



Pinealiscyste

Wat is een pinealiscyste?

Een pinealis cyste is een met vocht gevulde holte in de pijnappelklier diep in de hersenen.

Hoe wordt een pinealiscyste ook wel genoemd?

Pinealis is de Latijnse naam voor de pijnappelklier, een kleine klier diep in de hersenen. De term cyste geeft aan dat er sprake is van een holte gevuld met vocht.

Hoe vaak komt een pinealiscyste voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak een pinealis cyste voorkomt bij kinderen. Vaak wordt een pinealis cyste bij toeval ontdekt wanneer er een scan van het hoofd gemaakt wordt. Dit komt best wel regelmatig voor, geschat wordt bij één op de vijftig kinderen.

Bij een groot deel van de kinderen zal niet bekend zijn dat zij een pinealis cyste hebben omdat zij nog nooit een scan van het hoofd gehad hebben en de meeste pinealis cysten in geheel geen klachten geven.

Bij wie komt een pinealiscyste voor?

Een pinealiscyste komt zowel bij kinderen als bij volwassenen voor. Meisjes hebben vaker een pinealiscyste dan jongens.

Wat is de oorzaak van een pinealiscyste?

Niet bekend.

De oorzaak van een pinealis cyste is niet precies bekend. Mogelijk is het een aanlegfoutje.

Pinealis

De pinealis is een gebiedje in de hersenen wat een belangrijke rol speelt bij het slaapwaakritme. In de pinealis wordt namelijk het stofje melatonine aangemaakt. De pinealis heeft nauwe verbindingen met de hypothalamus een belangrijk regelcentrum in de hersenen.

Welke symptomen veroorzaakt een pinealiscyste?

Geen symptomen

Het overgrote deel van de kinderen heeft helemaal geen klachten als gevolg van de pinealis cyste. Vaak wordt een pinealis cyste bij toeval ontdekt.

Hoofdpijn

Wanneer de pinealiscyste groter wordt, kan het zorgen voor hoofdpijnklaften. Het gaat vaak om een zeurende hoofdpijn in het hele hoofd, soms om hoofdpijnklaften die meer lijken op migraine of op clusterhoofdpijn.

Wanneer kinderen alleen hoofdpijn hebben is altijd de vraag of dit in verband staat met de pinealiscyste. Zowel hoofdpijn als pinealiscysten komen regelmatig voor bij kinderen.

Waterhoofd

Een groter wordende pinealiscyste (meestal groter dan 1 centimeter) kan een van de hersenholtes, de derde hersenholte genoemd, dichtdrukken. Hierdoor kan het hersenvocht wat aan gemaakt wordt in de grote hersenkamers niet afgevoerd worden en hoopt zich steeds meer vocht op in deze hersenkamers. Zo ontstaat een waterhoofd. Een waterhoofd kan klachten geven van hoofdpijn, wazig zien, misselijkheid en braken.



Problemen met bewegen van de ogen

Een grote pinealiscyste kan ook druk geven op een deel van de hersenstam waar de oogbewegingen worden geregeld. Dit maakt dat kinderen hun ogen niet meer goed omhoog en omlaag kunnen bewegen en ook niet goed meer met twee ogen in de richting van de neus kijken. Deze combinatie van niet omhoog en omlaag kunnen kijken en niet met twee ogen naar de neus kunnen kijken wordt het Parinaud syndroom genoemd. Het is heel kenmerkend voor druk op het bovenste deel van de hersenstam wat het tectum wordt genoemd.

Diabetes insipidus

De pinealis staat in nauwe verbinding met de hypothalamus, een belangrijke thermostaatcentrum van de hersenen. De hypothalamus stuurt onder andere de hypofyse aan, een belangrijke gebied in de hersenen waar allerlei hormonen worden aangemaakt. Een grote pinealiscyste kan door beïnvloeding van de hypothalamus zorgen voor een diabetes insipidus. Dit is een aandoening waarbij kinderen veel moeten plassen en daardoor veel dorst hebben en veel moeten drinken. Dit komt omdat de hypofyse een bepaald hormoon, Anti Diuretisch Hormoon (ADH) = antiplasmhormoon, niet meer goed aanmaakt. Hierdoor blijven kinderen plassen en moeten ze om niet uit te drogen veel drinken.

Vroegtijdige puberteit

Op dezelfde manier kan ook een probleem ontstaan met de aanmaak van geslachtshormonen waardoor kinderen vervroegd in de puberteit kunnen komen.

Slaapproblemen

De pinealis speelt een belangrijke rol bij het regelen van de slaap. Toch blijken kinderen met een pinealiscyste meestal geen problemen met slapen te hebben. De pinealis kan ondanks de cyste blijkbaar prima functioneren.

Hoe wordt de diagnose pinealis cyste gesteld?

Verhaal en onderzoek

Bij de meeste kinderen zal een pinealis cyste bij toeval worden ontdekt wanneer er om een bepaalde reden een MRI scan van de hersenen gemaakt wordt. De meeste kinderen zullen geen klachten hebben.

