



Børnecancerfonden *informerer*

hjernetumorer

børne | cancer | fonden

hjernetumorer

Fra de danske børnekraftafdelinger i Aalborg, Århus, Odense og København, januar 2012.

FOREKOMST

Tumorer i hjerne og rygmarv udgør 25 procent af alle kræfttilfælde hos børn og unge, og i Danmark diagnosticeres årligt cirka 40 tilfælde. Forekomsten har været stabil de sidste 30 år. Tumorer kaldes også svulster – de to ord betyder det samme.

Visse typer af tumorer i hjerne og rygmarv hos børn forekommer med øget hyppighed hos personer med bestemte arvelige sygdomme. For eksempel har børn med neurofibromatose type 1 markant øget risiko for tumorer i hjernen. En række andre, meget sjældne, arvelige syndromer giver øget risiko for at udvikle tumorer, men disse tilstande er, både enkeltvis og samlet set, meget sjældne, også hos børn med kræft. Over 90 procent af børn og unges tumorer i hjerne og rygmarv opstår uden kendt årsag og er ikke arvelige.

Hjernetumorer udgår fra centralnervesystemets forskellige celletyper, oftest nerveceller, støttevæv eller hinder. Den oprindelige celletype er i de fleste tilfælde en del af tumorens navn. For eksempel kaldes tumorer, der opstår fra forstadier til nerveceller (neuroner og ganglier), for neuro-epitheliale tumorer (for eksempel medulloblastom eller gangliocytom), tumorer, der opstår fra forstadier til støttevæv (glia, astrocyt), for gliomer (for eksempel astrocytom eller ependymon), og tumorer, der opstår fra hjernens ydre hinder (meninges), for meningeomer.

SYMPTOMER

De symptomer (sygdomstegn), som barnet udvikler, hænger tæt sammen med barnets alder, hvor tumoren sidder, og hvor hurtigt den vokser. De fleste symptomer skyldes, at tumoren trykker på det omgivende hjernevæv eller forstyrrer vandcirkulationen i hjernen, så barnet får hydrocefalus ("vand i hovedet").

Spædbørn og småbørn kan være præget af manglende appetit, opkastnings-tendens og dårlig trivsel, uro eller skrigetendens. Måske bliver kraniets fontanelle (den "bløde plet") mere spændt og hård, måske får barnet tendens til at ligge med nakken bøjet bagover eller får kramper.

Større børn kan få hovedpine, kvalme og opkastninger især om morgenen, kan ændre adfærd eller få svært ved skolearbejdet og have større søvnbehov. De kan også få delvis eller hel lammelse eller styringsbesvær af ansigt, hoved, arme eller ben, svimmelhed, synsforstyrrelser eller hormonforstyrrelser, som hæmmer vækst eller tidlig pubertet. Der kan komme mindre eller større kramper med eller uden påvirkning af bevidstheden. Nogle tumorer opdages tilfældigt, hvis barnet scannes for noget helt andet.

UNDERSØGELSER

Hvis lægen mistænker en hjernetumor, scannes der med CT eller MR. CT bruger røntgenstråler, er hurtig og findes på alle hospitaler. MR bruger magnetfelter, tager længere tid, er ikke altid akut tilgængelig, men laver til gengæld meget mere nuancerede billeder end CT og er den eneste metode, der kan scanne omkring rygmarven.

Børn under seks år må oftest bedøves til MR-scanning for at ligge stille nok. Scanningerne viser, hvor tumor sidder, om der er tegn på spredning, og om der er tegn på hydrocefalus ("vand i hovedet"). Scanningerne kan vejlede om tumors type, men i de allerfleste tilfælde er det en vævsprøve udtaget ved biopsi eller operation, der afgør præcist, hvilken tumortype der er tale om.

Lumbalpunktur (undersøgelse af en prøve af rygmarvsvæsken) kan i nogle tilfælde afgøre tumors type og kan vise, om tumor har spredt sig.

Øjenundersøgelse vurderer, om tumor trykker på synsbanerne, og om der er tegn på hydrocefalus. Hjernens elektriske aktivitet undersøges med EEG (elektro-encefalo-gram), hvis der er mistanke om kramper eller andre anfald. En detaljeret undersøgelse af hørelsen (audiometri) udføres ved mistanke om nedsat hørelse eller tumor i nærheden af hørenerven. Hormontest foretages, hvis der er mistanke om, at tumor har ændret hormonbalancen.

