



Ruggermergtumor

Wat is een ruggermergtumor?

Een ruggermergtumor is een tumor die in of rondom het ruggermerg groeit

Hoe wordt een ruggermergtumor ook wel genoemd?

Een ruggermerg tumor wordt ook wel een spinale tumor genoemd. De term spinaal geeft aan dat er een tumor zit in de wervelkolom. Ruggermergtumor is een verzamelnaam voor aller verschillende typen tumoren in of rondom het ruggermerg. Deze hebben allemaal een verschillende naam. Tumoren die in het ruggermerg groeien heten bijvoorbeeld astrocytroom, ependymoom of ganglioglioom. Tumoren die buiten het ruggermerg groeien een meningeoom of een ganglioneuroom. Deze naam zegt iets over het soort cellen wat in de tumor gevonden wordt.

WHO-indeling

De Wereld Gezondheidsorganisatie (WHO) heeft een onderverdeling gemaakt tussen verschillende ruggermergtumoren. 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.

Kwaadaardige tumoren groeien harder dan goedaardige tumoren die soms bijna niet groeien. Kwaadaardige tumoren zorgen ook gemakkelijker voor uitzaaiingen, tumorklompjes die op een andere plaats in de hersenen of in het ruggermerg gaan groeien.

Hoe vaak komt een ruggermergtumor voor bij kinderen?

Een ruggermergtumor is een zeldzaam type tumor op de kinderleeftijd. Ze komen ongeveer bij een op de 100.000 kinderen voor.

Bij wie komt een ruggermergtumor voor?

Een ruggermergtumor kan op iedere leeftijd voorkomen, zowel bij baby's als bij volwassenen. Het vaakst worden deze tumoren gezien op de tienerleeftijd. Zowel jongens als meisjes kunnen een ruggermergtumor krijgen.

Wat is de oorzaak van een ruggermergtumor?

Niet bekend

De oorzaak van het ontstaan van een ruggermergtumor is niet bekend. Waarschijnlijk gaat het om een samenspel van veel factoren bij elkaar.

Wat zijn de symptomen van een ruggermergtumor?

Geen klachten

Een ruggermergtumor geeft in het begin vaak helemaal geen klachten. Wanneer de tumor groeit, zullen langzaam aan meer klachten ontstaan. Vaak begint het met wat vage klachten die geleidelijk aan toenemen en erger worden. Veel kinderen hebben al een aantal maanden, soms al een aantal jaren klachten voordat de diagnose ruggermergtumor gesteld wordt.

Rugpijn

Een van de eerste klachten van een ruggermergtumor is pijn midden in de rug. De pijn zit vaak in de nek of ter hoogte van de wervels van de borstkas en niet vaak onderin de rug. Het gaat vaak om een diepe en doffe pijn. De pijn kan soms uitstralen naar de hele rug of naar een



arm of een been. De rug wordt vaak stijf en minder beweeglijk. Sommige kinderen hebben last van kramp in de rugspieren.

Gevoelsstoornissen

Een veranderd gevoel in een arm, een been of in de romp is vaak ook een van de eerste klachten van een ruggenmergtumor. Soms is er sprake van een kriebelend gevoel, een andere keer van een brandend of jeukend gevoel, ook kan een stukje van de huid gevoelloos worden voor aanraken. Door het veranderde gevoel kan het bijvoorbeeld moeilijker zijn om te lopen in het donker.

Problemen met bewegen

Wanneer de tumor groter wordt, kunnen er problemen met bewegen ontstaan. De kracht in een arm, been of beide armen en/of benen kan minder worden. Hierdoor kan het lastiger zijn om te lopen of om de armen op te tillen. Wanneer de tumor erg groot wordt, kan een dwarslaesie ontstaan.

Problemen met plassen

Een tumor in het ruggenmerg kan zorgen voor problemen met plassen. Soms lukt het plassen niet meer goed en raakt de blaas overvol. Dit geeft buikpijnklachten. Ook kunnen kinderen ongewilde urine verliezen.

Problemen met poepen

Door de tumor kunnen ook problemen met de ontlasting ontstaan. Soms komt de ontlasting er niet goed meer uit. Ook kan het zijn dat kinderen ongewild een beetje ontlasting verliezen.

Problemen met het functioneren van de geslachtsorganen

Grotere kinderen kunnen merken dat hun geslachtsorganen niet meer goed werken. Het kan voor jongens bijvoorbeeld moeilijker zijn om een erectie te krijgen. Sommige jongens hebben ook spontaan aanhoudende erectie als gevolg van een verstoorde functie van het ruggenmerg.

Verkromming van de rug

De tumor kan zorgen voor zwakte van de spieren van de rug, waardoor een zijwaartse verkromming van de rug ontstaat. Dit wordt een scoliose genoemd. Vaak wordt de scoliose geleidelijk aan steeds erger.

