



Neuroblastoom

Wat is een neuroblastoom?

Een neuroblastoom is een kwaadaardig kankergezwel (tumor) wat ontstaan is uit een bepaald type zenuwweefsel. Dit zenuwweefsel wordt het sympathische zenuwstelsel genoemd. Het sympathisch zenuwstelsel bestaat uit een zenuwstreng die vanaf de hersenen langs het ruggenmerg naar beneden loopt tot in het bekken. De zenuwen in deze zenuwstreng regelen onder andere de bloeddruk, de hartslag, de activiteit van de darmen, blaas en andere organen in de buik. Ook de bijniere maken onderdeel uit van het sympathische zenuwstelsel.

Hoe wordt een neuroblastoom ook wel genoemd?

Een neuroblastoom wordt ook wel sympathicoblastoom genoemd. Sympathico verwijst naar het zenuwweefsel van het sympathische zenuwstelsel waaruit het neuroblastoom ontstaat. Een andere benaming is het syndroom van Hutchinson.

Bij wie komt een neuroblastoom voor?

Een neuroblastoom komt met name voor bij kinderen op jonge leeftijd. Het wordt het meest gezien bij kinderen rond de leeftijd van 2 jaar. Bij kinderen ouder dan 6 jaar komt een neuroblastoom zelden voor.

Hoe vaak komt een neuroblastoom voor?

Het neuroblastoom komt ongeveer bij een op de 100.000 kinderen in Nederland voor. Dat betekent dat er in Nederland per jaar bij 25 kinderen de diagnose neuroblastoom gesteld wordt.

Wat is de oorzaak van een neuroblastoom?

De precieze oorzaak van het ontstaan van een neuroblastoom is niet bekend. Ergens tijdens de ontwikkeling van het embryo in de baarmoeder is er iets mis gegaan, waardoor uit normaal zenuwweefsel een neuroblastoom is ontstaan. Tijdens de ontwikkeling van het embryo tot voldragen baby gebeurt er heel veel met alle lichaamscellen. Cellen moeten op een bepaald moment gaan delen en op een ander moment stoppen met delen en zich verder gaan ontwikkelen tot de functie die de cel zal gaan krijgen. Dit heel complexe proces wordt gestuurd door bepaalde stofjes. Bij kinderen die een neuroblastoom krijgen gaat er iets mis met de aansturing van dit proces. De cellen gaan zich wel delen, maar reageren niet meer op het signaal dat ze moeten gaan stoppen met delen. Het is nog lang niet bekend waarom de cellen bij een neuroblastoom niet meer reageren op de boodschap dat ze moeten gaan stoppen met delen. Wel worden in de cellen van het neuroblastoom vaak afwijkingen in het erfelijk materiaal gevonden. Een bepaald type afwijkingen komt regelmatig voor. Hoe die afwijkingen ontstaan is niet bekend.

Wat zijn de verschijnselen van een neuroblastoom?

Zwelling

Het neuroblastoom is een kankergezwel wat snel kan groeien en ruimte nodig heeft. Hierdoor kunnen andere organen in de buurt in de verdrukking komen en klachten geven. Het hangt van de plaats van het neuroblastoom af welke organen in de verdrukking komen en klachten geven. Neuroblastomen kunnen overal langs het verloop van de zenuwstreng



voorkomen, dus vanaf de hersenen tot aan de bekkenholte. Het meest komen ze voor in de buikholte, daarnaast komen ze regelmatig voor in de borstholte, bekkenholte of in de hals.

Neuroblastoom in de buikholte

Een neuroblastoom in de buikholte kan door zijn grootte zorgen dat de buik van een kind steeds voller wordt. Sommige kinderen hebben last van buikpijn of misselijkheid. Veel kinderen hebben naast de bolle buik helemaal geen andere klachten.

Neuroblastoom in de borstholte

Een neuroblastoom in de borstholte geeft meestal weinig klachten. Wanneer de tumor erg groot wordt kunnen er ademhalingsproblemen voorkomen. Ook kunnen er problemen met slikken voorkomen.