BEHANDLINGER

Visse hjernetumorer giver få eller ingen symptomer og observeres derfor i første omgang med jævnlige scanninger og lægeundersøgelser – måske var tumor et tilfældigt fund uden betydning. Andre hjernetumorer er så

karakteristiske på scanning, at man starter cytostatika eller bestråling uden først at tage en vævsprøve. Men for de allerfleste hjernetumorer starter behandlingen med operation. For mange hjernetumorer er operation den eneste nødvendige behandling, men for andre tumorer, blandt andet alle ondartede tumorer, må operation suppleres med cytostatika og/eller bestråling.

Hjernetumorer giver ofte hydrocefalus, det vil sige for meget vand i hjernens hulrum eller "vand i hovedet". Hydrocefalus går nogle gange over, hvis tumor kan opereres bort, men andre gange må hydrocefalus behandles yderligere. Enten ved at lave en åbning i en bestemt hinde i hjernen (ventrikulostomi) eller ved at anlægge en tynd slange fra et af hjernens hulrum til bughinden. Slangen, som kaldes en "shunt" eller en ventil, indopereres skjult under huden.

Medicin af typen binyrebarkhormon (dexamethason eller prednison) kan bruges fra diagnose, indtil den egentlige tumorbehandling er startet, hvis der er meget hævelse i hjernevævet rundt om tumor, eller hvis tumors tryk på omgivelserne giver alvorlige symptomer. Binyrebarkhormon virker altså ved at påvirke tumors omgivelser, men behandler ikke selve tumoren.

Patienter med kramper eller andre anfald behandles med epilepsimedicin. Behandlingen fortsættes i et eller flere år efter, at tumor er borte for at give størst mulig chance for, at patienten senere i livet kan være anfaldsfri uden at tage medicin.

Hormonmangel som følge af tumor eller tumorbehandling erstattes med hormontilskud. Dog gives der først tilskud af væksthormon, når behandlingen har været afsluttet i et år, og tumor enten er helt væk eller ikke viser tegn på at vokse.

OPERATION

Tumorer i hjerne og rygmarv fjernes oftest helt eller delvist ved operation, som foretages af neurokirurger. Hvis lægerne vurderer, at tumorfjernelse vil medføre for alvorlig skade, kan de vælge at nøjes med at tage en biopsi af tumor (vævsprøve). Biopsi kan tages ved operation (åben biopsi) eller som en nåleprøve (stereotaktisk biopsi).

Tumurvæv fra operation eller biopsi undersøges af neuropatologer, blandt andet ved mikroskopi. Efter nogle dage til en uges analyse kan neuropatologerne normalt bestemme tumors type. Ud fra dette afgør lægerne, om der bør gives supplerende behandling, og i givet fald hvilken type behandling.

Hjernetumorerens vævstype graderes også på en WHO-skala fra et (stabil eller langsomvoksende, uden egentlige cancertræk) til fire (hurtigvoksende, ondartet svarende til kræft andre steder i kroppen). Hjernetumorer af grad et og to kaldes også for lavgradstumorer, godartede, benigne eller ikke-maligne tumorer, og tumorer af grad tre og fire kaldes højgradstumorer, ondartede eller maligne tumorer. Det er vigtigt at forstå, at en hjernetumors grad kun er én af mange ting, der siger noget om, hvor svær en tumor er at behandle, hvor mange skader den kan give patienten, og dermed hvor meget tumor truer barnets funktion og dets liv. Andre ting, der også er med til at afgøre dette, er blandt andet barnets alder, tumors præcise vævstype og tumors placering.

Det er specielt for tumorer i hjernen, at lavgradstumorer i nogle tilfælde kan give lige så mange problemer og være lige så livstruende som højgradstumorer. Det skyldes blandt andet, at tumorerne sidder i eller ved vores dyrebare hjerne og nogle gange vokser ind imellem det normale hjernevæv, så det ikke er muligt at fjerne hele tumor med en rand af normalt væv rundt om-

kring, når der opereres, sådan som man ville gøre med en tumor andre steder i kroppen. Derfor registreres både lavgrads- og højgradstumorer i hjernen i Cancerregisteret og Dansk Børnecancerregister, og patientforeningernes tilbud og legater er beregnet til både børn med lavgrads- og højgradstumorer.

