



Pineoblastoom

Wat is een pineoblastoom?

Een pineoblastoom is een kwaadaardige en agressieve tumor in het gebied van de pijnappelklier (pinealisklier)

Hoe wordt een pineoblastoom ook wel genoemd?

Benaming

Pineoblastomen worden ook wel pinealoblastomen genoemd. De term pineo of pinealo verwijst naar pinealis de Latijnse benaming voor pijnappelklier. De term blastoom geeft aan dat deze tumor ontstaat uit voorlopercellen die normaal bij een embryo in de baarmoeder aanwezig zijn. Een pineoblastoom valt daarom ook onder de groep tumoren die PNET worden genoemd.

WHO-gradering

Een pineoblastoom wordt ook wel een WHO graad IV tumor genoemd. De World Health Organisation (WHO) heeft alle hersentumoren ingedeeld volgens een gradering lopen van graad I tot en met graad IV. Graad I zijn de minst kwaadaardige tumoren, graad IV de meest kwaadaardige tumoren. Het pineoblastoom behoort tot de groep van de hersentumoren die zich erg kwaadaardig gedraagt.

Hoe vaak komt een pineoblastoom voor?

Een pineoblastoom is een zeldzame tumor en komt ongeveer bij één op de 100 kinderen met een hersentumor voor.

Bij wie komt een pineoblastoom voor?

Een pineoblastoom komt voor op de kinderleeftijd, meestal voor de leeftijd van 20 jaar. Een pineoblastoom komt iets vaker bij jongens dan bij meisjes voor.

Wat is de oorzaak van een pineoblastoom?

Ontstaan uit voorlopercellen

De oorzaak van een pineoblastoom is niet bekend. Een pineoblastoom ontstaat uit voorlopercellen waaruit de pijnappelklier uiteindelijk ontstaat. Waarom deze voorlopercellen zich niet ontwikkelen tot cellen van de pijnappelklier, maar kwaadaardig worden is niet goed bekend.

Pijnappelklier

De pijnappelklier is een structuur in de hersenstam ter hoogte van het zogenaamde mesencefalon of middenhersenstam. De pijnappelklier maakt melatonine aan. Melatonine is een hormoonachtige stof die een belangrijke rol speelt bij het slaapwaakritme.

Fout in erfelijk materiaal

Mogelijk speelt het ontstaan van een fout in het erfelijk materiaal een rol bij het ontstaan van een pineoblastoom. Om welke fout dit gaat is alleen bekend bij kinderen die zowel een retinoblastoom (tumor van het netvlies) als een pineoblastoom hebben.



Andere tumoren in de pijnappelklier

Een pineoblastoom moet niet verward worden met een pineocytoom, ook een tumor in het gebied van de pijnappelklier, maar een tumor met WHO-klasse II die zich minder kwaadaardig gedraagt.

In het gebied van de pijnappelklier kunnen ook goedaardige cystes voorkomen, maar ook andere kwaadaardige tumoren zoals kiemceltumoren of astrocytomen.

Wat zijn de verschijnselen van een Pineoblastoom?

Geleidelijk verergering

Wanneer het pineoblastoom nog klein is, zal het geen klachten veroorzaken. Een pineoblastoom groeit vrij snel.

Wanneer het pineoblastoom 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. De meest voorkomende klachten zijn hoofdpijn, misselijkheid, braken, problemen met zien, problemen met leren en gedragsveranderingen en epileptische aanvallen.

Hoofdpijn

Een pineoblastoom 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. Bij groter worden van de tumor worden de hersenen samengedrukt en gaat de druk in de schedel omhoog wat hoofdpijn klachten geeft, vaak in combinatie met misselijkheid en braken. Hoofdpijn is eigenlijk nooit het enige symptoom van een hersentumor, daarnaast zijn er altijd andere symptomen.

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. 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. Ook gevoelsveranderingen kunnen ontstaan als gevolg van een pineoblastoom. Wanneer een pineoblastoom zich uitbreidt in de richting van de kleinere hersenen, kunnen ook problemen met bewaren van het evenwicht ontstaan.

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 en erg roekeloos.

