

1 Klinik, Diagnostik und allgemeine Therapie

Für die westlichen Industrienationen beträgt die jährliche Inzidenz primärer Tumorerkrankungen des Gehirns insgesamt 12–20 auf 100.000 Personen. Der Anteil von Menschen, die an oder mit Gehirnmetastasen sterben übersteigt diese Zahl noch um ein Mehrfaches (DeAngelis 2001). Insgesamt zeigt sich in den letzten beiden Jahrzehnten ein Häufigkeitsanstieg der Gehirntumorerkrankungen, der über die durch eine Veränderung der Alterspyramide und verbesserte Diagnostik erklärbare Inzidenzzunahme hinausgeht. Tabelle 1.1 gibt einen Überblick über die relative Häufigkeit bestimmter Tumorentitäten bei primären Tumoren des Gehirns im Erwachsenenalter und im Kindesalter. Nahezu alle Hirntumore zeigen einen Inzidenz-Gipfel in bestimmten Altersklassen. Maligne Gliome und primär zerebrale Lymphome weisen einen Häufigkeitsgipfel im höheren Lebensalter auf, während z. B. zerebrale Ependymome und Medulloblastome ganz überwiegend das Kindes- und junge Erwachsenenalter betreffen. Bei Kindern stellen die Gehirntumore nach Leukosen die häufigste Neubildung mit einer Inzidenz von etwa 3/100.000 Kinder dar.

Tab. 1.1: Relative Häufigkeitsverteilung primärer Gehirntumoren

Tumorhistologie	Kindesalter	Erwachsenenalter	Altersgipfel bei Erwachsenen (Jahre)
Astrozytome	30 %	20 %	30–50
Glioblastome	10 %	30 %	40–60
Oligodendrogliome	0,5 %	5–10 %	30–50
Ependymome	10 %	2 %	30–40
Meningeome	0,5 %	20 %	40–50
Medulloblastome	23 %	1 %	20–30
Zerebrale Lymphome	selten	3 %	50–60
Hypophysentumoren	selten	1–10 %	35–40
Plexuspapillome	1 %	0,5 %	20–25
Intrakranielle Schwannome	selten	5–8 %	35–45
Tumoren der Pinealisregion	1 %	1 %	20–30
Andere	ca. 20 %	ca. 10 %	

Die Entstehungsmechanismen, die der Entwicklung von Gehirntumoren zugrunde liegen, sind mit wenigen Ausnahmen ungeklärt. Ein statistisch

signifikanter Zusammenhang von kraniellen Bestrahlungen im Kindesalter mit dem Auftreten bestimmter Gehirntumoren nach mehrjähriger Latenz ist zwar gesichert, darüber hinaus gibt es jedoch keinen wissenschaftlich belegten Zusammenhang zwischen dem Auftreten hirneigener Tumoren und Schädel-Hirn-Traumata, Infektionserkrankungen, der Benutzung von mobilen Telefonen oder der Exposition mit biologischen und chemischen Noxen (DeAngelis 2001). Die überwiegende Mehrheit der Gehirntumoren tritt sporadisch auf. Es gibt seltene familiäre Tumorsyndrome, in deren Verlauf auch Gehirntumoren gehäuft auftreten, so z.B. bei der Tuberosen Sklerose, der Neurofibromatose Typ I und Typ II und beim Hippel-Lindau-Syndrom. Wenngleich die Ursache oder besser die multikausalen Entstehungsbedingungen von Gehirntumoren nicht bekannt sind, ist die *Molekularpathogenese* dieser Tumoren umfangreich untersucht. Sie ist in Kapitel 2 dargestellt.

