwa 10–11 gemeldeten Neuerkrankungen jährlich.

NHL können in jedem Alter auftreten, im Kindes- und Jugendalter sind vor allem Kinder ab dem 4. Lebensjahr betroffen. Jungen erkranken insgesamt mehr als doppelt so häufig wie Mädchen. Das Geschlechterverhältnis kann jedoch erheblich variieren, je nachdem, um welche Form des NHL es geht.

➔ Ursachen

Die Ursachen für die Entstehung von Non-Hodgkin-Lymphomen (NHL) sind weitgehend unbekannt. Zwar weiß man, dass die Krankheit durch die bösartige Veränderung (Entartung) von **Lymphozyten** entsteht und dass die Entartung mit Veränderungen im Erbgut der Zelle einhergeht. In den meisten Fällen bleibt jedoch unklar, warum **genetische** Veränderungen auftreten und warum sie bei manchen Kindern zur Erkrankung führen, bei anderen nicht. Nach heutigem Wissen müssen verschiedene Faktoren zusammenwirken, bevor ein NHL entsteht.

Bekannt ist, dass Kinder und Jugendliche mit bestimmten angeborenen Erkrankungen des Immunsystems ein erhöhtes Risiko haben, an einem Non-Hodgkin-Lymphom zu erkranken. Erbliche Vorerkrankungen, die die Entwicklung einer NHL begünstigen, sind zum Beispiel das Wiskott-Aldrich-Syndrom und das Louis-Bar-Syndrom. Da diese (sehr seltenen) Krankheitsbilder mit einer Veranlagung für die Krebsentstehung einhergehen, werden sie auch als **Krebsprädispositionssyndrome** bezeichnet. Auch erworbene Immundefekte (beispielsweise durch eine HIV-Infektion) sowie Therapien, die über lange Zeit die körpereigene Abwehr unterdrücken (zum Beispiel im Rahmen einer Organtransplantation, seltener einer Blutstammzelltransplantation) führen zu einem erhöhten Krankheitsrisiko.

Darüber hinaus können auch Viren, **radioaktive** Strahlen sowie bestimmte chemische Substanzen und Medikamente bei der Entstehung eines NHL eine Rolle spielen. Bei den meisten Patienten sind allerdings keine krankheitsbegünstigenden Faktoren bekannt.



➔ Symptome

Hochmaligne, aggressive Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) führen aufgrund ihrer hohen Wachstumsge-
schwindigkeit schnell zu sich vergrößernden **Tumoren**,
die entweder sichtbar sind oder durch ihre Lage Krank-
heitszeichen (**Symptome**) verursachen.

Gut zu wissen

Erste **Symptome** eines NHL sind meist un-
gewöhnliche Lymphknotenschwellungen, die in
der Regel keine Schmerzen hervorrufen.

Vergrößerte **Lymphknoten** können im Kopf-, Hals- und
Nackengebiet, an Armen und Beinen, in der Achsel-
höhle, in der Leiste oder an mehreren Stellen gleichzeitig
auftreten. Die Krankheit kann auch in Lymphknotenre-
gionen beginnen, die von außen nicht sichtbar oder tast-
bar sind, zum Beispiel im Brust- oder Bauchraum. Große
Lymphknoten im Bauchraum können sich durch Bauch-
schmerzen, Verdauungsstörungen, Erbrechen und/oder
auch Rückenschmerzen bemerkbar machen. Unter Um-
ständen kann es zu einem Darmverschluss kommen.
Sind **Lymphknoten** im Brustraum betroffen, zum Beispiel
im sogenannten Mediastinum, dem Raum zwischen den
beiden Lungenflügeln, kann es durch Druck auf Lun-
ge und Atemwege zu Atembeschwerden, Husten und
Atemnot kommen. Ähnliche **Symptome** werden auch
durch einen Befall der Thymusdrüse, der Lunge oder der
Atemwege ausgelöst.

Häufig sind auch andere lymphatische und nicht-lym-
phatische Organe und Gewebe betroffen. So können
Milz und Leber durch den Befall mit Lymphomzellen
vergrößert sein (Splénomegalie bzw. Hepatomegalie).
Bei Patienten mit einem NHL kann es auch zu einem Be-
fall der Hirnhäute kommen; Kopfschmerzen, Gesichts-
lähmungen, Sehstörungen und/oder Erbrechen können
die Folge sein. Knocheninfiltrationen können Knochen-
schmerzen verursachen.

Bei manchen Patienten ist die Zahl der funktionsfähigen
weißen Blutzellen vermindert; diese Patienten sind da-
durch vermehrt infektanfällig. Bei ausgedehntem Befall
des **Knochenmarks** kann auch die Zahl der roten Blutzel-
len und/oder Blutplättchen erniedrigt sein. Der Mangel
an roten Blutzellen führt zu einer **Anämie**; der Mangel
an Blutplättchen kann sich in einer Neigung zu punktar-
tigen Blutungen (Petechien) äußern.

Daneben können allgemeine Krankheitszeichen wie
Fieber, Gewichtsverlust, Nachtschweiß und Mattigkeit
auftreten. Drei der genannten **Symptome** kommen bei
Patienten mit einem Lymphom häufig gemeinsam vor:
Fieber (über 38 °C) ohne erkennbare Ursache, starkes
nächtliches Schwitzen und ein Gewichtsverlust von
mehr als 10 % in sechs Monaten. Diese Symptomkom-
bination wird auch als B-Symptomatik, die einzelnen
Symptome als **B-Symptome** bezeichnet.

Die wichtigsten Symptome sind in der nebenstehenden
Tabelle zusammengefasst.

Allgemeinsymptome

Fieber unklarer Ursache (über 38 °C, anhaltend oder wiederholt auftretend) (B-Symptom)

Nachtschweiß (B-Symptom)

Unerklärbarer Gewichtsverlust (mehr als 10 % in sechs Monaten) (B-Symptom)

Müdigkeit, allgemeine Abgeschlagenheit und Lustlosigkeit, Appetitlosigkeit, Krankheitsgefühl

Spezifische Symptome

Schmerzlose, tastbare, miteinander verbackene Lymphknotenschwellungen, zum Beispiel am Kopf, Hals, in den Achselhöhlen oder in der Leiste

Bauchschmerzen, Verdauungsstörungen wie Durchfall oder Verstopfung, Erbrechen und Appetitlosigkeit (durch Befall von Lymphknoten oder anderen Organen im Bauchraum, zum Beispiel Milz und Leber)

Chronischer Husten, Atembeschwerden (bei Befall von Brustlymphknoten, Thymusdrüse und/oder Lunge und Atemwegen)

Knochen- oder Gelenkschmerzen (bei Befall der Knochen)

Kopfschmerzen, Sehstörungen, Erbrechen, unabhängig von der Nahrungsaufnahme (Nüchternerebrechen), Hirnnervenlähmungen (durch Befall des Zentralnervensystems)

Erhöhte Infektanfälligkeit durch die Verminderung funktionsfähiger weißer Blutzellen

Hautblässe durch Mangel an roten Blutzellen (Anämie)

Neigung zu punktförmigen Blutungen (Petechien) durch Mangel an Blutplättchen

Gut zu wissen

Die Krankheitszeichen eines NHL entwickeln sich meist innerhalb weniger Wochen und können individuell sehr verschieden beziehungsweise unterschiedlich stark ausgeprägt sein. Allerdings muss das Auftreten eines oder mehrerer dieser Krankheitszeichen nicht bedeuten, dass ein NHL vorliegt. Viele dieser **Symptome** können auch bei vergleichsweise harmlosen **Infektionen** und Erkrankungen vorkommen, die mit einem Lymphom nichts zu tun haben. Bei Beschwerden ist es jedoch ratsam, so bald wie möglich einen Arzt zu konsultieren, um deren Ursache zu klären.

in Betracht: Liegen Körperhöhlenergüsse vor, zum Beispiel Wasser im Bauchraum (Aszites) oder im Brustraum (Pleuraerguss), können die Zellen in diesen Ergüssen untersucht werden; ein chirurgischer Eingriff wird auf diese Weise vermieden. Das Gleiche gilt auch für den Fall, dass das **Knochenmark** signifikant befallen ist (das heißt, über 20 % Lymphomzellen enthält), dann genügt eine **Knochenmarkpunktion**. Wenn weder Ergüsse noch ein eindeutiger Knochenmarkbefall vorliegen, erfolgt die Untersuchung eines befallenen **Lymphknotens** oder eines anderen befallenen Gewebes. Die Gewebeproben werden dabei durch einen chirurgischen Eingriff gewonnen.

➔ Diagnose

Findet der (Kinder-)Arzt durch Krankheitsgeschichte (**Anamnese**), körperliche Untersuchung und möglicherweise auch durch eine Blut-, **Ultraschall-** oder Röntgenuntersuchung des Patienten Hinweise auf ein Non-Hodgkin-Lymphom (NHL), wird er den Patienten in ein Krankenhaus überweisen, das auf Krebs- und Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen spezialisiert ist (Klinik für pädiatrische Onkologie/Hämatologie). Denn bei Verdacht auf ein NHL sind umfangreiche Untersuchungen notwendig, um zunächst die **Diagnose** zu sichern, dann aber auch um festzustellen, um welche Form des NHL es sich genau handelt und wie weit sich die Erkrankung im Körper ausgebreitet hat.

Gewebeentnahme

Für die Diagnosestellung kommen zwei Möglichkeiten

Die durch **Punktion** (**Knochenmark**, Körperhöhlenergüsse) oder chirurgischen Eingriff erhaltenen Gewebeproben werden mithilfe zytologischer, immunhistochemischer, immunologischer und **genetischer** Methoden untersucht. Die Untersuchungen erlauben eine genaue Aussage darüber, ob und an welcher Form des NHL der Patient erkrankt ist. Dies ist eine wichtige Voraussetzung für eine gezielte Therapieplanung, denn die verschiedenen NHL-Typen unterscheiden sich nicht nur auf zellulärer und molekularer Ebene voneinander, sondern zeigen auch deutliche Unterschiede in ihrem Krankheitsverlauf, ihren Heilungsaussichten (**Prognose**) und ihrer Therapierbarkeit.

Untersuchungen zur Ausbreitung der Erkrankung

Liegt ein NHL vor, so ist es für die Behandlungsplanung auch wichtig zu wissen, wie weit sich die Erkrankung bereits im Körper ausgebreitet hat und welche Organe betroffen sind. Auskunft darüber geben verschiedene

bildgebende Verfahren wie **Ultraschall-** und **Röntgenuntersuchung**, **Magnetresonanztomographie (MRT)** und/oder **Computertomographie (CT)**. Zunehmend werden **MRT** und **CT** zwecks rascher Ermittlung des Krankheitsbefalls mit einer **Positronen-Emissions-Tomographie (PET)** kombiniert, die lebendes, stoffwechselaktives Lymphomgewebe in aller Regel sehr gut sichtbar macht (sogenannte **PET-MRT** beziehungsweise **PET-CT**).

Um herauszufinden, ob auch das **Zentralnervensystem** von der Erkrankung betroffen ist, wird außerdem aus dem Nervenwasserkanal etwas Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (**Liquor**) entnommen und auf Lymphomzellen untersucht (**Lumbalpunktion**). Zudem erfolgt bei allen Patienten eine **Knochenmarkpunktion**, um festzustellen, ob das **Knochenmark** befallen ist.

Untersuchungen vor Therapiebeginn

Behandlungsvorbereitend erfolgt ferner eine Überprüfung der Herzfunktion (**Elektrokardiographie [EKG]** und **Echokardiographie**). Umfangreiche Laboruntersuchungen dienen dazu, den Allgemeinzustand des Patienten zu überprüfen und festzustellen, ob durch das NHL die Funktionen einzelner Organe (zum Beispiel Nieren und Leber) beeinträchtigt sind oder Stoffwechselstörungen und eventuell **Infektionen** vorliegen, die vor oder während der Behandlung besonders berücksichtigt werden müssen. Veränderungen, die möglicherweise im Laufe der Therapie auftreten, können aufgrund solcher Ausgangsbefunde besser beurteilt werden. Im Hinblick auf eventuell notwendig werdende Bluttransfusionen muss eine Bestimmung der Blutgruppe erfolgen.

Gut zu wissen

Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Andererseits können eventuell Untersuchungen hinzukommen, die hier nicht erwähnt wurden. Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt oder das Behandlungsteam, welche Untersuchungen bei Ihrem Kind geplant sind und warum die jeweilige Untersuchung erforderlich ist.

➔ Therapieplanung

Nachdem die **Diagnose** feststeht, erfolgt die Therapieplanung. Um eine möglichst individuelle, auf den Patienten zugeschnittene (risikoadaptierte) Behandlung durchführen zu können, werden bei der Planung bestimmte Faktoren berücksichtigt, die die **Prognose** des Patienten beeinflussen (sogenannte Risiko- oder Prognosefaktoren).

Wichtige Prognosefaktoren und somit auch wichtige Kriterien bei der Behandlung sind:

- Die Form des Non-Hodgkin-Lymphoms: Sie entscheidet darüber, nach welchem Therapieplan (Therapieprotokoll) der Patient behandelt wird.
- Die Ausbreitung der Erkrankung (Krankheitsstadium): Sie wird, neben weiteren Faktoren, bei der Wahl der Therapieintensität und -dauer berücksichtigt.

Im Anschluss finden Sie Informationen zur Einteilung der Non-Hodgkin-Lymphome sowie zu den Krankheitsstadien.

