

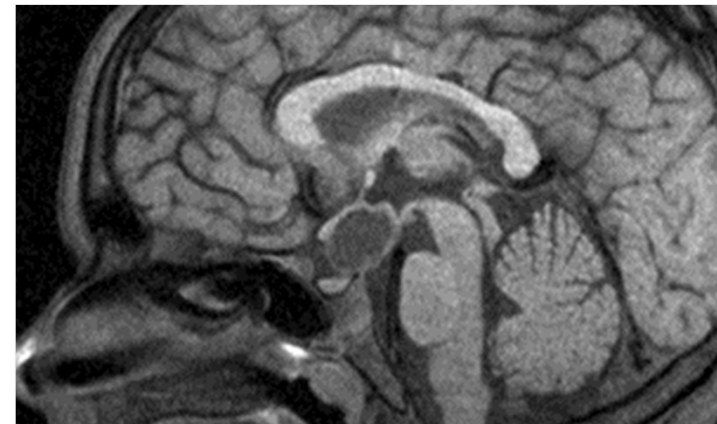
Hypofyse
congres

Zeldzaam
maar niet
alleen

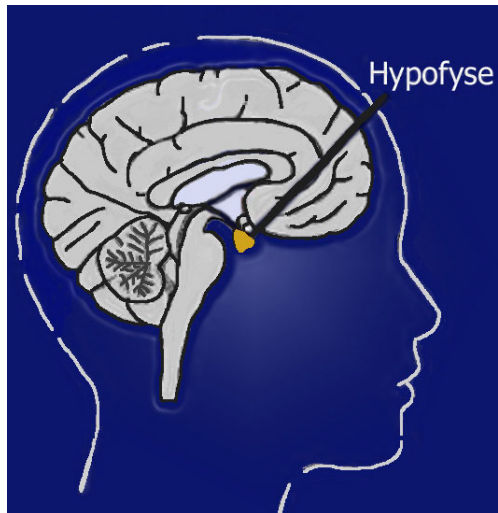


Hanneke van Santen

Kinderarts-endocrinoloog



Het craniopharyngeoom en de hormonen



Wat is het eigenlijk

Een craniofaryngeoom is een goedaardige tumor op een hele vervelende plek

Bestaat uit cellen die een rol speelden bij de aanleg van de hypofyse

Na de aanleg van de hypofyse hadden alle overtollige cellen eigenlijk moeten verdwijnen

Hoe vaak komt het voor?

In Nederland jaarlijks 15-40 nieuwe patiënten

- op de kinderleeftijd 8-10 per jaar

Bij kinderen ; adamantinomeuze type

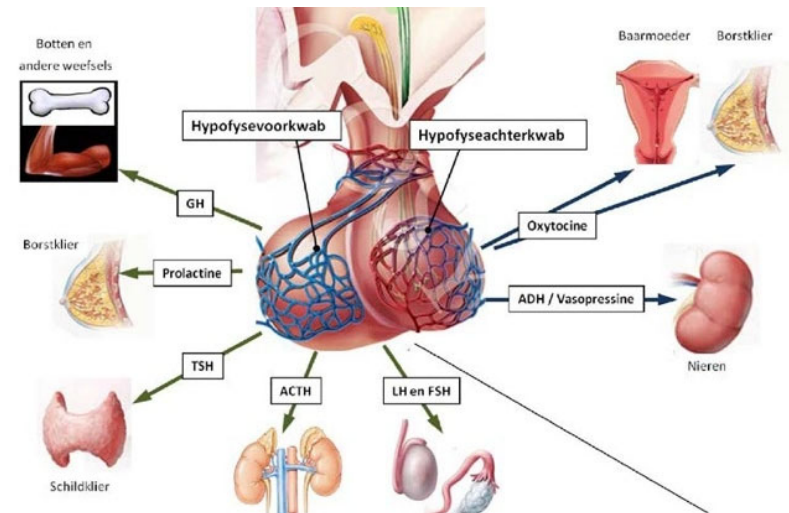
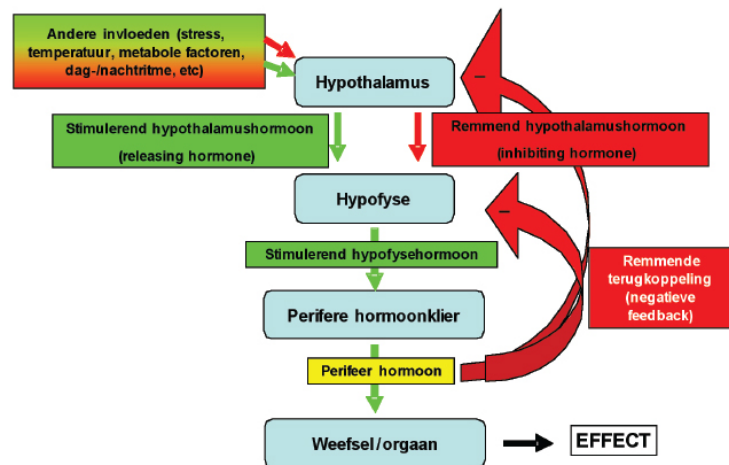
Bij volwassenen; papillaire type

