

# Intrakraniale svulster hos barn

## Sammendrag

**Bakgrunn og materiale.** Dette er en oppdatert oversikt over diagnostikk og behandling av intrakraniale svulster hos barn. Den baserer seg på forfatterne egne erfaringer samt en gjennomgang av relevant litteratur publisert de siste ti år (Medline).

**Resultater.** I Norge får ca. 40 barn en primær intrakranial svulst hvert år. Astrocytomene utgjør den største gruppen, fulgt av medulloblastomer og ependymomer. Fordelingen er annerledes enn hos voksne. Svulster i bakre skallegrop er relativt sett hyppigere hos barn enn hos voksne, og tegn på høyt intrakranialt trykk på grunn av hydrocephalus er derfor vanlige debutsymptomer. Barn tåler omfattende intrakraniale inngrep godt, men bestråling av den umodne hjerne kan ha store skadevirkninger. Ved hjernesvulster hos barn forsøkes derfor først radikaloperasjon. Man supplerer så etter behov med stereotaktisk bestråling, stråleterapi og/eller cellegifter.

**Fortolkning.** Totalresultatene for behandling av hjernesvulst hos barn er oppmuntrende og blir stadig bedre, med tiårs og 20-års langtidsoverlevelse omkring 60 %.

Engelsk sammendrag finnes i artikkelen på [www.tidsskriftet.no](http://www.tidsskriftet.no)

**Eirik Helseth**  
eirik.helseth@rikshospitalet.no  
**Bernt J. Due-Tønnessen**  
**Tryggve Lundar**  
Nevrokirurgisk avdeling

**David Scheie**  
**Kari Skullerud**  
Avdeling for patologi

**Finn Wesenberg**  
Barneklubben  
Rikshospitalet  
0027 Oslo

**Knut Lote**  
Onkologisk avdeling  
Radiumhospitalet

**Johan Cappelen**  
**Geirmund Unsgård**  
Nevrokirurgisk avdeling  
St. Olavs Hospital

**Tore Stokland**  
Barneavdelingen  
Universitetssykehuset Nord-Norge

**Knut Wester**  
Nevrokirurgisk avdeling  
Haukeland Universitetssykehus

Hjernesvulst er den vanligste solide svulstform hos barn under 15 år i Norge, med ca. 40 nye tilfeller per år. Intrakraniale svulster hos barn skiller seg på mange måter fra tilsvarende hos voksne.

Astrocytomer og medulloblastomer er vanligst, hos voksne er det hjernemetastaser, glioblastomer og andre astrocytomer (1, 2). Meningeomer, vestibularissschwannomer (akusticusnevrinomer) og hypofyseadenomer er meget sjeldent hos barn (1).

Hos barn er nesten halvparten av svulstene lokalisert i bakre skallegrop (3), til tross for at bare 15 % av vevsmassen i sentralnervesystemet ligger her. Hos voksne ligger svulstene i og omkring storhjernen (4).

Barnekraniet er elastisk. Hos spedbarnet består det av tynne beinplater bundet sammen med bindevev (periost og dura). Disse forbindelsene ossifiseres etter hvert, og sømmene blir fastere. I de tidligste barneår kan det ekspanderende kraniet til en viss grad kompensere for et økende intrakranialt volum, og dermed bufre trykkøkningen av en voksende svulst. Slik avdempes og forsinkes utviklingen av kliniske symptomer. Svulstene hos barn har en betydelig større tendens til spredning innenfor subaraknoidalrommet enn det man ser hos voksne.

## Fakta

- Hjernesvulst er den vanligste solide svulstform hos barn under 15 år i Norge, med ca. 40 nye tilfeller per år
- Svulster i bakre skallegrop er relativt sett hyppigere hos barn enn hos voksne, og tegn på høyt intrakranialt trykk på grunn av hydrocephalus er derfor vanlige debutsymptomer
- Barn tåler omfattende intrakraniale inngrep godt, men bestråling av den umodne hjerne kan ha store skadevirkninger
- Totalresultatene for behandling av hjernesvulst hos barn er oppmuntrende og blir stadig bedre, med tiårs og 20-års langtidsoverlevelse omkring 60 %

Toleransen for kirurgisk behandling hos barn er god, men bivirkningene av cellegifter og konvensjonell strålebehandling kan bli større hos barn enn hos voksne fordi hjernen ikke er ferdig utviklet.