1.1 Symptomatik intrakranieller Raumforderungen

Kopfschmerzen sind das häufigste Symptom bei intrakraniellen Tumoren; sie betreffen ca. 50 % der Patienten mit primären und metastatischen Gehirntumoren. Typisch sind das Schmerzmaximum in den frühen Morgenstunden, das Neuaufreten von Kopfschmerzen bei bislang beschwerdefreien Personen oder die Änderung des Kopfschmerzcharakters bei Patienten, die unter chronischen Kopfschmerzen anderer Genese litten. Weitere Symptome einer *intrakraniellen Druckerhöhung* sind Nausea, Nüchternerebrechen und Visusminderung als Folge einer Papillenschwellung. Abhängig von der Lokalisation, von der Histologie, von der Wachstumsgeschwindigkeit und von der Ausbildung eines peritumoralen Ödems können Gehirntumoren initial durch *neurologische fokale Zeichen* symptomatisch werden: Neurologische fokale Symptome werden verursacht durch die Infiltration neuronaler Strukturen, durch deren unmittelbare Kompression und Druckschädigung oder durch eine Ischämie als Folge einer Kompression der das Parenchym versorgenden Blutgefäße. Fokale oder fokal beginnende, sekundär generalisierte *epileptische Anfälle* treten bei 30–70 % aller Patienten mit Gehirntumoren auf (Vecht et al. 2006). Uncharakteristisch anmutende Symptome wie vermehrte Reizbarkeit, erhöhte Erschöpfbarkeit, Schlafbedürfnis und Persönlichkeitsänderung können ohne nachweisbare neurologische fokale Symptome auf eine Gehirntumorerkrankung hindeuten. Mitunter führen typische *psychische*

Störungen, die häufig eher den Angehörigen als den Betroffenen selbst auffallen, zum Arztbesuch. Im Gefolge einer Gehirntumorerkrankung auftretende *endokrine Störungen* und *Gerinnungsstörungen* bedürfen oftmals der gezielten Therapie. Charakteristische *hormonelle Funktionsstörungen* und Gesichtsfeldstörungen im Rahmen von Tumoren der Sella-region werden in Kapitel 3.6 besprochen.

1.2 Diagnostik und Differentialdiagnose

1.2.1 Bildgebung

Die bildgebende Diagnostik zerebraler Raumforderungen ist die Domäne der *Magnetresonanztomographie* (MRT) und *Computertomographie* (CT), digitaler Schichtbildverfahren mit der Möglichkeit dreidimensionaler Rekonstruktionen. Die topographischen Beziehungen von Tumoren zu funktionell bedeutsamen Kortexregionen gewinnen besonders in der Gliomchirurgie zunehmende Bedeutung. Moderne Bildverarbeitungstechniken ermöglichen die Fusion von morphologischen Daten aus CT- und MRT-Untersuchungen mit funktionellen Darstellungen wie dem funktionellen MRT (fMRT), der Single-Photonen-Emissions-Computertomographie (SPECT) und der Positronen-Emissions-Tomographie (PET).

1.2.1.1 Computertomographie (CT)

Die CT-Bildgebung ermöglicht eine Bilddarstellung von knöchernen Schädelstrukturen sowie Gehirn und Ventrikelsystem. Ihre Vorteile sind ihre leichte Verfügbarkeit und der unproblematische Einsatz bei Patienten mit Metallimplantaten und beim anästhesiologischen Monitoring. Vor allem bei akuten Krankheitsbildern gibt sie als primäres diagnostisches Verfahren Hinweise auf das Ausmaß einer Massenverschiebung, des Begleitödems und der Auswirkung auf die Liquorpassage.

1.2.1.2 Magnetresonanztomographie (MRT)

Die MRT ist grundsätzlich sensitiver in der Detektion pathologischer Veränderungen im Gehirn und deshalb bei der präoperativen Planung unverzichtbar. Durch die Wahl verschiedener Untersuchungsparameter und Bildgenerierungstechniken ist eine differenzierte Beurteilung ver-

