



## Hooggradig glioom

### **Wat is een hooggradig glioom?**

Een hooggradig glioom is een kwaadaardige hersentumor die ontstaat uit ondersteunde cellen (gliacellen) in de hersenen.

### **Hoe wordt een hooggradig glioom ook wel genoemd?**

Het woord glioom geeft aan dat deze tumor is ontstaan uit ondersteunende cellen, zogenaamde gliacellen in de hersenen. Het woord hooggradig geeft aan dat deze tumor snel deelt en groeit en gemakkelijk in staat is om uitzaaiingen in/om de hersenen en het ruggenmerg te laten doen ontstaan.

### *WHO-indeling*

De WHO (Wereld Gezondheidsorganisatie) heeft alle hersentumoren in vier groepen onderverdeeld: groep 1 t/m 4. Groep 1 zijn de minst kwaadaardige tumoren en groep 4 de meest kwaadaardige tumoren. Er wordt gesproken van een hooggradig glioom wanneer er sprake is van een glioom uit de categorie 3 of de categorie 4. Een glioom uit de categorie 1 of 2 wordt een laaggradig glioom genoemd.

### *Verzamelnaam*

Een hooggradig glioom is een verzamelnaam voor verschillende type tumoren. Afhankelijk van specifieke kenmerken op de tumor kan een hooggradig glioom weer onderverdeeld worden in andere tumoren met als naam: anaplastisch astrocytoom, glioblastoom multiforme, gliosarcoom, anaplastisch oligodendroglioom, anaplastische oligoastrocytoom, anaplastisch ganglioglioom, anaplastisch pleiomorphic xanthoastrocytoom, diffuus intrinsiek ponsglioom en gliomatosis cerebri.

### **Hoe vaak komt een hooggradig glioom voor?**

Een hooggradig glioom is een zeldzame hersentumor bij kinderen. In Nederland krijgen jaarlijks ongeveer 100 kinderen de diagnose hersentumor, van deze 100 kinderen krijgen er gemiddeld 3-7 kinderen de diagnose hooggradig glioom, dit is exclusief de groep kinderen die de diagnose diffuus intrinsiek ponsglioom krijgen.

### **Bij wie komt een hooggradig glioom voor?**

Een hooggradig glioom kan op elke kinderleeftijd voorkomen. Het hooggradig glioom komt even vaak bij jongens als bij meisjes voor.

### **Wat is de oorzaak van een hooggradig glioom?**

#### *Niet bekend*

De oorzaak van het ontstaan van een hooggradig glioom is niet bekend. De hersenen van kinderen moeten groeien. Normaal gesproken is er een balans tussen groei en rem op deze groei. In de cellen van een hooggradig glioom is deze balans verstoord. Er is wel groei van de cellen, maar de natuurlijk rem op groei van cellen is weg gevallen.

#### *Veranderingen in erfelijk materiaal*

In het erfelijk materiaal staat precies beschreven hoe de groei van cellen is geregeld en ook hoe de rem op de groei van cellen is geregeld. In de tumorcellen van een hooggradig glioom blijken veranderingen in het erfelijk materiaal voor te komen, waardoor de informatie voor



rem op groei van tumorcellen verloren is gegaan. Hierdoor blijven de cellen zich delen en blijft de tumor groeien.

Hoe deze veranderingen in het erfelijk materiaal ontstaan is niet goed bekend.

### *Kankerpredispositie syndroom*

Er bestaan erfelijke syndromen die in families voorkomen en waarbij familieleden een verhoogde kans hebben op het krijgen van verschillende type tumoren, zoals een hooggradig glioom. Zo'n syndroom wordt een kankerpredispositie syndroom genoemd.

Neurofibromatose type 1, het bi-allelisch Lynch syndroom, Li-Fraumeni syndroom, het Turcot syndroom, het BRCA1 of 2-syndroom en multiple enchondromatosis zijn syndromen waarbij kinderen met dit syndroom een verhoogde kans hebben op het krijgen van een hooggradig glioom.

### *Gliacellen*

In de hersenen zitten verschillende soorten cellen. De meest voorkomende cellen zijn de hersencellen, ook wel neuronen genoemd. En daarnaast ondersteunende cellen, glia cellen genoemd. Er bestaan 3 soorten gliacellen: astrocyten, oligodendrocyten en ependymcellen. De astrocyten ondersteunen de hersencellen in hun werk. De oligodendrocyten maken een geleidingslaagje rondom de zenuwen zodat ze snel kunnen werken. De ependymcellen maken de bekleding van de hersenholttes in de hersenen.

