



Myxopapillair ependymoom

Wat is een myxopapillair ependymoom?

Een myxopapillair ependymoom is een langzaam groeiende tumor die voornamelijk voorkomt in de buurt van het onderste stukje van het ruggenmerg en de zenuwen die uit dit stukje van het ruggenmerg komen.

Hoe wordt een myxopapillair ependymoom ook wel genoemd?

Een myxopapillair ependymoom is een bepaald type ependymoom. Een ependymoom is een tumor die ontstaan is uit cellen die normaal de holtes in de hersenen en het ruggenmerg bekleden en ependymcellen worden genoemd. De term myxopapillair beschrijft het beeld wat de gezien wordt wanneer de tumor onder de microscoop wordt bekeken. Midden in de tumor wordt slijmerig (myxo) weefsel gezien, daarom liggen de tumorcellen gerangschikt in een vingervormige groepjes (een zogenaamde papillaire ligging).

WHO-indeling

De Wereld Gezondheidsorganisatie (WHO) heeft een onderverdeling gemaakt tussen verschillende tumoren die voorkomen in de hersenen of in het ruggenmerg. Er bestaan vier verschillende groepen, groep I tot en met groep IV. Groep I bevat tumoren die zich relatief goedaardig gedragen, groep IV bevat tumoren die zich erg kwaadaardig gedragen. Groep II en III zitten daar tussen in. Hoe hoger het nummer, hoe meer kwaadaardig de tumor zich gedraagt.

Een myxopapillair ependymoom is een tumor uit groep 1.

Hoe vaak komt een myxopapillair ependymoom voor?

Een myxopapillair ependymoom is een zeldzame tumor, het is niet goed bekend hoe vaak een myxopapillair ependymoom bij kinderen voorkomt. Van alle ependymomen is ongeveer 10% een myxopapillair ependymoom.

Bij wie komt een myxopapillair ependymoom voor?

Een myxopapillair ependymoom kan zowel bij kinderen als bij volwassenen voorkomen. Het komt het meest voor op jong volwassen leeftijd, maar er zijn ook lagere schoolkinderen en bejaarden bekend bij wie deze tumor is vastgesteld.

Het ependymoom komt vaker bij jongens dan bij meisjes voor.

Wat is de oorzaak van een myxopapillair ependymoom?

Niet bekend

De oorzaak van een ependymoom is niet bekend. Waarschijnlijk zorgt een samenspel van meerdere factoren voor het ontstaan van het myxopapillair ependymoom. Een van de mogelijke oorzaken is het ontstaan van een fout in het DNA van de cellen die de bekleding van de hersenholtes vormen. Door deze fout in het DNA blijven de cellen delen en zich vermenigvuldigen en reageren ze niet op signalen die aangeven dat de cellen moeten stoppen met delen. Op deze manier ontstaan tumorcellen.

Naar mogelijk oorzaken voor het ontstaan van fouten in het DNA wordt gezocht. Deze fouten in het erfelijk materiaal zijn vaak bij het kind zelf ontstaan en niet overgeërfd van een van de ouders.



Onderste stukje van het ruggenmerg

Het myxopapillair endymoom komt voornamelijk voor in de buurt van het onderste stukje van het ruggenmerg. Dit stukje van het ruggenmerg wordt de conus genoemd. Na de conus houdt het ruggenmerg op en lopen er alleen nog maar zenuwen in het kanaal in de wervels van de rug. Deze zenuwen lopen als een soort paardenstaart naar beneden. Daarom worden deze zenuwen de cauda equina genoemd, Latijns voor de staart van een paard.

Een myxopapillair endymoom ontstaat uit cellen die normaal het wervelkanaal in de buurt van het onderste stukje van het ruggenmerg bekleeden. Daarom komen myxopapillaire endymomen voornamelijk in de buurt van dit onderste stukje van het ruggenmerg voor.

Zelden komen myxopapillaire endymomen op andere plekken voor, zoals in het ruggenmerg dat in het wervelkanaal loopt van de nek of ter hoogte van de borstkas. Een enkele keer komt de tumor voor in de holtes die normaal in de hersenen aanwezig zijn of in de grote hersenen zelf. Ook kan de tumor voorkomen in het bindweefsel rondom het heilig been of in het heiligbeen zelf.

