

Symptomkontrolle

Bei DIPG/DMG können im Verlauf sehr unterschiedliche Beschwerden auftreten. Welche Symptome ein Kind entwickelt, hängt unter anderem davon ab, welche Bereiche des Hirnstamms betroffen sind, wie sich der Tumor verändert und ob zusätzlich ein Ödem oder ein gestörter Abfluss des Hirnwassers entsteht.

Auch Bestrahlung und Medikamente können Beschwerden verursachen oder verstärken.

Eine gute Symptomkontrolle bedeutet deshalb nicht nur, ein Symptom zu behandeln. Wichtig ist möglichst zu verstehen, **woher eine Veränderung kommt**, denn davon hängt ab, welche Behandlung sinnvoll ist.

Viele Beschwerden lassen sich deutlich lindern. Dabei können Kinderonkologie, Neurologie, Physiotherapie, Logopädie, Schmerztherapie und Kinderpalliativmedizin zusammenarbeiten. Ein Kinderpalliativteam kann bereits früh im Krankheitsverlauf unterstützen und bedeutet nicht, dass keine tumorgerichtete Behandlung mehr erfolgt.

Hirnödem und erhöhter Hirndruck

Der Tumor selbst, die Bestrahlung oder andere Behandlungen können zu einer Schwellung des umliegenden Gewebes führen. Im engen Raum des Schädels kann bereits eine vergleichsweise geringe zusätzliche Schwellung Beschwerden verursachen.

Mögliche Zeichen können sein:

- zunehmende oder neu auftretende Kopfschmerzen,
- Übelkeit und Erbrechen, insbesondere morgens auf nüchternen Magen, ohne andere erkennbare Ursache,
- zunehmende Müdigkeit oder Schläfrigkeit,
- Verschlechterung bereits vorhandener neurologischer Symptome,
- neue Augenbewegungsstörungen oder Doppelbilder,
- Veränderungen von Verhalten oder Bewusstsein.

Zur Behandlung eines tumorbedingten Hirnödems wird häufig **Dexamethason** eingesetzt. Es kann die Schwellung reduzieren und dadurch neurologische Beschwerden teilweise sehr schnell verbessern.

Dexamethason behandelt jedoch **nicht den Tumor selbst**.

Da eine längerfristige Einnahme erhebliche Nebenwirkungen haben kann, wird grundsätzlich versucht, die niedrigste wirksame Dosis einzusetzen und das Medikament wieder zu reduzieren, wenn es die Situation erlaubt.

Eine deutliche Verschlechterung während des Ausschleichens kann darauf hinweisen, dass das Ödem wieder zunimmt. Nach längerer Cortisoneinnahme können Beschwerden allerdings auch durch eine Unterdrückung der körpereigenen Cortisolproduktion entstehen. Deshalb sollte Dexamethason nicht eigenständig abrupt abgesetzt werden.

Wichtig: Nicht jede Hirndrucksymptomatik lässt sich mit mehr Cortison behandeln.

Der Tumor kann den Abfluss des Hirnwassers behindern und einen **Hydrozephalus** verursachen. In diesem Fall kann eine neurochirurgische Behandlung, beispielsweise durch einen Shunt oder in geeigneten Fällen eine endoskopische Ventrikulostomie, notwendig sein.

Neue oder rasch zunehmende Hirndruckzeichen sollten deshalb immer ärztlich abgeklärt werden.

Übelkeit und Erbrechen

Übelkeit und Erbrechen können bei DIPG unterschiedliche Ursachen haben.

Dazu gehören unter anderem:

- erhöhter Hirndruck,
- Bestrahlung,
- Medikamente,
- Verstopfung,
- Infekte oder
- andere Magen-Darm-Beschwerden.

Gerade deshalb sollte neu auftretendes oder deutlich zunehmendes Erbrechen nicht automatisch nur mit einem Medikament gegen Übelkeit behandelt werden. Besonders wenn gleichzeitig Kopfschmerzen, zunehmende Müdigkeit oder neurologische Veränderungen auftreten, muss auch an erhöhten Hirndruck gedacht werden.