Uit al deze cellen kan een tumor ontstaan. Een tumor die ontstaat uit een astrocyt, wordt een astrocytoom genoemd. Een tumor die ontstaat uit een oligodendrocyt een oligodendroglioom en de tumor die ontstaat uit een ependymcel een ependymoom. Dit zijn dus allemaal subtypes van het glioom. Van al deze subtypes bestaan laaggradige vorm (WHO groep 1 en groep 2) en hooggradige vormen (WHO groep 3 en groep 4).

Het woord hooggradig glioom is dus ene verzamelnaam voor deze subtypes van tumoren.

Voor al deze subtypes bestaan ook weer verschillende namen, zo wordt een astrocytoom graad III een anaplastisch astrocytoom genoemd en een astrocytoom graad IV een glioblastoom.

### *Uitzaaiingen*

Het hooggradig glioom is een hersentumor die gemakkelijker uitzaait naar de hersenvliezen, naar andere plekken in de hersenen of in het ruggenmerg. Een hooggradig glioom heeft niet de neiging om zich uit te zaaien naar andere organen in het lichaam zoals de longen of de lever.

### *Zelfde naam andere tumor*

Ook bij volwassenen komt een type hersentumor voor die hooggradig glioom wordt genoemd. Deze tumor ziet er onder de microscoop hetzelfde uit als het hooggradig glioom bij kinderen, maar nu inmiddels nog verfijndere technieken kunnen worden toegepast, blijkt dat het hooggradig glioom bij volwassenen een heel andere type tumor is dan het hooggradig glioom bij kinderen. De tumor op kinderleeftijd gedraagt zich net wat minder agressief en reageert beter op behandeling dan het hooggradig glioom op volwassen leeftijd.

## **Wat zijn de symptomen van een hooggradig glioom?**

### *Variatie*

Er bestaat een grote variatie tussen de hoeveelheid en de ernst van de symptomen die verschillende kinderen met een hooggradig glioom hebben. Dit hangt sterk samen met de plaats van de tumor, de snelheid van groeien en de leeftijd en ontwikkelingsfase van een kind.



## *Geleidelijk ontstaan van klachten*

Wanneer het hooggradig glioom nog klein is, zal het geen klachten veroorzaken. Wanneer het hooggradig glioom groter wordt, neemt het steeds meer ruimte en zal het hersenenstructuren in de omgeving aan de kant duwen. De hersenen die aan de kant gedrukt worden kunnen niet meer goed functioneren en daardoor ontstaan klachten. Welke klachten ontstaan, zal sterk afhangen van de plaats van het hooggradig glioom in de hersenen. De meest voorkomende klachten zijn hoofdpijn, misselijkheid, braken, problemen met zien, problemen met bewegen, gedragsveranderingen en epileptische aanvallen.

## *Hoofdpijn*

Een hooggradig glioom is een hersentumor die ruimte inneemt in de hersenen. In principe is er geen ruimte over in de schedel omdat de schedel te vergelijken is met een afgesloten doos die niet uit kan zetten. Bij groter worden van de tumor worden de hersenen samengedrukt en gaat de druk in de schedel omhoog. Hierdoor ontstaan hoofdpijn klachten, vaak in combinatie met misselijkheid en braken. Hoofdpijn is eigenlijk nooit het enige symptoom van een hersentumor, daarnaast zijn er altijd andere symptomen.

## *Waterhoofd*

Wanneer een hooggradig glioom erg groot wordt kan het druk gaan geven op één van de vochtholtes in de hersenen. Hierdoor kan het vocht in deze holtes niet meer normaal stromen in de holtes en hoopt het vocht zich op in de holtes. Zo ontstaat een waterhoofd, ook wel hydrocefalus genoemd. Dit extra vocht neemt ook ruimte in binnen de schedel, waardoor de druk de schedel verder omhoog gaat. Ook hierdoor ontstaan hoofdpijnklachten in combinatie met misselijkheid en braken, vooral bij overeind komen uit liggende houding. Door druk op de hersenstam, kunnen de ogen van kinderen met een waterhoofd naar beneden gericht staan. Dit wordt het fenomeen van de ondergaande zon genoemd.