Hoe behandelen we het?

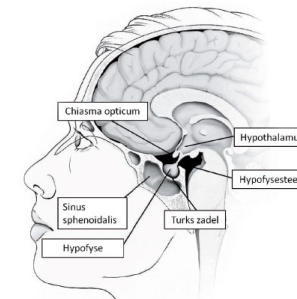
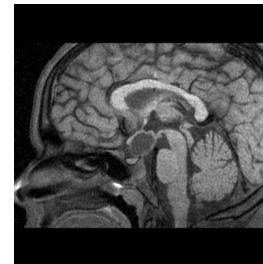
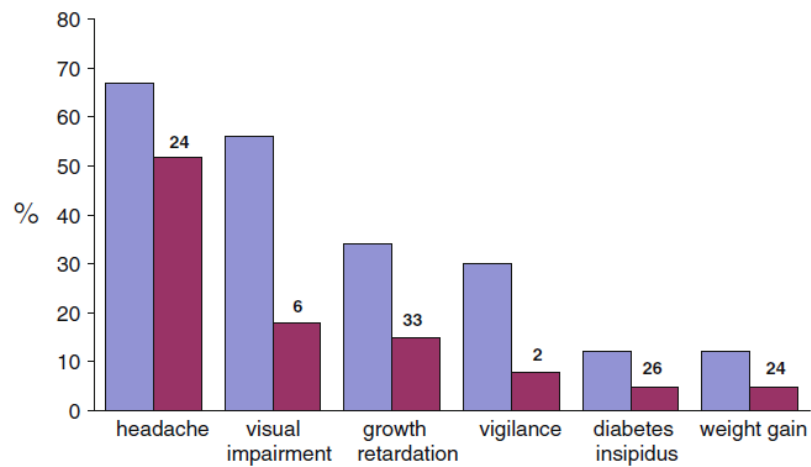
- Operatie
 - Transsfenoidaal (via de neus)
 - Craniotomie (via het schedeldak)
- Bestraling
- Er komen trials aan met “systemische therapie

→ Wat is het doel van de behandeling?

Wat doen hormonen?



Symptomen bij de diagnose



Na de behandeling (kinderen en volwassenen)