Hoe wordt de diagnose ruggenmergtumor gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van een kind met rugpijnklachten en toenemende problemen met het gevoel, bewegen, plassen of poepen, kan vermoed worden dat er sprake is van een probleem in het ruggenmerg. Er zal verder onderzoek nodig zijn om na te gaan wat de oorzaak is van dit probleem. Naast een ruggenmergtumor, kan er bijvoorbeeld ook sprake zijn van een bottumor die op het ruggenmerg drukt (osteosarcoom), van een ontsteking van het ruggenmerg (myelitis transversa) of een vaatafwijking in het ruggenmerg.

MRI-scan

Bij vermoeden van een probleem in de rug zal een MRI scan van de rug gemaakt worden. Op de MRI scan is het ruggenmerg goed te zien. Een ruggenmergtumor is te herkennen als extra weefsel in of rondom het ruggenmerg. Tijdens de MRI wordt contrastvloeistof gegeven. Vaak kleurt de tumor aan door deze contrastvloeistof. Op grond van de MRI scan valt niet goed te voorspellen van welk type ruggenmergtumor sprake is. Daarvoor zal



weefselonderzoek nodig zijn. In de buurt van de tumor kunnen cystes gezien worden. Ook kan de tumor zorgen voor extra vocht in het ruggenmerg, dit wordt een syringomyelie genoemd.

Vaak wordt er ook voor gekozen om een MRI van de hersenen te maken. Een tumor in het ruggenmerg zou een uitzaaiing kunnen zijn van een tumor in de hersenen.

Weefsel

Op grond van de afwijkingen op de MRI scan kan vermoed worden dat het om een ruggenmergtumor 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. De neurochirurg zal vaak tijdens de operatie bedoeld om weefsel te krijgen voor diagnose, ook meteen proberen zo veel mogelijk tumorweefsel weg te halen. De operatie is dus zowel bedoeld voor de diagnose als ook meteen voor de behandeling.

Vaak zijn verschillende kleuringen nodig om te achterhalen van welk type tumor er sprake is. Deze kleuringen kosten tijd. Meestal duurt het daarom een aantal dagen voordat de patholoog kan vertellen van welk type ruggenmergtumor er sprake is. Het meestvoorkomende type ruggenmergtumor bij kinderen is het astrocytoom, gevolgd door het ependymoom. Zeldzaam zijn types zoals een gangliocytoom, ganglioglioom, glioblastoom, germinoom, PNET en Langerhanscel histiocytose. Tumoren die rondom het ruggenmerg zitten zijn vaak van het type meningeoom.

Hoe wordt een ruggenmergtumor behandeld?

Academisch ziekenhuis

Wanneer een bij een kind ontdekt wordt dat er sprake is van een ruggenmergtumor, dan zal het kind voor de verdere diagnostiek, behandeling en begeleiding worden verwezen naar een academisch ziekenhuis waar een speciaal behandelteam aanwezig is voor kinderen met een hersentumor of een tumor in het ruggenmerg.

Vier ziekenhuizen in Nederland hebben van deze teams: het UMC St. Radboud in Nijmegen, het ErasmusMC/Sophia kinderziekenhuis in Rotterdam, het UMCG in Groningen, het AMC/Emma kinderziekenhuis in Amsterdam

Multidisciplinair team

Kinderen met een ruggenmergtumor worden behandeld door een speciaal behandelteam. Dat betekent dat u en uw kind vele nieuwe gezichten zullen zien. Vaak zal het kind worden opgenomen op de afdeling kinderneurologie en/of kinderneurochirurgie van het dichtstbijzijnde academische ziekenhuis.

In het behandelteam zitten verschillende mensen

- een kinderneuroloog, die ouders en kind vertelt over de diagnose, de onderzoeken die gebeuren gaan en wat de plannen zijn van het behandelteam. De kinderneuroloog begeleidt ouders en kind tijdens het behandeltraject.
- een kinderneurochirurg die bekijkt of en wat voor operatie is er mogelijk is en deze uitvoert
- een kinderoncoloog die een behandeling met chemotherapie coördineert en ouders en kind daarover voorlicht en begeleidt.
- Een kinderradiotherapeut die de behandeling met bestraling coördineert en ouders en kind daarover voorlicht en begeleidt