Formen des Non-Hodgkin-Lymphoms

Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) lassen sich anhand bestimmter Merkmale, die bei der Diagnose bestimmt werden, in verschiedene Unterformen einteilen. Fachleute nennen diese Einteilung „Klassifikation“ oder „Klassifizierung“.

Die internationale WHO-Klassifikation unterscheidet bei Kindern und Jugendlichen vor allem drei Hauptgruppen von NHL:

- Lymphoblastische B- und T-Zell-Lymphome (pB-LBL, T-LBL): Sie gehen von unreifen Vorläuferzellen der **B-Lymphozyten** und **T-Lymphozyten** (den **Lymphoblasten**) aus und sind somit eng verwandt mit der akuten lymphoblastischen Leukämie (ALL). Ihr Anteil an den NHL des Kindes- und Jugendalters beträgt in Deutschland etwa 25–30 %.
- Reife B-Zell-Lymphome und reife B-AL (auch B-ALL): Sie gehen von reifen **B-Lymphozyten** aus und sind in Deutschland mit circa 50–60 % die häufigsten NHL bei Kindern und Jugendlichen. Häufigste B-Zell-Lymphome sind das (nicht-afrikanische) Burkitt-Lymphom und die reife B-AL.
- Reife T-Zell-Lymphome wie die großzellig anaplastischen Lymphome (ALCL): Sie gehen von reifen **T-Lymphozyten** aus und machen etwa 10–15 % aller NHL aus.

Die drei NHL-Hauptformen werden zum Teil weiter unterteilt. Darüber hinaus gibt es weitere, seltener auftretende Formen von NHL.

Krankheitsstadien

Das Krankheitsstadium ist von großer Bedeutung für die Behandlung und die Abschätzung der Therapieaussichten. Es wird in erster Linie danach festgelegt, wie weit sich das Non-Hodgkin-Lymphom zum Zeitpunkt der **Diagnose** im Körper ausgebreitet hat. Entscheidend sind dabei Ort und Anzahl der befallenen Lymphknotenregionen, Organe und Gewebe. Bei manchen NHL-Formen (zum Beispiel den großzellig anaplastischen Lymphomen) wird zusätzlich auch das Auftreten von Allgemeinsymptomen (**B-Symptomen**) berücksichtigt (siehe auch Abschnitt „Symptome“).

Die am weitesten verbreitete Stadieneinteilung für NHL des Kindesalters war bisher die St. Jude Stadieneinteilung (Stadieneinteilung nach Murphy). Sie wurde 2015 durch das „International Pediatric NHL-Staging System“ (IPNHLSS) abgelöst, welches eine Erweiterung und Präzisierung der früheren Einteilung darstellt. Es werden die Krankheitsstadien I bis IV unterschieden (zur genauen Stadieneinteilung s. www.kinderkrebsinfo.de).

➔ Behandlungsablauf

Patienten mit einem Non-Hodgkin-Lymphom (NHL) werden – abhängig vom NHL-Typ, an dem sie erkrankt sind – nach unterschiedlichen Therapieplänen (Therapieprotokollen) behandelt, die einen bestimmten, auf den jeweiligen NHL-Typ abgestimmten Behandlungsablauf vorsehen. Den verschiedenen Therapieplänen gemein ist, dass die Behandlung (hier vornehmlich die **Chemotherapie**) aus mehreren Therapieabschnitten (Therapiephasen) besteht, die nicht nur verschieden lan-

ge dauern, sondern sich auch hinsichtlich der eingesetzten Medikamentenkombinationen und der Intensität und Zielsetzung der Behandlung unterscheiden. Dabei werden nicht nur die Art des Lymphoms, sondern auch das Ausbreitungsstadium der Erkrankung und gegebenenfalls weitere Faktoren (wie betroffene Körperorgane) berücksichtigt, also die individuelle Krankheitssituation jedes einzelnen Patienten.

Gut zu wissen

Im Folgenden werden die Behandlungsabläufe für die drei NHL-Hauptformen kurz vorgestellt. Bitte beachten Sie, dass die Behandlung im Rahmen von Studien von der hier dargestellten Standardtherapie abweichen kann. Die Studien stellen in der Kinderonkologie allerdings den aktuellen Therapiestandard dar.

Lymphoblastische Non-Hodgkin-Lymphome (LBL)

Für Patienten mit einem lymphoblastischen Lymphom hat sich eine mehrphasige Behandlungsstrategie (ähnlich der Therapiestrategie für die akute lymphoblastische Leukämie) als erfolgreich erwiesen. Die Gesamtdauer der Therapie beträgt zwei Jahre, vorausgesetzt, es tritt im Laufe oder nach Abschluss der Therapie kein Rückfall auf.

Wichtige Therapieelemente sind:

- die Vorphase:** Die zytoreduktive Vorphase ist Teil der Induktionstherapie. Sie dient der Einleitung der Behandlung und besteht aus einer kurzen, circa einwöchigen **Chemotherapie** mit 1 bis 2 Medikamenten, die **intravenös** oder in Tablettenform verabreicht werden. Um auch Lymphomzellen im **Zentralnervensystem** zu erreichen, wird ein Medikament einmalig direkt in den Nervenwasserkanal gespritzt (**intrathekale Chemotherapie**, siehe Abschnitt **ZNS-Therapie**). Der Zweck dieser Vorphase-Behandlung besteht darin, die Lymphomzellen schrittweise und damit für den Organismus schonend zu reduzieren, um Komplikationen (wie beispielsweise das Zellzerfalls- oder **Tumorlyse-Syndrom**) zu vermeiden.
- die Induktionstherapie (Protokoll I):** Die eigentliche Induktionstherapie besteht aus einer besonders intensiven **Chemotherapie**, in der mehrere Medikamente zum Einsatz kommen. Sie zielt in einer ersten, etwa vierwöchigen Therapiephase (Protokoll Ia) darauf ab, die Mehrzahl der Lymphomzellen zu vernichten, das heißt, eine **Remission** herbeizuführen. Die zweite Phase der Induktion (Protokoll Ib) soll mit einer anderen Medikamentenkombination die noch verbliebenen Lymphomzellen im Körper zerstören und so das Risiko eines Krankheitsrückfalls minimieren. Auch diese Phase dauert etwa 4 Wochen. Sie wird (analog zur ALL) auch als Konsolidierungstherapie bezeichnet.
- Protokoll M:** Nach Abschluss der Induktionstherapie erfolgt eine Therapiephase, die zur Extrakompartiment-Therapie gehört (siehe unten). Sie soll vor allem das **Zentralnervensystem** und die Hoden erreichen und dauert circa 2 Monate. Im Anschluss daran werden die Patienten, je nach Stadium ihrer Erkrankung, verschiedenen Therapiezweigen zugeordnet (Dauertherapie oder vorab, zwischengeschaltet, Re-Induktionstherapie, siehe im Anschluss).

- **die Re-Induktionstherapie (Protokoll IIa/b):**

Die Re-Induktionstherapie erfolgt nur bei Patienten mit fortgeschrittenen Krankheitsstadien (Stadium III oder IV), die allerdings die große Mehrheit der LBL-Patienten bilden. (Patienten mit geringem Rückfallrisiko erhalten sofort eine Dauertherapie, siehe Abschnitt rechts). Die Re-Induktionstherapie ist ähnlich intensiv wie die Induktionstherapie, das heißt, es werden **Zytostatika**-Kombinationen in hoher Dosierung verabreicht. Sie dauert circa 7 Wochen und soll die vollständige Zerstörung aller Lymphomzellen sichern.

- **die ZNS-Therapie (Extrakompartiment-Therapie):**

Ein wichtiger Bestandteil der gesamten intensiven Therapiephase (Vorthherapie, Induktionstherapie, Re-Induktionsphase) und des Protokolls M ist die vorbeugende (prophylaktische) oder therapeutische Behandlung des **Zentralnervensystems (ZNS)**. Sie soll verhindern, dass sich Lymphomzellen im Gehirn oder Rückenmark ansiedeln oder weiter ausbreiten. Die **ZNS-Therapie** erfolgt in erster Linie in Form mehrerer Zytostatikagaben in den Nervenwasserkanal (**intrathekale Chemotherapie**); dabei werden besonders gut **ZNS-gängige** Medikamente eingesetzt. Wenn das **Zentralnervensystem** nachweislich befallen ist, erfolgt im Anschluss an die Intensivtherapie zusätzlich eine **Strahlentherapie** des Kopfes (Schädelbestrahlung). Die Dauer der **Strahlentherapie** beläuft sich auf circa 2 bis 3 Wochen, je nachdem, welche Gesamtstrahlendosis der Patient erhalten soll. Kinder unter einem Jahr werden nicht bestrahlt.

- **die Dauertherapie:** Diese letzte Behandlungsphase ist darauf ausgerichtet, durch eine möglichst lange Therapiedauer all jene Lymphomzellen zu vernichten, die trotz der intensiven Behandlung überlebt haben. Sie besteht aus einer mildereren **Chemotherapie** (in Tablettenform) und erfolgt vorwiegend ambulant; das heißt, der Patient kann während dieser Therapiephase wieder zu Hause sein und in der Regel auch den Kindergarten- oder Schulbesuch fortsetzen. Die Dauertherapie wird so lange durchgeführt, bis eine Gesamt-Therapiedauer von zwei Jahren erreicht ist.

Zu den eingesetzten **Zytostatika** gehören zum Beispiel Prednison (PRED), Vincristin (VCR), Daunorubicin (DNR), E.-coli-Asparaginase (ASP), Cyclophosphamid (CPM), Cytarabin (ARA-C), 6-Thioguanin (6-GT), Methotrexat (MTX), 6-Mercaptopurin (6-MP) und Dexamethason (DEXA).

Gut zu wissen

Medikamente

Eine komplette Auflistung der in der Kinderonkologie eingesetzten Medikamente und deren Nebenwirkungen finden Sie in der Broschüre „Mein Kind hat Krebs“, die bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung erhältlich ist. Weitere Informationen zu den **Zytostatika** finden Sie auch auf www.kinderkrebsinfo.de im **Zytostatika**-Glossar.

Reife B-Zell Non-Hodgkin-Lymphome (B-NHL) und akute B-Zell-Leukämie (B-AL)

Die Intensität der Behandlung eines Patienten mit reifem B-NHL oder reifer B-AL hängt in erster Linie davon ab, welches Krankheitsstadium vorliegt und wie viele Lymphomzellen insgesamt (Tumormasse) sich im Körper befinden. Die Tumormasse lässt sich anhand der Menge eines bestimmten Stoffwechsel-Enzyms im Blut (der Lactat-Dehydrogenase, kurz LDH) gut abschätzen. Außerdem wird berücksichtigt, ob ein vorhandener Tumor durch eine Operation zu Diagnosezwecken vollständig entfernt wurde. Die Gesamtdauer der Therapie beträgt in der Regel zwischen 6 Wochen und 6 Monaten, vorausgesetzt, es tritt im Laufe oder nach Abschluss der Therapie kein Rückfall auf.

Wichtige Therapieelemente sind:

- **die Vorphase** (zytoreduktive Vorphase): Es handelt sich um eine kurze (fünftägige) Chemotherapiephase mit 2 Medikamenten, die **intravenös** und in Tablettenform verabreicht werden. Um auch Lymphomzellen im **Zentralnervensystem** zu erreichen, erfolgen zudem 1 bis 2 Medikamentengaben direkt in den Nervenwasserkanal (**intrathekal**). Das Ziel der Vorphase-Behandlung ist, die Lymphomzellen auf eine schrittweise und damit für den Organismus möglichst schonende Weise zu reduzieren, um ein **Tumorlyse-Syndrom** zu vermeiden.
- **die Intensivtherapie**: Sie besteht aus 2 bis 6 intensiven Chemotherapiekursen, die jeweils 5 oder 6 Tage dauern und in Abständen von etwa 3 Wochen aufeinanderfolgen. Zum Einsatz kommen mehrere

Medikamente, die sowohl **intravenös** als auch **oral** (zum Beispiel in Tablettenform) und **intrathekal** verabreicht werden. Ziel ist, mit jedem Therapiekurs möglichst viele Lymphomzellen zu vernichten. Bei Patienten mit einem vollständig entfernten **Tumor** reichen 2 Therapieblöcke aus, bei allen anderen Patienten müssen mindestens 4 Blöcke zusätzlich zur Vorphase gegeben werden. Patienten mit einem nachgewiesenen Befall des **Zentralnervensystems** erhalten eine intensivierete **intrathekale Chemotherapie**.

Zu den eingesetzten **Zytostatika** gehören zum Beispiel Dexamethason (DEXA), Cyclophosphamid (CPM), Methotrexat (MTX), Cytarabin (ARA-C), Ifosfamid (IFO), Etoposid (VP-16), Doxorubicin (DOX), Vincristin (VCR), Vindesin (VDS) und Prednison (PRED).

Gut zu wissen

Medikamente

Eine komplette Auflistung der in der Kinderonkologie eingesetzten Medikamente und deren Nebenwirkungen finden Sie in der Broschüre „Mein Kind hat Krebs“, die bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung erhältlich ist. Weitere Informationen zu den **Zytostatika** finden Sie auch auf www.kinderkrebsinfo.de im **Zytostatika**-Glossar.