Zur symptomatischen Behandlung von Übelkeit stehen verschiedene Antiemetika zur Verfügung. Häufig eingesetzt wird beispielsweise **Ondansetron**. Abhängig von Ursache und Situation können andere Wirkstoffe sinnvoller sein.

Auch Dronabinol kann insbesondere bei therapiebedingter Übelkeit unterstützend eingesetzt werden. Nichtmedikamentöse Maßnahmen wie angenehme Gerüche oder Aromatherapie können einzelnen Kindern zusätzlich helfen.

Welche Behandlung sinnvoll ist, hängt vor allem von der Ursache der Übelkeit ab.

Schmerzen

DIPG wird häufig nicht in erster Linie als schmerzhaftes Tumorerkrankung wahrgenommen. Trotzdem können im Verlauf Schmerzen auftreten.

Mögliche Ursachen sind beispielsweise Kopfschmerzen durch erhöhten Hirndruck, Muskelverspannungen, Fehlhaltungen, eingeschränkte Beweglichkeit, längeres Liegen, Verstopfung, Blasenentleerungsstörungen, Behandlungen oder andere Erkrankungen.

Die Schmerztherapie richtet sich nach Art und Stärke des Schmerzes. Je nach Situation können beispielsweise Paracetamol, Metamizol oder bei stärkeren Schmerzen Opioide eingesetzt werden. Für neuropathische Schmerzen kommen wiederum andere Medikamente infrage.

Opioide sind nicht ausschließlich Medikamente für die letzten Lebensstage. Wenn starke Schmerzen bestehen, können sie auch früher im Krankheitsverlauf sinnvoll und notwendig sein.

Wenn ein Kind zunehmend Schwierigkeiten mit dem Sprechen hat, sollte außerdem auf nonverbale Schmerzzeichen geachtet werden. Veränderungen von Gesichtsausdruck, Körperspannung, Atmung, Schlaf, Unruhe oder Verhalten können Hinweise darauf geben, dass ein Kind Schmerzen hat.

Muskelschwäche, Lähmungen und Verlust der Mobilität

Schwäche einer Körperseite, zunehmende Bein- oder Armschwäche und später auch Lähmungen können durch die Erkrankung selbst entstehen.

Wichtig ist allerdings, nicht jede zunehmende Schwäche automatisch dem Tumor zuzuschreiben.

Eine längere oder höher dosierte Behandlung mit Dexamethason kann eine **Steroidmyopathie** verursachen. Typisch ist insbesondere eine Schwäche der rumpfnahen Muskulatur, beispielsweise der Oberschenkel. Ein Kind kann dann zunehmend Schwierigkeiten beim Aufstehen, Treppensteigen oder Hochkommen aus dem Sitzen haben.

Die Unterscheidung kann schwierig sein, ist aber wichtig, weil eine steroidbedingte Muskelschwäche möglicherweise durch eine Reduktion der Steroiddosis gebessert werden kann, sofern dies wegen des Hirnödems möglich ist.

Physiotherapie und geeignete Hilfsmittel können die Mobilität unterstützen. Dabei sollte nicht versucht werden, zunehmende neurologische Schwäche durch immer intensiveres Training auszugleichen. Kräfte sollten für den Alltag und Dinge erhalten bleiben, die dem Kind wichtig sind.

Veränderungen des Muskeltonus und Spastik

Bei DIPG kann sich der Muskeltonus verändern. Manche Muskeln werden ungewöhnlich steif oder angespannt, Bewegungen können schwieriger werden und im weiteren Verlauf können schmerzhafte Fehlstellungen entstehen.

Physiotherapie, sanfte Mobilisation, geeignete Lagerung und Positionierung sind wichtige Bestandteile der Behandlung.

Wenn die erhöhte Muskelspannung Beschwerden verursacht oder Pflege und Bewegung erheblich erschwert, können zusätzlich Medikamente eingesetzt werden.

