



## Laaggradig glioom

### **Wat is een laaggradig glioom?**

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

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

Het woord glioom geeft aan dat deze tumor is ontstaan uit ondersteunende cellen, zogenaamde gliacellen in de hersenen. Het woord laaggradig geeft aan dat deze tumor niet snel deelt en niet snel groeit en meestal geen uitzaaiingen in/om de hersenen en het ruggenmerg veroorzaakt.

### *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 laaggradig glioom wanneer er sprake is van een glioom uit de categorie 1 of de categorie 2. Een glioom uit de categorie 3 of 4 wordt een hooggradig glioom genoemd.

### *Verzamelnaam*

Een laaggradig glioom is een verzamelnaam voor verschillende type tumoren. Afhankelijk van specifieke kenmerken op de tumor kan een laaggradig glioom weer onderverdeeld worden in andere tumoren met als naam: pilocytair astrocytoom, diffuus astrocytoom, optical pathway glioom, pilomyxoid astrocytoom, oligodendroglioom, ganglioglioom, pleiomorphic xanthoastrocytoom of Sub Ependymale Giant cell Astrocytoom (SEGA).

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

Een laaggradig glioom is het meest voorkomende type hersentumor bij kinderen. In Nederland krijgen jaarlijks ongeveer 100 kinderen de diagnose hersentumor, van deze 100 kinderen krijgen er gemiddeld 30-50 kinderen de diagnose laaggradig glioom.

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

Een laaggradig glioom kan zowel kinderleeftijd als op volwassen leeftijd voorkomen. Een laaggradig glioom op volwassen leeftijd is een ander type tumor dan een laaggradig glioom op kinderleeftijd. Op kinderleeftijd komen laaggradige gliomen het meest voor op de lagere schoolleeftijd.

Het laaggradig glioom komt even vaak bij jongens als bij meisjes voor.

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

#### *Niet bekend*

De oorzaak van het ontstaan van een laaggradig 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 laaggradig 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 laaggradig 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 laaggradig glioom. Zo'n syndroom wordt een kankerpredispositie syndroom genoemd.

Neurofibromatose type 1 en tubereuze sclerose zijn syndromen waarbij kinderen met dit syndroom een verhoogde kans hebben op het krijgen van een laaggradig glioom.

15-20 van de 100 kinderen met neurofibromatose type 1 krijgt een opticusglioom, 4 van de 100 kinderen met neurofibromatose type 1 krijgt elders in de hersenen een laaggradig glioom. Van de 100 kinderen met tubereuze sclerose krijgen er 6 tot 14 een zogenaamde SEGA: Sub Ependymale Giant cell Astrocytoom.

### *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 laaggradig glioom is dus een verzamelnaam voor deze subtypes van tumoren.

Voor al deze subtypes bestaan ook weer verschillende namen, zo wordt een astrocytoom graad I een pilocytair astrocytoom genoemd en een astrocytoom graad II een diffuus astrocytoom.

### *Plaats van de tumor*

Een groot deel van de laaggradige gliomen zit in de buurt van de kleine hersenen of de hersenstam. De ruimte waarin de kleine hersenen en de hersenstam liggen wordt ook wel de achterste schedelgroeve of fossa posterior genoemd. Andere plaatsen waar een laaggradig glioom voorkomt zijn in de thalamus, in het verloop of in de buurt van de oogzenuwen. Een laaggradig glioom die in de grote hersenen zelf zit is meestal pleiomorf xantoastrocytoom of een DNET: Dysembryonale Neuro Ectodermale Tumor. De DNET heeft voorkeur voor de slaapkwab (temporaal kwab) van de grote hersenen. Het pleiomorf xantoastrocytoom voor de rand van de grote hersenen.

Bij een op de 20 kinderen met een laaggradig glioom zit de tumor in het ruggenmerg.

### *Uitzaaiingen*

Het laaggradig glioom is een hersentumor die zelden uitzaait naar de hersenvliezen, naar andere plekken in de hersenen of in het ruggenmerg. Wanneer goed gekeken wordt komt dit bij 3 tot 10 van de 100 kinderen voor. Een groot deel van de uitzaaiingen van een laaggradig glioom geeft geen klachten en wordt daarom ook niet ontdekt.



Een laaggradig 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 laaggradig glioom wordt genoemd. Deze tumor ziet er onder de microscoop hetzelfde uit als het laaggradig glioom bij kinderen, maar nu inmiddels nog verfijndere technieken kunnen worden toegepast, blijkt dat het laaggradig glioom bij volwassenen een heel andere type tumor is dan het laaggradig glioom bij kinderen. De tumor op kinderleeftijd gedraagt zich veel rustiger en reageert beter op behandeling dan het laaggradig glioom op volwassen leeftijd.