## *Te snel groeiend hoofd*

Bij jonge kinderen bestaat het schedelbot nog niet uit een geheel, maar uit een aantal losse delen. In de loop van de eerste 2 levensjaren groeien de verschillende delen van het schedelbot aan elkaar. Wanneer de druk in het hoofd omhoog gaat bij kinderen waarbij het schedelbot nog niet aan elkaar gegroeid is, dan zal de druk zorgen dat de verschillende delen van het schedelbot juist uit elkaar gaan groeien. Hierdoor zal het hoofdje snel veel groter worden. Ook kon de fontanel, de ruimte tussen de verschillende delen van het schedelbot boven op het hoofd bol kunnen gaan staan.

## *Problemen met zien*

Door de verhoogde druk in het hoofd, ontstaat er druk op de oogzenuwen wat tot problemen met zien kan leiden. Meestal gaat het om problemen van wazig zien of om problemen met het zien van de juiste kleuren (vooral van de kleur rood). Jonge kinderen kunnen dit nog niet goed aangeven. Bij jonge kinderen valt dan op dat ze grote wijde pupillen hebben en dat ze niet meer goed iemand of iets volgen met de ogen. In vrij korte tijd ontstaan scheelzien kan ook wijzen op het voorkomen van een hersentumor. Sommige kinderen hebben last van dubbelzien. Bij anderen bewegen de ogen erg schokkerig.

## *Problemen met lopen en bewegen*

De hersenen hebben een belangrijke functie in het aansturen van verschillende bewegingen van het lichaam. Wanneer een tumor de functie van de hersenen verstoort, kunnen er problemen met bewegen ontstaan. Er kan een verlamming ontstaan van een arm of een been, er kunnen problemen zijn met lopen of problemen met het bewaren van het evenwicht.



## *Gedragsveranderingen*

De hersenen spelen ook een belangrijke rol in het gedrag dat kinderen laten zien. Kinderen met een hersentumor kunnen zich anders gaan gedragen dan zij voorheen deden. Ze worden bijvoorbeeld erg sloom, hebben weinig interesse mee of ze worden juist druk of gaan klagelijk huilen.

## *Epileptische aanval*

Als gevolg van prikkeling van de hersenen kan een epilepsieaanval ontstaan. Verschillende soorten epilepsie aanvallen kunnen voorkomen. Vaak gaat het om schokken aan een kant van het lichaam, die schokken kunnen zich uitbreiden naar beide kanten van het lichaam.

## *Ruggenmerg*

Een hooggradig glioom kan soms ook voorkomen in het ruggenmerg en dan pijnklachten in de rug veroorzaken die uitstralen naar een been of een arm. Vaak is er ook sprake van incontinentie voor urine of voor ontlasting wanneer kinderen al zindelijk waren. Sommige kinderen zijn ook niet meer in staat om te plassen, hun blaas raakt dan overvuld.

## *Uitzaaiingen*

Eén op de 30 kinderen met een hooggradig glioom heeft uitzaaiingen naar andere plekken in de hersenen of het ruggenmerg op moment dat de diagnose hooggradig glioom wordt gesteld.

## **Hoe wordt de diagnose hooggradig glioom gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

Op grond van het verhaal van het kind met hoofdpijn, braken, problemen met zien en uitvalsverschijnselen en de bevindingen bij lichamelijk onderzoek kan de kinderneuroloog vermoeden dat er sprake is van een tumor in de hersenen of in het ruggenmerg. Er zal meer onderzoek nodig zijn om na te gaan wat er precies aan de hand is. Ook andere aandoeningen dan een hersentumor kunnen namelijk deze klachten geven.

### *Scan*

Wanneer op grond van het verhaal en het onderzoek van een kind gedacht wordt aan een tumor zal zo snel mogelijk een scan van het hoofd en/of van de rug gemaakt worden. Meestal wordt direct gekozen voor een gedetailleerde MRI scan en niet meer voor een CT-scan.

Op de MRI scan is dan vaak een tumor te zien in de hersenen of in het ruggenmerg. De tumor neemt contrastvloeistof op. Met behulp van diffusie technieken kan een indruk gekregen worden over de mate van celdeling en daarmee over de groei van de tumor.

Op de MRI kan ook gezien worden hoever de tumor zich heeft uitgebreid. Een hooggradig glioom kan zich uitzaaien naar andere plaatsen in de hersenen of de hersenvliezen. Daarom zal er vaak zowel een scan van het hoofd als een scan van de hele rug gemaakt worden.

Als gevolg van een hooggradig glioom kan de circulatie van het hersenvocht verstoord raken waardoor een waterhoofd kan ontstaan. Dit is ook zichtbaar op een MRI scan.

