



Craniofaryngeoom

Wat is een craniofaryngeoom?

Een craniofaryngeoom is een relatief goedaardige hersentumor die ontstaat op een bepaald gebied in de hersenen uit speciaal weefsel wat het zakje van Ratke wordt genoemd. Het craniofaryngeoom is een hersentumor die bestaat uit een stevige wand en die gevuld is met een dikke stroperige vloeistof.

Hoe vaak komt een craniofaryngeoom voor?

Een craniofaryngeoom komt bij een op de 300.000 kinderen voor.

Bij wie komt een craniofaryngeoom voor?

Een craniofaryngeoom komt voor op de kinderleeftijd. Het kan op elke leeftijd voorkomen, maar wordt het meest gezien tussen de leeftijd van 5 en 10 jaar. Het craniofaryngeoom kan zowel bij jongens als bij meisjes voorkomen.

Een bepaald type craniofaryngeoom kan ook op volwassen leeftijd voorkomen.

Wat is de oorzaak van een craniofaryngeoom?

De oorzaak van een craniofaryngeoom is niet bekend. Een craniofaryngeoom ontstaat uit speciaal weefsel wat het zakje van Ratke wordt genoemd. Dit zakje is normaal tijdens de ontwikkeling van de hersenen van een embryo in de buik van de moeder aanwezig en verdwijnt tijdens de ontwikkeling.

Wat zijn de verschijnselen van een Craniofaryngeoom?

Geleidelijk verergering

Wanneer het craniofaryngeoom nog klein is, zal het geen klachten veroorzaken. Een craniofaryngeoom groeit heel langzaam. Wanneer het craniofaryngeoom groter wordt, neemt het steeds meer ruimte en duwt het hersenenstructuren in de omgeving aan de kant. De hersenen die aan de kant gedrukt worden kunnen niet meer goed functioneren en daardoor ontstaan klachten. Belangrijke structuren in de hersenen in de buurt van het zakje van Ratke zijn de oogzenuwen en de hypofyse en de hypothalamus, twee belangrijke hormoonklieren.

Problemen met zien

Het zakje van Ratke waar een craniofaryngeoom uit ontstaat, ligt vlakbij de oogzenuwen die een belangrijke functie hebben bij het zien. Door trek en druk aan de oogzenuwen als gevolg van een groter wordend craniofaryngeoom functioneren de oogzenuwen niet meer goed. Hierdoor kan een kind steeds minder goed beelden die zich aan de zijkant bevinden zien en zal het zijn hoofd moeten draaien om te kijken wat er rechts en links van hem bevindt. Kinderen kunnen steeds waziger gaan zien .

Hormoonveranderingen

Wanneer het craniofaryngeoom op een van de hormoonklieren in de hersenen drukt, kunnen deze klieren minder goed hun hormonen maken en afgeven aan het lichaam. Door tekort aan hormonen ontstaan allerlei klachten. De meestvoorkomende afwijkingen zijn een tekort aan groeihormoon waardoor het kind onvoldoende groeit. Een tekort aan anti-plashormoon (ADH) waardoor een kind veel plast en veel dorst heeft en drinkt. Ook komt een tekort aan schildklierhormoon regelmatig voor. Kinderen met een tekort aan schildklierhormoon zijn vaak traag, kouwelijk en hebben last van verstopping.



Hoofdpijn

Wanneer een craniofaryngeoom erg groot wordt neemt het ruimte in de schedel waardoor de druk in de schedel omhoog gaat. Hierdoor krijgt een kind hoofdpijn klachten eventueel in combinatie met misselijkheid en braken. Hoofdpijn is eigenlijk nooit het enige symptoom van een craniofaryngeoom, daarnaast zijn er altijd andere symptomen.

Hoe wordt de diagnose craniofaryngeoom gesteld?

Scan

Wanneer op grond van het verhaal en het onderzoek van een kind gedacht wordt aan een hersentumor zal zo snel mogelijk een scan van het hoofd gemaakt worden. Vaak is dit een CT-scan omdat die sneller en gemakkelijker te maken is, maar later zal vaak als nog een gedetailleerde MRI scan gemaakt moeten worden. Op de MRI scan is dan een tumor te zien in de hersenen op de plaats van het zakje van Ratke en in de buurt van de hypofyse.

Een craniofaryngeoom is een hersentumor die gemakkelijk verkalkt. Dit is vaak beter op een CT dan op een MRI scan te zien. De verkalking op de CT scan is kenmerkend voor het craniofaryngeoom en kan zo het onderscheid maken met andere hersentumoren die ook in deze regio voor kunnen komen.

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

Bloedonderzoek

Bij het craniofaryngeoom komen vaak problemen voor met de hormonen die door de hypofyse en de hypothalamus worden aangemaakt. Door middel van bloedonderzoek kan gecontroleerd worden of er een tekort is aan bepaalde hormonen.

Oogarts

Een craniofaryngeoom geeft vaak problemen met zien. Daarom zal vaak aan de oogarts gevraagd worden om goed vast te leggen wat een kind nog kan zien en hoe groot zijn gezichtsveld is.

Operatie

Op grond van de afwijkingen op de MRI scan kan vermoed worden dat het om een craniofaryngeoom gaat, maar de diagnose kan pas met zekerheid gesteld worden door onderzoek van het tumorweefsel. Hiervoor moet tumorweefsel verkregen worden, 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 craniofaryngeoom gaat zal het verkrijgen van weefsel voor de definitieve diagnose meestal gelijk gecombineerd worden met het zo veel mogelijk verwijderen van het craniofaryngeoom.