schiedener biologischer Gewebe möglich. Wie in der CT sind Blut-Hirn-Schranken-Störungen durch die Verwendung von Kontrastmittel erfassbar. Mittels *MR-Angiographie* ist eine Gefäßdarstellung möglich, die z. B. bei parasagittalen Meningeomen die Beurteilung der Durchgängigkeit des Sinus sagittalis superior erlaubt. Der Vorteil der MRT liegt darin, dass die Schichtführung beliebig veränderbar und eine hohe Auflösung auch kleinster anatomischer Strukturen z. B. von Hirnnerven möglich ist. *Funktionelle Magnetresonanztomographie (fMRT)* und *Diffusion Tensor Imaging (DTI)* sind spezialisierte Untersuchungsmethoden, die eine Lokalisationsdiagnostik von »eloquenten« Hirnregionen bzw. von Bahnsystemen in anatomischer Beziehung zu Gehirntumoren erlauben. Mit der fMRT wird die lokale Änderung der Hirndurchblutung nach gezielter Stimulation (z. B. motorisch, sensorisch, visuell) gemessen und zur Lokalisation der getesteten Funktion verwendet. Hierbei wird die Tatsache genutzt, dass Desoxyhämoglobin paramagnetisch ist und auf T2*-gewichteten (= Gradientenecho)-Sequenzen zu einem Signalabfall führt. Bei einer Aktivierung wird zwar vermehrt Sauerstoff verbraucht; es kommt jedoch zu einer Erhöhung des Blutflusses, die diesen Mehrverbrauch überkompensiert. Während der Aktivierung resultiert also auf T2*-gewichteten Sequenzen ein Signalanstieg. Vor einer Operation in eloquenten Hirnarealen werden die an einer entsprechenden Hirnfunktion beteiligten Hirnregionen mittels entsprechender Paradigmen dargestellt. Idealerweise erfolgt die Koregistrierung mit einem T1-gewichteten isotropen Datensatz, der Basis für eine Operation mit Hilfe eines Navigationssystems ist. Die DTI macht sich die Tatsache eines leichteren Protonenstroms entlang anatomischer Bahnen zunutze und erlaubt deshalb die Darstellung von Bahnsystemen und deren Nachbarschaftsbeziehung zu Tumoren.

Mit Hilfe der *MR-Spektroskopie* kann der Metabolismus eines Hirnvolumenelements (Voxel) untersucht werden. Gliome und andere intraxiale Hirntumore haben typischerweise einen erhöhten Cholin- und einen erniedrigten N-Acetylaspartat (NAA)-Peak. Cholin ist ein Zellmembranbestandteil. Die Höhe des Cholin-Peaks gibt Hinweise auf die Proliferationsaktivität und den Entdifferenzierungsgrad. Mit Hilfe der spektroskopischen Bildgebung kann u. a. eine Biopsie geplant werden. Eine weitere klinische Anwendung für Einzelvolumenspektroskopie und spektroskopische Bildgebung ist die Unterscheidung zwischen Tumorrezidiv und Therapiefolgen (Strahlentherapie, Chemotherapie). Auch hier weist eine Cholin-Erhöhung auf ein Tumorrezidiv hin. Eine Unterscheidung zwischen Tumorrezidiv und Strahlennekrose über sogenannte Nekrose-Marker (Laktat, Lipide) ist hingegen schwierig, da Laktat und Lipide unter beiden Bedingungen erhöht sein können.

1.2.1.3 Andere bildgebende Verfahren

Die Indikation zur Durchführung einer Katheter-Angiographie im Sinne einer digitalen Subtraktions-Angiographie (DSA) kann aus differentialdiagnostischen Erwägungen heraus gegeben sein, z.B. dann, wenn ein vaskulärer Prozess gegen einen Tumor abgegrenzt werden muss. Eine weitere Indikation ist die präoperative Embolisierung mit dem Ziel der Devaskularisierung des Tumors. Typische Tumoren sind Meningeome, Glomustumore und Hypernephrom-Metastasen im Bereich der Wirbelsäule. Darüber hinaus hat die Angiographie durch die Weiterentwicklung der Schnittbildverfahren keine Bedeutung mehr. Die Darstellung des spinalen Liquorraumes (Myelographie) erfolgt nach lumbaler (unterhalb von LWK 1/2), zervikaler (lateral zwischen HWK 1 und 2) oder subokzipitaler Punktion und Injektion eines jodhaltigen, wasserlöslichen Kontrastmittels. Der spinale Liquorraum wird in DSA-Technik dargestellt, anschließend wird ein CT (CT-Myelogramm) angefertigt. Die Indikation zur Durchführung einer Myelographie ist in der Neuroonkologie bei Patienten mit akuten Querschnitt-Syndromen nur dann gegeben, wenn eine MRT nicht unmittelbar erfolgen kann. Eine andere Indikation ist z.B. gegeben, wenn eine Raumforderung im MRT aufgrund von Metallartefakten (z.B. nach Spondylodese mit einem Fixateur interne) nicht exakt lokalisiert werden kann.