Tegenwoordig worden vaak nieuwe technieken toegevoegd aan de MRI scan om nog beter te kunnen voorspellen of een tumor hooggradig of laaggradig is. Een van deze technieken is MR spectroscopie (MRS) hiermee kunnen bepaalde stofjes in de hersenen gemeten. Ter plaatse van een hooggradig glioom is vaak te zien dat de stofjes NAA en Creatine verlaagd zijn en de stofjes choline, lactaat en vetten verhoogd zijn.



## *Weefsel*

Op grond van de afwijkingen op de MRI scan kan vermoed worden dat het om een hooggradig glioom gaat, maar de diagnose kan pas met zekerheid gesteld worden door onderzoek van het tumorweefsel. Daarom zal geprobeerd worden tumorweefsel te verkrijgen. Dit gebeurt door middel van een operatie door de neurochirurg. Dit tumorweefsel wordt door de patholoog onder de microscoop bekeken. Voor dit onderzoek zijn verschillende kleuringen nodig zodat de uitslag meestal pas na een paar dagen komt. Wanneer op grond van de scan al met grote zekerheid wordt vermoed dat het om een hooggradig glioom gaat zal het verkrijgen van weefsel voor de definitieve diagnose meestal gelijk gecombineerd worden met het zo veel mogelijk verwijderen van het hooggradig glioom. Kenmerkend voor een hooggradig glioom is dat de patholoog veel afwijkende kernen ziet in de tumorcellen die aan het delen zijn (graad III en IV), dat er aangroei is van nieuwe bloedvaatjes (graad IV) en dat er delen zijn van de tumor die zijn afgestorven (necrose ook bij graad IV). De patholoog kan stoffen zoals Glial Fibrillary Acidic Protein (GFAP) en S100 aantonen en daarmee herkennen dat de tumor is ontstaan uit gliacellen. In hooggradige gliomen is de MIB factor (maat voor de hoeveelheid celdeling) verhoogd in tegenstelling tot laaggradige gliomen. Tegenwoordig wordt ook genetisch onderzoek toegepast op de tumorcellen om te kijken of bepaalde fouten in het erfelijk materiaal in de tumor aanwezig zijn. Het gaat bij kinderen met hooggradige gliomen om fouten in stukjes erfelijk materiaal die TP53, ATRX, DAXX worden genoemd.

## *Ruggenprik*

Wanneer op de scan geen aanwijzingen zijn voor uitzaaiingen zal bij een hooggradig glioom vaak een ruggenprik verricht worden om vocht te verkrijgen dat rondom de hersenen en het ruggenmerg stroomt. Dit vocht kan dan onderzocht worden op het voorkomen van uitzaaiingen die niet te zien zijn op een scan. Het voorkomen van uitzaaiingen heeft consequenties voor de behandeling die gekozen wordt. Vaak wordt deze ruggenprik pas twee tot drie weken na de operatie gedaan, voor de operatie is het meestal re risico vol om een ruggenprik te verrichten.

## *FDG-PET*

Wanneer na behandeling met bestraling toename is van afwijkingen op de MRI scan is altijd de vraag of dit komt als reactie op de radiotherapie of dat dit wijst op tumorgroei. Een FDG-PET scan kan helpen om dit onderscheid te maken.

## *Bloedonderzoek*

Vaak wordt bloed afgenomen om de hormoonspiegels in het bloed te bepalen: schildklierhormoon, groeihormoon, bijnierschorshormoon en geslachtshormonen. Dit om een uitgaanswaarde te hebben, omdat als gevolg van de behandeling van een hooggradig glioom er een verstoorde functie van een of meer van deze hormonen kan ontstaan.

## *Oogarts*

Een hooggradig glioom kan problemen met zien geven. Daarom worden kinderen met een hooggradig glioom door de oogarts gezien die goed kan vast te leggen wat een kind nog kan zien en hoe groot zijn of haar gezichtsveld is. De oogarts kan ook zien of er sprake is van druk op de oogzenuwen.



## **Hoe wordt een hooggradig glioom behandeld?**

### *Multidisciplinair team*

In een multidisciplinair team waar alle behandelaars betrokken bij een kind met een hersentumor in zitten, wordt besproken voor welke behandeling of combinatie van behandelingen gekozen gaat worden bij dit specifieke kind met een hooggradig glioom. In het multidisciplinaire team zitten een kinderneuroloog, een kinderneurochirurg, een kinderoncoloog (kankerspecialist), een radiotherapeut (bestralingsspecialist), een gespecialiseerd verpleegkundige, een oogarts, een kinderartsendocrinoloog, een patholoog, een nucleair geneeskundige, een psycholoog en een maatschappelijk werkende en zo nodig nog meer specialisten indien dit nodig is. In Nederland bestaan vier van deze multidisciplinaire teams in het Amalia kinderziekenhuis/Radboudumc in Nijmegen, het Beatrix kinderziekenhuis/UMCG in Groningen, het Emma kinderziekenhuis/AMC in Amsterdam en het Sophia kinderziekenhuis/Erasmusmc in Rotterdam.

