Adelheid Woehrer

Abteilung für Neuropathologie und Neurochemie, Universitätsklinik für Neurologie, Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

Hirntumoren auf den Punkt gebracht

Primäre Hirntumoren machen etwa 2 % aller Krebserkrankungen aus, sind allerdings verglichen zu anderen Krebserkrankungen besonders schwer zu therapieren. In diesem Artikel geben wir einen kurzen praxisrelevanten Überblick über die Gruppe der Hirntumoren und stellen die wesentlichsten Aspekte vor.

Sonderfall Gehirn

Den größten Prozentsatz an Hirntumoren bilden gutartige Tumore, sogenannte Meningeome, die von den Hirnhäuten ausgehen – Strukturen, die Gehirn und Rückenmark als schützende Gewebsschichten umgeben. Bösartige Hirntumoren gehen dagegen häufig vom Hirnparenchym aus, wobei mit 26 % am häufigsten der Frontallappen betroffen ist. Der Frontallappen macht etwa 2/5 des menschlichen Gehirns aus und spielt eine wichtige Rolle in der Modulierung höherer Funktionen wie

etwa willentlicher Bewegungsabläufe, des Sprachflusses oder auch unserer Gefühlsausdrücke. Menschen mit einem Tumor in diesem Areal erleiden häufig epileptische Anfälle als Erstsymptom. Mit 19 % am zweithäufigsten ist der Temporallappen betroffen. Dieser ist nicht nur anatomisch dem Ohr sehr nahe, weite Teile beschäftigen sich mit der Verarbeitung auditiver Inputs wie etwa der wahrgenommenen Sprache. Tumoren des Temporallappens chirurgisch zu resezieren stellt aufgrund der Komplexität der Strukturen eine Herausforderung dar. Etwa 12 % der Hirntumore treten im Parietallappen auf. Dieser spielt in der linken und rechten Hemisphäre eine unterschiedliche funktionelle Rolle. Während Tumoren der linken Hemisphäre häufig die Sprachfähigkeit einer Person betreffen, führen rechtshemipärische Tumoren häufig zu Störungen der eigenen Körperwahrnehmung oder der räumlichen Orientierung. Etwa 5 %

aller Hirntumoren treten im Kleinhirn auf, wobei Kinder und Jugendliche hier besonders häufig betroffen sind. Ein Tumor im Kleinhirn ist meist mit Störungen der Koordination von Bewegungsabläufen oder des Gleichgewichts assoziiert. Der Hirnstamm verbindet das Gehirn mit dem Rückenmark und ist in etwa 4 % aller Fälle betroffen. Tumoren in dieser Region wirken sich auf das Gehen, Sprechen, Schlucken, die Mimik oder auch das Sehen aus. Sie sind schwer zu resezieren und führen schneller zu einer Einklemmungssymptomatik. Mit 3 % ebenfalls selten betroffen ist der Okzipitallappen. Der Okzipitallappen ist der kleinste Lappen des Gehirns und spielt eine wichtige Rolle beim Verarbeiten visueller Informationen. Tumoren in diesem Bereich können sowohl einen Verlust des Sehens als auch Halluzinationen hervorrufen. Mit 2 % am seltensten sind die Ventrikel betroffen, die inneren Hohlräume des Gehirns, die mit Liquor

Abb. 1 ▲ Glioblastom mit diffuser Infiltration des Gehirns. Die Post-mortem-HE-Untersuchung eines Gehirns zeigt einen ausgedehnten Tumor mit zentralen Nekrosen im hinteren Balkenbereich. Das Glioblastom ist der häufigste bösartige Hirntumor beim Erwachsenen mit einem mittleren Erkrankungsalter von 63 Jahren

Abb. 2 ▲ Die häufigsten Tumortypen im Überblick. Während Meningeome die größte Gruppe der gutartigen Hirntumoren ausmachen, sind Gliome einschließlich Glioblastome die größte Gruppe der bösartigen Hirntumoren

Hier steht eine Anzeige.

gefüllt sind. Bei Tumoren in dieser Lokalisation ist es initial häufig wichtig, das Zuviel an Liquor über einen Shunt zu drainieren, um den Gehirndruck zu verringern. Mit 30 % knapp 1/3 aller Hirntumoren wachsen so ausgedehnt, dass mehrere Hirnlappen betroffen sind. Diese Tumoren gehen mit einem bunten neurologischen Bild einher und haben eine ungünstige Prognose.

Primäre versus sekundäre Hirntumoren

Die häufigsten malignen primären Hirntumoren gehören zur Gruppe der Gliome, d. h. Tumoren, die sich von Gliazellen ableiten.

Diese machen 27 % aller Hirntumoren und 80 % aller bösartigen Hirntumoren aus.

