



Børnecancerfonden *informerer*

kimcelle- tumorer

børne | cancer | fonden

kimcelle- tumorer

Fra de danske børnekræftafdelinger i Aalborg, Århus, Odense og København, september 2011.

Kimcelletumorer – eller germinalcelletumorer – opstår fra kimceller, det vil sige de celler, som er udgangspunkt for æg- og sædcellerne. Hos voksne forekommer svulsterne derfor hyppigst i testikler eller æggestokke. Tidligt i fosterlivet, før kønskirtlerne udvikles, findes der kimceller andre steder, såvel i som udenfor fosteret. Kimcelletumorer kan derfor opstå uden for kønskirtlerne, hvilket er det hyppigste i barnealderen. Hvert år konstateres sygdommen hos tre til fire børn i Danmark. Kun meget sjældent sker det, at flere i en familie får konstateret sygdommen.

Årsagen til, at svulsten udvikles, kendes ikke. Disse svulster kan betragtes som en overgang mellem misdannelser og egentlige svulster. Som følge af kimcellernes særlige egenskaber til at udvikle sig i forskellige retninger indeholder kimcelletumorer oftest forskellige typer væv, de kaldes teratomer. I folkemunde kaldes nogle af disse svulster, fejlagtigt, for en tvilling. Teratomer er som regel godartede i starten, men kan ændre sig og blive ondartede.

TUMORMARKØRER

En del kimcelletumorer udskiller særlige hormoner i blodet, som alfa-foetoprotein (AFP) og human chorion gonadotropin (HCG). Hormonniveauet i blodet kan anvendes til at følge sygdomsaktiviteten, herunder vurdere behandlingens effekt, samt til opfølgning efter afsluttet behandling med henblik på tidlig påvisning af et eventuelt tilbagefald.

Der findes flere forskellige typer af kimcelletumorer. Symptomer og behandling afhænger af barnets alder samt svulstens type og lokalisation.

01. Sacrococcygealt teratom

Er den hyppigste kimcellesvulst hos børn. Den udgår fra området omkring halebenet og er langt hyppigere hos piger end hos drenge. Svulsten udvikles i fosterlivet og er oftest til stede ved fødslen som en stor knude bag endetarmsåbningen. Svulsten kan afsløres ved rutine ultralydsundersøgelse under graviditeten. Svulsten fjernes bedst i første leveage. Tilbagefald er sjældne, men kan ses, særlig hvis der er mistanke om efterladt tumorvæv. Opfølgning med klinisk undersøgelse, måling af alfa-foetoprotein i blodet samt eventuelt ultralydsundersøgelse må derfor anbefales.

02. Svulster i æggestokke (teratomer eller dysgerminomer)

Disse svulster er sjældne og forekommer oftest sent i barndommen (10-14 års alderen). Omkring halvdelen er godartede teratomer, de øvrige svulster kan være ondartede og eventuelt kræve supplerende kemoterapi efter operativ fjernelse.

03. Svulster i testiklerne

Testikelsvulster er også sjældne hos børn og forekommer oftest før fem års alderen. Kirurgisk behandling er i de fleste tilfælde tilstrækkelig.

04. Gonadoblastomer

Disse svulster er ekstremt sjældne og opstår udelukkende hos børn, der som følge af en kromosomfejl har kønskirtler, som er en mellemting mellem mandlige og kvindelige ("intersex"). Disse svulster kan med tiden blive ondartede, hvorfor de "misdannede" kønskirtler må fjernes forebyggende.

05. Andre teratomer

Andre lokalisationer er meget sjældne, men svulsterne kan ses på halsen, i brysthulen og i vævet bag bughulen. På halsen kan svulsterne blive meget store og give åndedrætsbesvær fra fødslen. Dette kræver særlige foranstaltninger under fødslen og tidlig operation.

Øvrige teratomer kan være godartede eller ondartede. Behandlingen omfatter tumorfjernelse eventuelt forudgået af kemoterapi, hvis svulsten ikke kan fjernes i sin helhed.

06. Intrakranielle kimcelletumorer

Germinalcelletumorer kan også optræde i hjernen, hvor de første symptomer oftest skyldes øget tryk i kraniet (hovedpine, dobbelt- eller sløret syn, opkastninger), for tidlig pubertet eller påvirkning af væksthastighed. For yderligere oplysninger om kimcelletumorer i hjernen henvises til informationskrivelsen om hjernesvulster.

UNDERSØGELSER VED MISTANKE OM KIMCELLETUMORER

På basis af en ultralydsscanning får man ofte mistanke om en kimcelletumor. Derefter skal man undersøge svulstens nøjagtige udbredning og eventuel spredning ved MR-scanning, CT-scanning og eventuelt knoglescanning. Hvis undersøgelserne giver mistanke om spredning, skal der også foretages en undersøgelse af knoglemarven (i fuld bedøvelse).

Hvis lægerne på basis af scanningerne er i tvivl om diagnosen, kan det blive nødvendigt, at barnet under fuld bedøvelse får taget en vævsprøve fra svulsten. Svar på en sådan prøve kan tage op til en uge.

Der tages også forskellige blodprøver, herunder er især hormonmarkørerne alfa-foetoprotein (AFP) og human chorion gonadotropin (HCG) vigtige både til

at stille diagnosen og til at følge effekten af behandlingen, hvis et af disse hormoner er forhøjet.