Auch Cannabinoide können den Muskeltonus beeinflussen; Dronabinol wird bei einzelnen Patienten unterstützend eingesetzt.

Das Ziel ist nicht zwingend, jeden erhöhten Muskeltonus vollständig zu beseitigen. Eine gewisse Spannung kann einem Kind beispielsweise beim Stehen oder Transfer sogar helfen. Entscheidend ist, ob der Tonus **schmerzt, Bewegungen verhindert, die Pflege erschwert oder zu Fehlstellungen führt**.

Schluckstörungen

Da wichtige Nerven und Strukturen für das Schlucken im Hirnstamm liegen, können Schluckstörungen im Verlauf von DIPG auftreten.

Mögliche Hinweise sind:

- häufiges Verschlucken,
- Husten beim oder nach dem Essen und Trinken,
- eine veränderte oder „feuchte“ Stimme nach dem Schlucken,
- ungewöhnlich langes Essen,
- Nahrung verbleibt im Mund,
- zunehmende Schwierigkeiten mit bestimmten Konsistenzen,

- Gewichtsverlust oder
- wiederkehrende Atemwegsinfekte.

Nicht jedes Verschlucken ist offensichtlich. Bei einer **stillen Aspiration** können Nahrung oder Flüssigkeit in die Atemwege gelangen, ohne dass das Kind deutlich hustet.

Eine logopädische Schluckdiagnostik kann helfen einzuschätzen, welche Konsistenzen und Techniken noch sicher sind. Bei Bedarf können weiterführende Untersuchungen wie eine FEES oder videofluoroskopische Schluckuntersuchung sinnvoll sein.

Essen sollte dabei nicht ausschließlich unter dem Gesichtspunkt der Kalorienaufnahme betrachtet werden. Es bedeutet auch Genuss, Normalität und gemeinsames Familienleben.

Wenn die orale Ernährung nicht mehr ausreichend oder sicher möglich ist, können eine Nasensonde oder PEG-Sonde Möglichkeiten sein. Ob und wann das sinnvoll ist, sollte individuell entschieden werden.

Speichel und fehlender Mundschluss

Wenn Lippen- und Gesichtsmuskulatur schwächer werden, kann Speichel aus dem Mund laufen. Das bedeutet nicht unbedingt, dass das Kind plötzlich wesentlich mehr Speichel produziert, häufig kann er lediglich nicht mehr so gut im Mund gehalten oder geschluckt werden.

Logopädie, Positionierung und Mundpflege können unterstützen.

Wenn Speichel zu einer starken Belastung wird oder Aspirationsprobleme verursacht, können Medikamente eingesetzt werden, die die Speichelproduktion reduzieren. Dabei muss sorgfältig dosiert werden. Zu starkes Austrocknen kann Sekret zäher machen und wiederum neue Probleme verursachen.

Sekret und schwächer werdender Husten

Wenn die Muskulatur schwächer wird, kann auch der Hustenstoß an Kraft verlieren. Sekret ist dann möglicherweise nicht ungewöhnlich stark vorhanden, das Kind kann es lediglich nicht mehr ausreichend abhusten.

Je nach Situation können Lagerung, Physiotherapie und Inhalationen helfen.

Wenn das nicht ausreicht, können ein **Absauggerät** oder gegebenenfalls eine mechanische Hustenunterstützung wie ein **Cough Assist** eingesetzt werden.

Familien sollten die Anwendung solcher Geräte praktisch gezeigt bekommen und Gelegenheit haben, sie auszuprobieren, bevor sie akut benötigt werden.

Atemprobleme und Atemnot

Atemprobleme können verschiedene Ursachen haben, darunter Sekret, Aspiration, Infektionen, Muskelschwäche oder neurologische Veränderungen durch die Erkrankung.

Atemnot bedeutet dabei nicht automatisch, dass zu wenig Sauerstoff im Blut vorhanden ist. Deshalb ist Sauerstoff nicht bei jeder Form von Atemnot automatisch die richtige Behandlung.

