



Opticusglioom

Wat is een opticusglioom?

Een opticusglioom is een langzaam groeiende hersentumor die uitgaat van een oogzenuw.

Hoe wordt een opticusglioom ook wel genoemd?

Een opticusglioom die ontstaat op het kruispunt waarbij de oogzenuw van het linker en rechter oog elkaar ontmoeten wordt ook wel chiasmaglioom genoemd. Chiasma is de andere naam voor kruispunt. De Engelse term voor een opticus glioom is optic pathway glioma.

Hoe vaak komt een opticusglioom voor?

Een opticusglioom is een zeldzame hersentumor en komt ongeveer bij één op de miljoen kinderen voor.

Bij wie komt een opticusglioom voor?

Een opticusglioom komt voor op de kinderleeftijd. Het kan op elke leeftijd voorkomen, maar wordt het meest gezien in de eerste tien levensjaren rondom de leeftijd van 5 jaar.

Het opticusglioom kan zowel bij jongens als bij meisjes voorkomen, iets vaker bij meisjes dan bij jongens.

Een opticusglioom wordt vaker gezien bij kinderen die neurofibromatose hebben, vaak komt het opticusglioom dan aan beide ogen voor. Ongeveer een op de drie tot tien kinderen met een opticusglioom blijkt neurofibromatose type I te hebben.

Een bepaald type opticusglioom kan ook op volwassen leeftijd voorkomen.

Wat is de oorzaak van een opticusglioom?

De oorzaak van een opticusglioom is niet bekend. Een opticusglioom ontstaat uit zenuwcellen die deel uitmaken van de oogzenuw.

Wat zijn de verschijnselen van een Opticusglioom?

Geleidelijk verergering

Wanneer het opticusglioom nog klein is, zal het geen klachten veroorzaken. Een opticusglioom groeit heel langzaam. Wanneer het opticusglioom 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. Belangrijke structuren in de hersenen in de buurt van de oogzenuw zijn de hypofyse en de hypothalamus, twee belangrijke hormoonklieren.

Naar voren komen van het oog

Een van de meest voorkomende klachten van een opticusglioom is het geleidelijk aan naar voren komen van het oog aan de kant van de tumor. Meestal geeft dit geen pijnklachten en valt het pas op als het aangedane oog duidelijk verder naar voren staat als het niet aangedane oog.

Problemen met zien

Een opticusglioom ontstaat uit een oogzenuw en kan de functie van de oogzenuw geen belemmeren. Dit kan problemen met zien geven. Vaak ontstaan deze klachten pas als de tumor al behoorlijk groot is. Afhankelijk van de plaats van de tumor kunnen de problemen met een of twee ogen zijn. Kinderen kunnen wazig gaan zien, ook worden kleuren niet meer



goed waargenomen. Bij kinderen die erg slecht zien kunnen de ogen ook schokkende bewegingen gaan maken. Op den duur kunnen kinderen blind worden als gevolg van het opticusglioom.

Ook kunnen kinderen vaak de beelden die zich aan de zijkant bevinden niet meer goed zien en moeten ze het hoofd draaien om te kijken wat er rechts en links van hem bevindt.

Hormoonveranderingen

Wanneer het opticusglioom op een van de hormoonklieren in de hersenen drukt: de hypofyse, kan deze klieren minder goed hun hormonen maken en afgeven aan het lichaam. Door tekort aan hormonen ontstaan allerlei klachten. De meest voorkomende afwijkingen zijn een tekort aan groeihormoon waardoor het kind onvoldoende groeit. Daarnaast komt een tekort aan anti-plasghormoon (ADH) regelmatig voor, waardoor een kind veel plast, veel dorst heeft en daardoor vele liters vocht per dag drinkt. Ook komt een tekort aan schildklierhormoon regelmatig voor. Kinderen met een tekort aan schildklierhormoon zijn vaak traag, kouwelijk en hebben last van verstopping. Sommige kinderen komen als gevolg van het anders werken van de hormonen uit de hypofyse vervroegd in de puberteit.

