Ependymoblastoom

Wat is een ependymoblastoom?
Een ependymoblastoom is een kwaadaardige tumor die ontstaat uit voorloperzenuwcellen die normaal bij een nog ongeboren baby aanwezig zijn. Deze cellen zouden zich eigenlijk moeten ontwikkelen tot normale zenuwcellen, maar om nog onbekende reden ontwikkelen zij zich tot tumorcellen.

Hoe wordt een ependymoblastoom ook wel genoemd?
Een ependymoblastoom is een bepaald type PNET. PNET is de afkorting voor primitieve neuro ectodermale tumor. De term primitieve verwijst naar het ontstaan van deze tumoren uit voorloperzenuwcellen. Neuro ectodermale is de Latijnse naam voor deze voorloperzenuwcellen.
De term ependym geeft aan dat deze voorlopercellen bedoeld waren om de bekleding van de holtes in de hersenen te vormen.

WHO-indeling
De WHO (Wereld Gezondheidsorganisatie) heeft alle hersentumoren in vier groepen onderverdeeld: groep 1 t/m 4. Groep 1 zijn de minst kwaadaardige tumoren en groep 4 de meest kwaadaardige tumoren. Het ependymoblastoom valt in groep 4, de groep van de allerkwaadaardigste hersentumoren.

Hoe vaak komt een ependymoblastoom voor?
Een ependymoblastoom is een zeldzame hersentumor bij kinderen.

Bij wie komt een ependymoblastoom voor?
Een ependymoblastoom komt met name voor bij zuigelingen en peuters.
Het ependymoblastoom komt even vaak bij jongens als bij meisjes voor.

Wat is de oorzaak van een ependymoblastoom?
Niet bekend
De oorzaak van een ependymoblastoom is niet bekend. Een ependymoblastoom ontstaat uit voorloperzenuwcellen die zich normaal moeten ontwikkelen tot zenuwcellen. Het is normaal dat cellen zich vermenigvuldigen, maar normaal is er ook een rem die zorgt dat de cellen zich niet meer gaan vermenigvuldigen. Bij een ependymoblastoom valt die rem op de vermenigvuldiging van deze voorloperzenuwcellen weg en blijven deze cellen zich delen en gedragen zij zich als tumorcellen.

Uitzaaiingen
Het ependymoblastoom is een hersentumor die gemakkelijk uitzaait naar de hersenvliezen en zich enorm kan uitbreiden. Vaak is het ependymoblastoom al ver uitgebreid bij het moment van ontdekken van deze hersentumor.

Wat zijn de verschijnselen van een ependymoblastoom?
Variatie
Er bestaat een grote variatie tussen verschillende kinderen met een ependymoblastoom.
De meeste ependymoblastomen zitten meestal in de grote hersenen. Soms komt het ependymoblastoom in de buurt van de wervels voor, soms zit het alleen in de hersenvliezen.

Een ependymoblastoom op de laatste twee plaatsen geeft andere klachten dan een ependymoblastoom in de grote hersenen.

Geleidelijk ontstaan van klachten
Wanneer het ependymoblastoom nog klein is, zal het geen klachten veroorzaken. Wanneer het ependymoblastoom groter wordt, neemt het steeds meer ruimte en zal het hersenenstructuren in de omgeving aan de kant duwen. De hersenen die aan de kant gedrukt worden kunnen niet meer goed functioneren en daardoor ontstaan klachten. Welke klachten ontstaan, zal sterk afhangen van de plaats van het ependymoblastoom in de hersenen. De meest voorkomende klachten zijn hoofdpijn, misselijkheid, braken, problemen met zien, problemen met bewegen, gedragsveranderingen en epileptische aanvallen.

Hoofdpijn
Een ependymoblastoom 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.

Hydrocefalus
Wanneer een ependymoblastoom 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 ook hoofdpijn klachten eventueel in combinatie met misselijkheid en braken. Kenmerkend voor een hydrocefalus is vaak ook dat de oogjes naar beneden gericht staan. Dit wordt ook wel ondergaande-zon-ogen genoemd.

Te snel groeiend hoofd
Bij jonge kinderen bestaat het schedelbot nog niet uit een geheel, maar uit een aantal losse delen. In de loop van de eerste 2 levensjaren groeien de verschillende delen van het schedelbot aan elkaar. Wanneer de druk in het hoofd omhoog gaat bij kinderen waarbij het schedelbot nog niet aan elkaar gegroeid is, dan zal de druk zorgen dat de verschillende delen van het schedelbot juist uit elkaar gaan groeien. Hierdoor zal het hoofdje snel veel groter worden. Ook kon de fontanel, de ruimte tussen de verschillende delen van het schedelbot boven op het hoofd bol kunnen gaan staan.

Problemen met zien
Door de verhoogde druk in het hoofd, ontstaar 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. Jonge kinderen kunnen dit nog niet goed aangeven. Bij jonge kinderen valt dan op dat ze grote wijde pupillen hebben en dat ze niet meer goed iemand of iets volgen met de ogen. 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.

