



Ganglioglioom

Wat is een ganglioglioom?

Een ganglioglioom is een relatief goedaardige hersentumor die ontstaan is uit zenuwcellen en uit ondersteunende cellen in de hersenen.

Hoe wordt een ganglioglioom ook wel genoemd?

Een ganglioglioom wordt ook wel gangliocytoom genoemd. De term ganglio verwijst naar het voorkomen van ondersteunende cellen in deze tumor, de term glioom verwijst naar het voorkomen van zenuwcellen in deze tumor. De term cytoom verwijst naar het voorkomen van cellen in deze tumor. De term gangliocytoom wordt tegenwoordig ook wel gebruikt wanneer en geen of bijna geen ondersteunende cellen van de hersenen in de tumor voorkomen. Het ganglioglioom hoort net als de DNET tot de groep van ganglioneurale tumoren.

Hoe vaak komt een ganglioglioom voor?

Het is niet goed bekend hoe vaak een ganglioglioom voorkomt bij kinderen. Geschat wordt dat het ongeveer bij één op de 300.000 kinderen voorkomt.

Bij wie komt een ganglioglioom voor?

Een ganglioglioom geeft vaak klachten tussen de leeftijd van twee en achttien jaar oud. Gemiddeld krijgen de kinderen rond de leeftijd van tien jaar hun eerste klachten. Het ganglioglioom komt iets vaker bij jongens dan bij meisjes voor.

Wat is de oorzaak van een ganglioglioom?

Voorlopercellen

De oorzaak van een ganglioglioom is niet bekend. Een ganglioglioom ontstaat uit zowel zenuwcellen als uit ondersteunende cellen in hersenen. Waarom deze cellen veranderen in tumorcellen is niet goed bekend. Waarschijnlijk spelen veranderingen die ontstaan zijn in het erfelijk materiaal van de hersencellen hierbij een rol.

Voorkeursplaatsen

Een ganglioglioom kan op verschillende plaatsen in de hersenen voorkomen. De meestvoorkomende plaats is in de zogenaamde slaapkwabben (temporaal kwabben). Daarnaast worden deze tumoren ook wel gezien in de voorste hersenkwabben (frontaalkwabben), de kleine hersenen, de hersenstam, ter hoogte van de hypofyse of in de buurt van de pijnappelklier. Soms komen gangliogliomen ook in het ruggenmerg voor.

Wat zijn de verschijnselen van een ganglioglioom?

Geleidelijk verergering

Wanneer het ganglioglioom nog klein is, zal het geen klachten veroorzaken. Een ganglioglioom groeit vaak heel langzaam, stopt meestal ook spontaan met groeien. De meest voorkomende klacht als gevolg van een ganglioglioom zijn epilepsie aanvallen die niet goed te onderdrukken zijn door middel van medicijnen. Wanneer het ganglioglioom 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, zoals hoofdpijn, problemen met bewegen, problemen met voelen of problemen met het bewaren van het evenwicht. Omdat een ganglioglioom meestal heel langzaam groeit, zullen deze klachten vaak geleidelijk in de loop van jaren ontstaan.



Epileptische aanval

Als gevolg van prikkeling van de hersenen door de ganglioglioom ontstaan epileptische aanvallen. Verschillende soorten epileptische aanvallen kunnen ontstaan. Meestal gaat het om eenvoudige partiele aanvallen, complex partiele aanvallen en secundaire gegeneraliseerde aanvallen. Meer uitleg over deze aanvallen vindt u onder het kopje indeling epilepsie. De epilepsie aanvallen als gevolg van een ganglioglioom zijn vaak moeilijk onder controle te krijgen met behulp van medicijnen.

Hoofdpijn

Wanneer een ganglioglioom groter 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 ganglioglioom, daarnaast zijn er altijd andere symptomen.

Door de gestegen druk in het hoofd kunnen kinderen ook slomer en slaperiger worden.