Epileptische aanval

Als gevolg van prikkeling van de hersenen kan een epilepsieaanval ontstaan.



Hydrocefalus

Wanneer een pineoblastoom 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.

Hormoonveranderingen

Wanneer het pineoblastoom zich uitbreidt naar voren in de richting van de hormoonklieren, 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.

Ruggenmerg

Een pineoblastoom kan uitzaaien naar de vliezen rondom het ruggenmerg en naar het ruggenmerg zelf. Hierdoor kunnen pijnklachten in de rug ontstaan die soms uitstralen naar een been of een arm. Ook kunnen er verlammingen aan de benen of aan de armen ontstaan. Vaak is er ook sprake van incontinentie voor urine of voor ontlasting.

Slaperigheid

Kinderen met een pineoblastoom hebben vaak last van slaperigheid overdag.

Eetlustverandering

Een deel van de kinderen met een pineoblastoom krijgt last van een verandering van de eetlust. Ze gaan of meer of juist veel minder eten.

Tumor van het netvlies

Bij een deel van de kinderen met een pineoblastoom komt ook een tumor van het netvlies voor. Deze tumor wordt een retinoblastoom genoemd. Dit retinoblastoom komt dan vaak in beide ogen voor. De combinatie van een pineoblastoom met aan twee ogen een retinoblastoom, wordt een trilateraal retinoblastoom genoemd.

Een retinoblastoom veroorzaakt meestal een witte of grauwe verkleuring van de pupil (het zwarte rondje binnen in het oog). Het retinoblastoom kan al klachten geven jaren voordat het pineoblastoom wordt ontdekt.

Hoe wordt de diagnose pineoblastoom gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van het kind en de ouders en de bevindingen bij onderzoek wordt vaak al gedacht aan het voorkomen van een afwijking in de hersenen. Om welke afwijking het gaat is aan de buitenkant niet te zien.

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 ter hoogte van de pijnappelklier. Een pineoblastoom is op moment van ontdekken al vaak een grote tumor. Een pineoblastoom kleurt aan met contrastvloeistof.

Als gevolg van een pineoblastoom kan de circulatie van het hersenvocht verstoord raken waardoor een waterhoofd kan ontstaan. Dit is ook zichtbaar op een CT of MRI scan. Omdat een pineoblastoom kan uitzaaiingen naar andere delen van de hersenen of het ruggenmerg wordt bij kinderen met een bewezen pineoblastoom ook een scan van de gehele rug gemaakt.

Ruggenprik

Wanneer op de scan geen aanwijzingen zijn voor uitzaaiingen zal bij een pineoblastoom 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.

Bloedonderzoek

Een pineoblastoom kan problemen veroorzaken van 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 pineoblastoom kan samen met een retinoblastoom voorkomen. Daarom zullen kinderen waarbij de diagnose pineoblastoom gesteld is ook altijd gezien worden door de oogarts om te kijken of ze ook een retinoblastoom hebben van de ogen. Ook zal de oogarts bekijken of het kind goed kan zien en hoe groot zijn gezichtsveld is.

Onderzoek tumorweefsel

Op grond van de afwijkingen op de MRI scan kan vermoed worden dat het om een pineoblastoom 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.

Hoe wordt een pineoblastoom 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 pineoblastoom. 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 pineoblastoom en de mate waarin het vergroeid is met omliggende structuren. Het lukt lang niet altijd om het pineoblastoom 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 pineoblastoom helemaal te verwijderen of dat er nog een rest van het pineoblastoom 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 pineoblastoom.

Twee groepen

Voor de behandeling worden pineoblastomen ingedeeld in twee groepen. Een groep met een gemiddeld risico en een groep met een hoog risico voor terugkeer van de tumor na behandeling.

In de groep met een gemiddeld risico zitten kinderen ouder dan 3 jaar waarbij de tumor bij de operatie voor het grootste gedeelte verwijderd is en waarbij er geen aanwijzingen waren voor uitzaaiingen van de tumor bij onderzoek. In de groep met een hoog risico zitten kinderen jonger dan drie jaar en kinderen waarbij de tumor door middel van een operatie niet of nauwelijks verwijderd kon worden en kinderen waarbij er aanwijzingen zijn voor uitzaaiingen van de tumor.