- Een kinderrevalidatiearts die kinderen begeleidt met het omgaan met de gevolgen van de hersentumor en de behandeling in het dagelijks leven
- Een neuropsycholoog die ouders en kind begeleidt bij de emotionele gevolgen van het hebben van een hersentumor en de behandelingen die daarvoor nodig zijn en kijkt welke gevolgen de tumor en de behandeling hebben op het leren en het gedrag.
- Een kinderendocrinoloog die beoordeelt of er een gestoorde werking van de hormonen is als gevolg van de behandeling, waarvoor een behandeling nodig is.
- Een maatschappelijk werkende die ouders en kind begeleidt met de emotionele gevolgen van de tumor en de behandeling en die ook praktische adviezen kan geven ten aanzien van werk ouders, vergoeding van extra kosten en het aanvragen van bijvoorbeeld een persoonsgebonden budget (PGB)
- Verpleegkundigen op de afdeling die het kind goed in de gaten houden, verzorgen en steun geven aan ouders en kind en praktische adviezen kunnen geven.
- Soms is er een gespecialiseerde verpleegkundige die kinderen met een hersentumor en hun ouders begeleidt tijdens alle behandelingen en erna. Zo'n verpleegkundige wordt een verpleegkundig specialist of ook wel nurse practitioner genoemd.
- De pedagogische medewerkers zorgen voor afleiding op de afdeling en geven voorlichting over onderzoeken en behandelingen.
- De kinderfysiotherapeut die kinderen die problemen hebben met bewegen adviezen en oefeningen geeft om beter te kunnen bewegen
- De kinderergotherapeut die advies kan over hulpmiddelen waarmee kinderen zich gemakkelijker kunnen redden.
- De kinderlogopedist die adviezen geeft bij problemen met praten en/of slikken.
- De oogarts die controleert of er problemen zijn met het zien
- Achter de schermen werken nog meer mensen mee zoals de radioloog die de foto's beoordeelt, de nucleair geneeskundige die speciale scans maakt en de patholoog die onderzoekt van welke tumor er sprake is.

Tijdens bepaalde fases van de behandeling, zult u meer te maken krijgen met de ene behandelaar en in een andere fase weer met een andere behandelaar. Alle behandelaars overleggen regelmatig met elkaar.

Behandelman

Aan de hand van de bevindingen bij onderzoek, de gemaakte scans en het onderzoek van het tumorweefsel onder de microscoop zal een behandelplan gemaakt worden voor een kind. Verschillende behandelingen kunnen mogelijk zijn: een operatie, bestraling of chemotherapie. Soms is maar een behandeling nodig, vaak zijn ook combinaties van behandeling nodig. 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.

Daarbij wordt gebruikt gemaakt van behandelprotocollen. In dat protocol staat precies geschreven hoe kinderen met een bepaalde tumor behandeld moeten worden. Deze protocollen worden dan in heel Europa of in heel de Verenigde Staten gebruikt. Zo krijgen alle kinderen de beste en de optimale behandeling. In Nederland worden deze protocollen ook gebruikt. De kinderneurologen en kideroncologen die betrokken zijn bij de behandeling van kinderen met ruggenmergtumoren, hebben regelmatig overleg met elkaar. Zij bespreken dan volgens welke protocollen kinderen in Nederland behandeld zullen worden. Op deze manier krijgen alle kinderen in Nederland dezelfde optimale behandeling. Wanneer er nieuwe informatie beschikbaar komt, over betere behandelmethoden of behandelmethoden met minder bijwerkingen, dan worden deze protocollen weer aangepast.



Operatie

De neurochirurg zal proberen met een operatie zo veel mogelijk dan de tumor weghalen. De neurochirurg zal hierbij met uiterste voorzichtigheid te werk gaan. Geprobeerd wordt om zo min mogelijk gezond zenuwweefsel weg te halen en zo veel mogelijk van de tumor. Het is bij een ruggenmerg tumor vaak niet mogelijk om de hele tumor te verwijderen, dit zou te veel schade aan het gezonde ruggenmerg veroorzaken. Soms kiest de neurochirurg er voor om twee keer te opereren in plaats van om een keer te proberen alle tumor te verwijderen. Zo'n tweede operatie wordt een second look operatie genoemd.

Bestraling

Bij bepaalde tumoren is het nodig om na de operatie een aanvullende behandeling te geven met bestraling. Dit wordt radiotherapie genoemd. 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, ook wel radiotherapeut genoemd.

Chemotherapie

Een andere behandelmogelijkheid is chemotherapie, een behandeling met medicijnen. Dit kan zowel via het infuus als in tabletvorm zijn. De behandeling met chemotherapie wordt gecoördineerd en begeleidt door de kideroncoloog. Het type tumor bepaalt of deze behandeling nodig is.

Regelmatig controles

Na afloop van de behandeling zal een kind wat behandeld is voor een ruggenmergtumor regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog, kideroncoloog, de oogarts, de kinderrevalidatiearts, de orthopeed, de uroloog, de kinderendocrinoloog en de neuropsycholoog. Zo nodig ook door andere behandelaren. Deze doen regelmatig een neurologisch en lichamelijk onderzoek in combinatie met MRI-scans wordt gekeken of er aanwijzingen zijn dat de ruggenmergtumor weer gaat groeien of om bijwerkingen van de behandeling op het spoor te komen.