Neuroblastoom in de bekkenholte

Een neuroblastoom in de bekkenholte kan zorgen voor pijnklachten onderin de buik. De blaas en de darmen kunnen in verdrinking komen waardoor er problemen met plassen en met de ontlasting (vaak verstopping) kunnen optreden.

Neuroblastoom in de hals

In de hals is weinig ruimte, een neuroblastoom in de hals valt snel op door zwelling aan een kant van de hals. Het neuroblastoom kan de luchtpijp afdrukken waardoor tijdens de inademing een zingend geluid hoorbaar kan zijn, ook kunnen er ademhalingsmoeilijkheden komen. Ook kan het neuroblastoom in de hals een zenuw afknellen die leidt tot het zogenaamde Horner syndroom. Bij dit syndroom is er sprake van een combinatie van een licht hangend ooglid, een vernauwd pupil, verminderd zweten rondom het oog en lijkt het oog meer naar binnen te staan.

Uitzaaiingen

Een neuroblastoom is een kankergezwell waarvan gemakkelijk cellen loslaten. Deze cellen kunnen in andere organen terecht komen en daar gaan groeien tot nog een kankergezwell. Dit worden uitzaaiingen genoemd.

Een neuroblastoom zaait gemakkelijk uit. Bij de helft van de kinderen is op het moment van het stellen van de diagnose al sprake van uitzaaiingen. Uitzaaiingen kunnen overal voorkomen maar worden het meest gevonden in de botten, in de lymfeklieren, de longen, de lever en soms naar de oogkassen. Uitzaaiingen kunnen klachten geven van botpijn, niet willen lopen, zwelling van de lymfeklieren. Daarnaast komen er vaak ook algemene klachten voor als moeheid, hangerigheid, veel huilen, afvallen en bleek zien als gevolg van bloedarmoede.

Hormonen

Een neuroblastoom is een tumor die hormonen kan afgeven aan het bloed. Deze hormonen worden vaak plotseling aan het bloed aangegeven. Als gevolg van deze hormonen kunnen aanvallen optreden van zweten, een rode kleur krijgen, diarree en irritatie.

Syndroom van Kinsbourne

Bij een deel van de kinderen gaat een neuroblastoom samen met een reactie van het lichaam op de aanwezigheid van de tumor. Deze reactie wordt het syndroom van Kinsbourne genoemd. Bij kinderen met het syndroom van Kinsbourne bewegen de ogen niet meer normaal maar schieten zij willekeurig alle kanten op: een soort dansende oogbewegingen. Daarnaast hebben veel kinderen moeite het evenwicht te bewaren, kunnen ze niet meer goed



los zitten en staan en zijn hun bewegingen niet meer vloeiend, maar verlopen ze juist heel schokkerig.

Hoe wordt de diagnose neuroblastoom gesteld?

CT-scan

Wanneer de klachten van een kind en de bevindingen bij onderzoek wijzen op de aanwezigheid van een kankergezwel, kan met een CT-scan het gezwel zichtbaar gemaakt worden. Vaak worden zowel de borst-, buik- als bekkenholte op de scan gezet om zo ook eventuele uitzaaiingen te ontdekken.

Urineonderzoek

De meeste neuroblastomen scheiden hormonen uit. De afbraakproducten van deze hormonen komen uiteindelijk in de urine terecht. Een verhoogde concentratie van deze afvalstoffen in de urine kan een aanwijzing zijn dat het gevonden kankergezwel een neuroblastoom is. Om een goede maat te krijgen voor de hoeveelheid afvalstoffen wordt er gedurende 24 uur urine verzameld.

Bloedonderzoek

Ook in het bloed zijn dezelfde afbraakproducten van hormonen aan te tonen als in de urine. Daarom wordt ook vaak bloedonderzoek verricht.

MIBG-scan

Neuroblastomen nemen het kunstmatige stofje MIBG in zich op. In het laboratorium wordt aan het stofje MIBG een ander stofje vastgemaakt wat een geringe hoeveelheid radioactiviteit uitzendt. Deze hoeveelheid radioactiviteit kan zichtbaar gemaakt worden met een speciale scan: de gammacamera. Via de bloedbaan wordt bij het kind een kleine hoeveelheid van dit radioactief MIBG toegediend. Wanneer er uitzaaiingen zijn zullen deze dit radioactief MIBG in zich opnemen. Wanneer er vervolgens opnames gemaakt met de gammacamera zullen deze uitzaaiingen te zien zijn doordat er op die plaats in het lichaam radioactiviteit te meten is.