Bestraling

Vaak is na een operatie nog nabehandeling nodig in de vorm van 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. Omdat een pineoblastoom gemakkelijk kan uitzaaien naar de vliezen rondom het ruggenmerg, zal de bestraling bij de meeste kinderen gericht zijn op zowel de hersenen als de gehele rug.

Aan kinderen onder de leeftijd van 3 jaar wordt meestal geen bestraling gegeven omdat zij vaak ernstige gevolgen ondervinden van de bestraling op hun ontwikkeling.

Chemotherapie

Kinderen in de groep met een hoog risico op terugkeer van de tumor na de behandeling worden naast de radiotherapie behandeld met chemotherapie via een infuus. Vaak wordt dan een combinatie van vincristine, cisplatina of carboplatin, lomustine en prednison gegeven. Kinderen onder drie jaar worden vaak alleen met chemotherapie behandeld.



Regelmatig controles

Na afloop van de behandeling zal een kind wat een pineoblastoom heeft gehad regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog en kinderoncoloog. Deze doen regelmatig een neurologisch en lichamelijk onderzoek om te kijken of er aanwijzingen zijn dat het pineoblastoom weer gaat groeien of om bijwerkingen van de behandeling op het spoor te komen. Bij aanwijzingen voor terugkeer of groei van het pineoblastoom 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.

Terugkeer van de tumor

Wanneer de tumor na afloop van de behandeling toch terugkomt, is dit geen goed teken. Vaak zijn er vaak nog wel behandelmogelijkheden. In eerste instantie gekeken of het mogelijk is de aangegroeide tumor weer te verwijderen door middel van een operatie. Daarnaast kan er gekozen worden voor chemotherapie. Meestal is het niet mogelijk om nog een keer bestraling te geven op het hoofd.

Hormoonvervangende medicijnen

Als gevolg van het pineoblastoom 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. Wanneer deze problemen blijvend zijn, kan met behulp van medicijnen met hormonen geprobeerd worden het tekort aan hormonen zo goed mogelijk op te vangen.

Drain

Wanneer er als gevolg van een hersentumor sprake is van een waterhoofdje (hydrocefalus) zal vaak 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.

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 pineoblastoom heeft (gehad).



Wat is de prognose van een pineoblastoom?

Met behulp van behandeling geneest een deel van de kinderen van een pineoblastoom. Maar er zijn ook kinderen die komen te overlijden als gevolg van de tumor op kortere of langere termijn.

Het is lastig om hier een algemene prognose te geven van een pineoblastoom. 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 pineoblastoom, 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 van de tien kinderen 5 jaar na de ontdekking van het pineoblastoom nog in leven.

Bij kinderen die zowel een retinoblastoom als een pineoblastoom hebben is de prognose somberder. Deze kinderen reageren vaak veel slechter op de behandeling.

Terugkeer van de tumor

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

Bij jongere kinderen gebeurt dit vaker dan bij oudere kinderen. Wanneer de tumor terugkomt, is dit een somber teken. Er bestaan nog wel behandelmogelijkheden in de vorm van een nieuwe operatie of chemotherapie.

Restverschijnselen

Ook wanneer een kind genezen is van een pineoblastoom 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 pineoblastoom.

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



Links en verwijzingen

www.kinderkanker.nl

www.snlwk.nl

www.hersentumor.nl

Referenties

1. Blakeley JO, Grossman SA. Management of pineal region tumors. *Curr Treat Options Oncol.* 2006;7:505-16.
2. Antoneli CB, Ribeiro Kde C, Sakamoto LH, Chojniak MM, Novaes PE, Arias VE. Trilateral retinoblastoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2007;48:306-10
3. Li MH, Bouffet E, Hawkins CE, Squire JA, Huang A. Molecular genetics of supratentorial primitive neuroectodermal tumors and pineoblastoma. *Neurosurg Focus.* 2005;19:E3.

Laatst bijgewerkt 14 maart 2008

Auteur: JH Schieving