MRI van de hersenen

Op een MRI scan van de hersenen is een holte die gevuld is met vocht te zien in de pijnappelklier. De pijnappelklier ligt diep in de hersenen aan de achterkant van de hersenbalk. Wanneer er contrastvloeistof wordt gegeven dan kleurt de wand van de cyste in de pijnappelklier aan met contrastvloeistof.

Het is belangrijk om onderscheid te maken tussen een pinealiscyste en een tumor van de pinealis. Slechts een klein deel van de pinealiscystes blijkt een pinealistumor te zijn, het gaat dan meestal om goedaardige tumoren. Een tumor kleurt vaak veel feller en meer aan dan een cyste. Het kan moeilijk zijn om op grond van een MRI onderscheid te maken tussen een pinealis cyste en een goedaardige pinealistumor. Daarom wordt er vaak voor gekozen om na meerdere maanden opnieuw een MRI scan te maken om te kijken hoe de afwijking in de pinealis zich gedraagt. Er bestaat wel een nieuwe MRI techniek (de fast imaging employing steady-state acquisition FIE-STA) die beter onderscheid kan maken tussen een pinealiscyste en een goedaardige pinealistumor.

Het onderscheid met het zeer zeldzaam voorkomende kwaadaardige pinealistumor (pineoblastoom) en een pinealiscyste is meestal goed te maken.



CT-scan

Soms wordt er bijvoorbeeld na een ongeval een CT scan van de hersenen gemaakt. Daarop kan te zien dat er kalk in de pinealiscyste aanwezig is. Dit is normaal en komt vaak voor.

Hormonenonderzoek

Grotere pinealiscyste kunnen zorgen voor een verstoring van de aanmaak van hormonen. Indien er aanwijzingen zijn dat er sprake is van een verstoring van de hormonen, dan kunnen de waardes van deze hormonen in het bloed bepaald worden om. Indien er bijzonderheden zijn, zullen kinderen verwezen worden naar een kinderendocrinoloog, een kinderarts die zich gespecialiseerd heeft in de behandeling van verstoringen van de hormonen.

Melatonine

De pijnappelklier maakt melatonine aan en het is mogelijk om de hoeveelheid melatonine in het bloed te meten. Dit is wel vrij lastig omdat de hoeveelheid melatonine in het bloed per tijdstip van de dag wisselt. Het blijkt ook niet erg behulpzaam te zijn om onderscheid te maken tussen een pinealiscyste die meestal normale melatonine waardes heeft en het goedaardige pinealoom wat verhoogde melatonine waardes in het bloed kan geven. Kwaadaardige pinealistumoren geven vaak verlaagde melatonine waardes. Omdat het in praktijk weinig meerwaarde heeft, zal dit onderzoek meestal niet uitgevoerd worden.

Oogarts

Grote pinealiscystes kunnen zorgen voor verstoorde afvoer van hersenvocht en daarmee voor een verhoogde druk in het hoofd. De oogarts kan door middel van het bekijken van de oogzenuw in de ogen, kijken of er sprake is van een verhoogde druk op de oogzenuw. Soms kan dit belangrijk zijn om te kijken of er een reden is om een behandeling te starten voor de pinealiscyste of voor het waterhoofd.

Liquoronderzoek

Wanneer er twijfel bestaat of er sprake is van een pinealiscyste of van een pinealistumor wordt er soms voor gekozen om door middel van een ruggenprik hersenvocht te verkrijgen. In het hersenvocht wordt dan gekeken naar stofjes zoals beta-HCG (β -HCG) en alfafoetoproteïne (AFP), deze stofjes kunnen verhoogd zijn bij tumoren in de pinealis (vooral bij germinomen (AFP en β -HCG), teratomen (AFP) of choriocarcinomen (β -HCG)). Niet alle tumoren maken deze stofjes aan, dus normale uitslagen, sluiten niet uit dat er sprake is van een tumor. Daarom zal niet snel gekozen worden voor dit onderzoek.

Hoe wordt een pinealiscyste behandeld?

Geen behandeling

De meeste pinealiscystes hebben geen behandeling nodig.

Controle

Bij kinderen kunnen pinealiscystes groter worden. Daarom is het belangrijk dat kinderen met een pinealiscyste onder controle blijven bij een kinderneuroloog die kijkt of er verandering zijn bij het neurologisch onderzoek die wijzen op het groter worden van de pinealis cyste. Indien hier aanwijzingen voor zijn, dan wordt vaak een controle MRI scan gemaakt om te kijken of de pinealis cyste groter wordt.

