



Kiemceltumoren

Wat is een kiemceltumor?

Een kiemceltumor is een tumor die ontstaat uit voorlopercellen die normaal bij een nog ongeboren baby aanwezig zijn. Deze cellen zouden zich eigenlijk moeten ontwikkelen tot normale lichaamscellen, maar om nog onbekende reden ontwikkelen zij zich tot tumorcellen.

Hoe wordt een kiemceltumor ook wel genoemd?

Een kiemceltumor wordt ook wel aangeduid met de Engelse term germ cell tumour. Kiemceltumoren kunnen ontstaan in de geslachtsorganen (eierstokken, zaadballen) van een kind, maar ook buiten deze geslachtsorganen. Kiemceltumoren kunnen ook in de hersenen ontstaan. Deze informatiefolder gaat alleen over kiemceltumoren in de hersenen.

Verschillende types

De term kiemceltumoren is een verzamelnaam voor verschillende tumoren. De verschillende kiemceltumoren heten germinoom, teratoom, dooierzaktumor (yolk sac tumour of endodermale sinus tumor genoemd), embryonaal carcinoom en choriocarcinoom. Deze tumoren hebben allemaal verschillende kenmerken en gedragen zich ook verschillend. Twee op de drie kiemceltumoren blijkt een germinoom te zijn. De andere kiemceltumoren worden samen ook wel de non-germinomen genoemd. Non betekent niet. Mengvormen van verschillende types kiemceltumoren komen regelmatig voor. Eén op de vier kiemceltumoren blijkt te bestaan uit twee verschillende types kiemceltumoren, zoals een deel germinoom en een deel teratoom.

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. Eigenlijk alle kiemceltumoren vallen in groep 3, een redelijk kwaadaardige, maar niet de aller-kwaadaardigste groep hersentumoren. Een uitzondering hierop is zijn bepaalde types teratoom. Een zogenaamd uitgerijpt of matuur teratoom valt onder categorie 1.

Hoe vaak komt een kiemceltumor voor bij kinderen?

Een kiemceltumor is een zeldzame hersentumor bij kinderen. Bij één op de dertig kinderen met een hersentumor blijkt er sprake te zijn van een kiemceltumor. Een kiemceltumor komt bij minder dan één op de 100.000 kinderen voor.

Bij wie komt een kiemceltumor voor?

Een kiemceltumor komt met name voor bij kinderen rond de leeftijd van 10-12 jaar oud. Een bepaald type kiemceltumor, het teratoom komt met name vaak bij zuigelingen voor. Een kiemceltumor komt ongeveer twee maal zo vaak bij jongens als bij meisjes voor. Kiemceltumoren komen vaker voor bij kinderen met het Klinefelter syndroom. Ook blijken kinderen met het Down syndroom en met neurofibromatose type 1 een licht verhoogde kans op het krijgen van een kiemceltumor te hebben.

Wat is de oorzaak van een kiemceltumor?

Niet bekend

De oorzaak van een kiemceltumor is niet bekend. Een kiemceltumor ontstaat uit voorlopercellen die zich normaal moeten ontwikkelen tot lichaamscellen. 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 kiemceltumor valt die rem op de vermenigvuldiging van deze voorlopercellen weg en blijven deze cellen zich delen en gedragen zij zich als tumorcellen.

Voorlopercellen

De voorlopercellen waaruit een kiemceltumor bestaat kunnen zich verder ontwikkelen tot cellen die veel lijken op normale lichaamscellen. Zo kan een tumor bestaan uit haren en bijvoorbeeld stukjes bot. Hoe meer de tumorcellen lijken op gewone lichaamscellen hoe meer uitgerijpt de tumor is.

Plaats van de tumor

De meeste kiemceltumoren bevinden zich in midden van de hersenen en minder vaak aan de rechter of aan de linkerkant van de hersenen. Dit heeft te maken met de manier waarop de hersenen ontstaan. Vanuit het midden breiden de hersenen zich steeds verder uit naar de zijkant toe. De voorlopercellen liggen met name in het midden van de hersenen. Als een voorlopercel ontspoot, ontstaat de tumor in het midden van de hersenen daar waar de voorlopercellen liggen.