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

### *Variatie*

Er bestaat een grote variatie tussen de hoeveelheid en de ernst van de symptomen die verschillende kinderen met een laaggradig 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 laaggradig glioom nog klein is, zal het geen klachten veroorzaken. Wanneer het laaggradig 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 laaggradig glioom in de hersenen. De meest voorkomende klachten zijn hoofdpijn, misselijkheid, braken, problemen met zien, problemen met bewegen en gedragsveranderingen.

### *Hoofdpijn*

Een laaggradig 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 laaggradig 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, dit wordt een nystagmus genoemd.

### *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. Omdat een laaggradig glioom nog al eens in de buurt van de kleine hersenen en de hersenstam voorkomt, zijn problemen met het bewaren van het evenwicht en sneller vallen vaak een van de eerste symptomen. Kinderen gaan hun voeten verder uit elkaar zetten om de balans te kunnen bewaren. Wanneer kinderen een voorwerp willen pakken kunnen ze mis grijpen, de handen kunnen daarbij een trillende schokkerige beweging maken.

### *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.

### *Achterblijvende groei*

Een tumor in de buurt van de oogzenuwen kan zorgen voor achterblijven van de groei. De hypofyse een belangrijke hormoonklier in de hersenen kan door de tumor onder druk komen te staan. De hypofyse kan hierdoor de hormonen minder goed aan het bloed afgeven. Hierdoor kan een tekort ontstaan aan bijvoorbeeld groeihormoon, waardoor kinderen niet meer goed groeien. Zelden ontstaat een overmaat aan groeihormoon door druk op de hypofyse, kinderen groeien dan juist veel harder dan gebruikelijk.

### *Epileptische aanval*

Als gevolg van prikkeling van de grote hersenen kan een epilepsieaanval ontstaan. Dit komt vooral voor bij kinderen met een DNET, niet bij kinderen met een tumor in de buurt van de kleine hersenen of de hersenstam. 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 laaggradig 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 10-30 kinderen met een laaggradig glioom heeft uitzaaiingen naar andere plekken in de hersenen of het ruggenmerg op moment dat de diagnose laaggradig glioom wordt gesteld. Uitzaaiingen van een laaggradig glioom geven meestal weinig klachten. Soms geven ze wel klachten die vergelijkbaar zijn met de klachten die het laaggradig glioom zelf veroorzaakt.

## **Hoe wordt de diagnose laaggradig 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.

### *MRI 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. Een laaggradig glioom graad I neemt vaak contrastvloeistof op, een laaggradig glioom graad II soms wel, soms ook niet. Kenmerkend voor een laaggradig glioom graad I is dat er vaak sprake is van cyste vorming in de tumor. Een cyste is een holte gevuld met vocht. Aan de rand van de cyste zit vaak het aankleurende deel van de tumor zelf.

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 laaggradig glioom kan zich uitzaaien naar andere plaatsen in de hersenen of de hersenvliezen. Daarom zal er soms zowel een scan van het hoofd als een scan van de hele rug gemaakt worden. Niet altijd omdat de uitzaaiingen van een laaggradig glioom meestal geen klachten veroorzaken. Als gevolg van een laaggradig 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. Het MRS patroon is bij een laaggradig glioom niet afwijkend, bij een hooggradig glioom wel.

### *Weefsel*

Op grond van de afwijkingen op de MRI scan kan vermoed worden dat het om een laaggradig 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 laaggradig glioom gaat zal het verkrijgen van weefsel voor de definitieve diagnose meestal gelijk gecombineerd worden met het zo veel mogelijk verwijderen van het laaggradig glioom.

Kenmerkend voor een laaggradig glioom is dat de patholoog cellen ziet die nog veel lijken op normale glia cellen en dat deze cellen weinig frequent delen. Dit in tegenstelling tot een



hooggradig glioom waarbij de cellen veel moeilijker herkenbaar zijn en veel cellen aan het delen zijn. De patholoog deelt de laaggradige gliomen weer in in subgroepen afhankelijk van kenmerken die gezien worden in het weefsel. Kenmerken voor een pilocytair astrocytoom zijn bijvoorbeeld zogenaamde Rosenthal vezels. De subgroepen die onderscheiden worden zijn: pilocytair astrocytoom, diffuus fibrillair astrocytoom, het pilomyxoid astrocytoom, het pleiomorf xantoastrocytoom

De patholoog kan stoffen zoals Glial Fibrillary Acidic Protein (GFAP) en S100 aantonen en daarmee herkennen dat de tumor is ontstaan uit gliacellen.