Uitzaaiingen

Een myxopapillair endymoom is een tumor die kan uitzaaien. Meestal zaait de tumor uit naar andere plaatsen langs de zenuwen die onder het ruggenmerg hangen. Bij kinderen komen vaker uitzaaiingen voor dan bij volwassenen.

Heel zelden groeit de tumor vanuit het wervelkanaal door naar het heiligbeen.

Wat zijn de symptomen van een myxopapillair endymoom?

Pijnklachten

Een myxopapillair endymoom geeft vaak pijnklachten onder in de rug. Vaak gaat het om een zeurende pijn in het midden onder in de rug. Deze rugpijn is niet anders dan rugpijn die vaak voorkomt bij kinderen en volwassenen. De pijn gaat na langere tijd vaak vanuit de rug doorstralen naar de achterkant van de benen soms tot aan de voeten. De pijnklachten verergeren vaak bij bukken. De pijn kan neemt vaak geleidelijk aan toe in hevigheid.

Stijfheid van de rug

Wanneer een kind met een myxopapillair endymoom gaat bukken, nemen de pijnklachten in de rug en de benen vaak toe. Het lichaam probeert dit te voorkomen door de rug stijf te houden zodat bukken moeilijk gaat.

Problemen met lopen

Als gevolg van het myxopapillair endymoom kunnen het onderste stukje van het ruggenmerg en de zenuwen die uit dit ruggenmerg komen niet goed functioneren. Deze zenuwen sturen de spieren van de benen aan. Bij een myxopapillair endymoom verloopt deze aansturing minder goed waardoor de spieren van de benen niet goed kunnen functioneren en er problemen met lopen kunnen ontstaan. Kinderen kunnen bijvoorbeeld niet meer goed op hun tenen staan.

Problemen met plassen

Een andere belangrijke functie van het onderste stukje van het ruggenmerg en de uitredende zenuwen is het regelen van het plassen, Kinderen met een myxopapillair endymoom worden vaak niet zindelijk of worden weer incontinent terwijl ze daarvoor wel zindelijk waren geweest.

Ook komen gemakkelijker blaasontstekingen voor bij kinderen met een myxopapillair endymoom, omdat ze hun blaas minder goed leeg kunnen plassen. Soms lukt het helemaal



niet meer om te plassen en wordt de blaas steeds meer gevuld met urine wat pijnklachten en een bolle buik geeft.

Incontinentie voor ontlasting kan ook een symptoom zijn van een myxopapillair ependymoom.

Gevoelsproblemen aan de benen

Nog een belangrijke functie van de zenuwen uit het onderste stukje van het ruggenmerg is het regelen van het gevoel aan de benen. Kinderen met een myxopapillair ependymoom hebben vaak minder goed gevoel in de benen, met name aan de achterkant van de boven- en onderbenen en de onderkant van de voeten. Dit kan problemen met lopen geven, vooral in het donker. Daarnaast komen problemen met het voelen van de juiste temperatuur voor.

Gevoelsvermindering aan de benen kan leiden tot het ontstaan van wondjes aan de benen die niet gevoeld worden en vaak ook moeilijk genezen.

Verkromming van de rug

Als gevolg van het myxopapillair ependymoom kan er een verkromming van de rug ontstaan. Deze verkromming wordt een scoliose genoemd.

Korte benen

Als gevolg van een myxopapillair ependymoom kunnen de benen onvoldoende groeien in lengte, waardoor een kind verhoudingsgewijs korte benen heeft. Ook beenlengte verschil tussen het rechter- en linkerbeen kan veroorzaakt worden door een myxopapillair ependymoom.

Myxopapillair ependymoom in de grote hersenen

Een myxopapillair ependymoom in de grote hersenen geeft dezelfde klachten als een ependymoom. Deze symptomen worden beschreven in de folder over het ependymoom.

Hoe wordt de diagnose myxopapillair ependymoom gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van een kind en de bevindingen bij onderzoek kan worden vermoed dat er sprake is van een probleem onder in de rug in de buurt van het onderste stukje van het ruggenmerg en de zenuwen. Er zal nader onderzoek nodig zijn om na te gaan wat er precies aan de hand is onder in de rug.