Problemen met zien

Door de gestegen druk in het hoofd, kan er ook druk op de oogzenuwen ontstaan. Hierdoor ontstaan problemen met zien. Kinderen gaan steeds waziger zien.

Ruggenmerg

Een ganglioglioom in het ruggenmerg geeft vaak sneller klachten, omdat de zenuwbanen in het ruggenmerg aan de kant gedrukt worden. Hierdoor ervaren kinderen minder kracht in de armen en/of benen, gaat het lopen moeizamer en worden de armen en benen geleidelijk aan steeds stijver wat het lopen nog weer eens bemoeilijkt. Ook kunnen problemen met de continentie voor urine en voor ontlasting ontstaan.

Hoe wordt de diagnose ganglioglioom gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van het kind met moeilijk behandelbare epilepsie-aanvallen en het onderzoek bij het kind, kan de kinderneuroloog vermoeden dat er sprake is van een afwijking bijvoorbeeld een tumor in de hersenen.

MRI-scan

Bij kinderen met een moeilijk behandelbare epilepsievorm, zal vaak een MRI-scan van de hersenen gemaakt worden om te kijken of er in de hersenen afwijkingen te zien zijn die deze epilepsie-aanvallen veroorzaken. Op de MRI scan is dan een tumor te zien. Meestal zit een ganglioglioom in de grote hersenen, de meestvoorkomende plaats is in de zogenaamde slaapkwabben (temporaal kwab). Een ganglioglioom kan ook op andere plaatsen in de hersenen voorkomen.

Bij het vermoeden van een tumor in het ruggenmerg zal een MRI-scan van het ruggenmerg worden gemaakt. Naast de tumor zijn er vaak tekenen van een syringomyelie.

Weefsel

Op grond van de afwijkingen op de MRI scan kan vermoed worden dat het om een ganglioglioom 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. Ook kan met dit onderzoek de



mate van kwaadaardigheid van deze tumoren bepaald worden. Dit heeft gevolgen voor de behandeling.

Hoe wordt een ganglioglioom behandeld?

Medicijnen

Vaak wordt geprobeerd met behulp van medicijnen nieuwe epilepsie-aanvallen te voorkomen. Diverse medicijnen kunnen hiervoor gebruikt worden. Het blijkt vaak heel moeilijk te zijn om met behulp van medicijnen nieuwe epilepsie-aanvallen te voorkomen.

Operatie

De behandeling voor een ganglioglioom met aanhoudende epilepsieaanvallen 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 ganglioglioom en de plaats van de ganglioglioom in de hersenen. Het lukt lang niet altijd om het ganglioglioom helemaal te verwijderen. Het verwijderde hersenweefsel zal naar de patholoog worden gestuurd zodat onder de microscoop kan worden bekeken of het inderdaad om een ganglioglioom gaat. Wanneer het inderdaad om een ganglioglioom gaat, is meestal andere behandeling meer nodig, zelfs niet wanneer nog een rest van de ganglioglioom is achtergebleven in de hersenen.

Alleen voor gangliogliomen die bij onderzoek onder de microscoop een meer kwaadaardig aspect vertonen kan aanvullende behandeling nodig zijn in de vorm van bestraling.

Bestraling

Een klein deel van de gangliogliomen vertoont bij onderzoek onder de microscoop tekenen van meer kwaadaardigheid. Bij deze tumoren en bij tumoren die zijn gaan groeien na een eerdere operatie zonder dat een nieuwe operatie mogelijk is, wordt vaak bestraling gegeven. De tumor wordt dan van buitenaf door de het bot van de schedel heen te bestraalt. 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.

Regelmatig controles

Na afloop van de behandeling zal een kind wat een ganglioglioom heeft gehad regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog of kideroncoloog.