Beenmergonderzoek

In het binnenste van veel botten zit beenmerg. Het is bekend dat neuroblastomen gemakkelijk kunnen uitzaaien naar het beenmerg. Wanneer er uitzaaiingen zijn in het beenmerg heeft dit gevolgen voor de behandeling.

Daarom wordt door middel van een botpunctie die onder narcose wordt uitgevoerd beenmerg afgenomen uit het bot van het bekken. Dit beenmerg wordt onder de microscoop onderzocht op aanwijzingen voor uitzaaiingen.

Biopsie

Wanneer het mogelijk is zal een stukje van het tumorweefsel worden weggehaald door middel van een operatie. Dit stukje tumorweefsel kan dan onder de microscoop bekeken worden. Zo kan gekeken worden of het tumorweefsel bepaalde kenmerken heeft of juist niet heeft. Dit kan consequenties hebben voor de behandeling.

Hoe wordt een neuroblastoom behandeld?

Behandelcentrum

De behandeling van een neuroblastoom wordt gegeven in een ziekenhuis met een kinderoncologische afdeling die gespecialiseerd is in de behandeling van kanker bij kinderen.



Behandelteam

Kinderen met een neuroblastoom worden behandeld door een behandelteam waarbij veel verschillende dokters, verpleegkundigen, psychologen en maatschappelijk werkers betrokken zijn. Zij hebben geregeld overleg met elkaar om een op maat gemaakt behandelplan voor ieder kind te hebben en om kind en ouder zo goed mogelijk te begeleiden tijdens de gehele behandeling.

Behandelplan

Ieder kind en iedere neuroblastoom is anders. Wel zijn er protocollen gemaakt met internationale afspraken hoe een neuroblastoom met bepaalde kenmerken behandeld moet worden. Belangrijk is hierbij of er sprake is van uitzaaiingen van het neuroblastoom naar andere organen in het lichaam, dit vergt namelijk een andere behandeling.

Het behandelteam stemt de behandeling van dit protocol af op het individuele kind.

Meestal bestaat de behandeling uit een combinatie van verschillende behandelingen, vaak gaat het om een combinatie van een operatie, chemotherapie en radiotherapie.

Operatie

Indien het haalbaar en mogelijk zal met een operatie geprobeerd worden zo veel mogelijk van het neuroblastoom weg te halen. Het is niet altijd mogelijk om het hele neuroblastoom te verwijderen.

Wanneer een klein neuroblastoom zonder uitzaaiingen door middel van een operatie in zijn geheel verwijderd is, hoeft meestal geen nabehandeling plaats te vinden.

Chemotherapie

Chemotherapie maakt vaak deel uit van de behandeling van een neuroblastoom.

Chemotherapie is een behandeling met medicijnen die snel delende cellen afremt of dood maakt. Hierdoor wordt het neuroblastoom kleiner en verdwijnt hopelijk helemaal.

Omdat chemotherapie overal in het lichaam werkt worden ook uitzaaiingen door de chemotherapie aangepakt.

Er bestaan verschillende vormen chemotherapie die gegeven kunnen worden bij een neuroblastoom. Het behandelteam zal bekijken welke chemotherapie kuur geschikt is voor het kind. De chemotherapie die gegeven wordt bij kinderen met uitzaaiingen is veel zwaarder dan die gegeven wordt voor een neuroblastoom zonder uitzaaiingen.

Radiotherapie

Neuroblastomen kunnen ook behandeld worden met radiotherapie, maar dit is meestal niet eerste keus vanwege de bijwerkingen van de radiotherapie.