» 27 % aller Hirntumore fallen in die Gruppe der Gliome

Der häufigste Vertreter unter den Gliomen ist das Glioblastom (Abb. 1). Bei Kindern treten andere Tumortypen wie etwa das pilozytische Astrozytom (intermediäre Malignität) oder Medulloblastom auf. Bis zu 30 % aller Personen, die an einer systemischen Krebserkrankung in anderen Teilen des Körpers außerhalb des Gehirns leiden, entwickeln Hirnmetastasen. Damit sind sekundäre Hirntumoren mindestens doppelt so häufig wie primäre Hirntumoren.

Hirnmetastasen sind besonders häufig bei Personen mit Bronchuskarzinom, wo sie bei etwa 1/5 der Betroffenen auftreten.

Das ist der höchste Anteil unter den Krebserkrankungen. Dagegen sind 7 % aller Patienten mit Melanom oder Nierenkarzinom betroffen. Unter Frauen mit Mammakarzinom sind es immerhin 5 %. Im Gegensatz zu primären Hirntumoren, kommen bei Hirnmetastasen auch präventive Strategien zum Einsatz oder werden erforscht.

Behandlungsergebnisse

Patienten mit primären Hirntumoren werden meist nach einem multimo-

dalen Ansatz therapiert, der auf einer Kombination aus chirurgischer Resektion, Radiotherapie und Chemotherapie beruht. Neuere Therapien wie molekulare zielgerichtete Therapien oder Immuntherapien werden kontinuierlich evaluiert, führten bislang jedoch nicht zu einem durchschlagenden Erfolg. Trotz intensiver Therapie bleibt die Prognose für Betroffene meist ungünstig. Einzige Ausnahme davon stellen kindliche Hirntumoren dar, die genetisch in der Regel homogener sind und häufiger Ansatzpunkte für zielgerichtete Therapien aufweisen.

» Im Durchschnitt verstirbt ein Krebspatient etwa 15,5 Jahre „zu früh“

Die mittlere Anzahl der verlorenen Lebensjahre ist ein guter Indikator, um den gesellschaftlichen Impact von Krebserkrankungen zu messen. Dabei wird das Verhältnis zwischen dem Alter, in dem eine Person an Krebs verstirbt, und ihrer ursprünglichen Lebenserwartung ausgedrückt. Im Durchschnitt verstirbt ein Krebspatient etwa 15,5 Jahre „zu früh“.

Bei Patienten mit Hirntumoren sind es im Mittel dagegen 22 Jahre. Damit sind sie nach dem Hodenkrebs, Zervixkarzinom und Hodgkin-Lymphom für die viert-höchste Anzahl an verlorenen Lebensjahren verantwortlich und führen zu einem erheblichen Verlust an Produktivität. Das liegt einerseits daran, dass Hirntumore schwer zu diagnostizieren und zu therapieren sind, und andererseits daran, dass sie bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen relativ häufig auftreten. Bei Kindern stellen sie die häufigste Krebstodesursache dar.

Trotz kontinuierlicher Verbesserungen in der Diagnostik und Therapie, hat sich das Überleben vieler Patienten über die letzten drei Jahrzehnte kaum verändert. In den meisten Teilen der Welt einschließlich Österreich liegt die Mortalitätsrate für bösartige Hirntumoren zwischen 3–4 pro 100.000 Einwohner pro Jahr. Einige asiatische Länder wie zum Beispiel Japan bilden dabei eine Ausnahme und weisen mit knapp 1 pro 100.000 Einwohner und Jahr eine geringere Sterb-

psychopraxis, neuropraxis 2021 · 24:22–25
<https://doi.org/10.1007/s00739-020-00665-1>
 © Der/die Autor(en) 2020

A. Woehr

Hirntumoren auf den Punkt gebracht

Zusammenfassung

Hirntumoren sind insgesamt sehr seltene Krebserkrankungen, die jedoch aufgrund ihrer Lage in Gehirn und Rückenmark schwer zu diagnostizieren und therapieren sind. Die anatomische Lage führt nicht nur zu Unterschieden in der Präsentation und neurologischen Symptomatik, sie limitiert häufig die Möglichkeiten einer kompletten Resektion. Trotz adjuvanter Radio- und Chemotherapie ist die Prognose für Betroffene meist ungünstig. Basierend auf histologischen und molekularen Merkmalen unterscheidet man mehr als 120 Tumortypen, die in 4 Malignitätsgrade eingeteilt werden. Aus bislang unzureichend verstandenen Gründen treten bösartige Hirntumoren häufiger bei Männern und gutartige Hirntumoren häufiger bei Frauen auf.