## Insidens og histologisk klassifikasjon

I Norge er den årlige insidens av intrakraniale svulster hos barn ca. 4/100 000 (1). Hjernesvulstene opptrer jevnt fordelt fra nyfødteperioden til tenårene (3, 5) og noe hyppigere hos gutter enn hos piker, ratioen er 1,29 (3).

Barn kan bli rammet av de samme primære intrakraniale svulster som voksne (6), men noen forekommer hyppigst hos barn.

### Astrocytomer

Disse utgår fra astrocytter. Etter WHO-klassifiseringen deles de inn i malignitetsgrad 1–4 (6). Grad 3 og 4, de maligne, er sjeldne hos barn. Astrocytom grad 1 (pilocytisk astrocytom) og grad 2 (fibrillært astrocytom), kalt lavgradige astrocytomer, er hyppigere hos barn enn hos voksne. Den vanligste varianten er pilocytisk astrocytom i cerebellum (fig 1), en godartet svulst dersom man oppnår radikal fjerning.

### Medulloblastom

Medulloblastomer er udifferensierte nevroepiteliale svulster (primitiv nevroektodermal tumor, PNET) i lillehjernen, oftest nær



**Figur 1** Preoperativ T1-vektet MR uten (a) og med (b og c) kontrast av et barn med lavgradig cerebellart astrocytom. Svulsten består av solide og cystiske komponenter. Postoperativ (d) T1-vektet MR med kontrast som bekrefter total reseksjon av svulsten. a) viser i tillegg til svulsten en betydelig preoperativ hydrocephalus (ballonert 3. hjerneventrikkel og utvidede temporalhorn). Etter fjerning av svulsten ble hjernevæskesirkulasjonen normalisert. Pasienten er fullt restituert uten sekveler

midtlinjen (fig 2). De er høymaligne og har uttalt tendens til spredning i subaraknoidalrommet via cerebrospinalvæsken. Tilsvarende svulster i storhjernens kalles nevroblastomer, i corpus pineale pineoblastomer.

#### Ependymomer

Disse utgår fra ependymcellene i veggen av ventrikkelsystemet og sentralkanalen i ryggmargen. 4. ventrikkel er predileksjonsstedet.

#### Kraniofaryngeomer

Svulstene utgår fra embryonale rester av ductus craniopharyngeus (Rathkes gang), og sees hyppigst i området rundt hypofysestilkene og bunnen av 3. ventrikkel. De kan ha både solide og cystiske komponenter. Til tross for manglende histologiske malignitetstegn er de ofte adherente til eller infiltrerer i tilgrensende hjernevev (adamantinoma-

tøs type). Tilsvarende svulst hos voksne er ofte velavgrenset og ekstracerebral (papillær type).

#### Plexus choroideus-papillomer

Dette er intraventrikulære svulster, som kan infiltrere omliggende hjernevev. De kan være store og karrike og medfører ofte hydrocephalus. Hos barn er ca. 10 % histologisk maligne, og kalles da plexus choroideus-karsinomer.

#### Germinalcellevulster

Svulstene utgår sannsynligvis fra primitive germinalceller, og er identiske med dem som opptrer i testikler og ovarier. De sees hyppigst i corpus pineale og i bunnen av 3. hjerneventrikkel. Vanligst er germinom (tilsvarende seminom i testis og dysgerminom i ovarier).

#### Pineocytom og pineoblastom

Dette er sjeldne svulster utgått fra epifysevev. Pineoblastom inngår i PNET-gruppen. Pineocytom er bedre differensiert, velavgrenset og har en bedre prognose enn pineoblastom, og sees hyppigst hos voksne. Blandingsformer forekommer.

#### Diagnose

##### Symptomer og tegn

Intrakranielle svulster hos barn vokser ofte langsomt. Symptomene vil lenge være vage. Det er viktig å være oppmerksom på kliniske symptomer og tegn som svulster i bakre skallegrup kan gi.