¹³¹I MIBG therapie

Op dezelfde manier als de MIBG-scan gebruikt wordt om het neuroblastoom en eventuele uitzaaiingen van het neuroblastoom aan te tonen, kan het stofje MIBG ook gebruikt worden in de behandeling. Nu wordt aan het MIBG niet een stofje vastgemaakt wat een geringe hoeveelheid radioactiviteit uitzendt, maar een stofje wat over een korte afstand juist een grote hoeveelheid straling uitzendt. Omdat het MIBG voornamelijk in het neuroblastoom gaat zitten worden de cellen van het neuroblastoom bestraald waardoor ze afsterven, terwijl de gezonde cellen er om heen maar weinig last hebben van deze straling.

Het ¹³¹I-MIBG gaat ook in de schildklier zitten zodat speciale maatregelen nodig zijn om er voor te zorgen dat het zo min mogelijk ¹³¹I-MIBG naar de schildklier gaat waardoor de schildklier zijn werk niet meer kan doen.



Beenmergtransplantatie

Om een neuroblastoom met uitzaaiingen goed te behandelen is een hele intensieve chemotherapiekuur nodig. Door deze chemotherapiekuur gaat ook het beenmerg afsterven. In het beenmerg worden alle rode en witte bloedcellen en de bloedplaatjes aangemaakt. Zonder beenmerg krijgt een kind ernstige bloedarmoede, heeft het geen afweercellen meer en geen bloedplaatjes wat leidt tot ernstige stollingsproblemen. Daarom wordt deze chemotherapie gecombineerd met een beenmergtransplantatie zodat dit beenmerg de normale functies weer kan uitvoeren.

Wat is de prognose van een neuroblastoom?

Verschillende factoren

De prognose van een neuroblastoom hangt af van een aantal factoren. Belangrijke factoren daarbij zijn de leeftijd van het kind, de grootte van het neuroblastoom en het wel of niet aanwezig zijn van uitzaaiingen en de mate waarin het mogelijk is om het neuroblastoom tijdens een operatie in zijn geheel te verwijderen. Ook het beeld van het neuroblastoom onder de microscoop en de mate waarin in het erfelijk materiaal van het neuroblastoom veranderingen zijn opgetreden zijn belangrijk voor de prognose.

Prognoses zijn altijd gebaseerd op gemiddelden wanneer er gekeken wordt naar grote groepen kinderen. Voor het individuele kind kan zo'n gemiddelde prognose zowel naar het positieve als naar het negatieve anders uitpakken.

Kinderen jonger dan een jaar hebben een betere prognose dan kinderen ouder dan een jaar. Kleine neuroblastomen zonder uitzaaiingen die in geheel verwijderd zijn door een operatie hebben een hele goede prognose, bijna altijd is volledige genezing mogelijk.

Bij grotere tumoren die intensiever behandeld zijn is de prognose ook goed, acht tot negen op de tien kinderen geneest hiervan.

Bij neuroblastomen met uitzaaiingen is de prognose veel minder goed. Ook na intensieve behandeling geneest twee tot vijf van de kinderen. Vijf tot acht op de tien kinderen komt dus als gevolg van deze neuroblastomen uiteindelijk te overlijden.

Terugkeer van het neuroblastoom

Ook na een behandeling waarin het neuroblastoom geheel verdwenen was, is het altijd mogelijk dat op een later tijdstip een nieuw neuroblastoom ontstaat.

Restverschijnselen

Het hebben van een neuroblastoom en het ondergaan van een behandeling voor een neuroblastoom heeft een enorme impact op het kind, de ouders en hun omgeving. Dit heeft vaak emotionele gevolgen.

Tijdens de behandeling zullen vaak bijwerkingen als gevolg van de behandeling optreden. Een groot deel van deze bijwerkingen zijn tijdelijk en verdwijnen weer. Sommige bijwerkingen zijn echter blijvend.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans op een neuroblastoom?

Hoewel er in het neuroblastoom afwijkingen in het genetisch materiaal gevonden worden, komen deze afwijkingen meestal niet voor in het erfelijk materiaal van de gezonde cellen. Dat betekent dat het neuroblastoom geen erfelijke ziekte is.

Broertjes en zusjes hebben in de meeste gevallen geen verhoogde kans op het ontwikkelen van een neuroblastoom.



Links en verwijzingen

www.kinderkanker.nl

www.hersentumor.nl

Laatst bijgewerkt: 17 maart 2007

Auteur: JH Schieving