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 of gaan klagelijk huilen.

Epileptische aanval
Als gevolg van prikkeling van de hersenen kan een epilepsieaanval ontstaan. Verschillende soorten epilepsie aanvallen kunnen voorkomen. Vaak gaat het om schokken aan een kant van het lichaam, die schokken kunnen zich uitbreiden naar beide kanten van het lichaam.

Ruggenmerg
Een ependymoblastoom kan soms ook voorkomen in het ruggenmerg en dan pijnklachten in de rug veroorzaken die uitstralen naar een been of een arm. Vaak is er ook sprake van incontinentie voor urine of voor ontlasting wanneer kinderen al zindelijk waren. Sommige kinderen zijn ook niet meer in staat om te plassen, hun blaas raakt dan overvuld.

Hoe wordt de diagnose ependymoblastoom gesteld?
Verhaal en onderzoek
Op grond van het verhaal van het kind en de ouders en het onderzoek bij het kind, kan de kinderneuroloog vermoeden dat er sprake is van een tumor in de hersenen of in het ruggenmerg.

Scan
Wanneer op grond van het verhaal en het onderzoek van een kind gedacht wordt aan een tumor zal zo snel mogelijk een scan van het hoofd en/of van de rug 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 vaak een grote tumor te zien in de grote hersenen. De tumor neemt contrastvloeistof op.
Op de MRI kan ook gezien worden hoever de tumor zich heeft uitgebreid. Een ependymoblastoom kan zich uitzaaien naar andere plaatsen in de hersenen of de hersenvliezen. Daarom zal er vaak zowel een scan van het hoofd als een scan van de hele rug gemaakt worden.
Als gevolg van een ependymoblastoom kan de circulatie van het hersenvocht verstoord raken waardoor een waterhoofd kan ontstaan. Dit is ook zichtbaar op een CT of MRI scan.
Bij jonge kinderen kan een waterhoofd ook zichtbaar gemaakt worden met behulp van een ECHO van het hoofd.

Ruggenprik
Wanneer op de scan geen aanwijzingen zijn voor uitzaaiingen zal bij een ependymoblastoom 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. Vaak wordt deze ruggenprik pas twee tot drie weken na de operatie gedaan.

Bloedonderzoek

Indien er aanwijzingen zijn dat de ependymoblastoom groeit in de buurt van de hormoonklieren de hypofyse of de hypothalamus zal vaak door middel van bloedonderzoek gecontroleerd worden of er een tekort is aan bepaalde hormonen.

Oogarts
Een ependymoblastoom kan problemen met zien geven. Daarom zal vaak aan de oogarts gevraagd worden om goed vast te leggen wat een kind nog kan zien en hoe groot zijn gezichtsveld is.

Weefsel
Op grond van de afwijkingen op de MRI scan kan vermoed worden dat het om een ependymoblastoom gaat, maar de diagnose kan pas met zekerheid gesteld worden door onderzoek van het tumorweefsel. Daarom zal geprobeerd worden tumorweefsel te verkrijgen. 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. Wanneer op grond van de scan al met grote zekerheid wordt vermoed dat het om een ependymoblastoom gaat zal het verkrijgen van weefsel voor de definitieve diagnose meestal gelijk gecombineerd worden met het zo veel mogelijk verwijderen van het ependymoblastoom. Kenmerkend voor het ependymoblastoom is dat de patholoog een speciaal soort rozenkransjes ziet in de tumor, rondjes bestaande uit meerdere laagjes tumorcellen, het midden van dit rondje bevat geen tumorcellen.

Hoe wordt een ependymoblastoom 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 ependymoblastoom. 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. In Nederland bestaan zeven van deze multidisciplinaire teams.

Behandelmogelijkheden
Er bestaan verschillende behandelmogelijkheden voor het ependymoblastoom, namelijk een operatie, bestraling of chemotherapie. Meestal is een combinatie van deze behandelingen noodzakelijk. In het multidisciplinaire team zal afhankelijk van de grootte en de plaats van de tumor, de uitgebreidheid van de tumor en de conditie van het kind, besloten worden welke behandeling voor een kind de beste behandeling 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

Een van de belangrijke behandelingen van een ependymoblastoom 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 ependymoblastoom en de mate waarin het vergroeid is met omliggende structuren. Het lukt lang niet altijd om het ependymoblastoom helemaal te verwijderen. Het verwijderde hersenweefsel zal naar de patholoog worden gestuurd zodat onder de microscoop kan worden bekeken of het inderdaad om een ependymoblastoom gaat.