Hoe wordt een craniofaryngeoom 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 een kind met een craniofaryngeoom. In het multidisciplinaire team zitten een kinderneuroloog, een neurochirurg, een kinderoncoloog



(kankerspecialist), een radiotherapeut (bestralingsspecialist), een oogarts, een kinderartsendocrinoloog, een patholoog, een psycholoog en een maatschappelijk werkende en zo nodig nog meer specialisten indien dit nodig 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.

Operatie

De tweede stap in de behandeling 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 craniofaryngeoom en de mate waarin het vergroeid is met omliggende structuren. Het lukt lang niet altijd om het craniofaryngeoom helemaal te verwijderen. Het verwijderde hersenweefsel zal naar de patholoog worden gestuurd zodat onder de microscoop kan worden bekeken om wat voor tumor het gaat.

Controle scans

Kort na de operatie wordt vaak een nieuwe MRI scan gemaakt om te bekijken of het gelukt is om het craniofaryngeoom helemaal te verwijderen of dat er nog een rest van het craniofaryngeoom is achter gebleven. Deze rest kan weer gaan groeien, zodat bij een gedeeltelijke resttumor nog een aanvullende behandeling op de operatie nodig is. Meestal zal gekozen worden voor bestraling van het craniofaryngeoom.

Bestraling

Vaak is na een operatie nog nabehandeling nodig in de vorm van bestraling. Dit kan op twee manieren gebeuren.

Een manier is door de tumor van buitenaf door de het bot van de schedel heen te bestralen. 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.

Bestraling van binnenuit

Naast bovenstaande manier van bestraling bestaat er nog een ander type bestraling voor het craniofaryngeoom. Hierbij wordt tijdens een operatie in de holte waaruit het craniofaryngeoom verwijderd is een stofje (bijvoorbeeld itrium) aangebracht wat radioactieve straling af geeft.

Hierdoor wordt de rest van het craniofaryngeoom van binnen uit bestraald. De gezonde weefsels in de buurt van het craniofaryngeoom krijgen met deze methode minder straling. Of deze vorm van bestraling mogelijk is wordt bepaald door de bestralingsarts of radiotherapeut. Het hangt af van de grootte van het craniofaryngeoom en de grootte van de rest na operatie.

Chemotherapie

Sommige kinderen met een craniofaryngeoom worden behandeld met chemotherapie die lokaal in de tumor wordt ingespoten en dan ook van binnenuit op de tumor aangrijpt.



Regelmatig controles

Na afloop van de behandeling zal een kind wat een craniofaryngeoom heeft gehad regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog, kinderoncoloog en de oogarts.

Deze doen regelmatig een neurologisch en lichamelijk onderzoek om te kijken of er aanwijzingen zijn dat het craniofaryngeoom weer gaat groeien of om bijwerkingen van de behandeling op het spoor te komen. Bij aanwijzingen voor terugkeer of groei van het craniofaryngeoom zal een MRI scan van het hoofd gemaakt worden.

Controle scans

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 zodat een aanvullende behandeling nodig is. Bij groei van de tumor zijn verschillende behandelingen mogelijk: een nieuwe operatie, bestraling of chemotherapie.

Hormoonvervangende medicijnen

Door het craniofaryngeoom kunnen de hypofyse en hypothalamus onder druk komen te staan waardoor zij niet meer de hormonen kunnen maken die nodig zijn voor het goed functioneren van het lichaam. Vaak is dit ook na de operatie nog blijvend.

Via medicijnen met hormonen zal geprobeerd worden het tekort aan hormonen zo goed mogelijk op te vangen.

Begeleiding

Hoewel het hier het laatste kopje is, is het een heel belangrijk onderdeel van de behandeling. Het is heel ingrijpend 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 oncologieverpleegkundige van belang. Zij weten wat behandelingen inhouden en wat de gevolgen hiervan zijn. Daarom maken zij standaard uit van het behandelingsteam.

Wat is de prognose van een craniofaryngeoom?

Met behulp van behandeling genezen de meeste kinderen van een craniofaryngeoom. Maar 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 craniofaryngeoom. Die is namelijk voor elk kind verschillend en hangt af van de leeftijd van het kind, de grootte van de resttumor na operatie, de plaats van het craniofaryngeoom, de bevindingen bij het onderzoek van de patholoog en de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling.

Wanneer naar een grote groep kinderen gekeken wordt, zijn zes tot negen van de tien kinderen 10 jaar na de ontdekking van het craniofaryngeoom nog in leven.

Restverschijnselen

Ook wanneer een kind genezen is van een craniofaryngeoom 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, bij chemotherapie en radiotherapie zijn er meer restverschijnselen dan bij alleen een operatie.



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 craniofaryngeoom.

Problemen met zien

Problemen met zien als gevolg van het craniofaryngeoom zijn vaak blijvend ook na de operatie. Met behulp van hulpmiddelen kunnen de problemen wat verminderd worden.

Medicijngebruik

Bij een blijvend tekort aan bepaalde hormonen zullen levenslang hormoonbevattende medicijnen gebruikt moeten worden. Overgewicht is een veelvoorkomende bijwerking.

Slaperigheid

Een deel van de kinderen blijft na de behandeling van het craniofaryngeoom overmatig slaperig. Zij moeten ook overdag regelmatig even gaan slapen.

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 craniofaryngeoom verwerkt dat op zijn eigen manier en in eigen tempo. Regelmatige controles en scans zijn vaak spannende tijden die veel onzekerheid geven of het craniofaryngeoom nog onder controle is of eventueel weer is gaan groeien.

Links en verwijzingen

www.kinderkanker.nl

www.snlwk.nl

www.hersentumor.nl

Laatst bijgewerkt 7 april 2007

auteur: JH Schieving