



## **PNET**

### **Wat is een PNET?**

Een PNET is een tumor die ontstaat uit voorloperzenuwcellen die normaal bij een nog ongeboren baby aanwezig zijn en die zich niet ontwikkelen tot rijpe zenuwcellen, maar tot tumorcellen.

### **Hoe wordt een PNET ook wel genoemd?**

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. PNET is een verzamelnaam voor een groep tumoren waaronder het medulloblastoom, het retinoblastoom, het neuroblastoom, het pineablastoom en nog enkele andere zeldzamere tumoren. Sommige kinderneurologen vinden dat het medulloblastoom niet tot de PNET groep behoort.

### **Hoe vaak komt een PNET voor?**

Een PNET is een verzamelnaam voor verschillende tumoren en komt ongeveer bij één op de 100.000 kinderen voor.

### **Bij wie komt een PNET voor?**

Een PNET komt voor op de kinderleeftijd. Het kan op elke leeftijd voorkomen, maar wordt het meest gezien in de eerste tien levensjaren. Het PNET kan zowel bij jongens als bij meisjes voorkomen.

### **Wat is de oorzaak van een PNET?**

De oorzaak van een PNET is niet bekend. Een PNET ontstaat uit voorloperzenuwcellen die zich normaal moeten ontwikkelen tot zenuwcellen. Bij een PNET doen deze voorloperzenuwcellen dat niet en blijven ze delen en gedragen zij zich als tumorcellen.

### **Wat zijn de verschijnselen van een PNET?**

#### *Geleidelijk verergering*

Wanneer het PNET nog klein is, zal het geen klachten veroorzaken. Een PNET groeit heel langzaam. Wanneer het PNET 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 de PNET in de hersenen. De meest voorkomende klachten zijn hoofdpijn, misselijkheid, braken, problemen met zien, problemen met leren en gedragsveranderingen en epileptische aanvallen.

#### *Hoofdpijn*

Een PNET 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.



## *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. 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 en erg roekeloos.

## *Epileptische aanval*

Als gevolg van prikkeling van de hersenen kan een epilepsieaanval ontstaan.

## *Hydrocefalus*

Wanneer een PNET 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 hoofdpijn klachten eventueel in combinatie met misselijkheid en braken.

## *Ruggenmerg*

Een PNET 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.

## **Hoe wordt de diagnose PNET 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 een tumor te zien. Op de MRI kan ook gezien worden hoever de tumor zich heeft uitgebreid. Veel tumoren in de PNET groep kunnen zich uitzaaien naar andere plaatsen. Daarom zal er vaak zowel een scan van het hoofd als een scan van de hele rug gemaakt worden.



Als gevolg van een PNET kan de circulatie van het hersenvocht verstoord raken waardoor een waterhoofd kan ontstaan. Dit is ook zichtbaar op een CT of MRI scan.

### *Ruggenprik*

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

### *Bloedonderzoek*

Indien er aanwijzingen zijn dat de PNET 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 PNET 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 PNET 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 PNET gaat zal het verkrijgen van weefsel voor de definitieve diagnose meestal gelijk gecombineerd worden met het zo veel mogelijk verwijderen van het PNET.

## **Hoe wordt een PNET 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 PNET. In het multidisciplinaire team zitten een kinderneuroloog, een neurochirurg, een kandoncoloog (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.

### *Behandelmogelijkheden*

Er bestaan verschillende behandelmogelijkheden voor het PNET, namelijk een operatie, bestraling of chemotherapie. Combinaties van deze behandelingen zijn ook mogelijk. In het multidisciplinaire team zal afhankelijk van de grootte en de plaats van de tumor, de uitgebreidheid van de tumor en de mate waarin het kind nog kan zien 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 mogelijke behandelingen van een PNET 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 PNET en de mate waarin het vergroeid is met omliggende structuren. Het lukt lang niet altijd om het PNET helemaal te verwijderen. Het verwijderde hersenweefsel zal naar de patholoog worden gestuurd zodat onder de microscoop kan worden bekeken of het inderdaad om een PNET gaat.

## *Chemotherapie*

Bij jonge kinderen met een PNET kan gekozen worden voor chemotherapie als behandeling. Bij jonge kinderen onder de vijf jaar wordt vaker gekozen voor chemotherapie, omdat zij nog niet in aanmerking komen voor bestraling.

Er zijn verschillende kuren chemotherapie nodig die via een infuus om de zoveel weken worden gegeven. Vaak wordt gekozen voor de medicijnen carboplatin en vincristine. 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*

Vaak is na een operatie nog nabehandeling nodig in de vorm van bestraling, zeker wanneer er nog resttumor is achtergebleven. 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. Bij kinderen onder de vier jaar wordt liever geen bestraling gegeven omdat het bij hen erg negatieve gevolgen voor de ontwikkeling heeft.

## *Drain*

Wanneer er als gevolg van een hersentumor sprake is van een waterhoofdje (hydrocefalus) zal vaak 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 PNET heeft gehad regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog, kinderoncoloog en de oogarts.

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



het spoor te komen. Bij aanwijzingen voor terugkeer of groei van het PNET zal een MRI scan van het hoofd gemaakt worden.

## *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 verschillende behandelingen mogelijk: een nieuwe operatie, bestraling of chemotherapie.

## *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 PNET heeft (gehad).

## **Wat is de prognose van een PNET?**

Met behulp van behandeling geneest een deel van de kinderen van een PNET. 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 PNET. 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 PNET, de bevindingen bij het onderzoek van de patholoog en de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling. Het medulloblastoom heeft een betere prognose dan de andere vormen van PNET. Bij jongere kinderen is de prognose somberder dan bij oudere kinderen.

Wanneer naar een grote groep kinderen gekeken wordt, zijn vijf tot zes van de tien kinderen 5 jaar na de ontdekking van het PNET nog in leven.

## *Terugkeer van de tumor*

Na het doormaken en de behandeling van een PNET zullen kinderen onder regelmatige controle blijven bestaan om te kijken of er het PNET 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.

## *Restverschijnselen*

Ook wanneer een kind genezen is van een PNET 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.

## *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 PNET.

### *Problemen met zien*

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

### *Medicijngebruik*

Bij een blijvend tekort aan bepaalde hormonen als gevolg van behandeling zullen levenslang hormoonbevattende medicijnen gebruikt moeten worden. Overgewicht is een veelvoorkomende bijwerking.

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

### **Links en verwijzingen**

[www.kinderkanker.nl](http://www.kinderkanker.nl)

[www.snlwk.nl](http://www.snlwk.nl)

[www.hersentumor.nl](http://www.hersentumor.nl)

### **Referenties**

1. Hargrave DR , Zacharoulis S. Pediatric CNS tumors: current treatment and future directions. Expert Rev Neurother. 2007;7:1029-1042.
2. Sung KW, Yoo KH, Cho EJ, Koo HH, Lim do H, Shin HJ, Ahn SD, Ra YS, Choi ES, Ghim TT. High dose chemotherapy and autologous stem cell rescue in children with newly diagnosed high-risk or relapsed medulloblastoma or supratentorial primitive neuroectodermal tumor. Pediatr Blood Cancer. 2007;48:408-15.

Laatst bijgewerkt 8 augustus 2007

Auteur: JH Schieving