1.2.2 Nuklearmedizinische Methoden

Die *SPECT* basiert auf der Verteilungsmessung eines intravenös verabreichten lipophilen, meist Technetium-haltigen Isotopes nach dessen Passage der Bluthirnschranke. Die generierten Bilder repräsentieren die Perfusion in 6–8 mm dünnen Schichten. Die Methode dient u.a. der Analyse von Änderungen der Hirndurchblutung. Die *PET* verwendet radioaktive Isotope von Sauerstoff, Kohlenstoff, Stickstoff und Fluor, die nach intravenöser Gabe in den Hirnmetabolismus eingeschleust werden. Im Gegensatz zur *SPECT*-Untersuchung sind *PET*-Scanner sehr kostenintensiv und nur an wenigen Zentren verfügbar. Diese nuklearmedizinischen Methoden werden zur Identifizierung und Darstellung hypermetaboler Tumorregionen eingesetzt und sind daher u.U. hilfreich bei der Differenzierung von Narbengewebe, Strahlennekrose und Tumorprogress/-rezidiv. Die mit der ^{11}C -Methionin-*PET* oder mit ^{18}F -Tyrosin-*PET* (*FET-PET*) nachweisbare Region pathologischer Tracer-Aufnahme kann zum MRT-Bild diskrepant sein und z.B. vor stereotaktischer Biopsie eines verdächtigen Gewebebezirkes supplementäre Informationen zu CT und MRT liefern (Pauleit et al. 2005).

1.2.3 Stereotaktische Biopsie

Jede Entscheidung über Strahlen- oder Chemotherapie setzt eine am Tumorgewebe gestellte histologische Diagnose voraus. Bei infiltrativen, nicht resezierbaren Hirntumoren kann diese mittels stereotaktischer Biopsie erfolgen. Konventionelle Rahmensysteme wurden im letzten Jahrzehnt durch rahmenlose Navigationssysteme ergänzt. Durch die interaktive Korrelation von Bilddaten mit dem Operationssitus hat sich vor allem in der Gliom- und Metastasen Chirurgie die Zugangsplanung der mikrochirurgischen Operationsverfahren verbessert. Gemeinsam ist allen stereotaktischen Techniken die Möglichkeit, die räumliche Beziehung zwischen einem Instrument und einer beliebigen Struktur im Gehirn exakt zu berechnen und darzustellen. Da die Genauigkeit im Bereich von 1 mm liegt, sind auch kleinste Läsionen zugänglich. Mit Hilfe kleiner Biopsiezangen oder spezieller Aspirationsnadeln lässt sich aus einem oder (bei Tumoren in der Regel) mehreren Zielpunkten Gewebe zur Histologie entnehmen. Der Vorteil der stereotaktischen Biopsie liegt darin, dass prinzipiell jede Region mit dem minimalen Eingriff einer kleinen Bohrlochtrepanation erreichbar ist. Besonders geeignet sind nicht resezierbare intraaxiale Tumoren, während Zugänge zu Läsionen nahe oder im Subarachnoidalraum wie zum Beispiel suprasellär oder im Kleinhirnbrückenwinkel wegen der fehlenden Möglichkeit einer adäquaten Blutstillung riskant sind. Hier ist der offenen, mikrochirurgischen Biopsie der Vorrang zu geben.

Die diagnostische Validität stereotaktischer Biopsien liegt über 90 %. An eingriffsbezogenen Risiken sind epileptische Anfälle, Blutungen, die zu neurologischen Ausfällen führen können, und sehr selten Infektionen möglich. Die Morbidität liegt in erfahrenen Zentren unter 3 %, die Letalität unter 1 %. Raumfordernde Läsionen, die neurochirurgisch nicht komplett resezierbar sind und/oder bei denen die operative Resektion keine therapeutische Bedeutung besitzt, deren gezielte Behandlung jedoch eine histopathologische Diagnose erforderlich macht, sind die Domäne der stereotaktischen Biopsie. Eine bildgestützte, computerassistierte, stereotaktische Biopsie im Rahmen der Primärdiagnostik von intrazerebralen Befunden ist dann indiziert, wenn es eine Verdachtsdiagnose gibt, die mit weniger invasiven Methoden nicht bestätigt werden kann und aus deren Kenntnis sich das therapeutische Vorgehen für den individuellen Patienten ergibt. Die stereotaktische Diagnostik sieht die serielle Entnahme von Gewebeprobe vor. Dazu wird die gesamte Biopsiestrecke in eine kontinuierliche Abfolge mehrerer kleiner Entnahmestrecken von jeweils 3–6 mm Länge unterteilt. Soweit medizinisch vertretbar beginnt die Biopsie innerhalb des bildmorphologisch gesunden Gewebes, erfasst dann den gesamten pathologisch veränderten Bereich und endet mit