Großzellig anaplastische Lymphome (ALCL)

Die Art der Behandlung im Falle eines ALCL hängt davon ab, welcher Therapiegruppe der Patient zugeordnet wird. Dabei spielt unter anderem eine Rolle, welche Organe und Gewebe befallen sind. Auch eine eventuelle vollständige Entfernung des Lymphoms durch die diagnostische Operation wird berücksichtigt, dies betrifft allerdings nur einen geringen Teil der Patienten. Patienten mit ausschließlichem Hautbefall (selten) erhalten zunächst keine **Chemotherapie**. Die Gesamtdauer der Therapie beträgt in der Regel zwischen 10 Wochen (im Krankheitsstadium I mit vorheriger vollständiger Tumorentfernung) und 5 Monaten (bei Standard- und Hochrisikopatienten). Dies gilt allerdings nur dann, wenn im Laufe oder nach Abschluss der Therapie kein Rückfall auftritt.

Wichtige Elemente der ALCL-Behandlung sind:

- **die Vorphase** (zytoreduktive Vorphase): Sie dient der Einleitung der Behandlung und besteht aus einer kurzen (fünftägigen) **Chemotherapie** mit zwei Medikamenten, die **intravenös** und in Tablettenform verabreicht werden. Um auch Lymphomzellen im **Zentralnervensystem** zu erreichen, erfolgt zudem eine Medikamentengabe direkt in den Nervenwasserkanal (**intrathekal**). Der Zweck der Vorphase-Behandlung besteht darin, die Lymphomzellen schrittweise und damit für den Organismus schonend zu reduzieren, um ein **Tumorlyse-Syndrom** zu vermeiden.
- **die Intensivtherapie**: Sie besteht aus 3 oder 6 intensiven, jeweils fünftägigen Chemotherapiekursen,

die in kurzen Abständen aufeinanderfolgen. Patienten im Krankheitsstadium I erhalten, wenn eine vollständige Entfernung des Tumorgewebes möglich war, 3 Therapiezyklen. In allen anderen Krankheitsstadien werden 6 Chemotherapiezyklen verabreicht. Pro Zyklus kommen jeweils mehrere Medikamente zum Einsatz. Sie werden **systemisch**, das heißt über eine Vene, oder als Tabletten verabreicht. Ziel ist, mit jedem Therapiekurs möglichst viele Lymphomzellen zu vernichten. Bei Befall des **Zentralnervensystems** (sehr selten) erfolgt gegebenenfalls auch eine **Bestrahlung** des Schädels.

Zu den eingesetzten **Zytostatika** gehören zum Beispiel Dexamethason (DEXA), Cyclophosphamid (CPM), Methotrexat (MTX), Cytarabin (ARA-C), Prednison (PRED), Ifosfamid (IFO), Etoposid (VP-16), Doxorubicin (DOX) und zum Teil auch Vindesin (VDS).

Gut zu wissen

Medikamente

Eine komplette Auflistung der in der Kinderonkologie eingesetzten Medikamente und deren Nebenwirkungen finden Sie in der Broschüre „Mein Kind hat Krebs“, die auch bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung erhältlich ist. Weitere Informationen zu den **Zytostatika** finden Sie auch auf www.kinderkrebsinfo.de im **Zytostatika**-Glossar.

➔ Prognose

Die Heilungschancen (**Prognose**) von Kindern und Jugendlichen mit Ersterkrankung eines Non-Hodgkin-Lymphoms (NHL) haben sich dank der großen Therapiefortschritte in den letzten 4 Jahrzehnten deutlich verbessert. Die heute eingesetzten modernen Untersuchungsmethoden und intensiven, standardisierten Kombinationschemotherapien führen dazu, dass der Großteil der an einer NHL erkrankten Kinder und Jugendlichen langfristig von der Krankheit geheilt werden können (das 5- bis 10-Jahres-Überleben beträgt etwa 90 %).

Die **Prognose** für den einzelnen Patienten hängt allerdings in erster Linie davon ab, an welcher Form des NHL der Patient erkrankt und wie weit die Krankheit zum Zeitpunkt der **Diagnose** fortgeschritten ist (Krankheitsstadium):

Patienten mit einem NHL im Stadium I (das heißt mit einem einzelnen **Tumor**) haben eine sehr gute **Prognose** (mit bis zu 100 % Heilungswahrscheinlichkeit). Gut ist die **Prognose** auch bei einem Krankheitsstadium II. Patienten mit ausgedehnten **Tumoren** in Brust- und/oder Bauchraum (Stadium III) oder Patienten, deren **Knochenmark** und/oder **Zentralnervensystem** befallen ist (Stadium IV), bedürfen einer intensivierten Behandlung, erreichen damit aber ebenfalls gute Heilungsraten.

Etwa 10–15 % der Kinder und Jugendlichen mit einem NHL erleiden einen Krankheitsrückfall (**Rezidiv**). Die Heilungsaussichten sind bei einem **Rezidiv** generell ungünstig, auch wenn bei manchen Patienten (zum Beispiel bei Patienten mit großzellig anaplastischen

Lymphomen oder diffus großzelligen B-Zell-Lymphomen) durchaus noch akzeptable Behandlungserfolge erzielt werden können. Im Rahmen der **Therapieoptimierungsstudien** sollen die Heilungsaussichten auch für Patienten mit bislang ungünstiger **Prognose** weiter verbessert werden.

Hinweis

Bei den oben genannten Heilungsraten für Patienten mit NHL handelt es sich um statistische Größen. Sie stellen nur für die Gesamtheit der an NHL erkrankten Patienten eine wichtige und zutreffende Aussage dar. Ob der einzelne Patient geheilt werden kann oder nicht, lässt sich aus der Statistik nicht vorhersagen. Ein NHL kann selbst unter günstigsten beziehungsweise ungünstigsten Voraussetzungen ganz unerwartet verlaufen.



Das Leben nach dem Krankenhaus

➔ Empfehlungen für zu Hause

Auch wenn Sie mit Ihrem Kind aus dem Krankenhaus nach Hause dürfen, wird der Alltag ein anderer sein als zuvor. Während der gesamten Behandlung, also auch in der Zeit zu Hause, kann es zu Nebenwirkungen kommen. Auch ist der Patient abwehrgeschwächt und somit sehr anfällig für Infektionen. Das Behandlungsteam Ihrer Klinik wird Ihnen Verhaltensregeln an die Hand geben und Einzelheiten mit Ihnen besprechen. Sie werden gebeten, sich an die Handlungsanweisungen zu halten, auf die regelmäßige Medikamenteneinnahme zu achten, sowie jederzeit die Klinik zu kontaktieren, wenn Ihnen etwas Ungewöhnliches bei Ihrem Kind auffällt (unbedingt die Telefonnummer der Station neben das Telefon legen oder ins Handy einspeichern!). Wegen des Infektionsrisikos muss der Kontakt mit großen

Menschenmassen für eine Weile gemieden werden. Eventuell müssen Haustiere für eine Zeit lang bei Nachbarn oder Verwandten abgegeben werden. Jedoch darf Ihr Kind normalerweise einzelne Freunde treffen, mit Geschwistern spielen und sich im Freien aufhalten.

Informationsmaterial zum Alltag zu Hause finden Sie auch auf www.kinderkrebsinfo.de und bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung (www.kinderkrebsstiftung.de), wobei es sich empfiehlt, die für Sie infrage kommenden Einzelheiten mit dem Behandlungsteam abzusprechen.

➔ Normalität – für eine Weile ein Fremdwort

Sie werden merken, dass die Krankheit das Leben enorm beeinflusst und jegliche Planung nur von einem Tag zum anderen stattfinden kann. Scheuen Sie sich nicht, Unterstützung von Verwandten und Freunden anzunehmen. Das kann zum Beispiel die Betreuung von Geschwistern, Einkaufen oder Wäschewaschen beinhalten. Auch den Menschen an Ihrer Seite tut es meistens gut, wenn sie konkret helfen können. Schon in der Klinik können Sie Probleme mit dem psychosozialen Team besprechen. Die Mitarbeiter können Sie zu Ihrer neuen Situation beraten und Ihnen Unterstützungsmöglichkeiten aufzeigen, wie zum Beispiel durch die Elternvereine vor Ort. Auch bei der (Wieder-)Eingliederung der Patienten in Schule oder Kindergarten werden Ihnen das psychosoziale Team oder die Lehrer der Krankenhausschule behilflich sein. Leider ist es nicht selten, dass Patienten und/oder deren Familien ausgegrenzt oder sozial isoliert werden. Meist beruht dies eher auf der Unsicherheit der Mitmenschen, die trotz der heute sehr weit verbreiteten Informationen über Krebs im Kindes- und Jugendalter voreingenommen und hilflos im Umgang mit Patientenfamilien sind. Auch wohlgemeinte, jedoch unsinnige Ratschläge zu Wunderkuren und obskuren Heilangeboten werden Sie vermutlich bekommen. Sie können jedoch Ihren Mitmenschen versichern, dass Ihr Kind in der Fachklinik nach den derzeit besten Erkenntnissen der Medizin behandelt wird.

Falls Sie etwas Zusätzliches zur Standardtherapie ausprobieren möchten, sollten Sie dies mit Ihrem Behand-

lungsteam besprechen, denn manche Anwendungen können neben einer **Chemotherapie** schädlich sein.

➔ Rehabilitation

Familien mit einem krebskranken Kind/Jugendlichen steht eine (meist) vierwöchige Rehabilitationsmaßnahme zu, die von den Einrichtungen der familienorientierten Reha angeboten werden. Hier wird der Genesungsprozess unterstützt und es wird auf die psychischen und **somatischen** Probleme aller Familienmitglieder eingegangen, die sich unter der Belastung durch die lang dauernde und intensive Therapiephase ergeben haben. Die familienorientierte Rehabilitation unterstützt die Wiedereingliederung in den normalen Alltag. Die meisten Einrichtungen bieten auch Reha-Maßnahmen gezielt für Jugendliche und junge Erwachsene an. Besprechen Sie Einzelheiten und Antragsverfahren mit dem psychosozialen Dienst Ihrer Klinik, dieser ist auch bei der Suche nach einer geeigneten Einrichtung behilflich.

Viele örtliche Elterngruppen, vor allem aber auch das **Waldpiraten-Camp** der Deutschen Kinderkrebsstiftung bieten regelmäßig Familienwochenenden an. Informationen gibt es unter www.kinderkrebsstiftung.de und www.waldpiraten.de. Dort finden Sie auch gezielte Freizeit-Angebote für die Patienten sowie ihre Geschwister. Für junge Erwachsene finden zweimal jährlich sogenannte „Junge-Leute-Seminare“ statt. Dort stehen Informationen zu medizinischen, sozialen und psychologischen Aspekten auf dem Programm sowie Kreatives, Freizeitgestaltung und Sport.

➔ Nachsorge

Die langfristige Weiterbetreuung der Patienten nach Abschluss der intensiven medizinischen Behandlung (Nachsorge) ist unabdingbar nach einer Krebserkrankung im Kindes- und Jugendalter. Sie dient dazu, eventuell auftretende Spätfolgen der Krebsbehandlung frühzeitig zu erkennen und zu behandeln und den Patienten auch psychosozial zu unterstützen.

Wichtig

Alle, die in ihrer Kindheit oder Jugend an Krebs erkrankt waren, sollten die empfohlenen Nachsorgetermine regelmäßig wahrnehmen. Denn: Nachsorge ist gleichzeitig Vorsorge!

➔ Was, wenn es nicht (so) gut läuft?

Zeigt die Behandlung überhaupt keine Wirkung oder treten lebensbedrohliche Komplikationen auf, ist dies niederschlagend und kaum fassbar. Alle haben ihr Bestes gegeben und dennoch – niemand weiß warum – kann es in wenigen Fällen vorkommen, dass alle Anstrengungen vergeblich waren und der Hoffnungsschimmer immer kleiner wird.

Dies ist eine unendlich schwere Zeit für Sie, für Ihr Kind, für die gesamte Familie. Ängste, Sorgen und Trauer können überwältigend werden.

Suchen Sie Hilfe beim Behandlungsteam, insbesondere bei den psychosozialen Mitarbeitern. Diese können Ihnen auch Informationsbroschüren empfehlen oder Kontakte zu anderen Familien vermitteln, die Ähnliches durchlebt haben wie Sie.

Es mag banal klingen, wenn man Ihnen sagt: „Behalten Sie Ihren Mut.“ Doch denken Sie daran, dass die meisten Kinder sehr stark sind und weitermachen wollen, solange es geht. Denn vielleicht gibt es doch noch eine winzige Chance. Sie können alle Optionen gemeinsam mit dem Behandlungsteam besprechen und man wird Sie in Ihrer persönlichen Entscheidung unterstützen. Oft ist es auch möglich, dass Ihr Kind zu Hause durch ein SAPV-Team (Spezialisierte ambulante Palliativversorgung) versorgt wird, wenn Sie dies möchten.

Möglicherweise hat Ihr Kind gerade jetzt einige besondere Wünsche, auf die Sie eingehen sollten. Versuchen Sie auf jeden Fall, die Momente, die Ihnen noch gemeinsam mit Ihrem Kind gegeben sind, so gut wie möglich zu genießen, und folgen Sie Ihrem Herzen bei dem, was Sie wollen und womit sie fertig werden können.

Gut zu wissen

Die örtliche Elterngruppe und die Deutsche Kinderkrebsstiftung sind gerade auch jetzt für Sie da. Sie können Ihnen Informationen und Kontakte vermitteln, die für Sie hilfreich sein können:

☞ www.kinderkrebsstiftung.de



➔ Einige wichtige Adressen

Deutsche Kinderkrebsstiftung und Deutsche Leukämie-Forschungshilfe – Aktion für krebskranke Kinder e.V.