##### Infratentoriale svulster

Fra bakre skallegrup vil symptomene svært ofte skyldes en påvirkning eller skade av lokale strukturer (lillehjerne, hjernenerver eller hjernestamme) i kombinasjon med et generelt økt intrakranielt trykk, som kommer som en følge av avklemming av hjernevæskedrenasjen og hydrocephalusutvikling (fig 1). Hos barn i første leveår kan økende hodeomkrets lenge være eneste symptom. Hos eldre barn er kardinalsymptomet hodepine. Denne kommer ofte gradvis, og med mest uttalte plager om morgenen. Smertene kan være lokalisert til nakke/bakhode eller mer diffust. Det vil ofte være kvalme og morgenbrekninger, i avanserte stadier bevissthetsforstyrrelser, og til slutt ev. herniering og død. Papillødem er ofte til stede når diagnosen stilles.

Ved affeksjon av cerebellare strukturer eller langbaner i hjernestammen er ataksi, spesielt gangataksi, et tidlig klinisk tegn. Videre sees diplopi og nystagmus som følge av hjernestammeaffeksjon. Regulære bulbære pareser med dysartri og svekket svelgerefleks kan man se ved infiltrerende svulst i hjernestammen. I avanserte tilfeller kan dette også medføre hemiparese. Feilstillinger i hode/nakke kan skyldes at barnet rent reflektorisk inntar stillinger som reduserer plagene fra bakre skallegrup. Torticollis kan også være et tidlig klinisk tegn på en lateral lillehjernesvulst med affeksjon av n. accessorius. Ikke sjelden har pasienter med dette symptomet gått til behandling hos fysioterapeut i lang tid før diagnosen stilles. Også nakkestivhet kan sees, da som et truen- de tegn på herniering av cerebellartonsillene, eller som følge av trykk og drag på hjernehinne.

##### Supratentoriale svulster

Disse kan gi symptomer i form av epileptiske anfall, økt intrakranielt trykk, fokalnevrologiske utfall, personlighetsforandringer og endokrine forstyrrelser.

Over halvparten av barn med svulst i storhjernes hemisfærer har symptomdebut i form av epilepsi. Derfor bør alle barn med nyoppstått epilepsi utredes med MR.

Personlighetsforandringer og atferdsforstyrrelser er vanlig ved svulster i frontalre-

gionen. Ved svulster i hypothalamusområdet kan man se det såkalte diencefale syndrom: oppkast, synsforstyrrelser, avmagring, hyperkinesi og irritabilitet. Hypotalamiske svulster kan også gi forstyrrelser i sult-mettets-reguleringen. Ved svulster lokalisert suprasellært/hypotalamisk er det vanlig med endokrine forstyrrelser. Typisk er veksthormmangel ved kraniofaryngeomer.

Av og til ser man solnedgangsblikk med blikkparese oppad ved et generelt økt intrakranielt trykk. Dette er sannsynligvis en følge av kompresjon ved lamina quadrigemina. Det samme kan sees ved svulster som utgår fra corpus pineale-regionen, hvor man av og til får Parinauds syndrom: blikkparese oppad, strabisme og forstyrrelse av pupillrefleksene.

Også supratentoriale svulster kan gi hydrocephalus ved avklemming av hjernevæskedrenasjen i 3. ventrikel eller foramina Monroi. Et økt intrakranielt trykk kan hos barn gi diastase av skallens suturer (sutursprengning), noe som kan forårsake en uren tone ved perkusjon av kraniet – «sprukken potte-lyd». Denne testen foretas mest hensiktsmessig ved å perkutere på den ene side av kraniet, mens undersøkerens øre legges inn til skallen på motsatt side.

#### Bilddiagnostikk

Viktigste diagnostiske hjelpemiddel er cerebral magnetisk resonanstomografi (MR). Pga. av begrenset MR-tilgjengelighet blir primærundersøkelsen oftest cerebral CT. Man må imidlertid være klar over at CT-undersøkelsen har klare begrensninger når det gjelder fremstilling av svulster i lillehjerne/hjernestamme, samt at ikke-kontrastoppladende svulster lett kan bli oversett. Hos barn under 5–7 år må som oftest MR-undersøkelsen gjøres i narkose. Ved mistanke om eller ved konstatert svulst i bakre skallegrup må bilddiagnostikken suppleres med MR av spinalkanalen for å utelukke asymptomatiske metastaser der.