### *Behandelmogelijkheden*

Er bestaan verschillende behandelmogelijkheden voor het hooggradig glioom, namelijk een operatie, bestraling of chemotherapie. Meestal is een combinatie van deze behandelingen noodzakelijk. In het multidisciplinaire team zal afhankelijk van de grootte en de plaats van de tumor, de uitgebreidheid van de tumor en de conditie van het kind, besloten worden welke behandeling voor een kind de beste behandeling is.

### *Vochtafdrijvende medicijnen*

Wanneer door middel van een scan is vastgesteld dat er sprake is van een hersentumor zal de eerste stap van de behandeling bestaan uit het geven van vochtafdrijvende medicijnen. Dit komt omdat er rond de tumor, net als bij een verzwikte enkel die dik wordt, zich vocht verzameld. Dit vocht zorgt voor een verergering van de klachten. Met meest gebruikte medicijn om vocht af te drijven is dexametason. Dit kan via een infuus of in tabletvorm gegeven worden. Dit medicijn heeft vaak goed effect. Nadeel van dit medicijn is wel dat het de eetlust doet toenemen en dat kinderen er vocht door gaan vasthouden waardoor kinderen dikker kunnen gaan worden.

### *Operatie*

Een van de belangrijke behandelingen van een hooggradig glioom is een operatie. Tijdens de operatie zal geprobeerd worden om de tumor helemaal te verwijderen voor zover dit mogelijk is, zonder al te veel gezond hersenweefsel te beschadigen. Of dit mogelijk is hangt erg af van de grootte van het hooggradig glioom en de mate waarin de tumor vergroeid is met omliggende structuren. Het lukt lang niet altijd om het hooggradig glioom helemaal te verwijderen. Het is belangrijk dat de operatie wordt uitgevoerd door een ervaren kinderneurochirurg die de juiste balans weet tussen zo veel mogelijk weg halen en zo min mogelijk extra schade te veroorzaken. In de bovengenoemde 4 centra in Nederland werken kinderneurochirurgen met veel ervaring.

Het verwijderde hersenweefsel zal naar de patholoog worden gestuurd zodat onder de microscoop kan worden bekeken van welke type tumor er sprake is.

### *Bestraling*

Kinderen ouder dan drie jaar krijgen na de operatie een nabehandeling met bestraling. Hierbij krijgt het kind gedurende een aantal dagen per week gedurende enkele weken stralen toegediend via een bestralingsapparaat. De frequentie van bestraling en de hoeveelheid bestraling die nodig is wordt bepaald door de bestralingsarts of radiotherapeut. Meestal krijgen kinderen gedurende 6 weken, 5 dagen per week bestraling, in totaal 54 Gy.





Fotontherapie is bij kinderen met een hooggradig glioom effectiever dan protontherapie omdat het hooggradig glioom zicht tussen de normale hersencellen door beweegt zonder dat dit zichtbaar is op de MRI scan. Er moet dus altijd een extra randje rondom de zichtbare tumor worden bestraald om ook deze tumorcellen te behandelen.

Door de bestraling wordt de groei van de tumor afgeremd. Bestraling heeft bij vrijwel alle kinderen een goed effect.

Bij kinderen onder de vier jaar wordt liever geen bestraling gegeven omdat het bij hen erg negatieve gevolgen voor de ontwikkeling heeft.

## *Chemotherapie*

Aanvullend aan operatie en bestraling kan chemotherapie gegeven worden. Dit heeft een klein effect op extra afremmen van tumorgroei. Chemotherapie heeft echter ook bijwerkingen en nadelen, het is een intensief traject waarmee beperkt tijd gewonnen kan worden. Daarom moet per kind moeten worden afgewogen of het meerwaarde heeft om chemotherapie te geven. Er zijn twee mogelijkheden of een combinatie van chemotherapie via een infuus of chemotherapie in tabletvorm (temozolamide). Dit laatste is minder belastend en heeft ook minder bijwerkingen, maar is ook iets minder effect dan chemotherapie via het infuus. Voor beiden geldt dat ze een bescheiden effect hebben als toegevoegde waarde aan de operatie en aan bestraling.