Deze doen regelmatig een neurologisch en lichamelijk onderzoek om te kijken of er aanwijzingen zijn dat het ganglioglioom weer gaat groeien of om bijwerkingen als gevolg van de operatie op het spoor te komen. Bij aanwijzingen voor terugkeer of groei van het ganglioglioom 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. Dit is bij een ganglioglioom zelden het geval. Bij groei van de tumor zal gekeken worden wat voor behandeling er dan moet volgen. Wanneer de tumor gegroeid blijkt te zijn, zal in eerste instantie opnieuw met een operatie geprobeerd worden de aangegroeide tumor weer te verwijderen. Indien dit niet mogelijk is, wordt vaak gekozen voor een bestraling van de tumor.

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 een operatie aan de hersenen. Dit kan een grote weerslag hebben 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. 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 ganglioglioom heeft (gehad).

Wat is de prognose van een ganglioglioom?

Genezing

Met behulp van behandeling genezen de meeste kinderen van een ganglioglioom. 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 ganglioglioom. Die is namelijk voor elk kind verschillend en hangt af van de leeftijd van het kind, de plaats van de tumor, de grootte van de resttumor na operatie, 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 grote groepen kinderen wordt gekeken, is 95% van de kinderen vijf jaar na de behandeling nog in leven.

Tumoren die in de hersenstam zitten, tumoren die niet geheel verwijderd kunnen worden en tumoren met meer kwaadaardige kenmerken hebben een minder goede prognose.

Epilepsie

Zonder een operatie blijkt epilepsie als gevolg van een ganglioglioom meestal niet goed onder controle te krijgen. Na de operatie lukt het meestal wel goed. Bij een deel van de kinderen blijft de epilepsie weg na de operatie, zonder dat medicijnen nodig zijn. Bij een ander deel van de kinderen is de epilepsie na de operatie met medicijnen onder controle te krijgen. Bij een klein deel van de kinderen blijft de epilepsie ondanks de operatie en de medicijnen nog niet goed onder controle te krijgen.

Restverschijnselen

Ook wanneer een kind genezen is van een ganglioglioom kunnen er wel blijvende gevolgen voor de rest van het leven als gevolg van de tumor en de operatie. Ondanks dat bij de operatie altijd geprobeerd wordt om alleen maar tumorweefsel weg te halen, is het toch mogelijk dat gezonde delen van de hersenen na de operatie toch niet goed meer functioneert, waardoor kinderen last krijgen van uitvalsverschijnselen. Het type uitvalsverschijnselen zal afhangen van de plaats van de tumor in de hersenen. Meestal zijn deze uitvalsverschijnselen tijdelijk, maar soms zijn deze uitvalsverschijnselen blijvend.

Wanneer er bestraling nodig is geweest, kan dit ook zorgen voor bijkomende restverschijnselen in de vorm van problemen met het bewaren van de aandacht en concentratie, problemen met leren of problemen met het geheugen.

Emotionele gevolgen

Het hebben van kinderkanker en het ondergaan van een behandeling hiervoor is een grote belasting voor ouders en kind. Zowel tijdens de behandeling, maar ook zeker in de periode na de 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 ganglioglioom verwerkt dat op zijn eigen manier en in eigen tempo.



Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook een ganglioglioom te krijgen?

De oorzaak van het ontstaan van een ganglioglioom is niet goed bekend. Tot nu toe zijn geen erfelijke factoren bekend bij het ontstaan van ganglioglioom. Broertjes en zusjes lijken geen vergrote kans te hebben om zelf ook een ganglioglioom te krijgen.

Links en verwijzingen

www.kinderkanker.nl

www.snlwk.nl

www.hersentumor.nl

Referenties

1. Iwami K. Desmoplastic infantile ganglioglioma. Childs Nerv Syst. 2007;23:619-20
2. Radhakrishnan A, Abraham M, Radhakrishnan VV, Sarma SP, Radhakrishnan K. Medically refractory epilepsy associated with temporal lobe ganglioglioma: characteristics and postoperative outcome. Clin Neurol Neurosurg. 2006;108:648-54.

Laatst bijgewerkt 8 maart 2008

Auteur: JH Schieving