dem Zielpunkt wieder am Übergang zum gesunden Hirngewebe. Im Falle von Kontrastmittel aufnehmenden Befunden sollten Kontrastmittel-positive Abschnitte mit erfasst sein. In Einzelfällen ist auch die Festlegung von zwei Trajektorien zur repräsentativen Probengewinnung erforderlich. Bei bildmorphologisch oder klinisch-anamnestisch zwingendem Verdacht auf das Vorliegen eines primären zerebralen Lymphoms ist die präoperative Dexamethasongabe zu vermeiden.

1.2.4 Andere diagnostische Maßnahmen

Für Medulloblastome, andere Primitive Neuroektodermale Tumoren (PNET) und Ependymome gehört die *Liquordiagnostik* mit zytomorphologischem Nachweis von Tumorzellen zum Staging. Bei der Meningealen Karzinomatose ist sie die wesentliche Untersuchungsmethode, wobei der Nachweis von Tumorzellen bei der ersten Punktion in lediglich 30–50 % der Fälle gelingt, mit Wiederholungspunktionen dann jedoch bei 80–90 %. Wesentlich ist, dass der Liquor bei Meningealer Karzinomatose nur in 2 % der Fälle für alle Parameter (Zellzahl, Gesamteiweiß, Laktat, Xanthochromie etc.) unauffällig ist. Andere diagnostische Methoden sind von untergeordneter Bedeutung. So schließt ein Normalbefund im EEG das Vorliegen eines supratentoriellen Gehirntumors ebenso wenig aus wie z. B. ein Normalbefund bei Ableitung der akustischen evozierten Potentiale ein Akustikusneurinom.

1.3 Allgemeine Therapie

1.3.1 Hirndruck

Hirntumoren bewirken durch eine zunehmende Volumenzunahme der Neoplasie selbst, durch ein perifokales Ödem, durch eine Verlegung der Liquorabflusswege, durch eine venöse Abflussstauung mit Zunahme des intravasalen Kompartiments oder durch eine Kombination dieser Mechanismen eine intrakranielle Druckerhöhung. Die meisten Patienten mit *chronischem Hirndruck* haben unspezifische Kopfschmerzen, gelegentlich wegen eines Tonsillientiefstandes, Nacken- oder Hinterhauptschmerzen,

Druckgefühl auf den Ohren, Übelkeit, schwallartiges Erbrechen und eventuell eine Gangunsicherheit. Als Ursache von Sehstörungen findet sich typischerweise eine Stauungspapille. Bei sehr lange bestehendem erhöhtem Hirndruck kann es zu einer Optikusatrophie kommen, deren Symptomatik auch nach Beseitigung der Ursache und Normalisierung des Hirndrucks noch weiter fortschreiten kann. Bei *akutem Hirndruck* finden sich die bereits genannten Symptome und zusätzlich meist eine Beeinträchtigung des Bewusstseins. Ein fluktuierendes Pupillenspiel kann bereits auf eine Kompression des N. oculomotorius hinweisen. Höchste Gefährdung für den Patienten besteht, wenn eine Bradykardie eintritt und zusätzlich ein Hypertonus vorhanden ist (Cushing-Reflex). Bei weiter fortschreitendem Hirndruck kommt es zu Koma, Pupillenerweiterung und zu Beuge- und Strecksynergismen. Wenn ein Patient mit gesteigertem Hirndruck einen zerebralen Krampfanfall erleidet, kann durch die Hypoxie, den postiktalen pH-Abfall und die konsekutive Hirnschwellung eine akute Verschlechterung bis zur Einklemmung eintreten.