#### Blod- og spinalvæskeundersøkelser

Viktigst er full endokrin status ved svulster i hypofyse- og hypothalamusregionen. Bestemmelse av svulstmarkører i perifert blod kan ha betydning ved medulloblastom (nevronspesifikk enolase (NSE)), samt ved germinalcellesvulster ( $\alpha$ -føtoprotein (AFP) og humant choriogonadotropin ( $\beta$ -HCG)).

Videre vil funn av maligne celler i spinalvæsken være viktig for valg av behandlingsopplegg. Som ledd i tidlig diagnostikk har imidlertid lumbalpunksjon bare betydning ved mistanke om germinalcellesvulst. Spinalpunksjon bør overlates til spesialavdeling, da dette kan være farlig ved for høyt intrakranielt trykk.

#### Generelle behandlingsprinsipper

##### Glukokortikoider

Svulster omgis ofte av et betydelig ødem i hjernevevet. Dette reagerer godt på glukokortikoider, noe som gir betydelig symptom-



**Figur 2** a og b) Preoperative T1-vektede aksiale MR-snitt med kontrast hos et barn med medulloblastom i bakre skallegrup. Barnet fikk standard behandling i form av makroskopisk total reseksjon av svulsten etterfulgt av kjemoterapi og bestråling mot hele nerveaksen. c og d) T1-vektede aksiale MR-snitt med kontrast av samme pasient ti måneder postoperativt. På dette tidspunkt var det ingen tegn til rest eller residivsvulst i bakre skallegrup, men det forelå en metastase frontobasalt på venstre side. Pasienten døde av disseminert svulstsykdom 16 måneder etter primæroperasjonen

kortikoider, noe som gir betydelig symptomlindring for pasienten. Er det ødem, bør pasienten få et glukokortikoid preoperativt. Den definitive behandling av ødemet rundt en tumor er å fjerne denne.

#### Kirurgi

I de fleste tilfeller forsøker man å fjerne svulsten helt. Der hvor dette ikke går, fjernes så mye som mulig, dog slik at man forsøker å beholde et godt funksjonelt resultat (subtotal reseksjon). Barnehjernen viser stor toleranse overfor ekstensiv kirurgi (7–9). I Norge gjøres rutinemessig en ny MR-undersøkelse umiddelbart etter operasjonen for å vurdere radikalitet. Hvis det er en restsvulst som er kirurgisk tilgjengelig og prognosen avhenger av graden av svulstfjerning, bør man operere på nytt, gjerne i samme narkose, for å oppnå total fjerning.

#### Stereotaktisk fokusert ekstern bestråling

Denne teknikken (gammakniv/strålekniv eller lineær akselerator) (2) kan også brukes ved avgrensede, vanskelig tilgjengelige svulster hos barn, som for eksempel kraniofaryngeom.

#### Strålebehandling

Hjernen hos barn kan påføres varig skade av konvensjonell strålebehandling: kognitiv svikt, hormonforstyrrelser, kortvoksthet og utvikling av sekundære svulster (7, 10–15). Hyppighet og alvorlighetsgrad av slike senskader er omvendt proporsjonale med alder ved start av stråleterapi. Barn under tre år vil få store senskader etter en hjernebestråling i terapeutiske doser. Indikasjonen for strålebehandling bestemmes av svulstens histologi. Er svulsten fjernet radikalt og den er his-



tologisk «lavgradig», som for eksempel et astrocytom i lillehjernen, er det ikke indikasjon for postoperativ strålebehandling. Er operasjonen ikke radikal, men histologien fortsatt «lavgradig», vil man som regel følge pasienten med regelmessige kontroller. Avhengig av svulstens vekstpotensial og vekstmønster vil man etter hvert vurdere ny reseksjon eller strålebehandling. Viser svulsten seg å være malign, vil postoperativ strålebehandling som regel være indisert hos barn over tre år, selv om man forsøker å unngå/utsette dette inntil barnet er blitt 6–7 år.

#### Kjemoterapi

Dette er hovedsakelig prøvd ved histologisk maligne svulster. Per i dag, i randomiserte prospektive studier, er det ikke dokumentert økt langtidsoverlevelse ved cellegiftbehandling, selv om flere studier har vist økt overlevelse etter 3–5 år som følge av kjemoterapi/stråleterapi i kombinasjon, sammenliknet med stråleterapi alene (16). Trolig kan kjemoterapi bedre langtidsoverlevelsen ved medulloblastom og germinalcellesvulst av ikke-seminom type (17).