Melatonine

Wanneer kinderen alleen hoofdpijn hebben is altijd de vraag of dit in verband staat met de pinealiscyste. Wanneer er geen andere afwijkingen zijn, zal er meestal niet voor gekozen



worden om de pinealiscyste te behandelen. Soms kan melatonine voor de nacht helpen om minder last te hebben van hoofdpijnklachten. Hoe dit precies werkt is niet bekend. Omdat het geven van melatonine meestal geen bijwerkingen heeft, kan het de moeite waard zijn om te kijken of de hoofdpijnklachten verminderen door het geven van melatonine. Indien het geen effect heeft, kan deze behandeling ook zo weer gestopt worden.

Operatie

Indien de pinealiscyste groter wordt en klachten gaat veroorzaken, kan gekozen worden voor een operatie met als doel om de cyste kleiner te maken. Deze operatie wordt uitgevoerd door een neurochirurg. Indien het lukt zal geprobeerd worden om door middel van een kijkbuisoperatie (endoscopisch) bij de pinealiscyste te komen en de cyste leeg te maken. Indien dat niet mogelijk is, is een grotere operatie nodig omdat de pinealis diep in de hersenen ligt. Per kind zal gekeken moeten worden of de ernst van de klachten opweegt tegen het risico van de operatie.

Bij kinderen met een waterhoofd kan er ook voor gekozen worden om het waterhoofd te behandelen door middel van een extra afvoerweg voor het hersenvocht (derde ventriculostomie) of door middel van een drain. De pinealiscyste wordt dan ongemoeid gelaten om niet het risico op beschadiging van de hersenen te lopen.

Hormonen

Indien er uitval is van bepaalde hormonen als gevolg van een grote pinealiscyste, dan kan het nodig zijn om het tekort aan hormonen aan te vullen met behulp van tabletten (bijvoorbeeld desmopressine in geval van een diabetes inspidus). Deze behandeling wordt geregeld door een kinderendocrinoloog.

Begeleiding

Het horen van het nieuws dat er een cyste in het hoofd gevonden is, kan zorgen voor onzekerheid bij kind en ouders. Vaak helpt informatie over deze cyste om te weten dat deze cystes vaak voorkomen en bij een heel groot deel van de kinderen nooit klachten geeft om deze onzekerheid een plek te geven. Soms kunnen een paar gesprekken met een maatschappelijk werkende of psycholoog helpen om met het nieuws van het weten dat er een pinealiscyste zit, om te gaan.

Contact met andere ouders

Door middel van het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u in contact komen met andere ouders/verzorgers die een kind hebben met een pinealiscyste.

Wat betekent het hebben van een pinealiscyste voor de toekomst?

Groter worden

Bij een klein deel van de kinderen wordt de pinealiscyste in de loop van de jaren een paar millimeter groter, dit geeft in de regel geen klachten.

Geen belemmeringen

De meeste kinderen hebben geen klachten van hun pinealiscyste en zullen deze ook nooit krijgen, zelfs als de pinealiscyste in de loop van de jaren een klein beetje groter wordt. Zij kunnen een normaal leven leiden. Pinealiscysten worden niet kwaadaardig.



Wel klachten

Een klein deel van de kinderen met een pinealiscyste krijgt wel klachten van bijvoorbeeld een waterhoofd of een ontregeling van de hormonen. Vaak zijn deze klachten goed te verhelpen door middel van een operatie. En kunnen kinderen een normaal leven leiden.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om een pinealiscyste te krijgen?

De oorzaak van het ontstaan van een pinealiscyste is niet bekend. Erfelijke factoren lijken geen rol te spelen. Broertjes en zusjes hebben dus geen verhoogde kans om zelf ook een pinealiscyste te krijgen.

Links

www.nvvn.org

(Nederlandse vereniging voor neurochirurgie)

Referenties

1. Pineal cysts in children. Lacroix-Boudhrioua V, Linglart A, Ancel PY, Falip C, Bougnères PF, Adamsbaum C. *Insights Imaging*. 2011;2:671-678
2. Nocturnal headache associated with melatonin deficiency due to a pineal gland cyst. Karadaş O, Ipekdal IH, Ulaş UH, Odabaşı Z. *J Clin Neurosci*. 2012;19:330-2.
3. Supracerebellar infratentorial endoscopically controlled resection of pineal lesions: case series and operative technique. Uschold T, Abula AA, Fusco D, Bristol RE, Nakaji P. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;8:554-64
4. TrueFISP of the pediatric pineal gland: volumetric and microstructural analysis. Bumb JM, Brockmann MA, Groden C, Al-Zghloul M, Nölte I. *Clin Neuroradiol*. 2012;22:69-77
5. The endocrine spectrum of intracranial cysts in childhood and review of the literature. Savas Erdeve S, Ocal G, Berberoğlu M, Siklar Z, Hacıhamdioglu B, Evliyaoglu O, Fitoz S. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2011;24:867-75
6. The natural history of pineal cysts in children and young adults. Al-Holou WN, Maher CO, Muraszko KM, Garton HJ. *J Neurosurg Pediatr*. 2010;5:162-6.

Auteur: J.H. Schieving

Laatst bijgewerkt: 4 augustus 2012