Kiemceltumoren komen vaak voor in de buurt van de pijnappelklier of in het gebied boven een belangrijke hormoonklier in de hersenen: de hypofyse. Bij jongens worden vaker kiemceltumoren aangetroffen in de buurt van de pijnappelklier, bij meisjes vaker in de buurt van de hypofyse. Kiemceltumoren kunnen ook op andere plaatsen voorkomen, zoals in de zogenaamde diepe kernen (basale ganglia) of in een belangrijk schakelorgaan (de thalamus) of in de holtes die normaal in de hersenen aanwezig zijn.

Een kiemceltumor kan uitzaaien naar andere delen van de hersenen. Wanneer kiemceltumoren uitzaaien dan is dit meestal naar de holtes die in de hersenen zitten of naar de hersenvliezen. Germinomen komen ook nog al eens op twee plaatsen tegelijk in de hersenen voor.

Extra X-chromosomen

Kinderen met het Klinefelter syndroom hebben een vergrote kans op het krijgen van een kiemceltumor. Kinderen met het Klinefelter syndroom hebben meer dan het normale aantal X-chromosomen. Mogelijk bestaat er een relatie tussen het hebben van meerdere X-chromosomen en het ontstaan van kiemceltumoren, maar hoe die relatie is, is niet bekend. Kiemceltumoren hebben in hun tumorcellen ook vaak meer X-chromosomen dan de andere cellen in de rest van het lichaam. Ook het vaker voorkomen van stukjes van chromosoom 1 of chromosoom 12 wordt vaker gezien in de cellen van kiemceltumoren. Mogelijk dat het ontstaan van deze foutjes in het erfelijk materiaal er voor kunnen zorgen dat er een tumor ontstaat.

Wat zijn de verschijnselen van een kiemceltumor?

Variatie

Er bestaat een grote variatie tussen verschillende kinderen met een kiemceltumor. Dit hangt samen met het soort kiemceltumor, de groeisnelheid van de tumor en de plaats waar de kiemceltumor zit.

Geleidelijk ontstaan van klachten

Wanneer een kiemceltumor nog klein is, zal het geen klachten veroorzaken. Wanneer een kiemceltumor 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 een kiemceltumor in de hersenen. De meest voorkomende klachten zijn hoofdpijn, misselijkheid, braken, problemen met zien, problemen met bewegen, gedragsveranderingen, meer drinken en plassen dan gebruikelijk en epileptische aanvallen.

Hoofdpijn

Een kiemceltumor 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.

Waterhoofd

Kiemceltumoren bevinden zich vaak in de buurt van de vochtholtes in de hersenen. Wanneer een kiemceltumor groeit, 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. Zo hoopt zich te veel vocht op de in de holtes en 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.

Problemen met zien

Door de verhoogde druk in het hoofd, ontstaat 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.

Kiemceltumoren die in de buurt van de hypofyse liggen, kunnen ook druk uitoefenen op de oogzenuwen zelf. Hierdoor krijgen kinderen een kleiner gezichtsveld. Kinderen kunnen dan niet meer zien wat zich aan de oorzijde van het hoofd bevindt. Hierdoor kunnen ze tegen voorwerpen aanlopen die zich aan de oorzijde van het hoofd bevinden. Deze problemen met zien worden gezichtsvelduitval genoemd. Op zich zien kinderen scherp, maar ze hebben een beperkter beeld.

Niet omhoog kijken

Kiemceltumoren groeien vaak in de buurt van een gebied in de hersenen waar zenuwen liggen die het bewegen van de ogen regelen. Dit gebied in de hersenen heet het tectum. Met name de zenuwen die er voor zorgen dat de ogen omhoog bewogen worden en naar elkaar toe bewogen worden, kunnen gemakkelijk geraakt worden. Kinderen kunnen dan hun ogen niet meer omhoog bewegen en niet meer naar elkaar toe bewegen (scheelkijken in de richting van de neus). Dit is een heel typisch kenmerk van hersentumoren die in het midden van de hersenen liggen, zoals een kiemceltumor. Het niet omhoog kunnen kijken en de ogen niet naar elkaar toe kunnen bewegen wordt ook wel het syndroom van Parinaud genoemd.