#### Hydrocephalus

Hydrocephalus er et hyppig problem hos barn med svulst i bakre skallegrop. Om lag en tredel av pasientene har persisterende hydrocephalus etter fjerning av svulsten. Disse må enten behandles med endoskopisk tredjeventrikelstomi (åpning av veggen i 3. ventrikkel mot de basale, ekstracerebrale væskerom) (18) eller ventrikuloperitoneal shunt.

### De enkelte svulsttyper – behandling og prognose

#### *Cerebellare astrocytomer*

Lavgradige cerebellare astrocytomer behandles kirurgisk. Total ekstirpasjon av svulsten (verifisert med umiddelbar postoperativ MR) er som regel kurativt (9, 19, 20) (fig 1). Hvis det er resttumor, bør ny operasjon overveies. Dersom svulsten residiverer etter antatt radikal operasjon, skal pasienten opereres på nytt. Kjemoterapi eller strålebehandling er kun unntaksvis indisert. Lavgradige astrocytomer sprer seg ikke via hjernevæskene, og alle residiver er lokale. I perioden 1960–2001 ble 110 pasienter i aldersgruppen 0–19 år behandlet for lavgradig cerebellart astrocytom ved Nevrokirurgisk avdeling, Rikshospitalet (9). Femårs, tiårs og 20-års overlevelse var henholdsvis 90 %, 87 % og 85 %. Total ekstirpasjon var en sikker gunstig prognostisk faktor. De fleste langtidsoverlevende hadde et godt funksjonelt resultat ved oppfølgingsundersøkelsen, bare 10 % et dårlig.

#### *Medulloblastomer*

Disse sprer seg via hjernevæskene til hele det kraniospinale rom (fig 2). Behandlingen må derfor rettes mot hele nevroaksen og består derfor i å fjerne så mye som mulig av svulsten, deretter gis kjemoterapi og kraniospinal

strålebehandling hvis barnet er over tre år (10, 13, 17, 21). Femårs og tiårs overlevelse med dette behandlingsregimet er i Norge henholdsvis 53 % og 45 % (7). Tilsvarende er rapportert fra andre sentre (10, 22). Ingen kan kureres med kirurgi alene (7, 23). Barn under tre år får et intensivt kjemoterapiregime etter operasjonen.

Om lag halvparten av de kurerede får betydelige senfølger av strålebehandlingen, spesielt de som er bestrålt før femårsalderen. Den typisk alvorlig stråleskadede er mentalt redusert, kortvokst, har forsinket kjønnsutvikling, dårlig hårvekst og er sosialt isolert (7). Det forskes på å utvikle kjemoterapiregimer som kan erstatte kraniospinal bestråling. Preliminære resultater gir grunnlag for optimisme ved behandling med kjemoterapi alene (17).

#### *Ependymomer*

Bakre skallegrop er predileksjonssted for ependymomer. Behandlingen er først og fremst kirurgisk, og overlevelsen korrelerer med graden av reseksjon (8, 24–26). Hvis umiddelbar postoperativ MR viser subtotal reseksjon, bør reoperasjon vurderes. Nytteverdien av strålebehandling er usikker (8). Det er ikke indikasjon for rutinemessig profylaktisk kraniospinal bestråling, da disseminert sykdom ved diagnostidspunktet er sjeldent og omtrent alle residiver lokale. Ev. strålebehandling skal kun rettes mot svulstområdet. Kjemoterapi har per i dag ikke vist sikker effekt. I et norsk materiale var femårs og tiårs overlevelse begge 28 % (8). Omtrent tilsvarende rapporteres fra Danmark (27).