www.hypofyse.nl

Groeihormoon tekort : 74.3%

Schildklierhormoon tekort : 77.8%

Bijnierschorsormoon tekort: 72.2%

Puberteitshormoon tekort: 60%

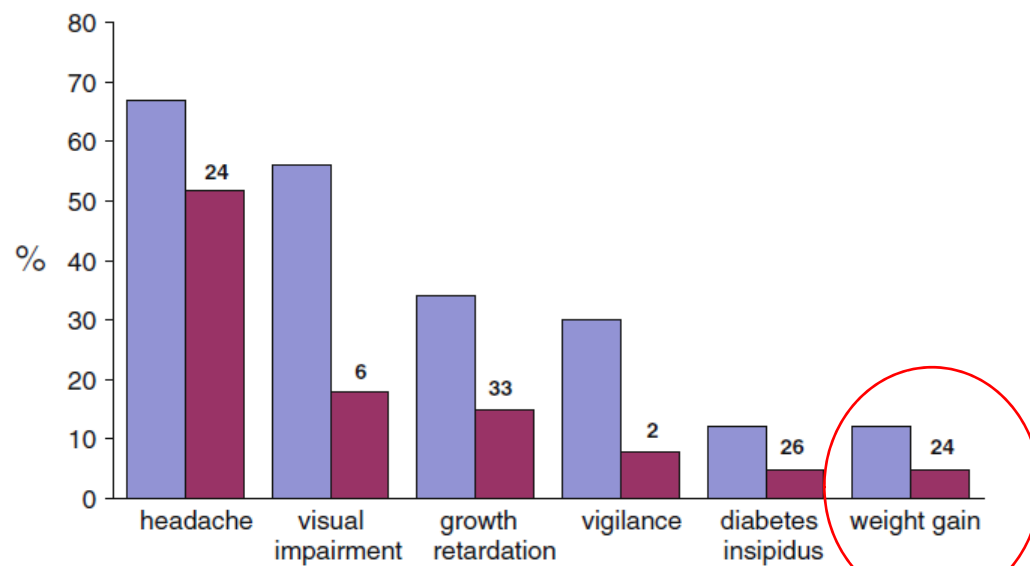
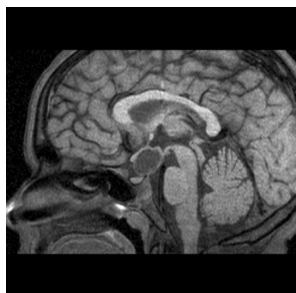
Diabetes Insipidus: 74.3%

En hypothalame schade..

The development of hypothalamic obesity in craniopharyngioma patients: A risk factor analysis in a well-defined cohort.

van Iersel L, Meijneke RWH, Schouten-van Meeteren AYN, Reneman L, de Win MM, van Trotsenburg ASP, Bisschop PH, Finken MJJ, Vandertop WP, van Furth WR, van Santen HM. *Pediatr Blood Cancer*. 2018