Er wordt ook steeds vaker gekeken naar genetische veranderingen in de tumorcellen. Zo worden in laaggradige gliomen vaak een verandering in het erfelijk materiaal gevonden die BRAF-KIAA-1549 wordt genoemd. Ook wordt gekeken naar de lengte van de uiteinde van de chromosomen, deze uiteinden worden telomeren genoemd. Een telomeer wordt bij elke celdeling korter totdat de telomeer op is en de cel niet meer deelt. Tumorcellen met lange telomeren hebben dus meer delend vermogen dan tumorcellen met korte telomeren.

### *Bloedonderzoek*

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

### *Oogarts*

Een laaggradig glioom kan problemen met zien geven. Daarom worden kinderen met een laaggradig 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 laaggradig 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 laaggradig 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 laaggradig glioom. De best mogelijke behandeling is het totaal verwijderen van de tumor. Het zal van de plaats van de tumor afhangen of dit mogelijk is of niet. Wanneer de tumor niet helemaal verwijderd kan worden, kan het zijn dat er toch voldoende tumor verwijderd is, zodat het lichaam zelf in staat is om nieuwe tumor groei te voorkomen. Wanneer de tumor toch groeit zijn er ook mogelijkheden met behulp van chemotherapie en bestraling (radiotherapie).





## *Waterhoofd*

Een laaggradig glioom zorgt vaak voor het ontstaan van een waterhoofd. Door het waterhoofd kunnen kinderen in coma raken. Het kan dan nodig zijn om eerst een behandeling voor het waterhoofd te geven en dan in tweede instantie een operatie voor de hersentumor zelf uit te voeren. Het waterhoofd kan behandeld worden door het maken van extra verbinding tussen de hersenholttes en de ruimte rondom de hersenen worden gemaakt (een zogenaamde endoscopische 3<sup>e</sup> ventriculostomie (ETV)). Het overtollige vocht kan dan langs deze weg afgevoerd worden. Ook kan de neurochirurg een drain inbrengen in de hersenholttes en deze drain verbinding aan een zakje aan de buitenkant van het lichaam. Dit wordt een externe ventrikel drain (EVD) genoemd.

Vaak kan deze drain verwijderd worden, nadat de tumor verwijderd is. Wanneer dit niet kan, dan kan de drain in plaats van naar een zakje buiten het lichaam, naar de buikholte worden gelegd. Het extra vocht loopt dan naar de buikholte, de buik die gewend is om vocht op te ruimen, voert dit overtollige vocht dan af.

## *Operatie*

De belangrijkste behandelvorm van een laaggradig 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 laaggradig glioom en de mate waarin de tumor vergroeid is met omliggende structuren. Het lukt lang niet altijd om het laaggradig 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.

## *Geen nabehandeling*

Meestal zal het niet nodig zijn om na de operatie een andere aanvullende behandeling te geven, ook niet als het niet gelukt is om de tumor helemaal te verwijderen. Vaak is het lichaam zelf in staat om een kleine tumorrest onder controle te houden.

## *Regelmatig controles*

Na afloop van de behandeling zal een kind wat een laaggradig 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 laaggradig 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, is de eerste keus van behandeling een nieuwe operatie, waarbij opnieuw geprobeerd om de tumor helemaal te verwijderen.

Wanneer dit niet haalbaar lijkt te zijn, dan zijn er ook behandel mogelijkheden met behulp van chemotherapie of met bestraling (radiotherapie). Meestal wordt geprobeerd om radiotherapie



niet aan kinderen jonger dan 8 jaar te geven. Wanneer een aanvullende behandeling nodig is bij kinderen jonger dan 8 jaar zal vaak gekozen worden voor chemotherapie. Bij kinderen ouder dan 8 jaar wordt vaker gekozen voor bestraling.

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.

## *Bestraling*

Kinderen ouder dan het liefst acht of zelfs tien jaar kunnen bij terugkeer van groei van de tumor een behandeling krijgen 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. 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. Bij kinderen tussen de leeftijd van vier en tien jaar zullen voor- en nadelen van bestraling moeten worden afgewogen. Er wordt steeds meer bekend over de lange termijn gevolgen 15-20 jaar na het geven van bestraling, zoals bloedvatvernauwingen, hormonale uitval en problemen met leren en onthouden.

Daarom wordt steeds vaker geprobeerd om de bestraling het liefst zo lang mogelijk uit te stellen of zelfs helemaal te voorkomen als dit mogelijk is. Bestraling is namelijk wel effectiever dan chemotherapie, zeker bij oudere kinderen.