Er wordt onderzoek gedaan of nieuwere middelen die groeifactoren remmen, zoals bevacuzimab (anti-VEGF), erlotineb (anti-EGFR), imatineb (anti-PDGFR) effect kunnen op voorkomen van tumorgroei in de behandeling van een hooggradig glioom. Ook lopen er onderzoeken met vaccinatietherapie. Ouders en kinderen kunnen besluiten om aan zo'n onderzoek mee te doen. Wat het effect is van deze nieuwe behandelingen moet uit het onderzoek blijken.

Bij jonge kinderen met een hooggradig glioom zal aanvullend op een operatie gekozen worden voor chemotherapie als behandeling. Aan jonge kinderen onder de drie jaar wordt liever geen bestraling gegeven, omdat dit grote gevolgen voor de ontwikkeling van de hersenen kan hebben. Bij sommige jonge kinderen wordt een hele hoge dosis chemotherapie gegeven in combinatie met een beenmergtransplantatie.

Er worden ook onderzoeken gedaan waarbij de chemotherapie door middel van een buisje rechtstreeks in de tumor wordt ingebracht (convection enhanced delivery (CED) genoemd). Doordat steeds specifiek naar tumor kenmerken wordt gekeken, worden chemotherapie schema's ook steeds meer op maat gemaakt aan de hand van de kenmerken van de tumor die het kind heeft.

## *Ketogeen dieet*

Er lopen ook onderzoeken die kijken of het volgen van een zogenaamde ketogeen dieet effect heeft op afremmen van tumorgroei. Dit dieet wordt al jarenlang gebruikt bij kinderen met een moeilijk behandelbare vorm van epilepsie. In het dieet worden vooral veel vetten gebruikt en heel weinig koolhydraten en eiwitten. Hierdoor schakelt het lichaam over van een koolhydraat verbranding naar een vetverbranding. De hersenen gaan ketonen (kleine vetmoleculen) gebruiken als energiebron. Gezonde hersencellen kunnen dit prima als energiebron gebruiken, maar tumorcellen kunnen dit niet goed. In dierstudies heeft dit effect op tumorgroei. Er zijn ook beperkte ervaringen bij kinderen en volwassenen met een tumor. Het volgens van zo'n dieet vraagt wel een hele inspanning van kinderen en ouders. Ook hier moeten voor en nadelen en het nog onbekende effect worden afgewogen tegen niet meer zo maar alles mogen eten. Eten is nog iets waar kinderen vaak van kunnen genieten en de vraag is of het positieve effect van volgen van het dieet opweegt tegen dit verlies van eten.



## *Waterhoofd*

Wanneer er als gevolg van een hersentumor sprake is van een waterhoofdje (hydrocefalus) zal eerst geprobeerd worden of het weghalen van de tumor zorgt voor vermindering van het waterhoofd. Ook kunnen extra verbinding tussen de hersenholtes en de ruimte rondom de hersenen worden gemaakt (een zogenaamde endoscopische 3<sup>e</sup> ventriculostomie (ETV)), waardoor het overtollige vocht weg kan lopen. Wanneer dit onvoldoende effect kan gekozen worden voor een behandeling met een drain. Hierbij wordt door middel van een operatie een slangetje aangebracht in een van de grote hersenkamers. Dit slangetje wordt onder de huid van de schedel naar de buikholte gebracht. In dit slangetje zit een klep die er voorzorgt dat er pas vocht door het slangetje gaat lopen wanneer er een bepaalde druk in hersenkamers bereikt wordt. Het overtollige vocht kan nu via de drain naar de buikholte worden vervoerd. In de buikholte wordt het door het lichaam opgeruimd.

## *Regelmatig controles*

Na afloop van de behandeling zal een kind wat een hooggradig glioom heeft gehad, regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog, de kinderoncoloog vaak samen met een gespecialiseerde verpleegkundige. Vaak zijn er ook controles in een multidisciplinair team waar ook een kinderendocrinoloog, een kinderrevalidatiearts en een kinderpsycholoog betrokken zijn.

Deze doen regelmatig een neurologisch en lichamelijk onderzoek in combinatie met MRI-scans wordt gekeken of er aanwijzingen zijn dat het hooggradig glioom weer gaat groeien of om bijwerkingen van de behandeling op het spoor te komen.