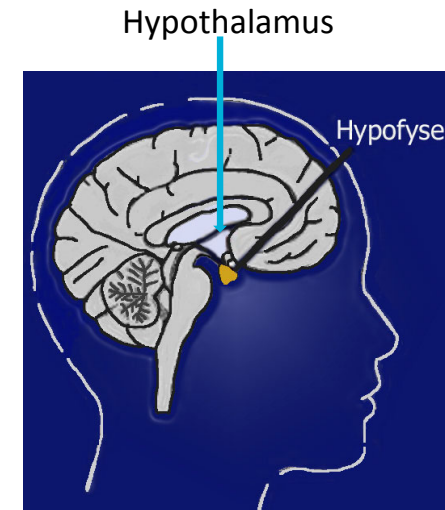
Bij de diagnose



De hypothalamus

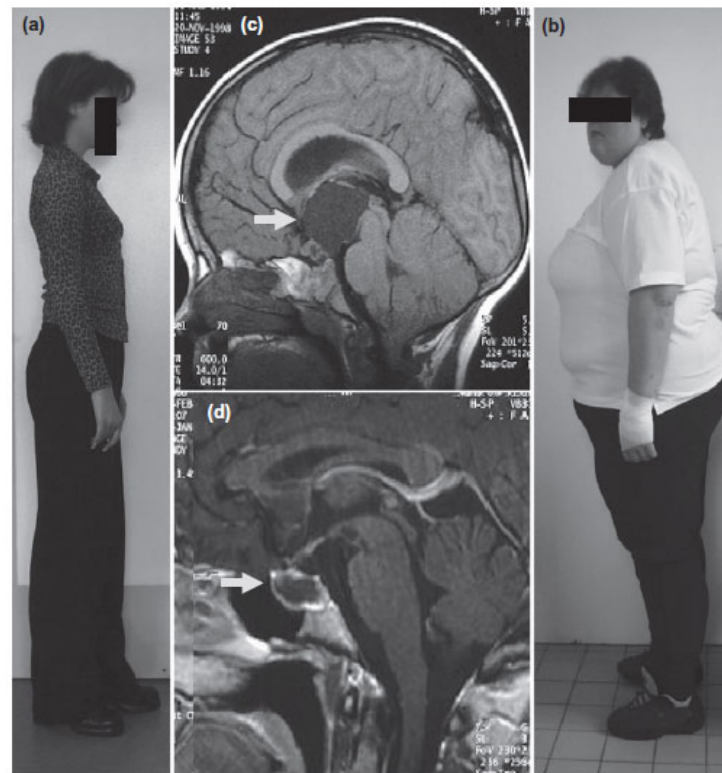
www.hypofyse.nl

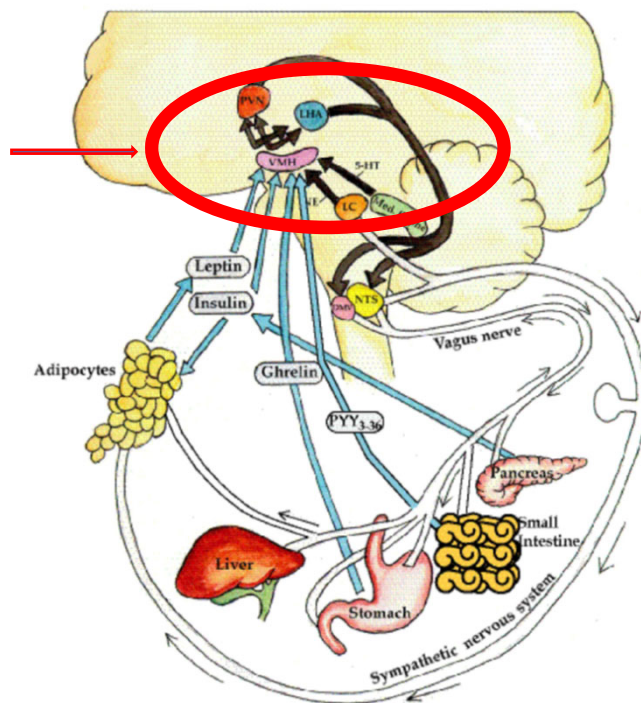
- Regulatie van bloeddruk en hartslag via het onwillekeurige zenuwstelsel
- Regulatie van temperatuur
- Regulatie van eetlust
- Regulatie van dorstgevoel
- Bioritme
- Aansturen hormoonproductie hypofyse
- Productie hormonen die worden opgeslagen in de hypofyse achterkwab



Hypothalamus en overgewicht

www.hypofyse.nl





- Het eetcentrum

- Leptine ongevoeligheid
 - Remming eetlust
- Hyper-insulinisme
 - Toegenomen vet opslag

- Onverzadigbaar

- Vetverbranding neemt af

- Afname REE

- Insuline ongevoeligheid

- Daarbij

- Slaperigheid overdag
- Verstoord dag-nacht ritme
- Minder lichamelijk actief
- Visus problemen
- Initiatief verlies

Jongere leeftijd ten tijde van de diagnose

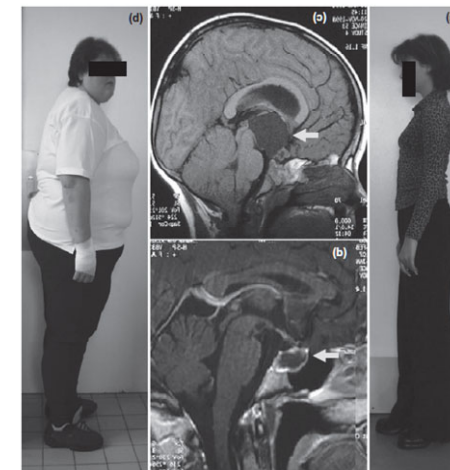
Grootte van het craniopharyngeoom

Locatie craniopharyngeoom

- Hypothalaam

Behandeling

- Alles weg opereren



Overgewicht en obesitas na de behandeling

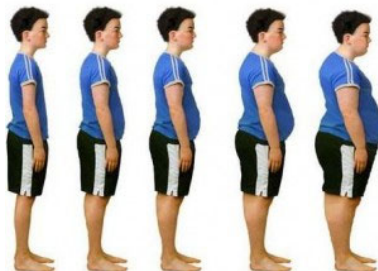
www.hypofyse.nl

Literatuur: tot 75 % van de patienten !

In NL cohort

Ten tijde van de diagnose in 14.3%

Bij de laatste follow-up in 55.6%



Hypofyse
congres

Zeldzaam
maar niet
alleen

nederlandse
hypofyse
stichting

Wat is het gevaar van overgewicht?

www.hypofyse.nl

- Type 2 diabetes (suikerziekte) door mindere gevoeligheid voor insuline
- Hoog cholesterol
- Hart- en vaatziekten
- Gewrichtsklachten
- Ademhalingsproblemen
- Leververvetting

- Angst en depressie, negatief zelfbeeld
- Kwaliteit van leven !