Adenauerallee 134
53113 Bonn
Tel. +49 (0) 228-68846-0
Fax +49 (0) 228-68846-44
info@kinderkrebsstiftung.de
www.kinderkrebsstiftung.de

Hier bekommen Sie Informationen und Hilfe, auch die Liste der regionalen Elterngruppen sowie weitere Informationsbroschüren und eine stets aktualisierte Literaturliste.

www.kinderkrebsinfo.de

Dies ist das von der Deutschen Kinderkrebsstiftung geförderte Informationsportal der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH). Das Portal bietet auf über 3.000 Seiten umfassende, wissenschaftlich fundierte und qualitätsgesicherte Informationen zu Blut- und Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter. Mit seinem Angebot richtet es sich sowohl an Betroffene, insbesondere Patienten und Angehörige, als auch an Ärzte, Wissenschaftler und andere in der Kinderheilkunde Tätige.

Nachsorgeangebote

Waldpiraten-Camp der Deutschen Kinderkrebsstiftung

Promenadenweg 1
69117 Heidelberg
Tel. +49 (0) 6221-180466
camp@kinderkrebsstiftung.de
www.waldpiraten.de

SyltKlinik der Deutschen Kinderkrebsstiftung

Osetal 7
25996 Wenningstedt-Braderup
Tel. +49 (0) 4651-949-0
info@syltklinik.de
www.syltklinik.de

Rehabilitationsklinik Katharinenhöhe

Oberkatzensteig 11
78141 Schönwald/Schwarzwald
Tel. +49 (0) 7723-6503-0
verwaltung@katharinenhoehe.de
www.katharinenhoehe.de

Nachsorgeklinik Tannheim

Gemeindewaldstr. 75
78052 VS-Tannheim
Tel. +49 (0) 7705-92-00
info@tannheim.de
www.tannheim.de

Klinik Bad Oexen

Oexen 27
 32549 Bad Oeynhausen
 Tel. +49 (0) 5731-537-0
 klinik@badoexen.de
 www.badoexen.de

www.nachsorge-ist-vorsorge.de

Auf der Website der LESS-Arbeitsgruppe („Spätfolgen in der Pädiatrischen Onkologie“ – Late Effects Surveillance System, kurz LESS) zum Thema Nachsorge finden sich u. a. zahlreiche Nachsorgebroschüren für Betroffene zu verschiedenen Erkrankungen und Themen, u. a. auch zu den Leukämien und Lymphomen.

Literaturempfehlungen

Detaillierte Informationen zu allen bösartigen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter sowie deren Behandlungen erhalten Sie auf der Webseite:
 www.kinderkrebsinfo.de

Gerlinde Bode (Hrsg.): Mein Kind hat Krebs.

Ein Handbuch für Eltern krebskranker Kinder.
 Zu erhalten bei: Deutsche Kinderkrebsstiftung,
 Adenauerallee 134, 53113 Bonn

Annette Bopp, Genn Kameda: Unser Kind hat Krebs – Was können wir tun? Empfehlungen für den Umgang mit dem erkrankten Kind. Stuttgart: Verlag Freies Geistesleben & Urachhaus, 2011

Charlotte Niemeyer und Angelika Eggert: Pädiatrische Hämatologie und Onkologie. Umfassendes Lehrbuch zur pädiatrischen Onkologie. Heidelberg: Springer-Verlag, 2018

Renate Pfeifer: Wenn ein Schüler Krebs hat. Ein Leitfa-
 den für Lehrer. Zu erhalten bei: Deutsche Kinderkrebs-
 stiftung, Adenauerallee 134, 53113 Bonn

Christiane Bohn, Annette Hofmann, Claudia Keck, Johannes Rau, Eva-Katharina Vöhringer: Bewegung macht Spaß – Bewegung macht mobil. Bedeutung körperlicher Aktivitäten für Kinder und Jugendliche in der Klinik und zu Hause. Zu erhalten bei: Deutsche Kinderkrebsstiftung, Adenauerallee 134, 53113 Bonn

Anja Borgmann-Staudt: Mischa möchte einmal Vater werden. Informationsbroschüre für jugendliche Patienten mit einer Krebserkrankung. Inzwischen auch als Video verfügbar. Als PDF downloadbar unter https://kinderonkologie.charite.de/forschung/ag_borgmann_staudt/videosbroschuerenflyer/. Berliner Krebsgesellschaft e.V., 2021

Anja Borgmann-Staudt: Luzie möchte einmal Mutter werden. Informationsbroschüre für jugendliche Patienten mit einer Krebserkrankung. Inzwischen auch als Video unter https://kinderonkologie.charite.de/forschung/ag_borgmann_staudt/videosbroschuerenflyer/ verfügbar. Berliner Krebsgesellschaft e.V., 2021

Jessy Herrmann et al.: **Wir sind ja nur das Netz ringsum.** Großeltern als Betroffene und Unterstützer von Familien mit krebskranken Kindern. Zu erhalten bei: Deutsche Kinderkrebsstiftung, Adenauerallee 134, 53113 Bonn

Sozialrechtliche Informationen (stets aktualisiert). Zu erhalten bei: Deutsche Kinderkrebsstiftung, Adenauerallee 134, 53113 Bonn

Das Waldpiraten-Camp. Flyer. Zu erhalten bei: Deutsche Kinderkrebsstiftung, Adenauerallee 134, 53113 Bonn

Für Kinder

Rien Broere und Ann De Bode (Illustrationen): **Ritter in meinem Blut.** Erzählt wird die Geschichte von Bert, der nach sieben Monaten wieder zurück in die Schule kommt und seinen Mitschülern berichtet, dass er Leukämie hatte und was in dieser Zeit passiert ist. Hamburg: Ellermann-Verlag, 1999

Helle Motzfeld: **Der Chemo-Kasper.** Bilderbuch für kleine Patienten über die Wirkung der Chemotherapie. Zu erhalten bei: Deutsche Kinderkrebsstiftung, Adenauerallee 134, 53113 Bonn. In verschiedenen Sprachen erhältlich.

Brigitte van den Heuvel und andere: **Radio-Robby.** In kindgerechter Sprache und ansprechenden Zeichnungen wird erklärt, was bei einer Bestrahlung passiert. Zu erhalten bei: Deutsche Kinderkrebsstiftung, Adenauerallee 134, 53113 Bonn

Eva Morent-Gran, Danielle Willert: **Hannah, Du schaffst es!** Bilderbuch zur Leukämie-Therapie. Dieses Buch ist ein illustrierter Wegweiser durch die schweren Etappen des Krankheitsverlaufs von der Diagnose Leukämie bis zur Genesung. EchnAton Verlag, 2014

Gut zu wissen

Eine ausführliche, stets überarbeitete Literaturliste ist zu erhalten bei:

Deutsche Kinderkrebsstiftung,
Adenauerallee 134
53113 Bonn

☐ www.kinderkrebsstiftung.de
info@kinderkrebsstiftung.de



Glossar

A	adjuvant	Unterstützend; hier nach OP durchgeführte Therapie
	akut	Plötzlich auftretend, schnell verlaufend
	Allel	Ausprägung eines Gens; die zwei Allele eines Gens befinden sich jeweils an der gleichen Stelle (Genort) der homologen Chromosomen – eines stammt vom Vater, eines von der Mutter; ein Elternteil gibt also jeweils nur eines seiner beiden Allele an ein Kind weiter.
	allogene Stammzelltransplantation	Übertragung von Stammzellen eines Fremdspenders an einen Empfänger aus dem Blut oder dem Knochenmark
	Alopezie	Haarausfall

Analgesie	Isolierte Aufhebung der Schmerzempfindung ohne Einschränkung anderer Sinnesempfindungen
Anämie	Blutarmut; die roten Blutkörperchen, das Hämoglobin oder das gesamte Blutvolumen ist vermindert.
Anamnese	Krankengeschichte; Entwicklung von Krankheitszeichen; im ärztlichen Anamnesegespräch mit dem Kranken werden Art, Beginn und Verlauf der (aktuellen) Beschwerden sowie eventuelle Risikofaktoren (z. B. Erbkrankheiten) erfragt.
Angiographie	Darstellung der Gefäße
Anorexie	Appetitlosigkeit, Gewichtsverlust
Antigen	Eine Substanz, die vom Körper als fremd erkannt wird und auf die der Körper abwehrend durch Antikörperproduktion reagiert.
Antikörper	Bluteiweißsubstanzen, Bestandteil des körpereigenen Abwehrsystems, die mit Bakterien, anderen Mikroorganismen und Fremdstoffen reagieren und diese neutralisieren; monoklonale Antikörper werden im Labor hergestellt und zur Therapie gegen Tumorzellen eingesetzt.
Audiometrie	Verfahren zur Untersuchung der Gehörfunktion mit speziellen Tongeneratoren, die einzelne Frequenzen mit bestimmter Lautstärke erzeugen.
autologe Stammzelltransplantation	(Rück-)Übertragung von Blutstammzellen, z. B. nach einer Chemo- oder Strahlentherapie; der Patient erhält dabei eigene Zellen zurück, die ihm zuvor aus Knochenmark oder Blut entnommen wurden (Eigenspende).

B	B-Lymphozyten, B-Zellen	Unterform der Lymphozyten; für die Erkennung von Krankheitserregern sowie die Antikörperbildung verantwortlich; gebildet im Knochenmark
	B-Symptome	Klassische Symptomkonstellation aus Fieber, Gewichtsverlust und Nachtschweiß, die typisch für konsumierende Erkrankungen (hier v. a. Lymphome) ist.
	benigne	Gutartig
	Bestrahlung	<i>hier:</i> Anwendung ionisierender Strahlung (elektromagnetische Wellen bzw. Teilchenstrahlung) zur Behandlung bösartiger Tumoren
	bildgebende Verfahren	Untersuchungsmethoden, die Bilder vom Körperinneren erzeugen; hierzu zählen z. B. die Ultraschall- und Röntgenuntersuchung, Computertomographie, Magnetresonanztomographie und Szintigraphie.
	Biopsie	Entnahme einer Gewebeprobe zwecks anschließender (insbesondere mikroskopischer und molekulargenetischer) Untersuchung; kann z. B. durch Punktion mit einer Hohlnadel, unter Anwendung spezieller Instrumente oder operativ mit dem Skalpell erfolgen.
	Blasten	Unreife (hier auch entartete) Vorläuferzellen der weißen Blutzellen (Leukozyten) bzw. deren Unterformen (z. B. Granulozyten, Lymphozyten)
	Blut-Hirn-Schranke	Nur für bestimmte Stoffe durchlässige Schranke zwischen Blut und Gehirn; hält schädliche Stoffe von den Nervenzellen ab, lässt jedoch auch nicht alle Zytostatika ausreichend in das Gehirn vordringen.
	Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit (BSG), Blutsenkung, Blutsenkungsgeschwindigkeit, Erythrozytensedimentationsrate	Messwert, wie weit die Erythrozyten innerhalb einer bzw. zwei Stunden in einem speziellen Mess-Röhrchen absinken; kann beschleunigt sein bei Infektionen, Autoimmunerkrankungen sowie Tumoren und möglicherweise verlangsamt sein bei einer erhöhten Anzahl an Erythrozyten im Blut.

Brachytherapie Behandlung von Tumoren mit ionisierender Strahlung auf kurze Entfernung; dabei wird in der Regel ein Strahlenträger (Iod- oder Ruthenium-Applikator) durch einen operativen Eingriff in den Bereich des Tumors eingebracht und dort so lange belassen, bis die gewünschte Strahlendosis erreicht ist. Da die Strahlung nur in Richtung des Tumors abgegeben wird, ist eine weitgehende Schonung des benachbarten Gewebes möglich.

Broviac-Katheter Zentraler Venenkatheter; Infusionsschlauch, dessen eines Ende in einem großen, herznahen Blutgefäß liegt; das äußere Ende wird z. B. unterhalb des Schlüsselbeins durch die Haut herausgeleitet und kann, wenn eine Infusion erfolgen soll, mit dem Schlauchsystem des Infusionsbehälters verbunden werden. Bei Nichtgebrauch wird das nach außen ragende Katheterende verschlossen und steril verpackt.

C Chemotherapie *hier:* Einsatz von Medikamenten (Chemotherapeutika, Zytostatika) zur spezifischen Hemmung von Tumorzellen im Organismus

Chromosom Träger des Erbgutes, also der genetischen Information einer Zelle; Chromosomen sind Bestandteile des Zellkerns.

chronisch Über lange Zeit bestehend und anhaltend

Computertomographie (CT) Bildgebendes Verfahren; computergestützte röntgendiagnostische Methode zur Herstellung von Schichtaufnahmen von Körperteilen (Tomogramme, Quer- oder Längsschnitte des menschlichen Körpers)

D Deletion Mutation mit Verlust von genetischem Material; es können einzelne Nukleinbasen (Punktmutation), größere DNA-Abschnitte oder sogar komplette Chromosomen betroffen (deletiert) sein.