Schlüsselwörter

Hirntumoren · Inzidenz · Mortalität

Brain tumors put straight

Abstract

Primary brain tumors are exceedingly rare types of cancer that are, however, difficult to diagnose and treat due to their location in the brain and spinal cord. Their anatomic location not only leads to differences in their characteristic presenting symptoms and neurological deficits, but grossly limits the extent of resection. Despite intense adjuvant treatment, which often consists of a combination of radiotherapy and chemotherapy, patient outcome remains poor. More than 120 distinct subtypes across 4 grades of malignancy are differentiated based on histological and molecular criteria. For hitherto poorly understood reasons malignant tumor types are more common in males, whereas benign tumor types are more common in females.

Keywords

Brain tumors · Incidence · Mortality

Tab. 1 Risikofaktoren

Bislang sind wenige Risikofaktoren bekannt, die unter 10 % der Hirntumoren erklären. Darunter

Alter und Geschlecht

Ionisierende Strahlung (meist therapeutisch)

Handystrahlen (kontroversiell diskutiert)

Genetische Faktoren (erbliche Tumorsyndrome, Risikoallele)

Übergewicht

Allergien (protektiver Faktor)

lichkeit auf. Die Gründe dafür sind unklar, könnten jedoch auf genetische Unterschiede zwischen den Populationen hinweisen.

Molekulare Diagnostik

Hirntumoren werden nach einem Gradierungsschema beurteilt, das sich an der Prognose der Betroffenen orientiert und die Tumoren von der geringsten (Grad 1) bis zur höchsten (Grad 4) Aggressivität reiht. So sind 5 Jahre nach Diagnosestellung noch 92 % der Patienten mit einem Grad-1-Tumor, jedoch unter 5 % mit einem Grad-4-Tumor am Leben. Eine frühzeitige Diagnose geht dabei mit einem besseren Überleben einher. Insgesamt unterscheidet man mehr als 120 verschiedene Tumortypen, die anhand einer Kombination aus histologischen und molekularen Merkmalen unterschieden werden. Die häufigsten Tumortypen sind in der **Abb. 2** zusammengefasst. Die molekulare Diagnostik spielt dabei eine zunehmend wichtige Rolle. Standardmäßig werden etwa genetische Veränderungen wie die IDH-Mutation oder 1p-19q-Deletion erfasst, die unter den Gliomen entscheidende diagnostische und prognostische Information liefern.

Unterschiede zwischen Frauen und Männern

Die Inzidenz von Hirntumoren unterscheidet sich zwischen Männern und Frauen unabhängig vom Alter.

Etwa 55 % aller bösartigen Hirntumore treten bei Männern auf, verglichen zu 45 % bei Frauen. Im Gegensatz dazu treten nur 36 % der nicht bösartigen Hirn-

tumoren bei Männern auf, verglichen zu 64 % bei Frauen. Ursächlich an diesen Geschlechterunterschieden ist ein verstärktes Auftreten von Gliomen bei Männern und Meningeomen bei Frauen. Die eigentlichen pathogenetischen Gründe dafür sind noch unzureichend verstanden. Jüngste Studien weisen jedoch auf relevante Unterschiede in der Immunantwort und der zugrunde liegenden Tumorbio-logie zwischen Männern und Frauen hin. Weitere bislang bekannte Risikofaktoren sind in **Tab. 1** zusammengefasst.

Fazit für die Praxis

- **Hirntumoren sind zwar insgesamt sehr selten, jedoch aufgrund ihrer Übersterblichkeit für die Betroffenen und die Gesellschaft von hoher Relevanz.**
- **Neben primären Hirntumoren sind Metastasen von Lungen- Nieren- und Mammakarzinomen sowie Melanomen sehr häufig.**
- **Primäre Hirntumoren umfassen ein breites Spektrum an Tumortypen, die in 4 Malignitätsgrade eingeteilt werden. Die komplexe Diagnostik basiert dabei auf histologischen und molekularen Merkmalen.**
- **Risikofaktoren sind bislang nur wenige bekannt und intensiver Gegenstand der Forschung.**

Korrespondenzadresse

© Privat

Dr. Adelheid Woehrer
Abteilung für Neuropathologie und Neurochemie,
Universitätsklinik für Neurologie, Medizinische
Universität Wien
Spitalgasse 23, 1090 Wien,
Österreich
adelheid.woehrer@
meduniwien.ac.at

Funding. Open access funding provided by Medical University of Vienna.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. A. Woehrer gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden vom Autor keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Hinweis des Verlags. Der Verlag bleibt in Hinblick auf geografische Zuordnungen und Gebietsbezeichnungen in veröffentlichten Karten und Institutsadressen neutral.