Det er meget vanskeligt at operere en hjernetumor bort, fordi tumor oftest sidder omgivet af normalt hjernevæv. Ideelt set bør hele tumoren fjernes uden nogen skade på det normale hjernevæv. I praksis efterlader kirurgen i nogle tilfælde tumurvæv i hjernen, enten fordi patienten bliver akut dårlig, når man prøver at fjerne det, fordi tumurvævet sidder rundt om livsnødvendige strukturer, eller fordi det ikke er klart, om det er tumurvæv eller normalt hjernevæv. Det sidstnævnte kan vurderes mere sikkert ved en MR-scanning udført indenfor to til tre døgn efter operationen. Hvis man formoder, at tumor er ondartet, hvis der er tegn på, at der fortsat sidder tumurvæv tilbage, og hvis kirurgen vurderer, at det kan opereres bort, vil man ofte gennemføre endnu en operation en til to uger efter den første. Det er meget sikrere for patienten at få tumor fjernet ved flere operationer i træk end at få fjernet raskt hjernevæv, som var mistænkt for at være tumor. Selvom operationen er vellykket, er det ikke altid, at de symptomer, som barnet havde før operationen, forsvinder. Undertiden må man også operere ind i sundt væv, for eksempel hvis tumor sidder dybt inde i hjernen. Derved kan der komme nye følgetilstande, for eksempel kraftnedsættelse eller lammelser af muskler. Både tumoren og operationen kan også ændre barnets psykiske tilstand.

STRÅLER

Behandling med stråler kan bruges, hvis hjernetumoren er følsom for denne behandling. De fleste børn med ondartede hjernetumorer får strålebehand-

ling som en del af den samlede behandling. Man kan dels stråle mod hele hjernen og rygmarvskanalen for at modvirke eller behandle tumorspredning, dels stråle med højere doser mod det oprindelige tumorområde eller en eventuel tumorrest for at dræbe tumorvæv her og modvirke spredning. Man kan enten bestråle med fotoner ("almindelige stråler") eller protoner (partikelbestråling). Fotoner og protoner er lige gode til at behandle tumor, men hos de fleste børn giver protonbestråling lavere stråledosis til det omgivende, normale væv, både i og udenfor hjernen. I så fald bliver visse sene bivirkninger til strålebehandlingen færre og mildere.

For hver enkelt patient, hvor vi anbefaler strålebehandling, vurderer vi grundigt, sammen med strålespecialisterne fra voksen-onkologisk afdeling, om den konkrete patient i den konkrete situation vil have væsentlig fordel af, at bestråling gives med protoner i stedet for fotoner. Protonbestråling kan endnu ikke gives i Danmark, så i givet fald henvises danske børn til behandling i udlandet, for eksempel i Houston, Texas i USA. Når vi anbefaler protonbestråling i udlandet, betales udgifterne af Sundhedsstyrelsen.

Strålebehandling gives på en stråleafdeling (voksen-onkologisk afdeling). Strålebehandling varer fire til seks uger, uanset om der anvendes fotoner eller protoner. Der gives bestråling alle hverdage. Hver behandling varer kun ca. 15 minutter. Da barnet skal ligge helt stille under behandlingen, må børn under seks år oftest bedøves til hver strålebehandling.

Strålebehandling gør ikke ondt, men kan give kvalme, træthed, hårtab, irritation af slimhinder og forbigående hæmning af knoglemarvens produktion af blodlegemer. I årene efter strålebehandling mod hjernen ses ofte langsom-

mere intelligensmæssig udvikling og ændring af barnets psykiske tilstand. Jo yngre barnet er ved bestråling, jo hyppigere og mere alvorlige er følger tilstandene. Derfor strålebehandles børn under to til fire år meget nødtigt mod hjernen.