Diagnose	Bestimmung einer Krankheit durch Zuordnung von Symptomen und Untersuchungsbefunden zu einem Krankheitsbild; daraus ergibt sich die Therapie.
Differentialdiagnose	Alle möglichen Diagnosen, die als Erklärung für die Symptome oder Untersuchungsbefunde in Betracht gezogen werden.
Differenzierung	Entwicklung von unreifen Zellen / unreifem Gewebe zu reifen Strukturen mit spezialisierten Aufgaben; die Differenzierung erfolgt nach einem erblichen Bauplan. Für Tumoren gilt: Je unreifer ein Tumorgewebe ist, d. h. je weniger dessen Struktur und Funktion der des Muttergewebes entspricht, desto undifferenzierter und meist auch bösartiger ist es.
DNA	Abkürzung für deoxyribonucleic acid (englisch), Desoxyribonukleinsäure (deutsch); sie trägt die Erbinformation und kommt in allen Lebewesen vor. Die DNA enthält die Gene, die die Information für die Herstellung der Ribonukleinsäuren (RNS, englisch ribonucleic acid, RNA) bzw. Proteine enthalten. Es handelt sich um ein großes Molekül, bestehend aus 2 zu einem Doppelstrang (Doppelhelix) verdrehten Nukleinsäureketten. Die einzelnen Ketten bestehen aus einer Abfolge von vier verschiedenen Bausteinen (Basen), deren Reihenfolge (Sequenz) den genetischen Code bestimmt.
Dysfunktion	Unangemessene oder nicht richtige Funktion
Dysplasie	Fehlbildung, Fehlentwicklung

E	<i>Echokardiographie (Echo), Ultraschallkardiographie, Herzsonographie</i>	Ultraschalluntersuchung des Herzens; diagnostische Untersuchung zur Beurteilung der Herzfunktion, das heißt der Lage der Herzklappen, der Wanddicke des Herzmuskels, des ausgeworfenen Blutvolumens, etc.; dient im Rahmen der Behandlung von Blut- oder Krebserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen v. a. zur Überwachung der Herzleistung, damit sich anbahnende Schäden rechtzeitig erkannt werden.
---	--	---

Elektroenzephalographie (EEG)	Schmerzlose Methode zur Messung der Hirnstromwellen
Elektrokardiographie (EKG)	Methode zur Registrierung der elektrischen Herzaktivität; Untersuchungsverfahren im Rahmen der Erst- und Verlaufsdagnostik bei den meisten Blut- und Krebserkrankungen
embryonal	Sich in einem frühen Entwicklungsstadium befindend; unreif
Emesis	Erbrechen
Erythrozyten	Rote Blutkörperchen, die den Sauerstofftransport im Blut übernehmen.

G	G-CSF	Granulozyten-Kolonie-stimulierender Faktor (engl. Granulocyte-Colony Stimulating Factor); wird bei Entzündungen vom Körper ausgeschüttet, regt die Bildung von Granulozyten an; künstlich hergestelltes G-CSF wird medizinisch genutzt, um Stammzellen aus dem Knochenmark ins periphere Blut zu lösen.
	Gammastrahlung, γ -Strahlung	Energiereiche, elektromagnetische Strahlung, die beim Zerfall von Atomkernen entsteht.
	Gen	Informationstragender Abschnitt der DNA
	genetisch	Die Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt

Gentherapie	Ausschalten oder Wiederherstellen einer Genfunktion bei Erkrankungen, die durch verminderte oder vermehrte Herstellung eines Proteins zu beeinflussen sind.
Graft-versus-Host-Disease (GvHD), <i>Spender-gegen-Empfänger-Reaktion</i> , <i>Transplantat-gegen-Empfänger-Reaktion</i> , <i>Transplantat-gegen-Wirt-Reaktion</i>	Immunreaktion nach allogener Stammzelltransplantation; die übertragenen Zellen reagieren spezifisch gegen die Zellen des Empfängers, betrifft vor allem die Haut, Schleimhäute, Leber und den Darm; kann akut (bis 100 Tage nach Transplantation) oder chronisch auftreten (später als 100 Tage nach Transplantation).
Granulozyten	Eine Gruppe der weißen Blutkörperchen

H hämatologisch	Die Hämatologie, das heißt die Physiologie und Pathologie des Blutes betreffend
Hämoglobin (Hb)	Roter Blutfarbstoff in den roten Blutkörperchen, der am Sauerstofftransport beteiligt ist; bei einer Anämie ist das Hämoglobin vermindert.
Hämorrhagie	Allgemeiner Ausdruck für Blutungen, die entweder durch Verletzung der Blutgefäße auftreten oder durch einen Mangel an Thrombozyten entstehen.
Hickman-Katheter	Nach extern ableitender, chirurgisch angebrachter zentralvenöser Katheter
Histologie	Lehre von den Geweben des Körpers; die Histologie (bzw. Histopathologie) spielt im Rahmen der Diagnostik von Krebserkrankungen eine wichtige Rolle. Bei einer histologischen (feingeweblichen) Untersuchung werden Gewebeproben nach spezieller Aufbereitung (Herstellung von Gewebeschnitten und Anwendung bestimmter Färbetechniken) mikroskopisch untersucht.

HLA (= human leucocyte antigene)	Menschliches Leukozytenantigen, das eine individuelle Körperzelleneigenschaft besitzt.
Hochdosis-Chemotherapie	Einsatz einer besonders hohen Dosis eines oder mehrerer zellwachstumshemmender Medikamente (Zytostatika) mit dem Ziel, sämtliche Krebszellen zu vernichten; da dabei auch das blutbildende System im Knochenmark zerstört wird, müssen in der Regel im Anschluss eigene oder fremde Blutstammzellen übertragen werden (autologe beziehungsweise allogene Stammzelltransplantation).
Hormon	Botenstoff, wird von speziellen Zellen produziert und meist ins Blut abgegeben; hat an Erfolgsorganen spezifische Wirkungen bzw. setzt Stoffwechselfvorgänge in Gang.
Hydrocephalus	Erweiterung der Liquorräume durch gestörte Produktion, Zirkulation oder Resorption des Liquors (Hirnwassers)
Hypoplasie	Verkleinerung von Gewebe durch Abnahme der Zellzahl oder durch Unterentwicklung eines Organs bzw. Organsystems

I idiopathisch	Ohne erkennbare Ursache entstanden
Immunglobuline	Gruppe von Eiweißen (Proteinen), die als Antikörper für die körpereigene Immunabwehr wichtig sind.
Immunphänotypisierung	Diagnostikverfahren, bei dem mithilfe von Antikörpern nach bestimmten Oberflächenmerkmalen auf Zellen gesucht wird; die Immunphänotypisierung wird vor allem bei Leukämien und Lymphomen zur Erstdiagnostik genutzt, um die bösartigen Zellen genau zu charakterisieren und die Therapie darauf anzupassen.

Immunsuppression	Unterdrückung der körpereigenen Abwehr (die Immunsuppression ist eine der Nebenwirkungen der Chemotherapie)
Immunsystem	Das körpereigene Abwehrsystem gegen Krankheiten, welches aus bestimmten weißen Blutkörperchen und Antikörpern besteht.
Immuntherapie	Behandlung zur Stärkung der körpereigenen Abwehr
Indikation	Kriterium für die Anwendung einer bestimmten Diagnostik oder Therapie, die hinreichend gerechtfertigt ist; es besteht eine grundsätzliche Aufklärungspflicht gegenüber dem Patienten.
Infektion	Das Eindringen und Vermehren von krankheitserregenden Mikroorganismen im Körper
Infusion	Kontinuierliches Einbringen von Flüssigkeiten in den Körper, meist über einen längeren Zeitraum
Injektion	Einbringen von Flüssigkeiten in den Körper mittels Spritze, z. B. unter die Haut (= subkutan), in die Vene (= intravenös) oder in den Liquorraum (= intrathekal)
intraarteriell (i.a.)	In eine Arterie hinein oder in einer Arterie liegend
intramuskulär (i.m.)	In einen Muskel hinein oder in einem Muskel liegend
intrathekal (i.th.)	In den mit Liquor (Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit) gefüllten Nervenwasserkanal/Liquorraum hinein oder darin liegend
intravenös (i.v.)	In eine Vene hinein oder in einer Vene liegend
intraventrikulär	In das Ventrikelsystem hinein oder im Ventrikelsystem liegend; das Ventrikelsystem sind verbundene Hohlräume des Gehirns, die mit Liquor (Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit) gefüllt sind.

Inzidenz Häufigkeit von Ereignissen innerhalb eines definierten Zeitraumes in einer bestimmten Population; *hier*: Anzahl der Neuerkrankungsfälle einer Erkrankung bei einer bestimmten Bevölkerungsgruppe (z. B. 100.000 Einwohner) innerhalb eines bestimmten Zeitraums (z. B. 1 Jahr)

ionisierende Strahlen Strahlung mit sehr hoher Energie, die beim Durchgang durch eine Zelle oder einen Organismus zu Strahlenschäden führen kann, die bei der Krebstherapie zur Zerstörung von Krebszellen genutzt werden; zu den ionisierenden Strahlen gehören u. a. elektromagnetische Strahlen (z. B. Röntgen-, Gamma- und kurzwellige UV-Strahlen) sowie Teilchenstrahlung (z. B. Alpha-, Beta- und Neutronenstrahlung).

K	Kachexie	Auszehrung, Kräfteverlust
	kanzerogen	Krebserzeugend
	Katecholamine	Sammelbegriff für die körpereigenen Substanzen Dopamin, Adrenalin und Noradrenalin, die als Botenstoffe (Hormone) des sympathischen Nervensystems eine anregende Wirkung auf das Herz-Kreislauf-System haben (sie führen zu einer Steigerung von Herzfrequenz und Blutdruck).
	Katheter	Röhren- oder schlauchförmiges, starres oder biegsames Instrument, das in Hohlorgane, Gefäße oder bestimmte Körperhöhlen zur Untersuchung, Spülung, Drainage, Probengewinnung, Überwachung von Körperfunktionen oder Verabreichung von Medikamenten eingeführt wird.
	Keimzellen	Reife Zellen, die zur geschlechtlichen Befruchtung fähig sind (Eizellen bei der Frau, Spermien beim Mann).
	Kernspintomographie, Magnetresonanztomographie (Abk.: MRT)	<i>siehe</i> Magnetresonanztomographie

Knochenmark	Ort der Blutbildung; schwammartiges, stark durchblutetes Gewebe, das die Hohlräume im Innern vieler Knochen (z. B. Wirbelkörper, Becken- und Oberschenkelknochen, Rippen, Brustbein, Schulterblatt und Schlüsselbein) ausfüllt; im Knochenmark entwickeln sich aus Blutvorläuferzellen (Blutstammzellen) alle Formen von Blutzellen.
Knochenmarkpunktion	Entnahme von Knochenmarkgewebe zur Untersuchung der Zellen; meist wird (mithilfe einer Hohlnadel) Knochenmark aus Beckenknochen oder Brustbein entnommen.
Knochenmarkstanzbiopsie	Entnahme von Knochenmarkgewebe zur Untersuchung der Zellen; dabei wird mithilfe einer speziellen Hohlnadel ein etwa 2 cm langer Gewebezylinder aus dem Knochen gestanzt. Die Untersuchung erfolgt in Narkose. Eine Knochenmarkstanzbiopsie kann ergänzend oder anstelle einer Knochenmarkpunktion erforderlich sein, wenn mit dieser nicht ausreichend Gewebe für eine verlässliche Untersuchung gewonnen werden kann.
Knochenmarktransplantation	Ersatz des kranken Patientenknochenmarks durch ein geeignetes Spenderknochenmark; in bestimmten Fällen als Therapie der bösartigen Erkrankung anzuwenden
komplementäre Medizin	Diagnostische und therapeutische Verfahren, die ergänzend zur klassischen Schulmedizin eingesetzt werden, z. B. die traditionell chinesische Medizin, anthroposophische Medizin.
Krebsprädispositionssyndrome (KPS)	Krankheitsbilder, die neben dem Tumorrisiko auch Fehlbildungen und geistige Behinderung umfassen können; zu den erblichen Krebsprädispositionssyndromen zählen u. a. das Beckwith-Wiedemann-Syndrom, das Down-Syndrom, das Hoppel-Lindau-Syndrom, das Li-Fraumeni-Syndrom, das MEN-Syndrom, die Neurofibromatose und das WAGR-Syndrom. Patienten mit Down-Syndrom haben z. B. ein erhöhtes Risiko, an einer Leukämie zu erkranken. Ein WAGR-Syndrom, Beckwith-Wiedemann-Syndrom, Denys-Drash-Syndrom oder die Neurofibromatose Typ 1 erhöhen beispielsweise das Risiko für einen Wilms-Tumor.

Kreuzprobe	Labortest, der vor jeder Bluttransfusion gemacht werden muss, um festzustellen, ob sich das Empfängerblut mit dem Spenderblut verträgt.
Kryokonservierung	Lagerung biologischen Materials, wie Zellen (z. B. Spermien und Eizellen), Gewebe und Organe (z. B. Knochenmark) bei extrem tiefen Temperaturen (z. B. in flüssigem Stickstoff bei -196 °C)
Kryotherapie, Kältebehandlung	Behandlung eines Tumors (z. B. Retinoblastom) unter Einsatz von niedrigen Temperaturen; der Tumor wird dabei mehrfach durchgefroren, die kälteempfindlichen Tumorzellen dadurch zerstört.
kurativ	Heilend; Therapien, die in erster Linie die Heilung des Patienten zum Ziel haben

L	Lasertherapie, Laserkoagulation	Einschmelzung von Gewebe durch die Hitzewirkung des Laserstrahls; wird bei der Entfernung von Gewebeteilen und bei der Verödung von Gefäßen angewandt
	Leukozyten	Weißer Blutkörperchen; sie werden hauptsächlich im Knochenmark gebildet und dienen als Zellen des Immunsystems der Abwehr von Krankheitserregern und der Bekämpfung von Infektionen. Sie beseitigen auch die durch den Zerfall von Körperzellen anfallenden Zelltrümmer. Zu den Leukozyten gehören die Granulozyten (60–70 %), die Lymphozyten (20–30 %) und die Monozyten (2–6 % der Leukozyten im Blut).
	Li-Fraumeni-Syndrom	Familiäres Krebsprädispositionssyndrom, gekennzeichnet durch das Auftreten verschiedener solider Tumoren innerhalb einer Familie; im Kindes- und Jugendalter werden am häufigsten Tumoren der Nebennieren, Weichteilsarkome, Leukämien und ZNS-Tumoren beobachtet, im Erwachsenenalter vor allem Knochentumoren (Osteosarkome), Brustkrebs und Lungentumoren.