Entscheidend ist zunächst die Ursache.

Neben ursächlichen Maßnahmen gibt es wirksame Möglichkeiten, das **Gefühl von Atemnot** zu lindern. In der palliativen Behandlung können hierzu bei Bedarf auch Opiode eingesetzt werden. Das Ziel ist dabei nicht, die Atmung zu unterdrücken, sondern die Belastung durch Atemnot zu reduzieren.

Augenbewegungsstörungen und Doppelbilder

Doppelbilder und Störungen der Augenbewegungen gehören zu den typischen möglichen Symptomen eines Hirnstammtumors.

Wenn Doppelbilder stark stören, kann zeitweise ein Auge bzw. ein Brillenglas abgedeckt werden. In geeigneten Situationen können auch Prismenfolien oder Prismengläser helfen.

Eine augenärztliche bzw. orthoptische Beurteilung kann sinnvoll sein.

Nicht immer muss eine perfekte Korrektur angestrebt werden. Manchmal reicht eine einfache Lösung, mit der das Kind wieder lesen, fernsehen, spielen oder sich besser orientieren kann.

Unvollständiger Lidschluss und trockenes Auge

Bei einer Gesichtsnervenlähmung kann ein Auge möglicherweise nicht mehr vollständig geschlossen werden.

Das ist nicht nur unangenehm. Wenn die Hornhaut dauerhaft ungeschützt bleibt, kann sie austrocknen und verletzt werden.

Tränenersatzmittel und Augensalben können die Hornhaut feucht halten. Besonders nachts kann zusätzlicher Schutz erforderlich sein. Welche Methode geeignet ist, sollte mit Augenarzt oder Behandlungsteam besprochen werden.

Ein unvollständiger Lidschluss sollte deshalb nicht nur als kosmetische Veränderung betrachtet werden.

Schlafstörungen

Schlafprobleme können viele Ursachen haben. Besonders Dexamethason kann zu ausgeprägter innerer Unruhe und Schlafstörungen führen.

Aber auch Schmerzen, Angst, Krankenhausaufenthalte, fehlende körperliche Aktivität oder neurologische Veränderungen können den Schlaf-Wach-Rhythmus verändern.

Wenn möglich, sollte zunächst nach einer behandelbaren Ursache gesucht werden.

Melatonin kann bei Schlafproblemen eine Möglichkeit sein und wird auch bei Kindern eingesetzt. Dosierung, Zeitpunkt und Eignung sollten individuell mit dem behandelnden Arzt besprochen werden.

Auch eine Anpassung der Einnahmezeiten anderer Medikamente kann manchmal helfen. Dexamethason sollte beispielsweise, soweit medizinisch möglich und entsprechend ärztlich geplant, nicht unnötig spät am Tag gegeben werden, da es den Schlaf beeinträchtigen kann.

Angst, Unruhe und Verhaltensveränderungen

Unruhe oder Verhaltensänderungen können psychische Reaktionen auf die Erkrankung sein, müssen es aber nicht.

Auch Schmerzen, Hirndruck, Medikamente wie Dexamethason, Schlafmangel, Infektionen, Stoffwechselveränderungen oder neurologische Veränderungen können dazu führen.

Deshalb sollte bei einer deutlichen Veränderung zunächst nach möglichen körperlichen Ursachen gesucht werden.

Nähe, vertraute Personen, ein ruhiges Umfeld, Musik, Berührung oder andere individuell beruhigende Dinge können helfen. Wenn Angst oder Unruhe stark ausgeprägt sind, stehen zusätzlich medikamentöse Möglichkeiten zur Verfügung.

Krampfanfälle

Krampfanfälle sind bei einem klassischen pontinen DIPG weniger typisch als bei Tumoren der Großhirnrinde, können aber vorkommen.

Wenn ein Kind einen Krampfanfall hatte oder ein erhöhtes Risiko besteht, kann das Behandlungsteam eine **Notfallmedikation für zu Hause** verordnen und mit der Familie einen konkreten Notfallplan erstellen.

