

Richtlinie

Interdisziplinäres Management von Kindern und Jugendlichen mit neu diagnostiziertem Tumor (Hirntumor) des Zentralen Nervensystems

Autorenschaft S. Vulcu, S. Bigi, K. Hagemann-Gysling (2021) R. Bächtold, J. Rössler (2022) L. Meyer, M. Diepold, R. Bächtold, T. Schlatter, L. Kropf (2023) R. Furtwängler, R. Gossen K. Lutz, S. S.Steiner (2026)	Erstellungsdatum 1.9.2016	Überarbeitungsdaten 28.6.2022 Mai 2026	Aktualisierungsdaten 11.07.23; 5.10.2023
	Nächste Überarbeitung Herbst 2028		
Gültigkeitsbereich Inselspital Bern, Medizinbereich Kinder und Jugendliche	Genehmigung Steuergruppe Richtlinien (T. Riedel, K. Schwab)	Vernehmlassung 2016: B. Wagner, D. Garcia, M. Steinlin, P. Schucht, K. Leibundgut 2022: J. Rössler, S. Lüer, J. Pillichody, P. Schucht, S. Grunt 2023: M. Kartal, T. Dantonello, A. Perrelet, S. Steiner 2026: T. Dantonello, M. Diepold, S. Grunt, F. Holzner, M. Wendelspiess, C.Scherrer	
Schlagnote: Hirntumor, Onkologie, Pädiatrie, zentrales Nervensystem, Tumor, Operation			

NEU: Anhang 1: Kinder und Jugendliche mit einem Shuntsystem

1 Einleitung

Die Betreuung eines Patienten mit neu diagnostiziertem Hirntumor ist multidisziplinär. Die Erstbeurteilung und Koordination geschieht primär durch die Notfallstation, je nach Symptomatik wird der Patient initial von unterschiedlichen Teammitgliedern gesehen.

2 Aufgaben im Team, Erreichbarkeiten und Zuständigkeiten

Entscheide sind multidisziplinär zu treffen, jedoch legen Neurochirurgen, Neuropädiatrie und Kinderonkologie das Vorgehen fest und teilen die Aufgaben konkret auf.

Notfallzentrum für Kinder und Jugendliche (NZKJ)	So lange Kind auf dem Notfall ist, läuft das Management über den Notfall (zügige Info an beteiligte Teams zur optimalen Koordination). Dienst-OA: 181 8110 Dienst-AA: 181 8111
Pädiatrische Onkologie	Dienst-OA: 181 6569 / 079 301 88 80
Neuropädiatrie	Dienst-OA: 40731 / 079 652 87 42
Neurochirurgie	Prioritär Dr. Lutz 40228, Prof. Schucht 40221 oder sonst DA 181-6310
Pädiatrische Intensivstation (APIB)	Dienst-OA: 181 6555, AA 181 6545
Anästhesie	181 8555 / 181 7060
Neuroradiologie	DA: 23460 (Interdisziplinäre Interpretation der Bilder)
CRC Kinderonkologie	29307/29338

3 Management bei akuten Notfallsituationen

Bei Bewusstseinsalteration/Koma:

- Eintritt über den Schockraum UKN
- Info Intensivstation und Neurochirurgie
- Sofortige Bildgebung MRI Schädel/Wirbelsäule (notfalls CT) → **Organisation durch Dienst-AA/Dienst-OA NZKJ**
 - Nach Möglichkeit spezifisches Studienprotokoll ergänzen. Informationen dazu via OA HONK
- Interdisziplinärer Entscheid, ob sofortiger Eingriff (Drittventrikulostomie, externe Ableitung, primäre Resektion) oder Senkung des intrakraniellen Drucks auf der Intensivstation (Steroide, Mannitol, Ventilation, Sedativa) - Lead NZKJ

Vorgehen bei:

Hirndruck:

- Symptome: Kopfschmerzen, Sonnuntergangphänomen, Vigilanzminderung, Übelkeit/Erbrechen (v.a. nüchtern), Kopfumfangszunahme, Abducensparese bei sehr jungen Pat: Fontanelle gespannt/vorgewölbt
- Sofortige Bildgebung (MRI oder CT)
- Evaluation zur Senkung des intrakraniellen Drucks auf der Intensivstation oder direkt auf dem NZKJ (Steroide, Mannitol, Ventilation, Sedativa)
- Je nach Ätiologie notfallmässige Drittventrikulostomie, externe Ableitung, chirurgische Dekompression, Radiotherapie oder Chemotherapie

Rückenmarkskompression:

- Symptome: Rückenschmerzen, sensible oder motorische Ausfälle (Level), Blasen-/Darmfunktionsstörung
- Sofortige Bildgebung gesamte Wirbelsäule (MRI oder CT) inkl. ZNS
- Steroide bei neurologischem Defizit nach vorheriger Rücksprache DOA HONK (DD: Lymphom) – Dexamethason 1-2mg/kg/Dosis initial iv, sofort beginnen, im Verlauf alle 6h 0.25-0.5mg/kg iv/po: max 4x4mg
- Je nach Ätiologie notfallmässige chirurgische Dekompression, Radiotherapie oder Chemotherapie

4 Initiales Management auf NZKJ

- Team-Info (Neuropädiatrie, Kinderonkologie, Neurochirurgie, evtl. Intensivstation) siehe Punkt 2
- Bei Verdacht auf Hirndruck mit Bewusstseinsalteration / Koma oder Rückenmarkskompression: siehe Punkt 3
- Dringlichkeit der Bildgebung interdisziplinär besprechen, bei keiner Dringlichkeit MRI am Folgetag
- Kompletter Neurostatus inkl. Funduskopie (Orthoptik erst im Verlauf) und detaillierte Dokumentation durch das NZKJ
- Separates Management bei Kampfanfällen oder Vorgeschichte Epilepsie
- Labor: (Pakete „Kiju Tumor Grundabklärung“ und „Kiju Tumor Lyseparameter“, zusätzlich BGA, β -HCG, AFP und wenn möglich ACTH und Cortisol.
- Überwachung: GCS, BD, P, Temperatur, Atemfrequenz, Dauerbiox, Pupillengrösse/-differenz und -reaktion, Neurologie nach Lokalisation (initial, dann ½ stdl.)

5 Interdisziplinäre Besprechung

Interdisziplinäre Besprechung, wenn möglich vor Ort mit gemeinsamem Sichten der Bildgebung durch (Neuropädiatrie/Kinderonkologie, Neurochirurgie, Neuroradiologie) zur Festlegung von:

1. Prozedere (siehe Prä-/Intraoperatives Management)
2. Aufgabenverteilung - wer übernimmt: Organisation OP/Anästhesie/postoperative Betreuung
3. Eltern- und Patientengespräch durch Neurochirurgie, sowie Onkologie und/oder Neuropädiatrie
4. Anmeldung am nächsten Tumorboard und im Neurorehab-Team (möglichst präoperative neuropsychologische Abklärung)

6 Präoperatives Management

- Dringlichkeit der OP festlegen (Neurochirurgie, Neuropädiatrie, Kinderonkologie,) +/- Rickhamventil/Shunt/EVD/ETV (Kinderonkologie, Neurochirurgie) +/-Portkatheter (Kinderonkologie), +/-**Präoperative 5-ALA Gabe (Verordnung durch Neurochirurgie)**
- Ophthalmologische Beurteilung bei Orthoptik, falls diagnostische Pupillendilatation RS mit Neurochirurgie
- NC OP-Aufklärung: Kopie an Eltern, Original bei Neurochirurgie (einscannen)
- Biobank-Einverständnis: Kopie an Eltern, Original bei Kinderonkologie (einscannen)
 - Bei Fragen bezüglich IC bei CRC-Kinderonkologie melden (CRC.kinderonkologie@insel.ch).
- Indikation für Überwachung auf der Kinderintensivstation: alle Kinder mit Hirndrucksymptomatik mindestens für die 1. Nacht
- Ggf. Dexamethason iv (1-2mg/kg/Dosis initial iv, im Verlauf alle 6h 0.25-0.5mg/kg iv/po: max 4x4mg)
- Entscheid, wann MRI spinale Achse und Liquorkontrolle
- Mail bezüglich Material für Pathologie, Studien (via TRU) und Tumorbanking (Zuständig CRC-Team)
 - Nativmaterial mit Transporteur in Pathologie
 - Wenn möglich immer Fresh frozen tumor und FFPE asservieren für mögliche Studien. Bei Fragen: CRC.kinderonkologie@insel.ch

7 Intraoperatives Management

- Info Neuropathologie (Zuständig NCH)
- Schnellschnitt (Zuständig NCH)
- Material nativ versenden für Pathologie und Tumorbanking (Zuständig OP-Pflege)