Chemotherapie
Bij jonge kinderen met een ependymoblastoom zal aanvullend op een operatie gekozen worden voor chemotherapie als behandeling. Aan jonge kinderen onder de drie jaar wordt liever geen bestraling gegeven, omdat dit grote gevolgen voor de ontwikkeling van de hersenen kan hebben.
Er zijn verschillende kuren chemotherapie nodig die via een infuus om de zoveel weken worden gegeven. Meestal gaat het om chemotherapie in de vorm van etoposide, cyclofosfoamide, vincristine en cisplatina. Vaak is het ook nodig om chemotherapie (meestal methotrexaat) via een ruggenprik of via een catheter in de buurt van de hersenvliezen te geven. Meestal is de duur van de behandeling ruim een jaar.
Bij sommige kinderen wordt een hele hoge dosis chemotherapie gegeven in combinatie met een beenmergtransplantatie.

Bestraling
Aan kinderen ouder dan drie jaar wordt vaak gekozen voor een combinatie van bestraling van de tumor en van de hersenvliezen samen met het geven van chemotherapie. 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 bepaalde door de bestralingsarts of radiotherapeut. Bij kinderen onder de vier jaar wordt liever geen bestraling gegeven omdat het bij hen erg negatieve gevolgen voor de ontwikkeling heeft.

Waterhoofd
Wanneer er als gevolg van een hersentumor sprake is van een waterhoofdje (hydrocefalus) zal eerst geprobeerd worden of het weghalen van de tumor zorgt voor vermindering van het waterhoofd. Ook kunnen extra verbinding tussen de hersenholtes en de ruimte rondom de hersenen worden gemaakt, waardoor het overtollige vocht weg kan lopen. Wanneer dit onvoldoende effect kan 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.

Regelmatig controles
Na afloop van de behandeling zal een kind wat een ependymoblastoom heeft gehad regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog, kinderoncoloog en de oogarts. Deze doen regelmatig een neurologisch en lichamelijk onderzoek in combinatie met MRI-scans wordt gekeken of er aanwijzingen zijn dat het ependymoblastoom weer gaat groeien of om bijwerkingen van de behandeling op het spoor te komen.

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 de behandelopties vaak beperkt, soms is een nieuwe operatie mogelijk, een nieuwe bestraling of nogmaals chemotherapie. Temozolamide, chemotherapie in tabletvorm, is een optie die dan nog enig effect kan hebben.

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 ependymoblastoom heeft (gehad).

Wat is de prognose van een ependymoblastoom?
Genezing
Met behulp van behandeling geneest een deel van de kinderen van een ependymoblastoom. Er zijn ook kinderen die komen te overlijden door de tumor op kortere of langere termijn.
Het is lastig om hier een algemene prognose te geven van een ependymoblastoom. 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 ependymoblastoom, de bevindingen bij het onderzoek van de patholoog en de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling. Een ependymoblastoom is een agressieve tumor, die niet gemakkelijk te genezen is. Een klein deel van de kinderen met een ependymoblastoom is één jaar na het ontdekken van de tumor nog in leven.

Terugkeer van de tumor
Na het doormaken en de behandeling van een ependymoblastoom zullen kinderen onder regelmatige controle blijven bestaan om te kijken of er het ependymoblastoom 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, maar deze zijn wel beperkt.

Restverschijnselen
Ook wanneer een kind genezen is van een ependymoblastoom 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.
Ook is een deel van de uitvalsverschijnselen vaak blijvend.

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 ependymoblastoom.

Problemen met zien
Problemen met zien als gevolg van het ependymoblastoom zijn vaak blijvend ook na de operatie. Met behulp van hulpmiddelen kunnen de problemen wat verminderd worden.

Problemen met horen
Chemotherapie kan zorgen voor gehoorsverlies, waardoor kinderen slechthorend kunnen worden. Hier wordt tijdens de behandeling op gecontroleerd. Wanneer er aanwijzingen zijn voor gehoorsverlies, kan dit reden zijn om de dosering van de chemotherapie te verlagen.

Medicijngebruik
Bij een blijvend tekort aan bepaalde hormonen als gevolg van behandeling zullen levenslang hormoonbevattende medicijnen gebruikt moeten worden. Overgewicht is een veelvoorkomende bijwerking. Een deel van de kinderen groeit onvoldoende als gevolg van de behandeling. Een behandeling met groeihormoon kan dan nodig zijn.

Andere tumor
Als gevolg van de behandelingen hebben kinderen met een hersentumor een verhoogde kans om een tweede tumor te krijgen, zoals bijvoorbeeld leukemie.

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

Links en verwijzingen
www.kinderkanker.nl
www.snlwk.nl
www.hersentumor.nl

Referenties
1. Aggressive infantile embryonal tumors. MacDonald TJ. J Child Neurol. 2008 ;23:1195-204
2. Efficacy of temozolomide for recurrent embryonal brain tumors in children.
Wang CH, Hsu TR, Wong TT, Chang KP. Childs Nerv Syst. 2008

Laatst bijgewerkt 27 maart 2009

Auteur: JH Schieving