

Atypische teratoïde/rhabdoïde tumor (ORPHA 99966)

Wat is het?

Een atypische teratoïde/rhabdoïde tumor (AT/RT) is een zeer zeldzame, agressieve kwaadaardige tumor van het centrale zenuwstelsel. De tumor ontstaat in de hersenen of soms in het ruggenmerg. AT/RT komt vooral voor bij zeer jonge kinderen, meestal jonger dan 3 jaar. De tumor groeit snel en kan zich via het hersenvocht verspreiden naar andere delen van het zenuwstelsel.

Klachten

De klachten hangen af van de plek van de tumor. Vaak zijn er hoofdpijn, braken, sufheid, prikkelbaarheid en evenwichtsproblemen. Bij baby's kan het hoofd sneller groeien. Soms ontstaan epileptische aanvallen, een scheve hoofdhouding of problemen met zien of bewegen.

Onderzoeken

MRI van de hersenen en/of het aangedane gebied, soms CT-scan en altijd weefselonderzoek. Via een ruggenprik wordt het hersenvocht onderzocht op tumorcellen. Genetisch onderzoek (SMARCB1/INI1) is onderdeel van de diagnostiek. Ook volgt erfelijkheidsonderzoek.

Behandeling

Intensieve behandeling met een combinatie van operatie, chemotherapie en soms bestraling. Diagnostiek en behandeling vindt in principe plaats in een kinderoncologisch centrum (Prinses Máxima Centrum).

Controles

Intensieve controles in de eerste jaren met MRI-scans van de hersenen en het ruggenmerg. Daarna langdurige follow-up van minimaal 10 jaar. Extra aandacht voor groei, ontwikkeling, gehoor, hormonen en late effecten van behandeling.