Strålebehandling mod de centrale dele af hjernen (hypofyse og hypothalamus) kan give forstyrrelser i de hormonsystemer, der styres herfra. Det drejer sig om væksthormon, stofskiftehormon, binyrebarkhormon og kønshormon. Disse hormonforstyrrelser kan udvikles gradvist over mange år. Efter strålebehandling mod hjernen bliver der derfor regelmæssigt foretaget blodprøvekontrol af hormonproduktionen, så man kan starte hormonbehandling, hvis der skulle komme forstyrrelser. Strålebehandling mod ryggen bremser væksten i rygsøjlen i de følgende år.

CYTOSTATIKA

Behandling med cytostatika (kemoterapi) kan bruges, hvis hjernetumoren er følsom for denne behandling. Afhængigt af tumors præcise type bruges forskellige cytostatika-stoffer, baseret på tidligere forsøg med stofferne. I forhold til strålebehandling har cytostatika flere bivirkninger under behandlingen, men færre langtidsbivirkninger. Hvis tumor er følsom for cytostatika, kan behandlingen i nogle tilfælde gøres ekstra effektiv ved, at cytostatika både gives i blodbanen og gives direkte ind i cerebrospinalvæsken, som er den væske, som hjernen og rygmarven ligger i. Det gøres via et særligt indopereret kammer på kraniet, som kaldes et Omayá-reservoir. Da strålebehandlingens senfølger er mere alvorlige, jo yngre barnet er ved bestrålingen, bruger vi, alt andet lige, oftere cytostatika hos yngre børn, specielt børn under to til fire år.

PROGNOSE

Samlet set er tre fjerdedele af børn med hjernetumor fortsat i live fem år efter diagnosen, og de fleste vil være helbredt. Overlevelsen afhænger blandt andet af tumors vævstype, tumors størrelse og placering, om det er muligt at operere hele tumoren bort, om der er spredning (metastaser) af tumoren ved diagnose og af barnets alder.

Funktionsniveauet hos de børn, der overlever en hjernetumor, varierer meget: Et stort antal børn, som kun er behandlet med operation og eventuelt med cytostatika, har ret få langtidsfølger, mens børn der har fået en større blivende neurologisk skade efter operation og/eller har fået strålebehandling, ofte har mere alvorlige følgevirkninger, specielt hvis det har været nødvendigt at bestråle hele hjernen.

SAMARBEJDE LOKALT

Hjernetumorer undersøges, behandles og kontrolleres i et tæt samarbejde mellem de forskellige lægelige specialer og andre faggrupper (for eksempel sygeplejerske, fysioterapeut, ergoterapeut, psykolog, socialrådgiver). Vi vurderer, hvilke undersøgelser, behandlinger, genoptræning og kontrol der vil være bedst for den enkelte patient ved fælles møder (konferencer), hvor de relevante fagpersoner alle deltager. Og for at få det komplekse forløb på mange afdelinger til at forløbe glat bruger vi meget tid på koordinering!

SAMARBEJDE I OG UDENFOR DANMARK

Hjernetumorer hos børn og unge er i sig selv sjældne, og de enkelte tumortyper tilsvarende sjældnere. Derfor samarbejder vi som fagpersoner tæt med

vores kolleger på andre afdelinger i Danmark. De fleste danske børn, som behandles for en hjernetumor med stråler eller cytostatika, behandles i henhold til europæiske behandlingsanvisninger (protokoller), som betragtes som tidens bedste bud på en standardbehandling. I visse tilfælde vil der også være mulighed for at indgå i et internationalt randomiseret behandlingsforsøg, i så tilfælde vil I blive grundigt informeret af jeres læge om denne mulighed.

Randomisering (det vil sige lodtrækning mellem to tilsyneladende ligestillede behandlinger) bruges, når man antager, at begge behandlinger er virksomme, men man ikke ved, hvilken der har den bedste effekt eller de færreste bivirkninger med samme effekt og ønsker at undersøge dette. Via dette samarbejde har vi tæt kontakt med netværket af europæiske specialister inden for de enkelte sygdomme, og vi diskuterer hyppigt særligt vanskelige eller usædvanlige tilfælde med dette netværk.

børne | cancer | fonden

Børnecancerfonden

Dampfærgevej 22
Postboks 847
2100 København Ø

t: 3555 4833

m: kontakt@boernecancerfonden.dk

w: boernecancerfonden.dk