Wenn klinisch aufgrund der Anamnese, der Symptome und des Untersuchungsbefundes der Verdacht auf eine Hirndruckerhöhung besteht, muss unverzüglich eine CT oder MRT des Schädels angefertigt werden. Die CT ist für den Nachweis einer intrakraniellen Druckerhöhung als Folge einer Raumforderung zunächst ausreichend. Man erkennt z. B. eine allgemeine Hirnschwellung/Hirnödem, aufgebrauchte äußere Liquorräume, ein erweitertes Ventrikelsystem, Massenverschiebung, und Zeichen der beginnenden Tentoriumschlitzeinklemmung. Eine Lumbalpunktion verbietet sich bei klinischen Hirndruckzeichen.

Die *medikamentöse Therapie* einer Hirndrucksteigerung richtet sich nach den zugrunde liegenden Mechanismen und deren relativer Bedeutung für das Gesamtgeschehen. Bevor eine Operation durchgeführt wird, erfolgen zunächst allgemeine Maßnahmen. Bei einer Hirndrucksteigerung durch Tumor mit Ödem oder Liquorpassagebehinderung wird zunächst eine Dexamethasonbehandlung begonnen (Bolus 40 mg, dann 4 x 4 mg). Unter Umständen kann es bei einem massiven Ödem notwendig sein, mit intravenöser Gabe von Mannitol 20 %, 3 x 125 ml/d, zu entwässern. Die Diurese kann durch Furosemid gesteigert werden. Bei diesen Maßnahmen sind die Elektrolyte engmaschig zu überwachen. Sind die Patienten schon stark bewusstseinsgetrübt, kann eine Intubation mit Hyperventilation und Barbituratnarkose notwendig sein, wobei dann eine entlastende operative Maßnahme unverzüglich erfolgen muss. Die bei Hirndruck zu ergreifenden Maßnahmen sind in Tabelle 1.2 zusammengefasst.

Bei behandelbaren Tumoren sollte nach der medikamentösen Stabilisierung möglichst rasch eine *Operation* erfolgen. In ausweglosen therapeutischen Situationen ist es gerechtfertigt, auf hirndrucksenkende Maßnahmen zu verzichten, da so ein rascher Bewusstseinsverlust eintreten und das Krankheitsgeschehen rasch ein würdiges Ende finden kann. In Einzel-

fällen kann bei zystischen Tumoren eine Zystendrainage nach Bohrloch-trepanation, ggf. mit Anlage eines subgalealen Reservoirs erfolgen, das wiederholt punktiert werden kann, wobei das Reservoir mit einem Silikon-schlauch verbunden ist, der intrazerebral z. B. im Ventrikel oder in einer Tumorzyste liegt. Bei infratentoriellen Prozessen und Hydrozephalus wird immer wieder die Frage auftauchen, inwiefern eine externe Ventrikeldrainage gelegt werden soll. Diese Maßnahme sollte möglichst umgehend von der eigentlichen Resektion gefolgt werden, da es Einklemmungen nach oben geben kann oder bei Pinealisprozessen bei Normalisierung des Ventrikelsystems operative Freiräume aufgegeben werden. Auf keinen Fall sollte als erste Maßnahme ein liquorableitendes System implantiert werden, da sich dadurch zusätzlich zur oberen Einklemmung auch die Gefahr der Metastasierung z. B. bei einem Germinom der Pinealisloge prinzipiell erhöht. In den meisten Fällen wird bei okklusivem Hydrozephalus die Liquorzirkulation nach Entfernung des verursachenden Tumors normalisiert. Die Anlage eines Ventils bei Verschlusshydrozephalus ist nur in einer palliativen Situation indiziert, in der keine rasche operative Entlastung geschaffen werden kann oder angesichts einer komplexen klinischen Gesamtsituation nicht geschaffen werden soll.