#### *Kraniofaryngeomer*

For disse har vi i dag tre forskjellige behandlingsmåter: mikrokirurgi, stereotaktisk bestråling (strålekniv) og stereotaktisk punksjon av cystiske svulster, med instillasjon i cysten av et radioaktivt stoff (yttrium-90) for intern bestråling (28–32), eller et cytostatikum (bleomycin) (33). Disse kan kombineres, for eksempel kirurgisk reseksjon med stråleknivbehandling av svulstresten eller yttriumbehandling av cystiske komponenter og stråleknivbehandling av de solide komponentene. Dersom det er mulig, er mikrokirurgisk reseksjon å foretrekke. Kraniofaryngeomene er uvanlig kompliserte svulster kirurgisk sett, idet man svært ofte har betydelige adheranser mellom svulstkapsel, chiasma opticum, hypothalamus og a. carotis interna bilateralt. Ikke sjelden må rester av svulstkapselen etterlates, noe som kan gi ny svulstvekst. Stereotaktisk bestråling kan i slike tilfeller gi bedre resultater. De fleste med svulster i dette området har påvirkning av hypothalamus/hypofyse, og trenger hormonsubstitusjonsbehandling etterpå. Svulstene kan gi nedsatt syn som resultat av klem-skade på synsnervene eller chiasma, og ved vekst oppad kan foramina Monroi klemmes av, slik at det oppstår hydrocephalus.

#### *Hjernestammesvulster*

Den vanligste hjernestammesvulsten infiltrerer diffust i pons. Et ponggliom er ikke tilgjengelig for kirurgisk behandling. De fleste fraråder også biopsi, fordi de behandlingsmessige konsekvensene av biopsitaking er små og risikoen for funksjonsforstyrrelser store. Median overlevelse er på under ett år. Strålebehandling kan brukes som palliativ terapi, idet mange deretter får en remisjon og noen gode måneder før sykdommen innhenter dem (34, 35). Mulighet for radikal helbredelse finnes ikke. Ponggliomene blir i dag svært godt karakterisert på MR.

#### *Opticus-chiasma-hypothalamus-gliomer*

Dette er vanligvis lavgradige astrocytomer av pilocytisk type. Behandlingen er kontroversiell. Om lag halvparten av pasientene har et medfødt opticus-chiasma-hypothalamusgliom som ledd i en nevrofibromatose (36). Selv om den histologiske undersøkelse som regel viser lavgradig astrocytom, er disse svulstene biologiske oppførsel svært variabel. Mens noen kan leve med svulsten uten synspåvirkning og med god funksjon gjennom mange tiår, vil andre ha rask svulstprogresjon i løpet av få år. Svulsten kan være begrenset til bare en av synsnervene, men utbredelsen kan gå over chiasma opticum og/eller infiltrere hypothalamus og videre bakover i storhjernen langs synsbane til corpus geniculatum katerale i thalamus. Gliomer i chiasma opticum og hypothalamus kan bli monstrøst store og fylle ut 3. ventrikkel, med utvikling av sekundær hydrocephalus.

Det rene optikusgliom kan ekstirperes når øyet er blindt. Hovedindikasjonen for svulstreseksjon for øvrig er eksofyttisk utvekst fra n. opticus og chiasma opticum som truer funksjonen i vitale strukturer. I slike tilfeller kan man se gode resultater av kirurgi. Behandling med strålekniv kan være aktuelt. Biopsi for verifikasjon av diagnosen er spesielt viktig hos pasienter som ikke har nevrofibromatose, da disse svulstene bildemessig kan forveksles med suprasellære germinomer og kraniofaryngeomer, som skal ha en annen type behandling. Konvensjonell strålebehandling kan gi store skader, særlig hos de minste. Hos barn med nevrofibromatose må håndteringen av et opticus-chiasma-hypothalamusgliom sees i lys av systemsykdommen og muligheten for opptreden av andre svulster.

#### *Svulster i corpus pineale-regionen*

Vanligst er germinalcellevulstene, med tilsvarende histologisk variasjon som ved testiscancer. Germinomer (seminomer) utgjør ca. 50 %, og over 90 % av pasientene kan helbredes (37, 38). Prognosen for ikke-seminomsvulstene er noe dårligere (39). Man ønsker å avstå fra radikal kirurgi, da dette kan medføre stor postoperativ morbiditet. Man bør likevel tilstrebe histologisk klassifisering av svulsten ved hjelp av biopsi. Avhengig av biopsireultatet velger man be-

handling med cellegifter, konvensjonell bestråling eller stereotaktisk bestråling.

### Hemisfæresvulster

Det er en klar overvekt av lavgradige svulster i storhjernens hemisfærer. Astrocytomer av WHO-grad 1 og 2 er de hyppigste. Ellers finnes noen meget sjeldne svulstformer. Ved lavgradig histologi vil man forsøke å oppnå en så radikal reseksjon som lokalisasjonen tillater, etterfulgt av tett bildemessig oppfølging og ev. sekundær kirurgi. I noen tilfeller er stråle- eller cellegiftbehandling aktuelt.