Hypothalamus

Wanneer een groeiend opticusglioom op de hypothalamus drukt, kan de hypothalamus minder goed functioneren. Hierdoor ontstaan klachten als toegenomen eetlust en een veranderd slaappatroon.

Hydrocefalus

Wanneer een opticusglioom erg groot wordt kan het druk gaan geven op een van de vochtholtes in de hersenen. Hierdoor kan het vocht in deze holtes niet meer normaal stromen in de holtes en hoopt zich te veel vocht. Zo ontstaat een waterhoofd, ook wel hydrocefalus genoemd. Dit extra vocht neemt ruimte in in de schedel, waardoor de druk de schedel omhoog gaat. Hierdoor krijgt een kind hoofdpijn klachten eventueel in combinatie met misselijkheid en braken.

Hoe wordt de diagnose opticusglioom gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van het kind en de ouders en het onderzoek bij het kind, kan de kinderneuroloog vermoeden dat er sprake is van een hersentumor in de buurt van de oogzenuw.

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 die uitgaat van een van de oogzenuwen. Op de MRI kan ook gezien worden hoever de tumor zich heeft uitgebreid.

Als gevolg van een opticusglioom 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 opticusglioom 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 opticusglioom 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. Kinderen met neurofibromatose hebben een sterk vergrote kans om een opticusglioom te krijgen, daarom zullen kinderen met neurofibromatose ook zonder klachten jaarlijks door de oogarts gezien worden om te kijken of er sprake is van een zich ontwikkelend opticusglioom.

Weefsel

Op grond van de afwijkingen op de MRI scan kan vrij zeker vermoed worden dat het om een opticusglioom gaat, maar de diagnose kan pas met zekerheid gesteld worden door onderzoek van het tumorweefsel. Bij twijfel over de diagnose opticusglioom 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 opticusglioom gaat zal het verkrijgen van weefsel voor de definitieve diagnose meestal gelijk gecombineerd worden met het zo veel mogelijk verwijderen van het opticusglioom.

Neurofibromatose

Omdat een deel van de kinderen met een opticusglioom de ziekte neurofibromatose type I heeft, zullen kinderen met een opticusglioom goed onderzocht moeten worden op tekenen van neurofibromatose. Hierbij wordt met name gelet op het voorkomen van bruine vlekjes op de huid: cafe-au-lait vlekken en het voorkomen van sproetjes in de oksels. Ook de oogarts kan bij kinderen met neurofibromatose typische afwijkingen aan het regenboogvlies zien die wijzen op deze diagnose. Tegenwoordig kan bij een groot deel van de kinderen met neurofibromatose de diagnose bevestigd worden met DNA-onderzoek uit een buisje bloed.

Hoe wordt een opticusglioom 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 opticusglioom. 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.

Afwachtend beleid

Bij kinderen met neurofibromatose gedraagt een opticusglioom zich anders dan bij kinderen met een opticusglioom die geen neurofibromatose hebben. Bij kinderen met een opticusglioom kan de tumor lange tijd niet groeien of zelfs ook weer kleiner worden. Daarom worden kinderen met neurofibromatose met een opticusglioom pas behandeld als zij klachten hebben van het opticusglioom. Indien zij geen klachten hebben worden zij zowel door de oogarts als met behulp van MRI-scans regelmatig gecontroleerd om te kijken hoe het



opticusglioom zich gedraagt. Wanneer het opticusglioom groeit en er klachten van het opticusglioom ontstaat, zal er voor gekozen worden om een behandeling te starten.

Behandelmogelijkheden

Er bestaan verschillende behandelmogelijkheden voor het opticusglioom, namelijk een operatie, bestraling of chemotherapie. Combinaties van deze behandelingen zijn ook mogelijk. In het multidisciplinaire team zal afhankelijk van de grootte en de plaats van de tumor, de uitgebreidheid van de tumor en de mate waarin het kind nog kan zien besloten worden welke behandeling voor een kind de beste behandeling is.