Tab. 1.2: Maßnahmen bei erhöhtem intrakraniellm Druck

Konservative Therapiemaßnahmen bei intrakranieller Druckerhöhung

- Lagerung (Oberkörper mindestens 45° Hochlagerung)
- Dexamethason-Bolus 40 mg i.v., danach 4 x 4 mg/d
- Mannitol 20 % 125 ml 30 min 3 x tgl., oder Glycerol 85 % oral z.B. 4 x 60 ml/d)
- (Ergänzend, nur als Ausweichmöglichkeit: 20 mg Furosemid i.v.)
- Bei extremer Hirndrucksymptomatik als nächster Schritt: Intubation und Hyperventilation. Barbituratnarkose mit EEG-Kontrolle (bis zum Erreichen eines *Burst suppression*-Musters), dabei: direkte parenchymatöse Hirndruckmessung

Invasive Therapiemaßnahmen bei intrakranieller Druckerhöhung

- Ventrikeldrainage, Ventrikulozisternostomie
- Ventimplantation (bei malresorptivem Hydrozephalus und guter Prognose, z.B. Meningeom)
- Tumorzystenpunktion
- Tumoroperation
- Entlastungskraniektomie (nur bei guter Prognose und in seltenen Ausnahmen)

1.3.2 Epileptische Anfälle

Zerebrale Anfälle sind bei 60 % der Patienten mit primären Gehirntumoren das *Erstsymptom* der Erkrankung, im Verlauf treten bei weiteren

10–20 % Anfälle auf (Vecht et al 2006). Bestimmte Tumorhistologien sind häufiger mit Anfällen assoziiert als andere; sie betreffen mindestens 75 % der Patienten mit Oligodendrogliomen und Gangliogliomen, 60–70 % mit differenzierten Astrozytomen, etwa 50 % mit malignen Gliomen, 15–20 % mit zerebralen Metastasen und 15 % mit primären Lymphomen des Zentralen Nervensystems (ZNS). Bestimmte Tumorklassifikationen sind mit einer erhöhten Anfallsbereitschaft assoziiert: In absteigender Häufigkeit sind dies der Temporallappen, der Frontal- und Parietallappen und danach andere Hirnregionen. Insbesondere temporomesiale Tumorklassifikationen sind mit einer hohen Anfallsbereitschaft assoziiert. Kortexnahe Läsionen führen viel häufiger als Tumoren im Marklager zu zerebralen Anfällen. Die Zunahme eines peritumoralen Ödems unter Bestrahlung, die Gabe bestimmter Medikamente, z. B. unter den Zytostatika Methotrexat, unter den Antibiotika Gyrasehemmer und des weiteren Neuroleptika, Zytokine und Narkotika sowie metabolische Entgleisungen und Elektrolytstörungen können die Krampfschwelle senken. Bei einem *erstmalig auftretenden epileptischen Anfall* im Erwachsenenalter gilt eine intrakranielle Raumforderung so lange als mögliche Ursache des epileptischen Anfalls, bis das Gegenteil bewiesen ist. Dies impliziert die Durchführung einer zerebralen MRT bei erstmaligem epileptischem Anfall im Erwachsenenalter.

Die epileptischen Anfälle als Symptome einer zerebralen Tumorerkrankung sind fokale Anfälle; sie können als *einfach-fokale*, als *komplex-fokale* Anfälle oder als fokal beginnende, *sekundär generalisierte* Grands Maux auftreten. Die operative Resektion eines Gehirntumors allein kann die Anfallsituation eines betroffenen Patienten erheblich verbessern (Vecht et al 2006). Häufig wird jedoch eine zumindest vorübergehende medikamentöse Therapie erforderlich sein. Die pragmatische pharmakologische Therapie neu aufgetretener epileptischer Anfälle bei Gehirntumoren muss zwischen der *Akuttherapie* des Status epilepticus oder einer Anfallsserie, der *medikamentösen Anfallbehandlung* und der *medikamentösen Anfallprophylaxe* (ohne dass ein Anfall aufgetreten ist) unterscheiden.

1.3.2.1 Akuttherapie

Eine Akuttherapie muss zur Unterbrechung einer Anfallsreihe, des Grand Mal Status oder der Anfallsverhütung bei drohender Einklemmung infolge einer großen temporalen Raumforderung durchgeführt werden. Die Therapie des *Grand Mal Status* ist in Tabelle 1.3 dargestellt. Der Status epilepticus einfach-fokaler oder komplex-fokaler Anfälle stellt eher ein diagnostisches als ein therapeutisches Problem dar. Mitunter ist es schwierig, einen komplex-fokalen Anfall oder einen Status komplex-fokaler Anfälle zu erkennen. Der sogenannte geordnete Dämmerzustand kann