

## Neurofibromatose Typ II

Definition	Symptome	Ursachen	Therapie
<ul style="list-style-type: none"> <li>• erbliche Tumorerkrankung</li> <li>• Vorkommen von gutartigen Hirntumoren (symmetrisch im Bereich beider Hör- und Gleichgewichtsnerven)</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Auswirkung –</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Minderung oder Verlust des Gehörs, Klingeln im Ohr oder Probleme mit dem Gleichgewicht</li> <li>• neurologische Ausfälle durch Tumore an der Wirbelsäule</li> <li>• Empfindungs-/ Sensibilitätsstörung in betroffenen Körperpartien &gt; oft über Jahre hinweg unklare Symptome vor eigentlicher Diagnose</li> <li>• langsam wachsende Tumore: u.U. viele Jahre vorhanden, bevor Symptome auftreten</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• gutartige Tumore = Akustikusneurinome (Tumor am Hörnerv)</li> <li>• Tumore an Nerven:             <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Hirnnerv</li> <li>○ Wirbelsäule</li> <li>○ periphere Nerven</li> <li>○ Hirnhaut</li> <li>○ Rückenmark –</li> </ul> </li> <li>• Hautveränderungen</li> <li>• Linsentrübung (Katarakt) / Sehminderung</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Krankheitsverlauf</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>Wishart-Phänotyp</u>: Auftreten von multiplen cerebralen (Gehirn) und spinalen (Rückenmark) Wucherungen vor dem 20. Lebensjahr, mit rascher Tumorprogression</li> <li>• <u>Feiling-Gardner-Phänotyp</u>: Krankheitsbeginn nach dem 20. Lebensjahr mit singulären zentralen Tumoren, langsamer Tumorprogression</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mutationen eines Gens, das vermutlich Einfluss auf Form und Wanderungsverhalten bestimmter Zelltypen nimmt</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Häufigkeit</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 1:40.000 sporadisch und familiär</li> <li>• 50 % Neumutationen</li> <li>• Vererbung von den Eltern: 50%iges Risiko</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>Diagnose</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Risikopatienten (Kinder von Betroffenen) sollten jährlich zur Kontrolluntersuchung in spezialisierte Zentren gehen</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Heilung ist nicht möglich</li> <li>• frühzeitige Erkennung sehr wichtig</li> <li>• Symptome wie Hörminderung treten häufig bis zu 10 Jahre vor der konkreten Diagnose auf</li> <li>• Akustikusneurinome können frühzeitig operiert werden &gt; führt bei der Hälfte der Patienten zum Erfolg</li> <li>• <u>Wishart-Phänotyp</u> - häufiges Wiederauftreten des Tumors nach einer OP</li> <li>• Lähmung des Gesichtsnervs - rekonstruktive Eingriffe möglich</li> <li>• Linsentrübung - Ersatz der getrübbten Linse durch eine künstliche, gleichzeitig wird das Sehvermögen verbessert</li> <li>• vorbeugendes Erlernen der Gebärdensprache, da Risiko einer vollständigen Ertaubung gegeben ist</li> </ul>