Veel dorst en veel plassen

Kiemceltumoren komen vaak voor in de buurt van de hypofyse. De hypofyse is een belangrijke klier in de hersenen waarin verschillende hormonen aangemaakt worden. Wanneer de tumor druk uitoefent op de hypofyse, kan de aanmaak van deze hormonen



verstoord raken. Een hormoon wat gemakkelijk verstoord raakt is een hormoon wat ADH (anti diuretisch hormoon) wordt genoemd. Dit is een hormoon wat er voor zorgt dat we niet te veel plassen daardoor zouden we kunnen uitdrogen. Wanneer er onvoldoende ADH wordt aangemaakt, zullen kinderen veel plassen en dreigen uit te drogen. Om dit te voorkomen gaan kinderen veel drinken. Vaak worden kinderen 's nachts ook wakker om te gaan drinken. Dit vele plassen en vele drinken wordt ook wel diabetes insipidus genoemd. Dit is wat anders dan diabetes mellitus ook wel suikerziekte genoemd. Hierbij hebben kinderen een te hoog suikergehalte in het bloed waardoor ze te veel gaan plassen en te veel gaan drinken. Bij diabetes insipidus is het suikergehalte normaal. Wel kan het zoutgehalte in het bloed verstoord zijn.

Hormonale ontregeling

In de hypofyse worden ook nog andere hormonen aangemaakt. Sommige hormonen raken gemakkelijk verstoord door druk, anderen veel minder gemakkelijk. Wanneer er een tekort aan groeihormoon ontstaat, zullen kinderen minder hard gaan groeien. Een tekort aan geslachtshormonen kan er voor zorgen dat kinderen later in de puberteit komen dan hun leeftijdsgenoten.

Sommige kiemceltumoren kunnen ook zelf hormonen aanmaken. Het hormoon wat ze aanmaken heeft HCG (humaan chorion gonadotropine). HCG stimuleert de aanmaak van testosteron waardoor jongens vervroegd in de puberteit kunnen komen. Bij meisjes blijkt een verhoging van het HCG zelden te zorgen voor een vervroegde puberteit.

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.

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.

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.



Hoe wordt de diagnose kiemceltumor 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.

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 tumor te zien die in het midden van de hersenen ligt. Vaak ligt een kiemceltumor in de buurt van de pijnappelklier of in de buurt van de hypofyse. De tumor neemt contrastvloeistof op en krijgt dan een mooie egale kleur. Teratoom hebben vaak geen mooie egale kleur, maar bestaan uit allemaal verschillende kleuren. Op de CT-scan kunnen kalkspatjes in de tumor worden waargenomen. Bij een germinoom komt de tumor nogal eens op twee plaatsen tegelijk voor, zoals bijvoorbeeld bij de pijnappelklier en bij de hypofyse.

Soms wordt er een bloeding in de tumor gezien. Dit komt vaker voor bij een bepaald type kiemceltumor: het choriocarcinoom.

Op de MRI kan ook gezien worden hoever de tumor zich heeft uitgebreid. Een kiemceltumor kan zich uitzaaien naar de bekleding van de hersenholfte of langs 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 kiemceltumor 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.

Bloedonderzoek

Indien er aanwijzingen zijn dat een kiemceltumor groeit in de buurt van de hormoonklieren zal door middel van bloedonderzoek gecontroleerd worden of er een tekort is aan bepaalde hormonen. Bij kinderen die veel drinken en veel plassen zal naar het zoutgehalte in het bloed en in de plas gekeken worden.

Sommige kiemceltumoren maken bepaalde stoffjes aan, vaak gaat het om de stoffjes HCG, alfafoetoproteïne (AFP) en placenta alkaline fosfatase (PLAP) en sinds kort ook c-Kit. Deze waardes kunnen in het bloed bepaald worden. Deze hormonen worden ook wel tumormarkers genoemd, omdat je door onderzoek naar deze stoffjes een kiemceltumor op het spoor kunt komen.

Lang niet alle kiemceltumoren maken echter deze stoffjes aan. AFP kan gevonden worden bij dooierzaktumoren en teratomen die weefsel bevatten wat op darmweefsel lijkt. HCG wordt vaak aangemaakt door choriocarcinomen en een deel van de germinomen. PLAP wordt vaak gevonden bij germinomen.

Soms kan verhoging van deze tumormarkers in combinatie met de afwijking op de MRI voldoende zijn om de diagnose te stellen.

