



Pongsglioom

Wat is een pongsglioom?

Een pongsglioom is een zeer kwaadaardige hersentumor die ontstaat in een deel van de hersenstam wat pons of ook wel brug wordt genoemd.

Hoe vaak komt een pongsglioom voor?

Een pongsglioom komt bij een op de 250.000 kinderen voor.

Bij wie komt een pongsglioom voor?

Een pongsglioom komt voor op de kinderleeftijd. Een pongsglioom kan op elke leeftijd voorkomen, het meest worden ze gezien rond de leeftijd van 6-7 jaar. Het pongsglioom komt zowel bij jongens als bij meisjes voor.

Wat is de oorzaak van een pongsglioom?

De oorzaak van een pongsglioom is niet bekend.

Wat zijn de verschijnselen van een Pongsglioom?

Hoofdpijn

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

Problemen met lopen

De hersenstam is een gebied waar alle zenuwbanen van de grote hersenen door heen lopen in de richting van het ruggenmerg. Een pongsglioom woekert in de hersenstam en belemmert het beloop van deze banen waardoor problemen met lopen ontstaan. Kinderen worden hierdoor spastisch aan de benen.

Hersenzenuwen

In de hersenstam ontspringen allerlei hersenzenuwen. Deze hersenzenuwen regelen allerlei functies voornamelijk van het gezicht. Door druk op deze hersenzenuwen vallen de functies die deze zenuwen uitvoeren uit. Meestal gaat het om een toenemende verlamming van de spieren die de bewegingen van het gezicht regelen. Daarnaast zijn ook vaak de zenuwen die de bewegingen van ogen regelen waardoor klachten van dubbelzien ontstaan.

Evenwichtsproblemen

Door groei van het pongsglioom ontstaat ook druk op de kleine hersenen. Meestal ontstaan hierdoor problemen met het bewaren van het evenwicht zoals wankel lopen, duizeligheid, dubbelzien en onrustige oogbewegingen. Ook kan een scheefstand van het hoofd voorkomen.

Afvallen

Een pongsglioom is een kwaadaardige tumor die snel groeit. De snelle groei van de tumor kost veel energie, in combinatie met misselijkheid en braken kan dit leiden tot snel afvallen.



Hoe wordt de diagnose ponsglioom 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 te zien dat de hersenstam met name ter hoogte van de pons sterk verdikt is en doorwoekert is met tumor.

Operatie

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

Omdat een ponsglioom zich in een heel belangrijk deel van de hersenen bevindt met een grote kans op beschadiging zelfs bij het wegnemen van een stukje weefsel voor het stellen van een diagnose, zal bij sterk vermoeden op een ponsglioom dit onderzoek nogals eens achterwege worden gelaten.

Hoe wordt een ponsglioom 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 ponsglioom. In het multidisciplinaire team zitten een kinderneuroloog, een neurochirurg, een kinderoncoloog (kankerspecialist), een radiotherapeut (bestralingsspecialist), een oogarts, 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

Omdat een ponsglioom tussen de cellen van de pons doorwoekert is een operatie meestal niet mogelijk, omdat dan ook de pons zelf verwijderd zou moeten worden. Verwijderen van de pons is echter niet verenigbaar met leven en daarom niet uitvoerbaar.

Bestraling

Bestraling is meestal de eerste keus behandeling van een ponsglioom. De tumor wordt van buitenaf door de het bot van de schedel heen bestraald waardoor de ponsglioomcellen vernietigd worden. 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 jonger dan 3 jaar wordt meestal niet gekozen voor bestraling omdat bestraling bij hen te grote bijwerkingen heeft voor de ontwikkeling van de hersenen.

Chemotherapie

Bij kinderen waarbij bestraling niet mogelijk is, kan gekozen worden voor chemotherapie. Chemotherapie wordt gegeven via een infuus. Meestal gaat het om kuren die wekelijks gedurende een dag of meerdere dagen worden gegeven. Deze kuren worden gegeven in dagbehandeling of op de afdeling kinderoncologie. Omdat het vervelend is om telkens een nieuw infuus te prikken voor de chemotherapie wordt er vaak voor gekozen om kinderen een port-a-cath te geven. Dit is een inwendig slangetje in een grote lichaamsader die verbonden is met een reservoir dat vlak onder de huid in de borstkas wordt geplaatst. In plaats van het telkens prikken van een infuus wordt nu de port-a-cath aangeprikt, wat een stuk minder vervelend is.

Regelmatig controles

Na afloop van de behandeling zal een kind wat een ponsglioom 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 ponsglioom weer gaat groeien of om bijwerkingen van de behandeling op het spoor te komen. Bij aanwijzingen voor terugkeer of groei van het ponsglioom zal een MRI scan van het hoofd gemaakt worden.

Controle scans

Door middel van scans eerst om het paar maanden 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 alleen nog klachten verminderende behandelingen mogelijk in vorm van bestraling of chemotherapie.

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 ponsglioom?

Het ponsglioom is een erg kwaadaardige tumor met een sombere prognose. De meeste kinderen komen als gevolg van de tumor in maanden tot enkele jaren na ontdekken van het ponsglioom te overlijden.

De prognose is voor elk kind verschillend en hangt af van de leeftijd van het kind, de grootte van de tumor, de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling. Wanneer gekeken wordt naar grote groepen kinderen is een op de vijf kinderen twee jaar na ontdekken van het ponsglioom nog in leven.



Restverschijnselen

Ook wanneer een kind genezen is van een ponglioom kunnen er wel blijvende gevolgen voor de rest van het leven als gevolg van de tumor en de behandeling. Het kan gaan om blijvend problemen met lopen, het evenwicht, geheugenstoornissen, aandachts- en concentratiestoornissen.

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

Links en verwijzingen

www.kinderkanker.nl

www.hersentumor.nl

www.snlwk.nl

Laatst bijgewerkt 8 april 2007

Auteur: JH Schieving