De sentralt beliggende svulstene i basalgangliene og thalamus har varierende histologi, og byr på spesielle problemer på grunn av lokalisasjonen. Dersom pasienten er svært ung og det ikke foreligger malignt histologisk resultat, vil de fleste satse på kirurgisk behandling, idet potensialet for opptrening etter operasjonstraumet er meget stort hos mindre barn. Lavgradige svulster medialt i temporallappen (hippocampusregionen) presenterer seg ofte i form av medikamentelt vanskelig traktabel epilepsi. Disse svulstene og omkringliggende epileptogene områder fjernes kirurgisk. Resultatene er meget gode.

### Meningeomer

Meningeomer forekommer sjelden i barnealder og er oftest benigne. Omtrent 20 % fin-

nes hos nevrofibromatosepasienter (40). Behandlingen er kirurgisk ekstirpasjon. Prognosen hos pasienter uten nevrofibromatose er svært god (40).

### Plexus chorioideus-papillomer

Hos barn forekommer pleksuspapillomene først og fremst i hjernens sideventrikler. Disse svulstene er oftest store og ekstremt vaskulariserte – en stor kirurgisk utfordring. Total svulstreseksjon er kurativt (41–43).

### Konklusjon

Totalresultatene for behandling av intrakranielle svulster hos barn er oppmuntrende og blir stadig bedre, med tiårs og 20-års langtids-overlevelse på omkring 60%. Flertallet av barna, hvor det ikke har vært nødvendig med postoperativ stråle- eller cytostatikabehandling, har få eller ingen senskader av behandlingen. Over halvdel av barna som er strålebehandlet får betydelige senskader, men dette er en virkelighet vi må leve med så lenge det ikke foreligger andre behandlingsalternativer.

### Litteratur

Komplett litteraturliste finnes i artikkelen på [www.tidsskriftet.no](http://www.tidsskriftet.no)

4. Surawicz TS, McCarthy BJ, Kupelian V, Jukich PJ, Bruner JM, Davis FG. Descriptive epidemiology of primary brain and CNS tumors: results from the Central Brain Tumor Registry of the United States, 1990–1994. *Neuro-oncol* 1999; 1: 14–25.
6. Kleihues P, Cavenee WK. Tumours of the nervous system. World Health Organization classification of tumours. Lyon: IARC Press, 2000.
7. Helseth E, Due-Tønnessen B, Wesenberg F, Lote K, Lundar T. Posterior fossa medulloblastoma in children and young adults (0–19 years): survival and performance. *Childs Nerv Syst* 1999; 15: 451–6.
8. Helseth E, Due-Tønnessen BJ, Lote K, Skullerud K, Storm-Mathisen I, Wesenberg F et al. Ependymoma in children and young adults (0–19 years): report of 25 consecutive cases. *Childs Nerv Syst* 2001; 17: 24–30.
9. Due-Tønnessen BJ, Helseth E, Scheie D, Skullerud K, Aamodt G, Lundar T. Long-term outcome after resection of benign cerebellar astrocytomas in children and young adults (0–19 years): report of 110 consecutive cases. *Pediatr Neurosurg* 2002; 37: 71–80.
13. Syndikus I, Tait D, Ashley S, Jannoun L. Long-term follow-up of young children with brain tumors after irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995; 31: 1113–21.
14. Emami B, Lyman J, Brown A, Coia L, Goitein M, Munzenrider JE et al. Tolerance of normal tissues to therapeutic irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1991; 21: 109–22.
32. Vernet O, Montes JL, Farmer JP, Blundell JE, Bertrand G, Freeman CR. Long term results of multimodality treatment of craniopharyngioma in children. *J Clin Neurosci* 1999; 6: 199–203.
35. Walker DA, Punt JAG. Clinical management of brain stem glioma. *Arch Dis Child* 1999; 80: 558–64.
36. Grill J, Laithier V, Rodriguez D, Raquin MA, Pierre-Kahn A, Kalifa C. When do children with optic pathway tumours need treatment? An oncological perspective in 106 patients treated in a single center. *Eur J Pediatr* 2000; 159: 692–6.