Liquor	Bedeutet Flüssigkeit; das Wort wird meist für die Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor cerebrospinalis) benutzt, die Gehirn und Rückenmark umspült, um diese vor Verletzungen zu schützen und mit Nährstoffen zu versorgen.
Lumbalpunktion (LP)	Einstich in den Wirbelkanal im Bereich der Lendenwirbelsäule zur Entnahme von Gehirn-Rückenmark-Flüssigkeit (Liquor), z. B. zwecks Untersuchung auf bösartige Zellen, Verabreichung von Medikamenten in den Lumbalkanal (intrathekale Behandlung) oder zur Druckentlastung
lymphatisches System	Sammelbegriff für Lymphgefäße, Lymphgefäßstämme, Lymphknoten, lymphatische Gewebe (Lymphozyten in Bindegewebe, Schleimhäuten, Drüsen) und lymphatische Organe (Milz, Rachenmandeln, Knochenmark, Thymus)
Lymphknoten	In verschiedenen Körperregionen vorkommende linsen- bis bohnen große Organe, welche die Lymphe aus einem Körperbereich filtern und eine Rolle in der Immunabwehr spielen.
Lymphozyten	Untergruppe der weißen Blutkörperchen, die für die körpereigene Abwehr, insbesondere die Abwehr von Viren, zuständig sind; es gibt B- und T-Lymphozyten. Sie werden im Knochenmark gebildet, reifen aber z. T. erst im lymphatischen Gewebe (z. B. Lymphknoten, Milz, Thymusdrüse) zu voller Funktionsfähigkeit heran. Über die Lymphbahnen gelangen sie schließlich ins Blut.

M **Magnetresonanztomographie (MRT), Kernspintomographie** Bildgebendes Verfahren; sehr genaue, strahlenfreie Untersuchungsmethode zur Darstellung von Strukturen im Inneren des Körpers; mithilfe magnetischer Felder werden Schnittbilder des Körpers erzeugt, die meist eine sehr gute Beurteilung der Organe und vieler Organveränderungen ermöglichen.

maligne Bösartig; charakterisiert ein abnormes Zellwachstum

Metastase	Tochtergeschwulst, Tumorabsiedlung; Tumor, der durch Verschleppung von Tumorzellen aus einem anderen Bereich des Körpers entstanden ist, insbesondere bei bösartigen Tumorarten.
MIBG-Szintigraphie	Bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren, das mithilfe von radioaktiv markiertem Methyljodbenzylguanidin (MIBG) spezifisch zur Diagnose von Tumoren des sympathischen Nervensystems eingesetzt wird; MIBG ist eine Substanz, die in ihrer chemischen Struktur den körpereigenen Katecholaminen ähnlich ist. Sie reichert sich typischerweise in Tumoren an, die Katecholamine produzieren können. Da an das MIBG schwach radioaktives Iod gekoppelt ist, senden die mit dieser Substanz angereicherten Tumorzellen Signale aus, die von einer speziellen Kamera aufgenommen und zu einem Bild verarbeitet werden können.
MIBG-Therapie	Behandlung mit radioaktiv markiertem Methyljodbenzylguanidin (MIBG), einer Substanz, die sich vor allem in Katecholamin-produzierenden Tumoren des sympathischen Nervensystems anreichert (z. B. dem Neuroblastom); die radioaktive Dosis wird für Behandlungszwecke so hoch gewählt, dass das Tumorgewebe durch die MIBG-Anreicherung quasi „von innen“ bestrahlt und dadurch zerstört wird.
molekularbiologisch	Die molekularen Grundlagen von DNA und RNA betreffend
molekulargenetisch	Die Erkennung und Analyse von mikroskopisch nicht sichtbaren molekularen Veränderungen genetischen Materials
monoklonal	Von einem einzigen Zellklon ausgehend; monoklonale Antikörper: Antikörper, die von den Zellklonen eines B-Lymphozyten gebildet werden und völlig identisch sind.
Monozyten	Ein Typ der weißen Blutkörperchen, der Bakterien zerstören kann.
Morbidität	Anzahl von Erkrankungen in einer bestimmten Bevölkerungsgruppe

morphologisch	<i>hier:</i> Struktur und Form von Geweben beziehungsweise Zellen betreffend
Mortalität	Sterblichkeit in einer bestimmten Bevölkerungsgruppe
Mukositis	Entzündung der Schleimhaut, z. B. in Nase, Mund, Magen und Darm
Mutation	Veränderung des genetischen Materials; sie kann ohne erkennbare äußere Ursache entstehen oder aber durch äußere Einflüsse wie z. B. ionisierende Strahlen oder bestimmte chemische Substanzen (Mutagene) hervorgerufen werden.
Myelozyten	Vorstufen der Granulozyten im Knochenmark

N	Narkose	Durch Medikamente ausgelöster Zustand der Bewusstlosigkeit mit Unempfindlichkeit gegenüber Schmerz-, Temperatur- und Berührungsreizen
	Nekrose	Zelltod, Absterben von Geweben, Organen und Organteilen
	neoadjuvant	Unterstützende Maßnahme vor einer geplanten Operation, z. B. neoadjuvante Chemotherapie
	Neoplasie	Neubildung von Gewebe, die auf einer Störung oder dem Verlust der Wachstumsregulation der Zellen beruht.
	Nervensystem	Gesamtheit des Nervengewebes, das der Wahrnehmung, der Integration des Wahrgenommenen, des Denkens und Fühlens sowie der Auslösung angemessener Verhaltensweisen dient; die Reizaufnahme erfolgt über Rezeptoren und Sensoren, die Reizverarbeitung durch Neurone in Gehirn und Rückenmark, die Reizleitung über Nerven.

Nuklearmedizin

Fachgebiet in der Medizin, das sich mit der diagnostischen und therapeutischen Anwendung von Radionukliden befasst, z. B. Skelettszintigraphie, MIBG-Szintigraphie, Positronen-Emissions-Tomographie

- **Obstipation** Stuhlverstopfung; Störung mit Verminderung der Stuhlfrequenz (weniger als dreimal pro Woche) und notwendigem starken Pressen bei der Stuhleerung

- Ödem** Eine durch Flüssigkeitsansammlung im Gewebe bedingte Schwellung

- Onkogen** Gen, das die Entstehung von Krebs fördert (Onkogen bedeutet wörtlich Krebs-Gen); Onkogene entstehen durch Veränderung (Mutation) von Genen, die für die normale Zellentwicklung (Zellwachstum, -teilung, -reifung) von Bedeutung sind. Weil diese Gene sich in Onkogene umwandeln können, nennt man sie auch „Protoonkogene“. Die Genveränderungen können spontan oder durch Auslöser wie beispielsweise radioaktive Strahlen, chemische Stoffe oder Viren auftreten.

- Opioide** Körpereigene oder halb- oder vollsynthetisch hergestellte Substanzen, die morphinähnlich sind; sie unterbrechen die Schmerzentstehung und -weiterleitung auf zentraler Ebene und werden daher zur Therapie starker Schmerzen eingesetzt.

- oral** Den Mund betreffend (z. B. orale Medikation = durch den Mund einzunehmende Medikamente)

P	palliativ	Lindernd (z. B. Palliativtherapie: Therapie, die vorrangig auf die Erhaltung bzw. Verbesserung der Lebensqualität ausgerichtet ist, wenn die Heilung eines Patienten nicht mehr möglich ist; im Unterschied dazu hat eine kurative Therapie in erster Linie die Heilung des Patienten zum Ziel.)
	physiologisch	Körperliche Vorgänge und physikalische Funktionen des (menschlichen) Organismus betreffend, die dem gesunden Lebenszustand angehören oder der Abwehr von Gefahren für diesen Zustand dienen
	Polychemotherapie	Behandlung mit mehreren Zytostatika
	Port-Katheter	Unter die Haut eingepflanzter zentraler Venenkatheter (Infusionsschlauch); ein Ende des Katheters liegt in einem großen, herznahen Blutgefäß, das andere Ende endet unter der Haut in einem Metall- oder Kunststoffreservoir (sogenannter Port). Der Port kann, wenn eine Infusion erfolgen soll, durch die Haut punktiert werden.
	Positronen-Emissions-Tomographie (PET)	Bildgebendes, nuklearmedizinisches Verfahren, bei dem mithilfe einer radioaktiv markierten Substanz (Zuckermolekül) Tumoren oder Metastasen in einem Bild (Tomogramm) sichtbar gemacht werden können.
	Primärtumor	Der zuerst entstandene Tumor, von dem Metastasen ausgehen können
	Prognose	Vorhersage; Voraussicht auf den Krankheitsverlauf; Heilungsaussicht
	Proliferation	Vermehrung von Gewebe durch Wucherung oder Sprossung
	Prophylaxe	Vorbeugung, Verhütung von Krankheiten
	Punktion	Einstich in (Blut-)Gefäße, Körperhöhlen oder Organe zur Entnahme von Flüssigkeiten und Gewebstückchen oder zum Einbringen von Substanzen mit Spezialinstrumenten (z. B. Hohlnadeln) für diagnostische oder therapeutische Zwecke

R	radioaktiv	Als radioaktiv werden Substanzen mit instabilen Atomkernen bezeichnet, die sich spontan unter Abgabe von Energie umwandeln. Die freiwerdende Energie wird als ionisierende Strahlung (energiereiche Teilchen und/oder Gammastrahlung) abgegeben.
	Regression	<i>hier:</i> Rückbildung von Gewebe
	rektal	Das Rektum (Mastdarm, Enddarm) betreffend, zum Rektum gehörend oder durch das/im Rektum erfolgend
	Remission	Das Verschwinden der Symptome einer Krebserkrankung
	Resektion	Entfernung von erkrankten Organteilen
	Resistenz	<i>hier:</i> Widerstandsfähigkeit von Zellen gegenüber Chemotherapeutika oder Antibiotika
	Retikulozyten	Junge, unreife, jedoch bereits kernlose Vorläuferzellen der Erythrozyten, die im Knochenmark aus Normoblasten entstehen und nach ihrer Auswanderung ins Blut zu Erythrozyten heranreifen.
	Rezidiv	Rückfall, Wiederauftreten einer Erkrankung nach Heilung
	Rickham-Reservoir	Unter die Kopfhaut implantiertes Reservoir mit einer punktierbaren Kunststoffkapsel, das mit einem Liquor-gefüllten Raum im Gehirn verbunden ist; es ermöglicht wiederholte Liquorpunktionen oder den Anschluss eines Shunt-Systems.
	RNA	Abkürzungen für ribonucleic acid (englisch), Ribonukleinsäure (deutsch); unter anderem dient sie der Umsetzung der genetischen Information in Proteine oder übt andere Funktionen aus. Es handelt sich um ein großes Molekül, meist einer einfachen Nukleinsäurekette (Ausnahme: manche Viren), die wie die DNA aus vier verschiedenen Bausteinen (Basen) besteht.

Röntgenuntersuchung

Bildgebendes Verfahren, das durch Anwendung von Röntgenstrahlen Organe bzw. Organteile sichtbar macht.

S**Sepsis**

Durch Mikroorganismen (Bakterien, Viren, Pilze) verursachte, den ganzen Körper befallende Infektion

Serologie

Teilgebiet der Immunologie; befasst sich mit physiologischen Eigenschaften und pathologischen Veränderungen von Bestandteilen des Blutserums und im weiteren Sinne auch anderer Körperflüssigkeiten, die mit Antigen-Antikörper-Reaktionen im Labortest nachgewiesen werden können.