8 Früh-postoperatives Management - APIB

- Überwachung (Intensivstation) –nach internen Leitlinien, alle Kinder postoperativ mind. für 1 Nacht.
- EVD-Management und inkl. Verlegung Lead NCH
- Festlegung bezüglich Mobilisation und Oberkörperhochlagerung in Rücksprache mit NCH
- Bildgebung (Neurochirurgie) direkt postoperativ in Narkose, sonst nach 48h-72h postop
- Festlegung bezüglich weiterer Sedierung (nur in den seltensten Fällen, nur in Rücksprache mit NCH), Schmerztherapie und Beatmung (APIB, NCH) - Prozedere: **siehe OP-Bericht unter abgeschlossenen oder unvollständigen Notizen von NCH**.
- Festlegung bezüglich Fortführung der Steroide (Kinderonkologie, Neurochirurgie, Neuropädiatrie)
- Bei Hypophysenbeteiligung im Verlauf hypophysäre Achsen testen (ggf. in Rücksprache mit der Endokrinologie)

- Visite Neurochirurgie, Neuropädiatrie, Kinderonkologie 1x/d für die ersten 5d, dann nach Klinik, wenn möglich insbesondere in den ersten 2 Tagen gemeinsame Visite
- Im OP-Bericht schriftliche Einschätzung des Resektionsgrads und Tumorrests durch NCH (Grösse, Lokalisation)

9 Spät-postoperatives Management bis zur Diagnosestellung

- Mobilisation gemäss Verordnung Neurochirurgie in EPIC
- VW am 3. postop Tag, dann darf Luft an die Wunde und falls weiter Verband alle 2d Wechsel,
- Fadenentfernung nach 10-14d - intrakutan keine Fadenentfernung notwendig
- Neurorehabilitation (Lead Prof. Grunt/ B.Kohler)
- Ausschleichen Steroide interdisziplinär
- Nach 10-14 Tagen ist in der Regel die Histologie vorliegend, dann Festlegung des weiteren Prozederes am Tumorboard (Check, ob weitere molekulare Diagnostik bereits eingeleitet ist und ob das ausreichend ist)
- Elterngespräch mit Kinderonkologie und Neurochirurgie, ggf. Neuropädiatrie, Abteilungs-OA, Psycho-Onkologie, APN
- Evaluation (Onko) ob **LP Tag 15 (14 Tage postop) notwendig ist** (bei Eröffnung immer mit Messung Eröffnungsdruck)
 - Liquor auf Zytologie (Zytospin 4ml in Hämatologielabor und Zytopathologie)

10 Nach Diagnosestellung/Während der Therapie

- Therapie je nach Therapieprotokoll
- Involvierung Neuropädiatrie mit Überweisung an Sprechstunde, je nach neurologischer Symptomatik
- Neurorehabilitation während Therapie je nach individueller Indikation

11 Tumornachsorge

- Je nach Therapieprotokoll und Tumorboardentschluss

Anhang 1 - Kinder und Jugendliche mit einem ZNS Shuntsystem

Dieses Dokument regelt die Zuständigkeiten und Abläufe von Kindern und Jugendlichen mit einem implantierten Shuntsystem durch die Kinderchirurgie und die Neurochirurgie am Inselspital Bern.