Wat is er aan te doen ?

www.hypofyse.nl

Calorie restrictie en bewegen (vermindert het aankomen met de helft)
→ Workshop voeding

Medicatie?: valt erg tegen!

Dextroamphetamines (bevordert afgifte van dopamine : alerter + toename REE+ afname hongergevoel)

GLP-1 (type 2 DM)

Octreotide / diazoxide (hyperinsulinisme tegen gaan)

Methylfenidaat : minder honger

Maagchirurgie : nog niet bij kinderen < 16 jaar, > 16 jaar effect tijdelijk, maar kan wel cirkel doorbreken.



Maar als de hypothalamus niet werkt, niet alleen overgewicht....

www.hypofyse.nl



ook:

De gevolgen van obesitas : OSAS, gewrichten, hart en vaten

Panhypopituitarisme

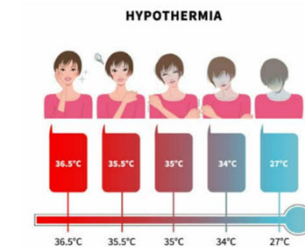
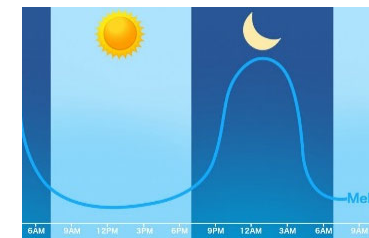
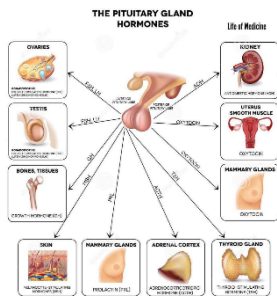
Diabetes insipidus, zonder goed dorstgevoel

Verstoord dag-nacht ritme : slaap problemen!

Hypothermie

Aangedane visus

Gedrags problemen



Om deze reden

www.hypofyse.nl

Doel van de behandeling is voorkomen van schade aan de hypothalamus

Niet streven naar alles weghalen met een operatie maar bewust “wat laten zitten” , met daarna aanvullend radiotherapie ?

Totale resectie
Minder vaak recidief
Meer obesitas



Beperkte chirurgie
Vaker recidief
Minder vaak obesitas
Verbetering van kwaliteit van leven ?

Om deze reden

www.hypofyse.nl

Huidige behandeling gericht op **voorkomen van schade aan de hypothalamus en de oogzenuw**

Niet streven naar alles weghalen

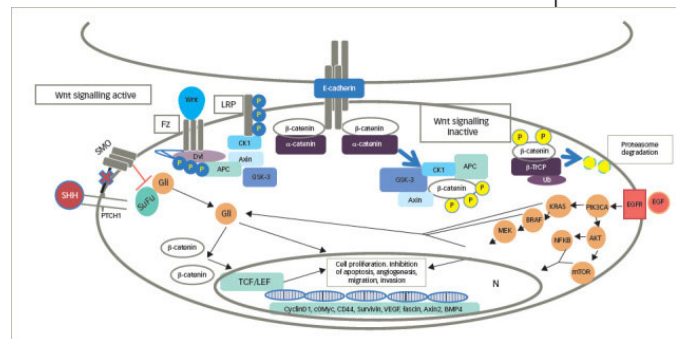
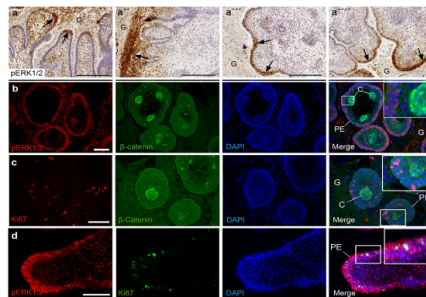
Dilemma; als er een rest zit, wachten of direct bestralen

Medicijnen voor het craniopharyngeoom?