Shunt

Verbindung zwischen zwei Organsystemen oder Gefäßen; *hier*: meist operativ angelegt

solide

Fest; solider Tumor: feste, örtlich umschriebene Zunahme von körpereigenem Gewebe

somatisch

Körperlich; somatische Zellen: alle Körperzellen mit Ausnahme der Keimzellen

**Sonographie,
Ultraschall**

Bildgebendes Verfahren; Untersuchungsmethode, bei der Ultraschallwellen durch die Haut in den Körper gesendet werden; an Gewebs- und Organengrenzen werden die Schallwellen zurückgeworfen (reflektiert), von einem Empfänger (Schallkopf) aufgenommen und mithilfe eines Computers in entsprechende Bilder umgewandelt.

sporadisch

Vereinzelt auftretend; gelegentlich, selten vorkommend

Staging, Stadieneinteilung

Festlegung der Ausbreitung bei bösartigen Tumoren, beurteilt werden verschiedene Kriterien wie Größe des Primärtumors, Zahl der befallenen Lymphknoten und Metastasen

Stammzellen	Unreife (undifferenzierte) und unbegrenzt teilungsfähige Zellen, aus denen durch Teilung jeweils wiederum eine Stammzelle und eine zur Reifung (Differenzierung) fähige Zelle entstehen; Stammzellen sind das Ausgangsmaterial der embryonalen Organentwicklung und aller regenerationsfähigen Gewebe des Erwachsenen (z. B. Haut, Schleimhäute, blutbildende Zellen des Knochenmarks). Sie sind gewebespezifisch determiniert.
Stammzelltransplantation (SZT)	Übertragung blutbildender Stammzellen nach vorbereitender Chemotherapie, Bestrahlung oder Immunsuppression des Empfängers; die Stammzellen können entweder aus dem Knochenmark oder aus der Blutbahn gewonnen werden. Im ersten Fall nennt man das Verfahren ihrer Übertragung Knochenmarktransplantation, im zweiten Fall periphere Stammzelltransplantation. Nach Art des Spenders unterscheidet man zwei Formen der SZT: die allogene SZT (Stammzellen von einem Fremdspender) und die autologe SZT (eigene Stammzellen).
stereotaktisch	Genauere Lokalisationskontrolle durch bildgebende Verfahren (z. B. Computertomographie, Kernspintomographie) und Computerberechnung, z. B. zur Entnahme von Gewebe oder im Rahmen einer Behandlung
Strahlentherapie	Kontrollierte Anwendung ionisierender Strahlen zur Behandlung von bösartigen Erkrankungen
subkutan (s.c.)	Unter die Haut
supportiv	Unterstützend; Behandlungsmaßnahmen zur Vorbeugung, Linderung oder Behandlung krankheits- und/oder behandlungsbedingter Nebenwirkungen/Komplikationen
sympathisches Nervensystem, <i>Sympathicus</i>	Teil des vegetativen Nervensystems; dient der Anpassung an Anforderungs- und Stresssituationen; Erregung führt zum Beispiel zu einer Erhöhung des Blutdrucks, einer Zunahme der Herzfrequenz und Atemfrequenz, einer Erweiterung der Pupillen und vermehrtem Schwitzen. Gegenspieler ist das parasympathische Nervensystem.

Symptom	Krankheitszeichen
Syndrom	Krankheitsbild, das durch das gemeinsame Auftreten verschiedener Symptome gekennzeichnet ist und dessen Symptome alle durch eine gleiche Ursache ausgelöst werden.
systemisch	Den ganzen Körper betreffend (im Gegensatz zu lokal oder begrenzt)
Szintigraphie	Nuklearmedizinisches Untersuchungsverfahren, bei dem durch die Gabe von radioaktiv markierten Stoffen innere Organe oder Gewebe bildlich (zum Beispiel auf Röntgenfilmen) dargestellt werden können; in der Krebsheilkunde können mit Hilfe der Szintigraphie Tumoren oder Metastasen sichtbar gemacht werden.

T	T-Lymphozyten, <i>T-Zellen</i>	Unterform der Lymphozyten; für die zelluläre Immunantwort verantwortlich und damit wichtig für die Abwehr von Virus- und Pilzinfektionen; gebildet im Thymus
	Therapieoptimierungsstudie	Kontrollierte klinische Studie, die der optimalen Behandlung der Patienten und gleichzeitig der Verbesserung und Weiterentwicklung der Behandlungsmöglichkeiten dient; die Therapieoptimierung ist dabei nicht nur auf eine Verbesserung der Heilungsaussichten, sondern auch auf eine Begrenzung behandlungsbedingter Nebenwirkungen und Spätfolgen ausgerichtet.
	therapierefraktär	Nicht auf Therapie ansprechend
	Thrombozyten	Von Megakaryozyten im Knochenmark gebildete kernlose, scheibenförmige Blutbestandteile, deren Hauptfunktion die Blutstillung ist.
	Toxizität	Giftigkeit, Giftstärke, Nebenwirkung einer Substanz

Transfusion	Übertragung von Blut oder Blutbestandteilen von einem Spender auf einen Empfänger; Voraussetzung ist die Blutgruppenkompatibilität zwischen Spender und Empfänger.
Transplantation	Übertragung von Geweben, Organen oder Zellen
Tumor	Geschwulst, sowohl gutartig (benigne) als auch bösartig (maligne)
Tumorlyse-Syndrom, Zellzerfallsyndrom, Tumorzerfallsyndrom	Durch raschen Zerfall vieler Tumorzellen nach Chemotherapie ausgelöste Stoffwechselveränderung mit erhöhter Harnsäure-, Kalium- und Phosphat- sowie erniedrigter Calciumkonzentration im Serum; die Folge kann ein akutes Nierenversagen sein.
Tumorsuppressorgen	Gen, dessen Genprodukt hemmend auf die Zellteilung wirkt und dadurch eine Entstehung unkontrolliert wachsender Tumorzellen verhindert; der Ausfall eines Tumorsuppressorgens kann die Tumorbildung begünstigen.

U *Ultraschall, Sonographie* siehe Sonographie

Z *zentraler Venenkatheter (ZVK), zentralvenöser Katheter* Kunststoffkatheter (Infusionsschlauch), der meist nach Punktion (Einstich) einer Vene im Bereich der oberen Körperhälfte in das venöse Gefäßsystem eingeführt und herznah vorgeschoben wird; das äußere Ende des Katheters ist entweder über eine unter der Haut befestigten Kammer (Port-System) mit einer Nadel zugänglich oder kann als Schlauch außerhalb des Körpers an das Infusionssystem angeschlossen werden (Broviac-Katheter, Hickman-Katheter).

Zentralnervensystem (ZNS), <i>zentrales Nervensystem</i>	Umfasst Gehirn und Rückenmark und wird vom peripheren Nervensystem abgegrenzt; als zentrales Integrations-, Koordinations- und Regulationsorgan dient es der Verarbeitung von äußeren Sinneseindrücken sowie von Reizen, die vom Organismus selbst produziert werden.
zytochemisch	Den chemischen Aufbau sowie die chemischen Vorgänge der Zellen betreffend
zytomorphologisch	Gestalt und Bau der Zellen (unter dem Mikroskop) betreffend
Zytostatika	Zellwachstumshemmende Medikamente; können verschiedenartige, insbesondere sich häufig teilende Zellen vernichten und/oder deren Vermehrung verhindern oder erheblich stören, indem sie deren Zellstoffwechsel beeinflussen.

Gut zu wissen

Ein umfangreiches Glossar finden Sie unter:

☞ www.kinderkrebsinfo.de

Informationen für Patienten



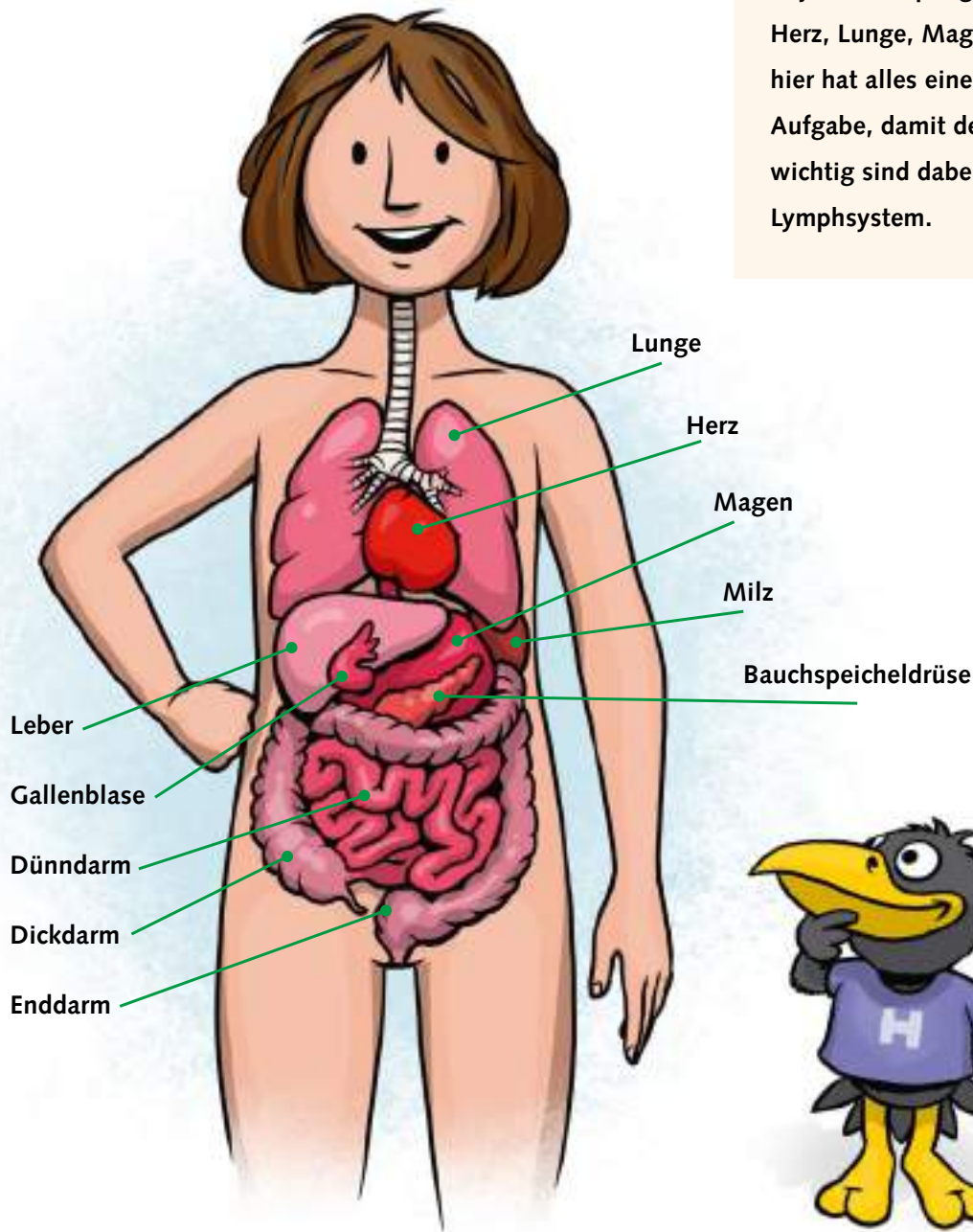
Hallo!

Bei dir ist eine Krebserkrankung festgestellt worden, entweder eine Leukämie (also eine Form von Blutkrebs) oder ein Lymphom (eine Krebserkrankung des Lymphsystems).

Damit du mehr über deine Erkrankung verstehst und weißt, warum du jetzt im Krankenhaus bist und behandelt werden musst, haben wir hier einen kleinen Überblick geschaffen. Leukämien und Lymphome haben viel gemeinsam und werden auch recht ähnlich behandelt.

Darum beschreiben wir sie hier zusammen. Vielleicht helfen dir deine Eltern beim Lesen oder du bist schon alt genug, auch den Text in dieser Broschüre genau zu deiner Erkrankung im Teil für Eltern zu verstehen.

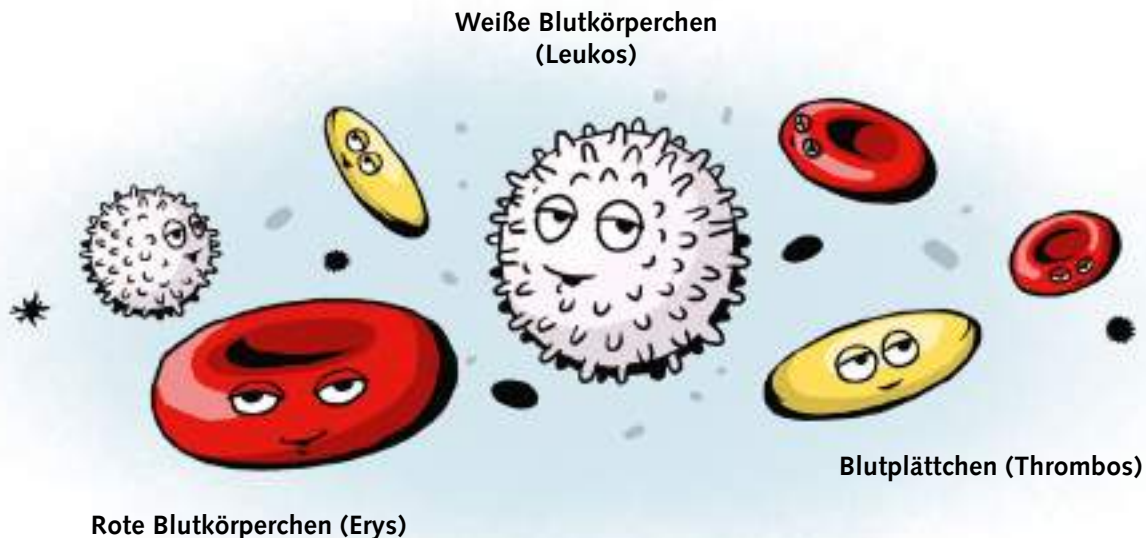
In jedem Körper gibt es verschiedene Organe: Herz, Lunge, Magen und vieles mehr. Auch hier hat alles einen Sinn und jedes Organ eine Aufgabe, damit der Körper funktioniert. Ganz wichtig sind dabei auch das Blut und das Lymphsystem.



Warum bin ich krank?