Dokumentation nach Neueinlage Shuntsystem – Pflege

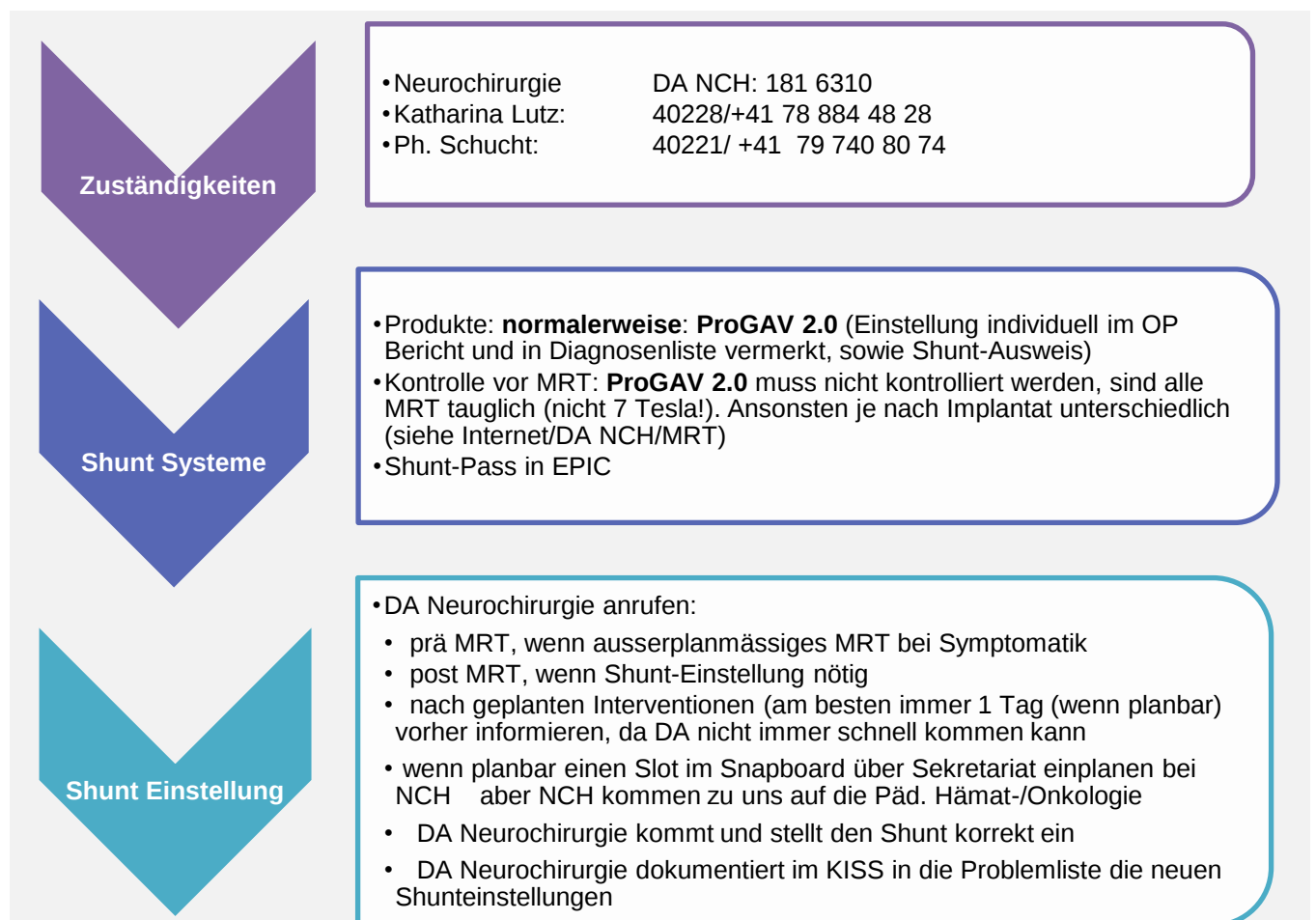
Die Pflege erfasst im Avatar eine «Wunde», um die Naht und den Heilungsverlauf zu beurteilen. Dort kann auch dokumentiert werden, wann die Fäden gezogen werden müssen.

Kinderchirurgie

Die Zuständigkeiten und Abläufe des chirurgischen Kindes, welches einen Shunt implantiert bekommt, werden in folgender Richtlinie beschrieben.

- [Leitlinien zur Behandlung des chirurgisch kranken Kindes; Shunt Operation - Shuntrevision](#)
- Zuständigkeiten telefonisch: AA Chirurgie 181 6612

Neurochirurgie



Dokumentation der Shunt-Einstellungen

- Im EPIC werden die Shunt-Einstellungen in der Problemliste chronologisch unter der Diagnose «Hydrocephalus» dokumentiert. Jede Einstellung wird durch die Person erfasst, welche den Shunt eingestellt hat.
- Das NZKJ und andere Disziplinen können in der Problemliste nachschauen, wie der Shunt aktuell eingestellt ist.
- Dokumentation Shunt-System ist als Implantat erfasst
- Die Wunde nach Shunt-Einlage wird durch die zuständige PFP im Avatar erfasst.

Nachsorge Shunt

- Überweisung an NCH

Häufig gestellte Fragen

Wer ist zuständig für die Shunteinstellung?

- Die Disziplin, welche den Shunt eingelegt hat. Wenn ein Kind auf dem Notfall eine Shuntkontrolle braucht, immer zuständiges Team (Kinderchirurgie oder bei Tumor via Neurochirurgie/Kinderonkologie)

Wie dokumentiere ich die Shunt-Einstellung korrekt?

- Diagnose: Hydrocephalus erfassen
- Mit Datum und den korrekten Einstellungen jeweils neu dokumentieren unter Problemliste

Hydrocephalus	02.06.2025
Übersicht	
ED 02.06.2025	
Subduroperitonealer Shunt temporal rechts ProGAV 2.0 7/20 am 03.06.2025 (laparoskopisch assistiert)	
- Shunt Umstellung am 06.06.2025 von 7/20 auf 5/20	
- Intraoperative Shunttestung, Ventilwechsel retroaurikulär rechts (proGAV 2.0 auf 3cmH2O ohne Gravitationseinheit)	
am 27.06.2025	
- Shuntumstellung am 04.07.2025 von 3 auf 5 cmH2O bei orthostatischem Erbrechen	
- Shuntumstellung am 09.07.2025 von 5 auf 4 cmH2O bei Liegend-Erbrechen, zunehmende Ventrikelweiten	