## *Chemotherapie*

Kinderen jonger dan acht tot tien jaar kunnen bij terugkeer van groei van de tumor een behandeling krijgen met chemotherapie. Er zijn een aantal kuren chemotherapie nodig gedurende ongeveer een tot anderhalf jaar lang. Er wordt een combinatie van medicijnen gegeven, vaak worden de medicijnen carboplatin en vincristine gebruikt. Deze medicijnen worden via een infuus gegeven. Ook wordt het medicijn vinblastine tegenwoordig wel gebruikt.

Wanneer de tumor enige tijd na stoppen van de chemotherapie opnieuw gaat groeien, dan is het mogelijk nog een keer een kuur van chemotherapie te geven.

Nieuwere middelen zoals de groeiremmer bevacuzimab (anti-VEGF) in combinatie met vinblastine is een behandeloptie wanneer bovenstaande chemotherapie niet het gewenste effect heeft.

Kinderen met tubereuze sclerose en een SEGA kunnen behandeld worden met specifieke medicijnen zoals everolimus en sirolimus (zogenaamde mTOR inhibitors) in tabletvorm.

## *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 laaggradig glioom heeft (gehad).

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

#### *Prognose*

Met behulp van behandeling geneest een groot deel van de kinderen van een laaggradig glioom. Het is lastig om hier een algemene prognose te geven van een laaggradig glioom. Die is namelijk voor elk kind verschillend en hangt af van de leeftijd van het kind, het type laaggradig glioom, de grootte van de resttumor na operatie, de plaats van het laaggradig glioom, de bevindingen bij het onderzoek van de patholoog en de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling.

Kinderen waarbij het gelukt is om de tumor helemaal te verwijderen hebben een grote kans van meer dan 95% om helemaal te genezen van de tumor. Kinderen met een pilocytair astrocytoom hebben een gunstigere prognose dan kinderen met een diffuus astrocytoom. Kinderen jonger dan de leeftijd van één jaar op moment van ontdekken van de diagnose hebben een ongunstigere prognose, deze tumoren zijn moeilijker te behandelen.

#### *Terugkeer van de tumor*

Na het doormaken en de behandeling van een laaggradig glioom zullen kinderen onder regelmatige controle blijven bestaan om te kijken of er het laaggradig glioom terugkomt. Bij vier tot vijf van de tien kinderen met een laaggradig glioom waarbij de tumor niet helemaal verwijderd kon worden, ontstaat opnieuw tumorgroei. Vaak is dan een nieuwe behandeling nodig. Het kan zijn dat de ziekte hiermee stabiel onder controle te krijgen zijn, het kan ook zijn dat na deze tweede behandeling toch nog opnieuw tumorgroei plaats vindt. Sommige kinderen hebben herhaald behandeling nodig om te voorkomen dat de tumor opnieuw gaat groeien.

#### *Overlijden*

Een laaggradig glioom is een tumor die meestal goed reageert op behandeling. Overlijden als gevolg van een laaggradig glioom is dan ook zeldzaam. Maar herhaalde behandelingen kunnen wel een grote impact hebben op het leven van een kind.

Overlijden als gevolg van een laaggradig glioom is meestal het gevolg van ernstige verstoringen van de hormonen in het lichaam.

#### *Veranderen van de tumor*

Op volwassen leeftijd worden vrijwel alle laaggradige gliomen in de loop van meerdere jaren uiteindelijk een hooggradig glioom. Dit geldt niet voor kinderen met een laaggradig glioom. Deze tumoren veranderen zelden van een laaggradig glioom in een hooggradig glioom. Wanneer dit wel gebeurt, was er eigenlijk altijd sprake van een diffuus astrocytoom en eigenlijk nooit van een pilocytair astrocytoom.

#### *Restverschijnselen*



Ook wanneer een kind genezen is van een laaggradig 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. Balansproblemen, problemen met zien, veranderd gedrag of problemen met leren en onthouden 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 laaggradig 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 bestraling en/of chemotherapie hebben kinderen met een hersentumor een verhoogde kans om een tweede tumor te krijgen, zoals bijvoorbeeld leukemie of een meningeoom. Dit geldt dus niet voor kinderen die alleen geopereerd zijn.

### *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 laaggradig 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 laaggradig glioom nog onder controle is of eventueel weer is gaan groeien.

### *Kinderen krijgen*

Behandeling met chemotherapie kan gevolgen hebben voor de vruchtbaarheid van een kind op volwassen leeftijd.

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

De oorzaak waarom een kind een laaggradig 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 type 1 of tubereuze sclerose syndroom.



Wanneer er sprake is van een dergelijk syndroom bij broertjes en zusjes zelf, dan 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. 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 3 januari 2016

Auteur: JH Schieving