Röntgenfoto's van de wervels

Vaak zullen röntgenfoto's van de wervels gemaakt worden om te kijken wat de oorzaak is van de rugpijnklachten. Bij kinderen met een myxopapillair ependymoom worden meestal geen afwijkingen gezien. Heel zelden is het myxopapillaire ependymoom in de wervels of in het heilig been gegroeid, soms is dit zichtbaar op een röntgenfoto.

MRI-scan

Met behulp van een MRI-scan kan het onderste gedeelte van de rug goed in beeld gebracht worden. Op de MRI scan kan dan in de buurt van het onderste stukje van het ruggenmerg een goed afgegrensde afwijking worden gezien, die extra aankleurt wanneer er contrastvloeistof wordt gegeven. Soms zitten er cysten in de tumor of is er een bloeding in de tumor te zien. Er zal altijd gezocht moeten worden naar uitzaaiingen elders in het ruggenmerg of in de hersenen of doorgroei van de tumor in de wervels of in het heiligbeen. Bij een deel van de kinderen worden uitzaaiingen gevonden.



Uroloog

Een myxopapillair endymoom veroorzaakt vaak problemen met plassen. Daarom zullen kinderen altijd onderzocht worden door een uroloog. Deze kan meten hoe goed de blaas functioneert. Ook bij kinderen zonder problemen met plassen kunnen er toch afwijkingen van de blaasfunctie zijn.

Operatie

Op grond van de afwijkingen op de MRI scan kan vermoed worden dat het om een myxopapillair endymoom gaat, maar de diagnose kan pas met zekerheid gesteld worden door onderzoek van het tumorweefsel. Hiervoor moet tumorweefsel verkregen worden, 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. Vaak zal geprobeerd worden deze operatie te combineren met een operatie waarbij geprobeerd wordt zo veel mogelijk van het myxopapillair endymoom weg te halen.

Hoe wordt een myxopapillair endymoom behandeld?

Multidisciplinair team

In een multidisciplinair team waar alle behandelaars betrokken bij een kind met een tumor in zitten, wordt besproken voor welke behandeling of combinatie van behandelingen gekozen gaat worden bij een kind met een myxopapillair endymoom. In het multidisciplinaire team zitten een kinderneuroloog, een neurochirurg, een kandoncoloog (kankerspecialist), een radiotherapeut (bestralingsspecialist), een patholoog, een psycholoog en een maatschappelijk werkende en zo nodig nog meer specialisten (zoals de uroloog) indien dit nodig is.

Operatie

Een myxopapillair endymoom wordt eigenlijk altijd behandeld door middel van een operatie. Deze operatie wordt uitgevoerd door de kinderneurochirurg. Tijdens de operatie zal geprobeerd worden om de tumor helemaal te verwijderen voor zover dit mogelijk is zonder al te veel gezond weefsel in het ruggenmerg en de uitkomende zenuwen te beschadigen. Of dit mogelijk is hangt erg af van de grootte van het myxopapillair endymoom en de mate waarin het vergroeid is met omliggende structuren. Het verwijderde hersenweefsel zal naar de patholoog worden gestuurd zodat onder de microscoop kan worden bekeken om wat voor tumor het gaat.

Controle scans

Kort na de operatie wordt vaak een nieuwe MRI scan gemaakt om te bekijken of het gelukt is om het myxopapillair endymoom helemaal te verwijderen of dat er nog een rest van het myxopapillair endymoom is achter gebleven. Deze rest zou weer kunnen gaan groeien. Daarom kan het afhankelijk van de grootte van de rest nodig zijn om nog een nabehandeling te geven.

Vaak lukt het goed om het myxopapillair endymoom (bijna) helemaal te verwijderen zodat een nabehandeling niet nodig is.

Met regelmatige controle scans wordt dan gekeken of het myxopapillair endymoom rustig blijft of toch opnieuw gaat groeien.

Bestraling

Bij een klein deel van de kinderen is na een operatie nog nabehandeling nodig in de vorm van bestraling. De tumor wordt van buitenaf door de het bot van de wervels heen bestraald waardoor de resterende myxopapillair endymoomcellen vernietigd worden. 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.

Chemotherapie

Meestal hebben kinderen met een myxopapillair ependymoom geen chemotherapie nodig, omdat operatie, eventueel gecombineerd met bestraling voldoende is.