Operatie

Een van de mogelijke behandelingen van een opticusglioom is een operatie. Voor deze behandeling wordt vaak gekozen als de tumor goed bereikbaar is en wanneer kinderen als gevolg van de tumor blind zijn geworden aan het oog.

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 opticusglioom en de mate waarin het vergroeid is met omliggende structuren. Het lukt lang niet altijd om het opticusglioom helemaal te verwijderen. Het verwijderde hersenweefsel zal naar de patholoog worden gestuurd zodat onder de microscoop kan worden bekeken of het inderdaad om een opticusglioom gaat.

Chemotherapie

Bij kinderen met een opticusglioom die nog wel kunnen zien, kan gekozen worden voor chemotherapie. Bij jonge kinderen onder de vijf jaar wordt vaker gekozen voor chemotherapie, omdat zij nog niet in aanmerking komen voor bestraling.

Er zijn verschillende kuren chemotherapie nodig die via een infuus om de zoveel weken worden gegeven. Vaak wordt gekozen voor de medicijnen carboplatin en vincristine. Meestal is de duur van de behandeling ruim een jaar.

Bestraling

Vaak is na een operatie nog nabehandeling nodig in de vorm van bestraling, zeker wanneer er nog resttumor is achtergebleven. 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. Bij kinderen met neurofibromatose zal men terughoudend zijn met het geven van bestraling omdat deze kinderen gevoeliger zijn om als gevolg van bestraling andere hersentumoren te ontwikkelen. Ook bij kinderen onder de vier jaar wordt liever geen bestraling gegeven omdat het bij hen erg negatieve gevolgen voor de ontwikkeling heeft.

Regelmatig controles

Na afloop van de behandeling zal een kind wat een opticusglioom 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 opticusglioom weer gaat groeien of om bijwerkingen van de behandeling op het spoor te komen. Bij aanwijzingen voor terugkeer of groei van het opticusglioom 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 opticusglioom 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. 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 opticusglioom heeft (gehad).

Wat betekent een opticusglioom voor de toekomst?

Met behulp van behandeling genezen de meeste kinderen van een opticusglioom. 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 opticusglioom. 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 opticusglioom, de bevindingen bij het onderzoek van de patholoog en de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling. Bij kinderen met neurofibromatose gedraagt de tumor zich milder dan bij kinderen zonder neurofibromatose.

Wanneer naar een grote groep kinderen gekeken wordt, zijn negen van de tien kinderen 5 jaar na de ontdekking van het opticusglioom nog in leven.

Terugkeer van de tumor

Na het doormaken en de behandeling van een opticusglioom zullen kinderen onder regelmatige controle blijven bestaan om te kijken of er het opticusglioom terugkomt.

Bij jongere kinderen gebeurt dit vaker dan bij oudere kinderen. Wanneer de tumor terugkomt, bestaan er nog diverse behandelmogelijkheden.

Restverschijnselen

Ook wanneer een kind genezen is van een opticusglioom 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 opticusglioom.

Problemen met zien

Problemen met zien als gevolg van het opticusglioom 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 opticusglioom 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 opticusglioom verwerkt dat op zijn eigen manier en in eigen tempo. Regelmatige controles en scans zijn vaak spannende tijden die veel onzekerheid geven of het opticusglioom nog onder controle is of eventueel weer is gaan groeien.

Links en verwijzingen

www.kinderkanker.nl

www.snlwk.nl

www.hersentumor.nl

Referenties

1. Listerneck R, Ferner RE, Liu GT, Gutmann DH. Optic pathway gliomas in neurofibromatosis-1: controversies and recommendations. *Ann Neurol.* 2007;61:189-98.
2. Ahn Y, Cho BK, Kim SK, Chung YN, Lee CS, Kim IH, Yang SW, Kim HS, Kim HJ, Jung HW, Wang KC. Optic pathway glioma: outcome and prognostic factors in a surgical series. *Childs Nerv Syst.* 2006;22:1136-42.

Laatst bijgewerkt 8 augustus 2007

Auteur: JH Schieving