

Information für Patienten und Eltern/ Sorgeberechtigte zur Teilnahme am internationalen CPT-SIOP-Register

Klinik-/ Krankenhausstempel

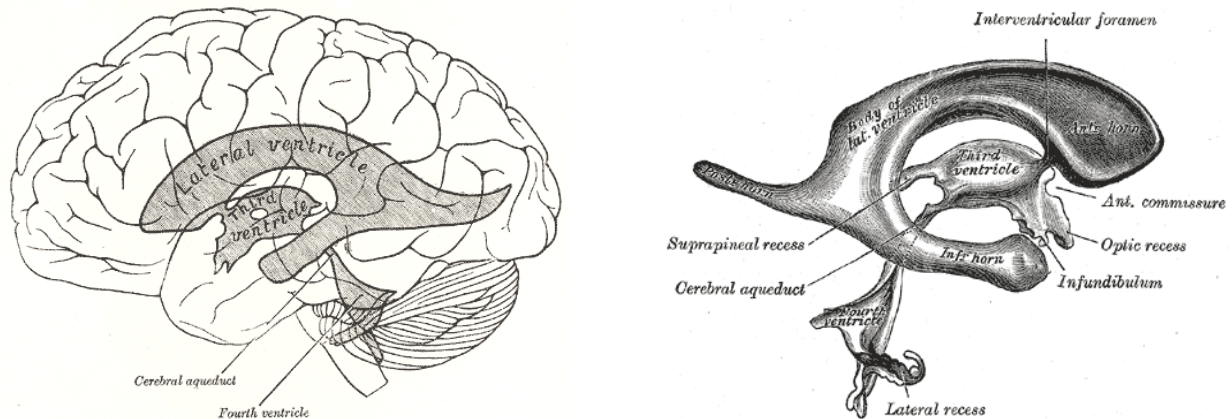
Liebe(r) Patient(in), liebe Eltern und Sorgeberechtigten,

Ihr Arzt hat bei Ihnen/Ihrem Kind einen Choroid-Plexus-Tumor festgestellt, also einen sehr seltenen Gehirntumor. Mithilfe einer Operation, gegebenenfalls auch weiteren chemo- und strahlentherapeutischen Behandlungen, können die meisten Choroid-Plexus-Tumore geheilt werden. Dieses Dokument informiert Sie über Choroid-Plexus-Tumoren und das internationale CPT-SIOP-Register. Es ergänzt, ersetzt jedoch nicht das Gespräch mit Ihrem behandelnden Arzt. Es enthält keine Anweisungen zur Behandlung von Choroid-Plexus-Tumoren.

Was ist ein Tumor? Ein Tumor besteht aus Gewebe, das zu einer Zeit und in einer Stelle des Körpers wächst, wo es nicht wachsen sollte. Wie alle Gewebe ist ein Tumor aus Zellen zusammengesetzt. Diese Zellen haben viele Merkmale von normalen Körperzellen, aus denen sie entstehen. Tumorzellen unterscheiden sich von normalen Zellen darin, dass sie weiterwachsen, wenn dies für den Körper nicht gesund ist. Natürliche Mechanismen, die die Vermehrung in normalen Zellen bremsen, funktionieren in Tumorzellen nicht ausreichend, während die Mechanismen, die die Zellvermehrung fördern, übermäßig aktiv sind. Die verschiedenen Tumorarten umfassen ein großes Spektrum, je nachdem wie sehr sie sich von normalen Zellen unterscheiden. An einem Ende des Spektrums stehen gutartige ("benigne") Tumore. Diese Tumorzellen ähneln den normalen Zellen. Sie wachsen langsam, infiltrieren das umliegende, normale Gewebe nicht und verbleiben fast immer an der Stelle ihres Ursprunges. Am anderen Ende des Spektrums sind die bösartigen ("malignen") Tumore, die auch "Krebs" genannt werden. In diesen Tumoren wuchern die Zellen schnell, infiltrieren benachbartes, normales Gewebe und können sich vom Ursprungstumor ablösen, um an einer anderen Stelle des Körpers neu anzuwachsen. Diese entfernten wuchernden Absiedelungen werden "Metastasen" genannt. Choroid-Plexus-Tumore können sich über das gesamte Spektrum erstrecken.