Ruggenprik

Wanneer op de scan geen aanwijzingen zijn voor uitzaaiingen zal bij een kiemceltumor 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.

Ook kunnen in het verkregen vocht de hierboven genoemde tumormarkers worden aangetoond.

Oogarts

Een kiemceltumor 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 kiemceltumor 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 aantal dagen komt. Soms wordt het afnemen van weefsel voor de definitieve diagnose gelijk gecombineerd worden met het zo veel mogelijk verwijderen van de tumor. Dit kan bij kiemceltumoren moeilijk zijn omdat zij heel diep in de hersenen liggen in de buurt van allerlei belangrijke structuren.

Hoe wordt een kiemceltumor 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 kiemceltumor. 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 kiemceltumor, namelijk een operatie, bestraling of chemotherapie. Het hangt van het soort tumor af of één of meerdere behandelingen nodig zijn. 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, kan een 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. Wanneer er weinig vocht rondom de tumor zit, wordt er vaak voor gekozen om geen dexametason te geven.



Operatie

Een van de behandelmogelijkheden van een kiemceltumor 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 een kiemceltumor en de mate waarin het vergroeid is met omliggende structuren. Het lukt lang niet altijd om een kiemceltumor helemaal te verwijderen, omdat de kiemceltumor vaak diep in de hersenen in de buurt van belangrijke onderdelen van de hersenen ligt. Het verwijderde hersenweefsel zal naar de patholoog worden gestuurd zodat onder de microscoop kan worden bekeken of het inderdaad om een kiemceltumor gaat. Wanneer er bijvoorbeeld sprake is van een teratoom kan een operatie alleen een afdoende behandeling zijn.

Tegenwoordig wordt soms ook een tweede operatie uitgevoerd nadat eerst een behandeling met chemotherapie wordt gegeven. Dit wordt een second-look operatie genoemd. De tumor is dan veel kleiner en het kan dan wel mogelijk zijn om de tumor te verwijderen.

Bestraling

Aan kinderen ouder dan drie jaar die een germinoom hebben wordt meestal bestraling gegeven. Bestraling wordt ook wel radiotherapie genoemd. Met name germinomen zijn erg gevoelig voor bestraling, de andere kiemceltumoren zijn dit in mindere mate. 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. Veel kiemceltumoren hebben zowel bestraling van het hoofd als van de rug nodig. Bij kinderen onder de vier jaar wordt liever geen bestraling gegeven omdat het bij hen erg negatieve gevolgen voor de ontwikkeling kan hebben. Ook wordt er wetenschappelijk onderzoek gedaan om te kijken of het combineren van bestraling met chemotherapie, uiteindelijk minder bestraling kan worden gegeven.

Chemotherapie

Een andere behandel mogelijkheid is chemotherapie, een behandeling met medicijnen die vaak via een infuus worden gegeven. Er zijn verschillende kuren chemotherapie nodig die via een infuus om de zoveel weken worden gegeven.

Medicijnen die vaak gebruikt worden zijn cyclofosfoamide, etoposide, cisplatina of carboplatin.

Er wordt ook vaak gekozen voor een combinatie van bestraling en van chemotherapie, maar ook een behandeling met alleen chemotherapie kan mogelijk zijn.

Als gevolg van de chemotherapie kan achterblijvend deel van de kiemceltumor veranderen en uitrijpen. Dit deel van de tumor rijpt uit tot een teratoom. Om dit deel van de tumor te verwijderen is dan vaak een nieuwe operatie nodig. Met chemotherapie alleen lukt het vaak niet om deze restant tumor weg te krijgen.

Hormoonvervangende medicijnen

Door een kiemceltumor kan de hypofyse onder druk komen te staan waardoor de hypofyse niet meer voldoende hormonen kan maken die nodig zijn voor het goed functioneren van het lichaam. Vaak is dit ook na de operatie nog blijvend. Ook behandelingen in de vorm van bestraling en chemotherapie kunnen er voor zorgen dat de hypofyse onvoldoende hormonen aanmaakt. Het tekort aan hormonen moet dan worden aangevuld met behulp van hormonen in medicijnvorm. Zo bestaan er tabletten en neusspray om een tekort aan ADH (het anti-plas hormoon) aan te vullen. Er bestaan tabletten met schildklierhormoon en ook tabletten om een tekort aan geslachtshormonen aan te vullen. Wanneer er een tekort is aan groeihormoon, kan groeihormoon worden toegediend door middel van kleine spuitjes. Bij een tekort aan ACTH



kunnen stresshormonen worden gegeven. Het instellen en aanpassen van deze hormonen aan de behoefte van het lichaam is maatwerk en wordt gedaan door een daartoe gespecialiseerde kinderarts, een kinderendocrinoloog.