www.hypofyse.nl



→ Trials voor volwassen BRAF inhibitors (dabrafenib, vemurafenib, met MEK inhibitors trametinib and cobimetinib)



frontiers
in Oncology

CASE REPORT
published: 21 August 2019
doi: 10.3389/fonc.2019.00791

Sydney Grob^{1,2}, David M. Mirsky³, Andrew M. Donson^{1,2}, Nathan Dahl^{1,2}, Nicholas K. Foreman^{1,2}, Lindsey M. Hoffman^{1,2}, Todd C. Hankinson^{2,4} and Jean M. Mulcahy Levy^{1,2,5*}



Wilhelmina Kinderziekenhuis

**Hypofyse
congres**

Zeldzaam maar niet alleen



nederlandse
hypofyse
stichting

Wat gebeurt er verder aan onderzoek?

www.hypofyse.nl

Dutch craniopharyngioma cohort studie : terugkijken en leren

Internationale samenwerking

Nieuwe trials vanuit UK, USA, samen met Maxima

Organoiden

CRANIOPHARYNGIOMA WORKING GROUP
summary

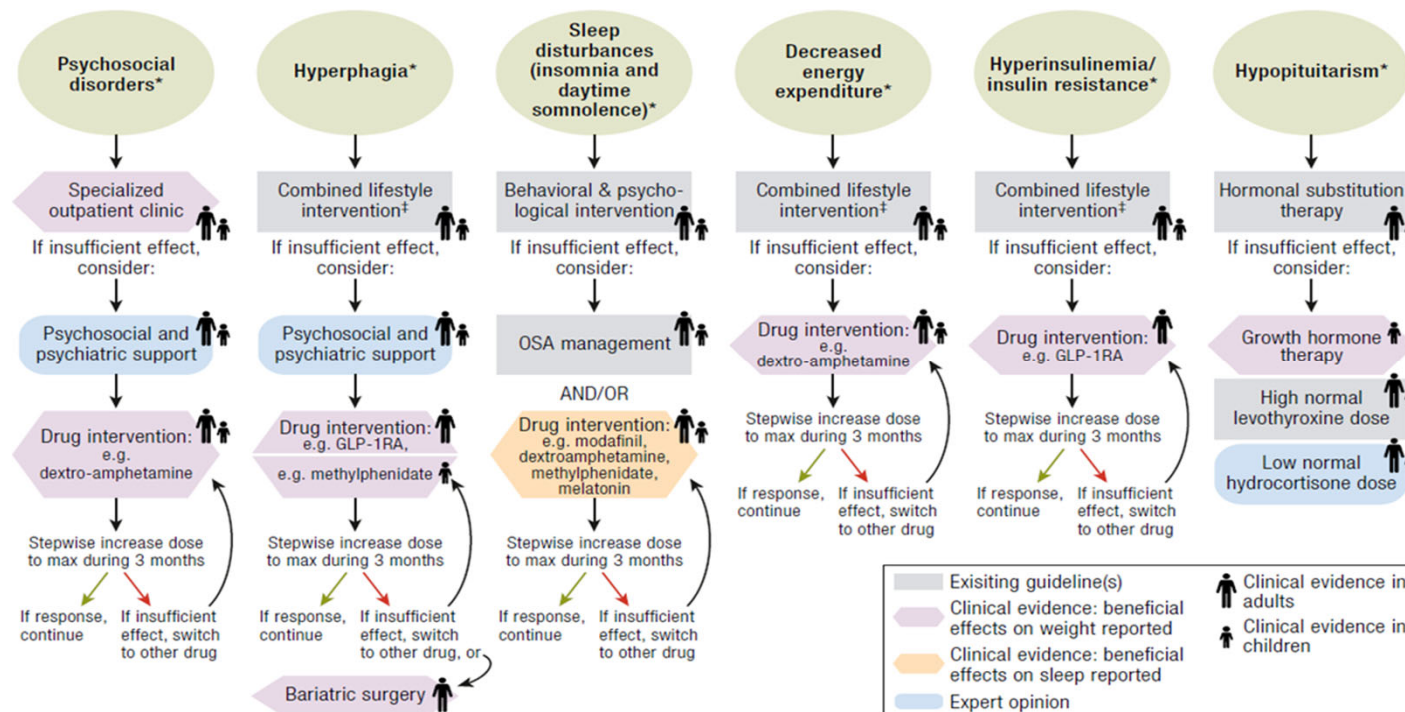


The SUPRA-KIDS initiative;
towards personalized treatment for suprasellar
tumors in childhood.