De neurochirurg ziet kinderen vaak eenmalig terug ongeveer zes weken na de operatie. Daarna meestal alleen indien nog een tweede operatie nodig is.

Controle scans

Door middel van MRI-scans, zal gekeken worden of de tumor weg blijft of eventueel toch weer gaat groeien. In de eerste periode tijdens en de na de behandeling worden de scans vaak om de paar maanden gemaakt. Later kan de frequentie van de scans wat verminderd worden. Er wordt minstens tot 5 jaar na de laatste behandeling gescand, vaak nog langer. Bij terugkeer van de tumor zal opnieuw gekeken moeten worden welke behandelmogelijkheden er 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 ruggenmergtumor heeft. Er volgt een periode van onzekerheid, spanning en mogelijk ook zware behandelingen. Dit heeft vaak een grote weerslag op het kind met de ruggenmergtumor 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 ruggenmergtumor heeft (gehad).

Wat is de prognose van een ruggenmergtumor?

Genezing

Het is lastig om hier een algemene prognose te geven van een ruggenmergtumor. Die is namelijk voor elk kind verschillend en hangt af van de leeftijd van het kind, de grootte van de tumor, de plaats van de tumor, de mogelijkheid van de neurochirurg om de tumor helemaal te verwijderen, de bevindingen bij het onderzoek van de patholoog en de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling en het tijdstip van deze terugkeer. Er zijn relatief goedaardige tumoren met een goede prognose en meer kwaadaardige tumoren met een somberder prognose.

Het behandelteam zal altijd aangeven of het reëel is om te mogen verwachten dat het kind zal genezen als gevolg van de behandeling. Een behandeling gericht op genezing wordt een in-opzet curatieve behandeling genoemd.

Ook als genezing niet meer mogelijk is, kan een behandeling wel helpen om er voor te zorgen dat kinderen minder klachten hebben. Zo'n behandeling wordt een palliatieve behandeling genoemd.

Terugkeer van de tumor

Na het doormaken en de behandeling van een ruggenmergtumor zullen kinderen onder regelmatige controle blijven bestaan om te kijken of de tumor terugkomt. Wanneer de tumor terugkomt, moet gekeken worden welke behandelmogelijkheden er zijn.

Restverschijnselen

Als gevolg van de tumor en de behandeling kunnen kinderen last hebben van bepaald problemen of uitvalsverschijnselen. Dit hangt vooral af van het soort behandeling, dat nodig was, bij chemotherapie en radiotherapie zijn er meer restverschijnselen dan bij alleen een operatie. Veel voorkomende restverschijnselen zijn een verminderde beweeglijkheid van de rug, klein van lengte blijven, vermoeidheidsklachten, problemen met ophouden van plas en ontlasting of problemen met het normaal functioneren van de geslachtsorganen (het krijgen van een bijvoorbeeld een erectie)

Uitvalsverschijnselen als gevolg van de operatie of een nabehandeling verbeteren vaak geleidelijk in de loop van maanden. Een deel van de uitvalsverschijnselen kan blijvend zijn. Globaal gezegd zijn uitvalsverschijnselen die een tot twee jaar na ontstaan nog aanwezig zijn, vaak blijvend. Problemen met bewegen herstellen in het algemeen beter dan problemen met plassen, de ontlasting of met de geslachtsorganen. Er zal telkens gekeken worden hoe kinderen zo normaal mogelijk kunnen leven met de beperkingen die zijn ontstaan als gevolg van de tumor en de behandeling.

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



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

De precieze oorzaak voor het ontstaan van ruggenmergtumor is niet bekend. Tot nu toe is niet goed bekend waarom het ene kind een ruggenmergtumor krijgt en het andere kind niet. Waarschijnlijk gaat het om een samenspel van verschillende factoren. Het gebeurt maar zeer zelden dat er in een familie meerdere kinderen zijn met tumor. Vaak is er dan sprake van een onderliggend syndroom waarbij een vergrote kans bestaat op het krijgen van tumoren. Broertjes en zusjes hebben dus normaal gesproken, wanneer er geen aanwijzingen zijn voor een onderliggend syndroom, geen grotere kans dan een ander willekeurig kind om ook ruggenmergtumor te krijgen. Een klinisch geneticus kan mede beoordelen of er sprake is van een onderliggend syndroom.

Links en verwijzingen

www.hersentumor.nl

(informatiesite over verschillende hersentumoren)

www.vokk.nl

(Nederlandse vereniging van ouders met kinderen die kanker hebben)

www.skion.nl

(stichting kinderoncologie Nederland)

Auteur: J.H. Schieving

Laatst bijgewerkt 25 januari 2012.