Hvis barnet skal behandles med kemoterapi, skal der foretages en høreprøve og en særlig undersøgelse af barnets nyrefunktion, da de kemoterapistoffer, der anvendes, i ganske vist sjældne tilfælde kan påvirke hørelse og nyrefunktion.

På basis af undersøgelser og i nogle tilfælde først efter operation kan barnets sygdom inddeles i tre risikogrupper: Lavrisiko, mellemrisiko eller højrisko. Disse risikogrupper har betydning for valg af behandling. Lægerne på afdelingen vil forklare, hvilken gruppe barnet tilhører.

BEHANDLING

Den behandling, vi anvender i Danmark, er beskrevet i en international behandlingsprotokol, som anvendes på alle de danske børnekræftafdelinger og i flere andre europæiske lande. De fleste børn vil følge nedenstående, men der kan komme afvigelser undervejs betinget af sygdom eller reaktion på behandlingen.

Barnets behandling afhænger af barnets alder, svulstens lokalisation og udbredning, om der er spredning, om der er forhøjede værdier af AFP eller HCG, og af om svulsten er ondartet eller godartet.

I hvert enkelt tilfælde vurderer lægerne, om barnet skal opereres primært, det vil sige uden forudgående kemoterapi. Alle patienter, hvor sygdommen ikke har spredt sig, skal vurderes med henblik på operativ fjernelse af svulsten. Hvis svulsten har spredt sig, eller hvis der er forhøjet indhold af AFP eller HCG i blodet, tilrådes behandling med kemoterapi i to til fire måneder. Herved vil

svulsten ofte skrumpe så meget, at den kan fjernes fuldstændigt ved en efterfølgende operation. Tidspunktet for en operation vil blive afgjort af lægerne ud fra svulstens størrelse på MR- eller CT-scanning og AFP.

LAVRISIKO:

Skal som udgangspunkt kun opereres; og hvis AFP er forhøjet inden operationen skal koncentrationen i blodet af AFP/HCG følges en gang om ugen, indtil de er normale, derefter hver måned. Kun hvis AFP/HCG stiger sikkert, eller der konstateres en genvækst af svulsten, skal barnet behandles med kemoterapi.

MELLEMRIKIKO:

Behandles med fire serier kemoterapi ca. hver tredje uge, hver af tre dages varighed. Behandlingen kræver indlæggelse og indgift af væske. Undervejs måles AFP hver tredje uge. Efter fire serier kemoterapi foretages en ny scanning for at vurdere svulstens størrelse. Hvis AFP er normal, og svulsten er borte, skal der ikke gives mere behandling, men barnet skal følges med måling af AFP og ultralydsscanninger med en til tre måneders interval. Hvis AFP ikke er blevet helt normal, fortsættes blodprøvekontrollerne. Hvis scanningerne viser, at der er en restsvulst, skal barnet opereres, hvis man mener, at svulsten kan fjernes uden at forårsage skade på barnets raske væv.

HØJRISIKO:

Behandles med seks serier kemoterapi ca. hver tredje uge, hver af tre dages varighed. Behandlingen kræver indlæggelse og indgift af væske. Undervejs måles AFP hver tredje uge. Efter seks serier kemoterapi foretages en ny scanning for at vurdere svulstens størrelse. Hvis AFP er normal, og svulsten er borte, skal der ikke gives mere behandling, men barnet skal følges med måling

af AFP og ultralydsscanninger med en til tre måneders interval. Hvis scanningerne viser, at der er en restsvulst, skal barnet opereres, hvis man mener, at svulsten kan fjernes uden at forårsage skade på barnets raske væv.

Strålebehandling er meget sjældent nødvendig. Det er især i forbindelse med tilbagefald af visse typer af kimcelletumorer, at strålebehandling kan komme på tale.

AMBULANT OPFØLGNING

Efter endt behandling foretages såkaldte statusundersøgelser, hvor man undersøger alle de steder, hvor sygdommen sad før behandlingen. Det vil i mange tilfælde kun dreje sig om en MR- eller en CT-scanning af svulstområdet samt blodprøvemåling af AFP og HCG. Derefter skal barnet følges ambulant for at opdage et eventuelt tilbagefald af svulsten.

Hvis AFP eller HCG var forhøjet på diagnostidspunktet, skal disse markører måles hyppigt i starten og derefter med længere mellemrum.

PROGNOSE

Overlevelsen for de helt godartede kimcellesvulster, der udelukkende er blevet opereret, er stort set 100 procent, kun ganske få vender tilbage og kan da helbredes med en ny operation og eventuelt kemoterapi.

Sandsynligheden for helbredelse for børn med den ondartede form for kimcelletumor er også rigtig god, mellem 80 procent og 100 procent afhængig af risikogruppe. For børn med lavrisiko, som kun er opereret, gælder det, at svulsten i ca. 25 procent af tilfældene kan vende tilbage, men disse kan stort set alle helbredes med kemoterapi.

børne | cancer | fonden

Børnecancerfonden

Dampfærgevej 22
Postboks 847
2100 København Ø

t: 3555 4833

m: kontakt@boernecancerfonden.dk

w: boernecancerfonden.dk