Regelmatig controles

Na afloop van de behandeling zal een kind wat een myxopapillair ependymoom heeft gehad regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog en de kideroncoloog.

Deze doen regelmatig een neurologisch en lichamelijk onderzoek om te kijken of er aanwijzingen zijn dat het myxopapillair ependymoom weer gaat groeien of om bijwerkingen van de behandeling op het spoor te komen.

Controle scans

Door middel van scans van het ruggenmerg en van de hersenen 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 zijn verschillende behandelingen mogelijk, vaak zal een nieuwe operatie nodig en mogelijk zijn. Dit kan opnieuw een afdoende behandeling zijn. Anders kan het nodig zijn om bestraling te geven, zelden is chemotherapie nodig.

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 tumor heeft. Er volgt een periode van onzekerheid, spanning en zware behandelingen. Dit heeft vaak een grote weerslag op het kind met de tumor 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.

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u of uw kind in contact komen met andere kinderen die een myxopapillaire ependymoom hebben(gehad) en hun ouders.

Wat is de prognose van een myxopapillair ependymoom?

De prognose van het myxopapillair ependymoom is goed. Met behulp van behandeling geneest het merendeel van de kinderen met een myxopapillair ependymoom. Zelfs bij uitzaaiingen van de tumor is het mogelijk om met behandelingen er voor te zorgen dat de tumor niet meer gaat groeien.

Soms gaat de tumor na enige tijd opnieuw groeien, ook dan zijn er meerdere behandelopties waarmee het alsnog mogelijk is om te genezen van het myxopapillair ependymoom.

Het myxopapillair ependymoom dat niet in het wervelkanaal groeit, maar rondom of in het heiligbeen is moeilijker te behandelen en kan gemakkelijker uitzaaien naar andere delen van het lichaam.

Bij kinderen met uitzaaiingen op andere plaatsen in het lichaam zal het niet altijd mogelijk zijn om kinderen te genezen van hun tumor. Een deel van deze kinderen zal komen te overlijden als gevolg van het myxopapillair ependymoom.



Restverschijnselen

Ook wanneer een kind genezen is van een myxopapillair endymoom kunnen er wel blijvende gevolgen zijn als gevolg van de tumor en de behandeling.

Zo kunnen er problemen blijven met bewegen van de rug, problemen met het ophouden en kwijt raken van de plas en de ontlasting, problemen met lopen of problemen met ervaren van gevoel aan de benen en aan de voeten.

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

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

De precieze oorzaak voor het ontstaan van een myxopapillair endymoom is niet bekend.

Waarschijnlijk spelen meerdere factoren een rol. Foutjes in het erfelijk materiaal kunnen een rol spelen, maar meestal zijn deze foutjes ontstaan bij het kind zelf en niet overgeërfd van een van de ouders.

Broertjes en zusjes blijken geen hogere kans te hebben om een myxopapillair endymoom te krijgen dan een ander kind.

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. Myxopapillary ependymoma of the filum terminale. Kumar V, Solanki RS. *Pediatr Radiol.* 2009;39:415.
2. Long term outcomes following surgical resection of myxopapillary ependymomas. Bagley CA, Wilson S, Kothbauer KF, Bookland MJ, Epstein F, Jallo GI. *Neurosurg Rev.* 2009;32:321-34
3. Resection of myxopapillary ependymomas in children. Bagley CA, Kothbauer KF, Wilson S, Bookland MJ, Epstein FJ, Jallo GI. *J Neurosurg.* 2007;106:261-7
4. Myxopapillary ependymoma of the fourth ventricle. Lim SC, Jang SJ. *Clin Neurol Neurosurg.* 2006;108:211-4.
5. Sacrococcygeal tumors in infancy and childhood; a retrospective histopathological review of 85 cases. Sebire NJ, Fowler D, Ramsay AD. *Fetal Pediatr Pathol.* 2004;23:295-303
6. Primary intracranial myxopapillary ependymomas: report of two cases and review of the literature. Tseng YC, Hsu HL, Jung SM, Chen CJ. *Acta Radiol.* 2004;45:344-7.



Laatst bijgewerkt 11 oktober 2009

Auteur: JH Schieving