Um das zu verstehen, sollte man ein wenig über den eigenen Körper wissen. Man kann ihn vielleicht vergleichen mit einer Stadt, in der es kleine und große Häuser gibt, Kirchen, Parks und viele Menschen. Alles hat seinen Sinn und jeder hat eine Aufgabe: Die Polizisten regeln den Verkehr und jagen Verbrecher, die Lehrer unterrichten die Kinder, der Bäcker backt das Brot usw.

Im Blut gibt es drei verschiedene Blutkörperchen: die weißen heißen Leukozyten (oder kurz auch Leukos), die roten sind die Erythrozyten (die man kurz auch Erys nennt) und die Blutplättchen sind die Thrombozyten (kurz Thrombos genannt).



Auch sie haben unterschiedliche Aufgaben. Die roten Blutkörperchen transportieren den Sauerstoff in alle Ecken des Körpers, damit die Organe funktionieren können. Die Blutplättchen kommen zum Einsatz, wenn man sich verletzt hat. Sie helfen, die Wunden zu verschließen, damit man nicht verblutet. Und die weißen Blutkörperchen sind wichtig bei der Abwehr von Eindringlingen. Es gibt im Wesentlichen zwei Sorten weiße Blutkörperchen, die Granulozyten und die Lymphozyten. Beide finden und vernichten eindringende Keime und sorgen dafür, dass Entzündungen heilen können.

Lymphozyten bauen auch Lymphknoten auf. Diese sind so klein, dass man sie von außen nicht sehen kann. Sie kommen an vielen verschiedenen Stellen des Körpers vor und sind untereinander durch die Lymphwege verbunden.

Das muss man sich wie ein Straßennetz vorstellen, wobei die Lymphknoten wie Straßensperren funktionieren, die alles kontrollieren. Wenn Keime auftauchen, werden diese von den Lymphknoten sofort aus dem Verkehr gezogen. Eine ganz ähnliche Aufgabe hat auch die Milz. Sie ist ein Organ, das auf der linken Seite unter den Rippen liegt – genau dort, wo man bei Anstrengung Seitenstiche verspürt! Es kann sein, dass deine Milz jetzt geschwollen ist und dir auch weh tut.

**Schau dir das Bild mit den Organen an.
Da findest du auch die Milz.**

Wie kommen die Blutzellen in das Blut?

Alle Blutzellen werden mit der Zeit alt und sterben ab. Manche, wie die roten, die Erythrozyten, leben recht lange, während die weißen Blutkörperchen nur wenige Tage alt werden. Sie müssen dann durch neue ersetzt werden. Das geschieht in den Knochen, und zwar mittendrin im Knochenmark.

Im Knochenmark sehen die Blutzellen zunächst ganz gleich aus, das sind die sogenannten Stammzellen. Diese entwickeln sich dann zu den verschiedenen Typen: Erys, Thrombos und Leukos.

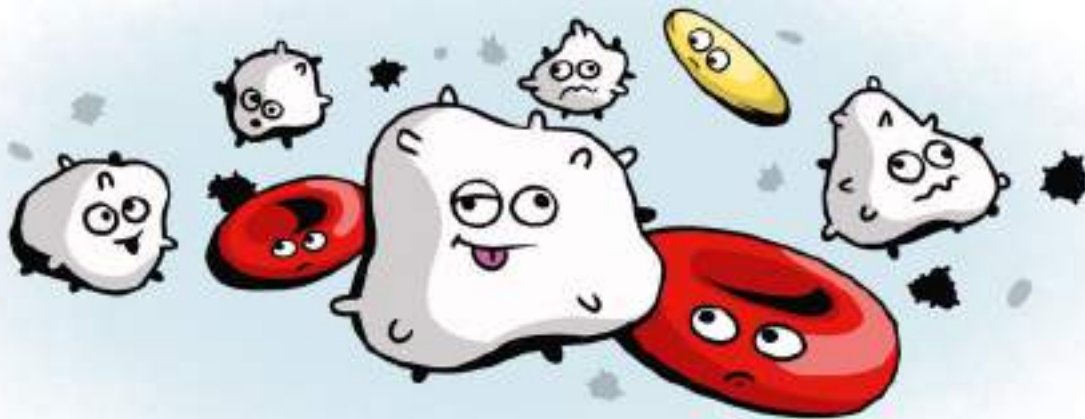
Erst wenn die unreifen Zellen herangewachsen sind und sie ihre Aufgaben übernehmen können, verlassen sie das Knochenmark und gehen ins Blut über (Lymphozyten auch ins Lymphsystem). Reife Zellen können sich nicht mehr vermehren. Wenn viel Arbeit auf sie wartet, wie zum Beispiel zur Bekämpfung einer Erkältung oder Entzündung, dann werden auch viele weiße Blutkörperchen produziert.

Warum entsteht eine Leukämie oder ein Lymphom?

Es kann passieren, dass durch eine Veränderung in den Zellen die Ausreifung nicht mehr stattfindet. Das heißt, die jungen Zellen (auch Blasten genannt) teilen sich ununterbrochen und vermehren sich dadurch unkontrolliert, können aber die Aufgaben, die reife Zellen haben, nicht übernehmen. So kommt es vermehrt zu Infektionen, die nicht bekämpft werden können. Und weil diese Blasten sich in Windeseile im Knochenmark ausbreiten, verdrängen sie die anderen gesunden Blutkörperchen, die Erythrozyten und die Thrombozyten. Und da es bald eng wird, gehen auch unreife Leukozyten direkt ins Blut und in die Lymphwege über, obwohl sie dort nichts ausrichten können.

Die ersten Anzeichen für eine Leukämie oder ein Lymphom ähneln meist anderen Krankheiten. Erst mit einer gründlichen Untersuchung des Blutes und des Knochenmarks kann man die Krankheit feststellen.

Weniger rote Blutkörperchen transportieren weniger Sauerstoff zu den Organen und das macht den Körper schlapp und müde. Weniger Blutplättchen können nicht so wirksam bei der Blutstillung helfen und so kommt es zu mehr blauen Flecken und sogar Blutungen. Und wenn es zu wenige ausgereifte und arbeitsfähige weiße Blutkörperchen gibt, können sich alle Arten von Infektionen sehr leicht ausbreiten. Das wirst du alles mehr oder minder stark bemerkt haben, bevor du in die Klinik kamst und man dein Blut gründlich untersucht hat.



Wie kommt es zu einer Leukämie oder zu einem Lymphom?

Die Ursachen für diese Erkrankungen sind bis heute weitestgehend noch nicht gefunden. Einige entstehen wohl aufgrund von Veränderungen im Erbgut. Sicher ist auf jeden Fall, dass du nichts falsch gemacht hast und auf keinen Fall Schuld an dieser Erkrankung hast. Auch deine Eltern hätten nichts anders oder besser machen können.

Jetzt ist es erst einmal wichtig, dass du behandelt wirst. Denn ohne Behandlung würden die bösartigen Zellen sich immer weiter ausbreiten, du würdest immer schwächer und kränker und schließlich sogar an dieser Krankheit sterben.



Wie wird die Krankheit behandelt?

Schön wäre es, wenn es ein Medikament gäbe, das ganz gezielt die verrückten Blasten zerstört und alles wäre wieder in Ordnung. Aber ein solches Mittel gibt es leider noch nicht. Man setzt daher eine Reihe von Medikamenten ein, die sogenannten Zytostatika, die ganz allgemein die Zellteilung unterbrechen oder sich teilende Zellen abtöten. Dabei muss man aber in Kauf nehmen, dass neben den Blasten auch andere (gesunde!) in der Teilung befindliche Zellen gestört oder abgetötet werden. Und das hat unter anderem zur Folge, dass die Schleimhäute leiden, die Haare ausfallen und dass einem übel wird.

Die Chemotherapie fließt aus einem Tropf ins Blut – meist über einen Port oder einen Katheter. Der Beutel mit den Medikamenten hängt an einem Ständer auf Rollen. So ist man auch im Krankenhaus mobil.



Diese Behandlung wird auch Chemotherapie genannt und muss nach einem über viele Jahre entwickelten ganz besonderen Schema, dem Behandlungsprotokoll, von speziell dafür ausgebildeten Ärzten und Schwestern verabreicht werden. Weil eine Leukämie oder ein Lymphom bei Kindern nur sehr selten vorkommt, haben auch nur die Fachleute in den Kinderkrebszentren die notwendige Erfahrung im Umgang mit diesen Medikamenten und ihren Nebenwirkungen. Daher musst du eventuell auch eine lange Anreise in Kauf nehmen und bist für eine Zeit lang von deiner Familie und von deinen Freunden getrennt.

Aber keine Angst: Heute kann man auch über Telefon und Internet sehr gut in Verbindung bleiben. Selbst Schulunterricht kann über das Internet vermittelt werden.

Wie die verschiedenen Medikamente heißen und in welcher Reihenfolge oder Zusammensetzung sie gegeben werden, wirst du sehr schnell lernen. Die Schwestern und Ärzte erklären dir auch jeden Schritt genau und geben dir auf alle Fragen gern eine Antwort.

Die Therapie wird nach einem vorgegebenen Schema durchgeführt. Dafür muss man in der ersten Zeit (einige Monate) jeweils für ein paar Tage ins Krankenhaus. Zwischen den Therapie-Gaben muss sich das Knochenmark immer wieder erholen, damit es zu einer normalen Blutbildung kommt. In dieser Zeit kannst du meist zu Hause sein und je nach Befinden auch in die Schule gehen. Allerdings fällt dies meist flach, weil deine eigene Abwehr zu sehr geschwächt ist und du allzu leicht einen Infekt bekommen könntest. Bei allen Anzeichen solcher Infekte (z. B. Fieber über 38 °C, aber auch bei Bauchschmerzen, Halsschmerzen, Husten, Hautausschlag oder Ähnlichem) musst du gleich ins Krankenhaus, denn das könnte sonst gefährlich werden, weil du ja nicht genügend eigene Abwehrkräfte hast. Im Krankenhaus bekommst du schnell Medikamente gegen diese Keime.

Zur Kontrolle wird immer wieder dein Blut und in regelmäßigen Abständen auch das Knochenmark untersucht. Damit nicht so viel gepikst werden muss, wird meist zu Beginn der Behandlung eine direkte Verbindung zum Blutssystem eingebaut: Du bekommst entweder einen Hickman- oder Broviac-Katheter oder ein Port-a Cath. Das geschieht in einer kleinen Operation. Den Unterschied und die Pflege dieser Zugänge erklären dir die Ärzte. Überhaupt solltest du dich bei allen Fragen, die du hast, nicht scheuen, sie zu stellen. Auf der Station gibt es neben den Ärzten, Schwestern und Pflégern viele andere Leute, die dir und deiner Familie in dieser schwierigen Zeit beistehen, zum Beispiel: Sozialarbeiter, Lehrer, Psychologen oder Erzieher.

Und du wirst merken, dass du bald schon ein richtiger Experte wirst. Denn du wirst in ganz kurzer Zeit sehr viel lernen.

Wie geht's weiter?

Nach der ersten intensiven Behandlungszeit kann sich eine Erhaltungs- oder Dauertherapie anschließen, bei manchen Erkrankungen auch eine Bestrahlung. In der Dauertherapie werden die Medikamente nicht mehr als Tropf in die Venen gegeben, sondern zum Einnehmen in Tablettenform oder als Saft. Und das kann zu Hause gemacht werden. Du musst nur in regelmäßigen Abständen zur Kontrolle in die Klinik. In dieser Zeit kannst du auch wieder in die Schule gehen und nach und nach alle anderen „normalen“ Dinge wieder aufnehmen. Falls eine Bestrahlung anstehen sollte, wird mit dir vorher besprochen, wie das abläuft.

Auf der Station wirst du auch andere Kinder und Jugendliche antreffen, zum Teil mit einer ähnlichen Erkrankung wie deiner, zum Teil aber mit ganz anderen bösartigen Krankheiten. Du kannst dich gut mit den anderen Patienten austauschen – natürlich auch spielen, quatschen, fernsehen oder gemeinsam Musik hören. Du musst aber wissen, dass die Krankheiten bei jedem etwas anders verlaufen und dass du deine eigene Situation nicht exakt mit der eines anderen Patienten vergleichen kannst.



Was es sonst noch so an Büchern, Broschüren oder Videos gibt, kannst du bei der Deutschen Kinderkrebsstiftung erfahren, auch, welche Möglichkeiten es nach der Behandlung gibt. Zum Beispiel können alle Kinder und Jugendlichen nach der Behandlung an einer Freizeit im Waldpiraten-Camp der Deutschen Kinderkrebsstiftung teilnehmen. Für die etwas Älteren gibt es die regelmäßigen „Junge-Leute-Treffen“ und die „Regenbogenfahrt“.

Alle Informationen dazu bekommst du auf der Webseite

▣ www.kinderkrebsstiftung.de oder per Anruf: +49 (0)228 68846-0





Deutsche Kinderkrebsstiftung
Adenauerallee 134
53113 Bonn
Tel. +49 (0)228 68846-0
Fax. +49 (0)228 68846-44
info@kinderkrebsstiftung.de
www.kinderkrebsstiftung.de



Informationsportal Kinderkrebsinfo
Charité - Universitätsmedizin Berlin
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
www.kinderkrebsinfo.de
info@kinderkrebsinfo.de



Projekte wie die vorliegende Broschüre sind rein spendenfinanziert. Unterstützen Sie unsere Arbeit mit einer Spende. Für eine Onlinespende einfach den QR-Code scannen.



Spendenkonto
Deutsche Kinderkrebsstiftung
DE 04 3708 0040 0055 5666 16
DRESDEFF370
Commerzbank