Was ist der Choroid-Plexus? Der Choroid-Plexus ist normales Gewebe im Gehirn, das die Nervenflüssigkeit produziert. Es befindet sich in normalen Flüssigkeits-Kammern mitten im Gehirn, die "Ventrikel" genannt werden. Es gibt zwei seitliche Ventrikel, jeweils auf der rechten und der linken Seite, sowie einen dritten und einen vierten Ventrikel in der Mitte des Gehirns. Die

Nervenflüssigkeit ist eine klare, wasserähnliche Flüssigkeit, die langsam von den Seitenventrikeln zum dritten und dann zum vierten Ventrikel fließt. Danach verlässt sie das Gehirn und wird im umgebenden Gewebe resorbiert. Zur Veranschaulichung des Ventrikelsystem siehe auch die untenstehenden Abbildungen (rechts Ausgußmodell des menschlichen Ventrikelsystem von C.M. Retzius, <http://www.bartleby.com/107/pages/page830.html>).



Wie häufig sind Choroid-Plexus-Tumore? Plexustumore sind sehr selten. Dem CPT-SIOP-Studienbüro in Deutschland wurden in den letzten Jahren durchschnittlich dreißig Patienten jährlich gemeldet, davon jährlich zehn aus Deutschland. Bei ungefähr 1-4% der kindlichen Hirntumore handelt es sich um Plexustumore. Da diese meist schon im Säuglings- und Kleinkindalter auftreten, liegt der prozentuale Anteil in dieser Altersgruppe deutlich höher (bis 13% im ersten Lebensjahr). Die Häufigkeiten verteilt sich ungefähr gleichmäßig auf die drei Untergruppen: gutartige “Choroid-Plexus-Papillome” und bösartige Choroid-Plexus-Karzinome, sowie in mittlerer Stellung die atypischen Plexuspapillome.

Was verursacht Choroid-Plexus-Tumore? Bei vielen Patienten mit einer Krebserkrankung ist die genaue Ursache nicht bekannt; häufig handelt es sich um eine Kombination aus mehreren Faktoren. Choroid-Plexus-Tumore entstehen wahrscheinlich nicht aus Zysten oder Entzündungen, die den Choroid-Plexus ebenfalls befallen können. Es gibt Hinweise auf vererbte Ursachen im Rahmen des sogenannten “Li-Fraumeni Syndroms”. In davon betroffenen Familien sind Brustkrebs, Sarkome, Leukämien und andere Gehirntumoren häufiger. Dies wird von einer angeborenen Schädigung des p53-Gens verursacht.

Ist der Tumor tödlich? Ja, unbehandelt ist ein tödlicher Ausgang der Krankheit wahrscheinlich. Aber diese Tumoren können behandelt werden und die Behandlung ist häufig erfolgreich. Die Wahrscheinlichkeit eines guten Ausgangs hängt von vielen Dingen ab: der feingeweblichen Zusammensetzung des Tumors, dem Alter des Patienten, der Lage und der Größe des Tumors, und ob sich der Tumor schon ausgebreitet hat (metastasiert). Insgesamt leben etwa die Hälfte der Patienten 10 und mehr Jahre nach der Diagnose, was einer Heilung von der Tumorkrankheit sehr nahe kommt. Die zwei wichtigsten Faktoren, die bestimmen, ob eine Person in der Gruppe von Überlebenden ist, ist das mikroskopische Bild des Tumors (gutartig oder bösartig, Papillom oder Karzinom), und ob der Tumor operativ vollständig entfernt werden kann. Patienten mit einem Choroid-Plexus-Papillom, das vollkommen entfernt werden kann, haben eine ausgezeichnete Chance. Bei den meisten dieser Patienten wird der Tumor nicht wieder kommen, und selbst wenn der Tumor doch nachwächst, ist es immer noch möglich, ihn in einer zweiten Operation vollständig

zu entfernen. Schlechter sind die Heilungschancen bei Patienten mit einem Choroid-Plexus-Karzinom, wenn es nicht vollständig entfernt werden kann. Ohne weitere Behandlung, wie Bestrahlung und Chemotherapie, werden diese Patienten wahrscheinlich sterben.

Was ist über Behandlungsergebnisse bei Choroid-Plexus-Tumoren bekannt?

Trotz der Seltenheit dieser Tumore gibt es inzwischen eine große Anzahl ärztlicher Erfahrungsberichte über einzelnen Patienten oder kleinere Patientengruppen in der medizinischen Literatur. Die im März 2010 in Deutschland geschlossene internationale CPT-SIOP -2000 Studie stellt dabei die weltweit größte Sammlung an Daten dar und ist der Ausgangspunkt für das internationale CPT-SIOP-Register. Für diese Studie liegen Zwischenauswertungen vor. Fasst man alle vorliegenden Informationen zusammen, so lässt sich folgendes festhalten: die chirurgische Tumorentfernung ist wichtig für alle Patienten. In besonderen Situationen hat sich eine weitere nicht-chirurgische Behandlung bewährt. Hierbei kann sowohl eine Chemotherapie als auch eine Radiotherapie zum Einsatz kommen. Diese Therapieentscheidung werden Sie, im Einvernehmen mit dem verantwortlichen Arzt, vor Ort treffen.