## *Recidief groei*

Door middel van scans eerst om het paar maanden, later jaarlijks zal gekeken worden of de tumor weg blijft of eventueel toch weer gaat groeien. Wanneer de tumor weer gaat groeien is dit geen goed teken. Opnieuw zal bekeken worden welke behandelopties er dan zijn, zoals een nieuwe operatie mogelijk, een nieuwe bestraling of chemotherapie. Ook wordt dan bekeken wat het doel van deze behandeling is, is het nog mogelijk om genezing te bereiken of de is de behandeling bedoeld om tumorgroei zo lang mogelijk tegen te gaan en kan er geen genezing meer bereikt worden. Meestal zal de laatste situatie aan de orde zijn.

Het multidisciplinaire team zal een advies geven over de opties en de kinderneuroloog of kinderoncoloog zal samen met het kind (als dat kan) en de ouders kiezen wat de beste mogelijk optie is in de specifieke situatie van het kind.

## *Begeleiding*

Het is heel ingrijpend voor het kind zelf en het hele gezin/familie van het kind om te horen dat een kind een hersentumor heeft. Er volgt een periode van onzekerheid, spanning en mogelijk ook zware behandelingen. Dit heeft vaak een grote weerslag op het kind met de hersentumor maar ook voor de ouders, eventuele broertjes en zusjes en andere familieleden. Het is heel belangrijk voor alle betrokkenen om hun verhaal kwijt te kunnen en steun te krijgen. Naast steun door mensen uit de omgeving is ook begeleiding door maatschappelijk werk, psycholoog of gespecialiseerde verpleegkundige van belang. Zij weten wat behandelingen inhouden en wat de gevolgen hiervan zijn. Daarom maken zij standaard uit van het behandelingsteam.

## *Contact met andere ouders*

Via het kopje contact met andere ouders van dit forum kunt u ook een oproepje plaatsen om in contact te komen met andere ouders van een kind wat ook een hooggradig glioom heeft (gehad).





## **Wat betekent het hebben van een hooggradig glioom voor de toekomst?**

### *Prognose*

Met behulp van behandeling geneest een deel van de kinderen van een hooggradig glioom. Er zijn ook kinderen die komen te overlijden door de tumor op kortere of langere termijn. Het is lastig om hier een algemene prognose te geven van een hooggradig glioom. Die is namelijk voor elk kind verschillend en hangt af van de leeftijd van het kind, het type hooggradig glioom, de grootte van de resttumor na operatie, de plaats van het hooggradig glioom, de bevindingen bij het onderzoek van de patholoog en de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling. Een hooggradig glioom is een agressieve tumor, die niet gemakkelijk te genezen is. Wanneer naar de hele groep wordt gekeken, dan is gemiddeld helaas één op de drie kinderen met een hooggradig glioom na 3 jaar nog in leven en na 5 jaar één op de tien kinderen. Maar dit is dus van veel factoren afhankelijk. Jongere kinderen hebben een betere prognose dan oudere kinderen, graad III tumoren hebben een betere prognose dan graad IV tumoren, tumoren die door middel van een operatie voor meer dan 90% weggehaald zijn beter dan tumoren die minder goed weggehaald kunnen worden en ook tumorkenmerken zo hebben tumor met het ontbreken van TP53 en/of MGMT expressie een beter prognose dan tumoren die deze kenmerken wel hebben.

### *Terugkeer van de tumor*

Na het doormaken en de behandeling van een hooggradig glioom zullen kinderen onder regelmatige controle blijven bestaan om te kijken of er het hooggradig glioom terugkomt. Wanneer de tumor terugkomt, is dit een somber teken. Er bestaan nog wel behandelmogelijkheden, maar deze zijn wel beperkt. Meestal is genezing bij terugkeer van de tumor niet meer mogelijk.

### *Restverschijnselen*

Ook wanneer een kind genezen is van een hooggradig glioom kunnen er wel blijvende gevolgen voor de rest van het leven als gevolg van de tumor en de behandeling. Dit hangt vooral af van het soort behandeling, dat nodig was. Uitvalsverschijnselen, problemen met zien, veranderd gedrag of epilepsie kunnen blijvende symptomen zijn.

### *Problemen met leren*

Als gevolg van de operatie en de eventuele bestraling op de hersenen hebben kinderen na de behandeling meer moeite met leren dan zij voor de behandeling hadden. Soms is het nodig om van het reguliere onderwijs naar het speciaal onderwijs te gaan. Aandacht-, concentratie- en geheugenstoornissen komen vaak voor na behandeling van een hersentumor. Een deel van de problemen verdwijnt in de eerste twee jaren na de behandeling, een ander deel zal blijvend zijn voor de rest van het leven. Ook gedragsproblemen komen vaker voor na behandeling van een hooggradig glioom.