Eltern und andere Betreuungspersonen sollten wissen, wann das Medikament gegeben wird, wann medizinische Hilfe erforderlich ist und was während eines Anfalls zu tun ist.

Eine prophylaktische dauerhafte Behandlung mit Antiepileptika ist ohne entsprechende Indikation nicht grundsätzlich erforderlich.

Verstopfung

Verstopfung ist bei schwer erkrankten Kindern häufig und kann erhebliches Unwohlsein verursachen.

Mögliche Ursachen sind weniger Bewegung, geringe Flüssigkeitsaufnahme, veränderte Ernährung und verschiedene Medikamente. Besonders Opioide führen sehr häufig zu Verstopfung.

Deshalb sollte bei einer Opioidtherapie in der Regel **von Beginn an an eine vorbeugende Behandlung der Verstopfung gedacht werden**, statt erst zu reagieren, wenn mehrere Tage kein Stuhlgang möglich war.

Welche Mittel geeignet sind, hängt von Alter, Ernährung, Flüssigkeitszufuhr und Situation des Kindes ab.

Blasenstörungen und Inkontinenz

Mit zunehmenden neurologischen Einschränkungen können Toilettengänge schwieriger werden. Inkontinenz kann aber auch dadurch entstehen, dass ein Kind schlicht nicht mehr schnell genug zur Toilette kommt oder sich nicht mehr selbstständig umsetzen kann.

Hilfsmittel wie Toilettentühle oder angepasste Toilettensitze können deshalb manchmal länger Selbstständigkeit ermöglichen.

Bei tatsächlichen Veränderungen der Blasenfunktion, beispielsweise Schwierigkeiten, die Blase vollständig zu entleeren, sollte schnellstmöglich ärztlich geprüft werden, ob eine neurologische Blasenstörung vorliegt, um gegebenenfalls mit einem Blasenkatheter Abhilfe zu schaffen.

Fatigue und ausgeprägte Erschöpfung

Fatigue ist mehr als normale Müdigkeit. Ein Kind kann sich erschöpft fühlen, obwohl es ausreichend geschlafen hat.

Ursachen können die Erkrankung selbst, Bestrahlung, Medikamente, Schlafprobleme, Anämie oder andere körperliche Belastungen sein.

Nicht jede Erschöpfung lässt sich „wegtrainieren“.

Oft ist es hilfreicher, gemeinsam zu überlegen, **wofür das Kind seine vorhandene Energie einsetzen möchte**. Ein Rollstuhl für einen längeren Weg kann beispielsweise bedeuten, dass anschließend noch Kraft zum Spielen vorhanden ist.

Ruhephasen sind kein therapeutischer Rückschritt.

Veränderungen immer neu beurteilen

Bei DIPG können Symptome miteinander zusammenhängen und sich gegenseitig verstärken. Erbrechen kann beispielsweise durch ein Medikament entstehen oder ein Zeichen erhöhten Hirndrucks sein. Zunehmende Schwäche kann durch den Tumor verursacht werden oder durch eine längerfristige Cortisontherapie. Husten beim Essen kann harmloses Verschlucken sein oder auf eine relevante Schluckstörung hinweisen.

Deshalb sollte eine neue oder deutlich zunehmende Veränderung nicht automatisch als „eben DIPG“ akzeptiert werden.

Auch wenn die Ursache nicht immer beseitigt werden kann, **lassen sich viele Beschwerden behandeln oder zumindest deutlich lindern**.

Eine frühzeitige Zusammenarbeit mit einem spezialisierten Kinderpalliativteam kann dabei sehr hilfreich sein. Kinderpalliativmedizin bedeutet nicht, dass die Behandlung des Tumors beendet wird. Sie kann parallel zu Bestrahlung, Studien oder anderen Therapien erfolgen und hat vor allem ein Ziel: Beschwerden möglichst gut zu kontrollieren und dem Kind und seiner Familie so viel Lebensqualität wie möglich zu erhalten.