Welchem Zweck dient das CPT-SIOP -Register?

Das Register erfasst klinische Informationen zu diesem seltenen Tumor, um Erkenntnisse über den Krankheitsverlauf zu gewinnen und künftig die Behandlung zu verbessern. In die Dokumentation gehen Daten ein, die in den behandelnden Zentren erhoben werden, wenn diese Tumore nach den Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderonkologie (GPOH) diagnostiziert und behandelt werden. Hierzu gehören die Referenzbefundungen, die für alle Kinder mit Hirntumoren im HIT-Netzwerk empfohlen sind, wie die referenzradiologische Begutachtung der Bildgebung im Universitätsklinikum Würzburg, Abteilung für Neuroradiologie, Josef-Schneider-Str. 11, 97080 Würzburg, und die referenzpathologische Untersuchung im Universitätskrankenhaus Münster, Institut für Neuropathologie, Domagkstr. 19, D-48129 Münster oder im Universitätsklinikum Bonn, Institut für Neuropathologie, Sigmund-Freud-Str. 25, 53105 Bonn, und die referenzzytologische Untersuchung des Nervenwasser im Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Martinistr. 52, 20246 Hamburg. Eine eventuell erforderliche Strahlentherapie kann zudem mit den entsprechenden Referenzzentren an der Klinik für Strahlentherapie und Radioonkologie der Universität Leipzig, Stephanstr. 9a, 04103 Leipzig, und dem Westdeutschen Protonentherapiezentrum Essen, Universitätsklinik Essen, Hufelandstraße 55, 45147 Essen, abgeklärt werden. Das Register fordert keine eigenen Visiten oder eigene wissenschaftliche Begleituntersuchungen ab. Falls Ihr behandelnder Arzt den Verdacht auf ein Li-Fraumeni-Syndrom stellt (s.o. „Was verursacht Choroid-Plexus-Tumore?“) und eine humangenetische Untersuchung empfiehlt, so werden sie hierüber vor Ort entsprechend dem Gesetz für Gendiagnostik aufgeklärt und beraten. Hierzu erhalten Sie ein eigenes Aufklärungsschreiben von Ihrem behandelnden Arzt.

Datenschutz - Was geschieht mit den erfassten Daten?

Die im Rahmen des CPT-SIOP-Registers erhobenen persönlichen Daten, insbesondere Befunde, unterliegen der Schweigepflicht und den gesetzlichen Bestimmungen des Datenschutzes. Sie werden - als unverschlüsselte Klardaten - an das Studienbüro am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, an die pathologischen, radiologischen bzw. strahlentherapeutischen Referenzzentren des Registers (an den Universitäten Münster, Bonn, Hamburg, Würzburg, Leipzig und Essen) sowie an das Deutsche Kinderkrebsregister und das zuständige Landeskrebsregister übermittelt (siehe Einwilligungserklärung), dort in Papierform und auf Datenträger aufgezeichnet bzw.

pseudonymisiert (verschlüsselt, d.h. Name und andere Identifikationsmerkmale werden durch einen Code ersetzt, aber eine Zuordnung durch Befugte ist noch möglich) gespeichert. Die Nutzung der Daten erfolgt in pseudonymisierter Form. Eine eventuelle Weitergabe der erhobenen Daten darüber hinaus erfolgt nur im Rahmen des Forschungszwecks und nur in pseudonymisierter Form. Gleiches gilt für die Veröffentlichung der Forschungsergebnisse.

Sie haben das Recht, über die von Ihnen/ Ihrem Kind stammenden personenbezogenen Daten Auskunft zu verlangen und über möglicherweise anfallende personenbezogene Ergebnisse der Studie gegebenenfalls informiert oder nicht informiert zu werden. Gegebenenfalls wird der Leiter des Registers Ihre Entscheidung darüber einholen. Die Aufzeichnungen bzw. Speicherung erfolgt über mindestens 10 Jahre, falls möglich, sogar länger. Dies ist bei Krebserkrankungen des Kindesalters für die Langzeitnachbeobachtung besonders wichtig, um mehr über mögliche Spätfolgen und auch über die spätere erzielte Lebensqualität erfahren zu können.

Falls Sie es sich später anders überlegen sollten, ist das kein Problem: Im Falle des Widerrufs des Einverständnisses werden die bereits erhobenen Daten entweder komplett gelöscht oder anonymisiert (der Identifikationscode wird vernichtet und die Daten so verändert, dass eine persönliche Zuordnung nicht mehr bzw. nur unter unverhältnismäßig hohem Aufwand möglich ist) und in dieser Form weiter genutzt.