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 hersenholttes 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 kiemceltumor heeft gehad regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog, kinderoncoloog, de kinderendocrinoloog, de revalidatiearts en de oogarts.

Deze doen regelmatig een neurologisch en lichamelijk onderzoek in combinatie met MRI-scans waarbij wordt gekeken of er aanwijzingen zijn dat een kiemceltumor weer gaat groeien. Ook is er aandacht voor de eventuele bijwerkingen van de behandeling.

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 kan zijn. Bij groei van de tumor zal gekeken worden welke behandelingen er nodig en mogelijk zijn.

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 kiemceltumor heeft (gehad).

Wat is de prognose van een kiemceltumor?

Genezing

Met behulp van behandeling is het mogelijk om kinderen te laten genezen van een kiemceltumor. 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 kiemceltumor. 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 de kiemceltumor, de bevindingen bij het onderzoek van de patholoog en de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling.

Teratomen die volledig verwijderd zijn hebben een goede prognose, een heel groot deel van de kinderen zal geen last meer krijgen van deze tumor. Ook germinomen die goed reageren op bestraling hebben een goede prognose. De prognoses van de andere kiemceltumoren verbeteren steeds door de verfijndere operatietechnieken en nieuwe behandelingen met chemotherapie. Van alle non-germinomen blijken tumoren die bestaan uit meerdere types kiemceltumor een betere prognose te hebben dan pure choriocarcinomen, dooierzaktumoren of embryonale carcinomen.

Terugkeer van de tumor

Na het doormaken en de behandeling van een kiemceltumor zullen kinderen onder regelmatige controle blijven bestaan om te kijken de tumor terugkomt.

Wanneer de tumor terugkomt, moet per kind bekeken worden welke behandelmogelijkheden er zijn om de tumor opnieuw weg te krijgen of de groei tot stilstand te krijgen.

Restverschijnselen

Ook wanneer een kind genezen is van een kiemceltumor kunnen er wel blijvende gevolgen voor de rest van het leven zijn, 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. Uitvalsverschijnselen zoals een verlamming verbeteren vaak wel, herstel kost vaak vele maanden. Pas na 1-2 jaar is te bekijken welk deel van de uitvalsverschijnselen blijvend is.

Uitval van hormonen is vaak blijvend, kinderen zullen dan blijvend hormoonvervangende medicijnen nodig hebben.

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 kiemceltumor.

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

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook een kiemceltumor te krijgen?

De precieze oorzaak voor het ontstaan van een kiemceltumor is niet bekend. Tot nu toe zijn er geen foutjes in het erfelijk materiaal ontdekt die er voor zorgen dat kinderen een kiemceltumor ontwikkelen. Het gebeurt maar zeer zelden dat er in een familie meerdere kinderen zijn met een kiemceltumor. Broertjes en zusjes hebben dus eigenlijk geen verhoogde kans om ook een kiemceltumor te krijgen.

Links en verwijzingen

www.hersentumor.nl

(informatiesite over verschillende hersentumoren)

www.vokk.nl

(Nederlandse vereniging van ouders met kinderen die kanker hebben)

www.snlwk.nl

(stichting kinderoncologie Nederland)

Referenties

1. CNS germinomas: what is the best treatment strategy?

Hadziahmetovic M, Clarke JW, Cavaliere R, Mayr NA, Montebello JF, Grecula JC, Newton HB, Chang EL, Lo SS. Expert Rev Neurother. 2008;8:1527-36.

2. Pediatric central nervous system germ cell tumors: a review. Echevarría ME, Fangusaro J, Goldman S. Oncologist. 2008;13:690-9

Laatst bijgewerkt 27 juni 2009

Auteur: JH Schieving