### *Problemen met horen*

Chemotherapie kan zorgen voor gehoorsverlies, waardoor kinderen slechthorend kunnen worden. Hier wordt tijdens de behandeling op gecontroleerd. Wanneer er aanwijzingen zijn voor gehoorsverlies, kan dit reden zijn om de dosering van de chemotherapie te verlagen.

### *Hormonen*

Bij een blijvend tekort aan bepaalde hormonen als gevolg van behandeling zullen levenslang hormoonbevattende medicijnen gebruikt moeten worden, zoals bijvoorbeeld



schildklierhormoon of geslachtshormonen. Een deel van de kinderen groeit onvoldoende als gevolg van de behandeling. Een behandeling met groeihormoon kan dan nodig zijn.

### *Andere tumor*

Als gevolg van de behandelingen hebben kinderen met een hersentumor een verhoogde kans om een tweede tumor te krijgen, zoals bijvoorbeeld leukemie of een meningeoom.

### *Emotionele gevolgen*

Het hebben van kinderkanker en het ondergaan van een zware behandeling hiervoor is een grote belasting voor ouders en kind. Zowel tijdens de behandeling, maar ook zeker in de periode na de intensieve behandeling waarin het gewone leven weer opgepakt moet worden en waarin duidelijk is wat de restverschijnselen zullen zijn. Iedereen die betrokken is geweest bij een kind met een hooggradig glioom verwerkt dat op zijn eigen manier en in eigen tempo. Regelmatige controles en scans zijn vaak spannende tijden die veel onzekerheid geven of het hooggradig glioom nog onder controle is of eventueel weer is gaan groeien.

### *Kinderen krijgen*

De behandelingen die nodig zijn om het hooggradig glioom te kunnen genezen zijn zware behandelingen. Deze kunnen gevolgen hebben voor de vruchtbaarheid van een kind op volwassen leeftijd.

## **Hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans om ook een hooggradig glioom te krijgen?**

De oorzaak waarom een kind een hooggradig glioom krijgt is niet goed bekend. In de tumor zelf worden veranderingen in het erfelijk materiaal gevonden, maar deze zijn in de tumor zelf ontstaan en niet overgeërfd van de ouders. Bij een heel klein deel van de kinderen is er in de familie sprake van een syndroom waardoor een verhoogde kans bestaat op het krijgen van een hersentumor, zoals de aandoening neurofibromatose of het bi-allelisch lynch syndroom. Wanneer er sprake is van een dergelijk syndroom hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans om ook zelf een hersentumor te krijgen. Wanneer er niet sprake is van een dergelijk syndroom is de kans dat broertjes en zusjes een hersentumor krijgen niet duidelijk groter dan de kans dat elk ander kind uit bijvoorbeeld de klas een hersentumor kan krijgen.

## **Links en verwijzingen**

[www.hersentumor.nl](http://www.hersentumor.nl)

(Site met informatie over hersentumoren)

[www.vokk.nl](http://www.vokk.nl)

(Vereniging ouders van kinderen met kanker)

## **Referenties**

1. Pediatric Brain Tumors: Innovative Genomic Information Is Transforming the Diagnostic and Clinical Landscape. Gajjar A, Bowers DC, Karajannis MA, Leary S, Witt H, Gottardo NG. *J Clin Oncol.* 2015;33:2986-98
2. Approaches toward improving the prognosis of pediatric patients with glioma: pursuing mutant drug targets with emerging small molecules. Snape TJ, Warr T. *Semin Pediatr Neurol.* 2015;22:28-34
3. Impact of tumor location and pathological discordance on survival of children with midline high-grade gliomas treated on Children's Cancer Group high-grade glioma study CCG-945. Eisenstat DD, Pollack IF, Demers A, Sapp MV, Lambert P,



Weisfeld-Adams JD, Burger PC, Gilles F, Davis RL, Packer R, Boyett JM, Finlay JL.J  
Neurooncol. 2015;121:573-81

4. Pharmacotherapeutic management of pediatric gliomas : current and upcoming strategies. Hummel TR, Chow LM, Fouladi M, Franz D. Paediatr Drugs. 2013;15:29-42

Laatst bijgewerkt 31 december 2015

Auteur: JH Schieving