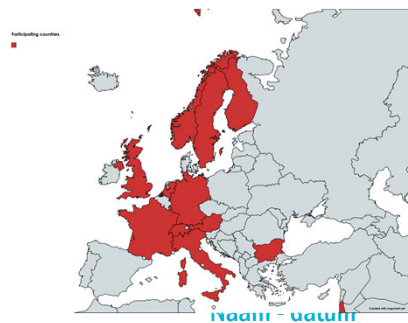
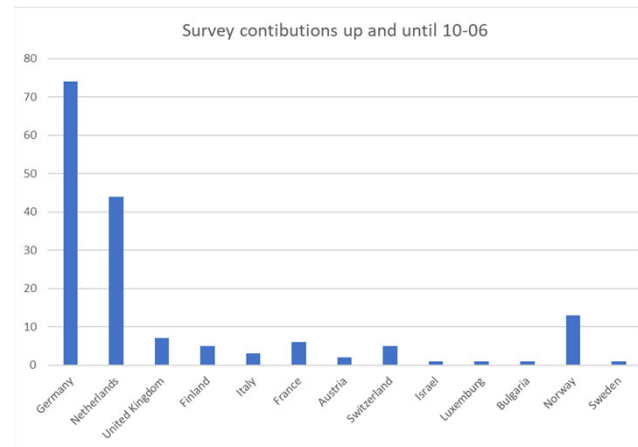
Follow-up: persoonlijke behandeling

www.hypofyse.nl



Hoe kunt u ons helpen?

www.hypofyse.nl



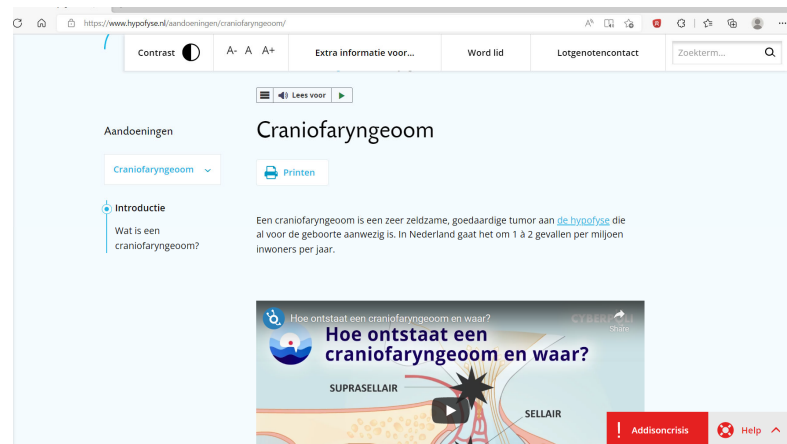
Hoe gaat het met jou/ u?
Waar heb jij/ heeft u last van?
Waar moeten we onderzoek naar doen?

www.hypofyse.nl

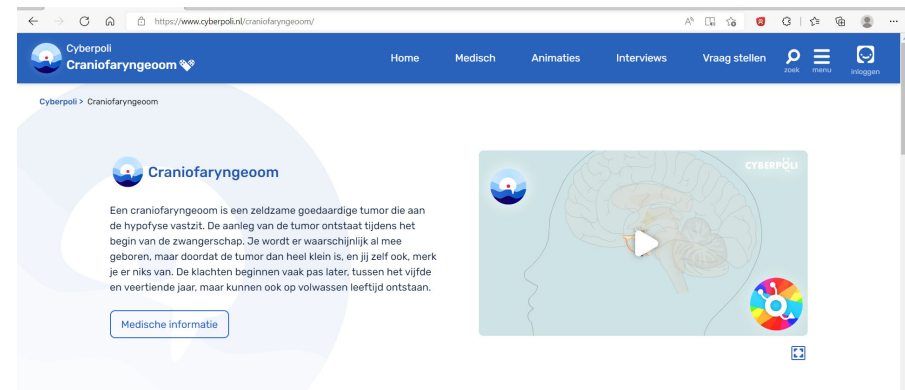
Aan te raden informatie

www.hypofyse.nl

www.hypofyse.nl



www.cyberpoli.nl



Vragen?

www.hypofyse.nl

Samen de uitkomst beter maken

Dank u voor de aandacht

