

Levertumoren

Hepatoblastoom (HB) en Hepatocellulair Carcinoom (HCC)

Wat is een HB en wat is een HCC?

Het hepatoblastoom en het hepatocellulair carcinoom zijn beide kwaadaardige tumoren van de lever. Een hepatoblastoom is een tumor die ontstaat in de levercel (hepatocyt) tijdens de ontwikkeling van primitieve cel tot volwassen levercel in het zich ontwikkelende embryo of jonge kind. Een hepatocellulair carcinoom ontstaat ook uit de hepatocyt, maar is geen ontwikkelingstumor. Het hepatocellulair carcinoom is dan ook eigenlijk meer een tumor van volwassenen en zeldzamer bij kinderen, terwijl het hepatoblastoom typisch is voor kinderen en niet voorkomt bij volwassenen.

Wat voor klachten horen erbij?

Levertumoren zijn over het algemeen pijnloos en geven weinig klachten. Ze kunnen dus ongemerkt heel groot worden en pas op gaan vallen als de buik dik wordt of kleren niet goed meer passen ('broek gaat niet meer dicht'). Tevens kan er geelzucht ontstaan, maar dit is meestal ook pas als de tumor al groot is. Soms worden ze opgemerkt bij een routine onderzoek op het consultatiebureau of de huisarts. Heel zelden ontstaat er een bloeding in de tumor of buik die aanleiding geeft tot (pijn-) klachten en bezoek aan de dokter, die dan een grote tumor ontdekt.

Hoe vaak komt het voor?

Het HB is de belangrijkste kwaadaardige levertumor bij kinderen, maar is zeer zeldzaam. Het HB komt voor bij minder dan 1/1.000.000 kinderen per jaar en vormen ongeveer 1-2% van alle kindertumoren. Het is een typische tumor van het jonge kind. Hoewel het HB tot 15 jaar kan voorkomen zijn de meeste kinderen (>80%) jonger dan 3 jaar bij diagnose. Het HCC betreft slechts 10-30% van de levertumoren bij kinderen. En ten slotte is er nog een kleine groep van weke delen sarcomen of rhabdomyosarcomen die in de lever kunnen voorkomen. Het HCC komt meer voor op wat oudere leeftijd, meestal vanaf 5 jaar. In gebieden waar infectie met het EBV virus veel voorkomt, zoals Taiwan, is het merendeel van de levertumoren echter HCC en de minderheid HB. Dit suggereert een belangrijke rol voor dit virus in het ontstaan van die tumoren (zie hieronder).

Waarvoor wordt een HB en een HCC veroorzaakt?

Er is weinig bekend over de wijze waarop levertumoren bij kinderen ontstaan. Zoals gezegd is het HB een ontwikkelingstumor die ontstaat tijdens de rijping van primitieve of voorloper levercellen. Afwijkingen aan het DNA ([hyperlink](#)), het erfelijke materiaal, zijn bekend in deze tumoren maar verklaren nog niet precies het ontstaan. Daarnaast komt HB vaker voor bij patiënten met een zeldzame aangeboren afwijking in het DNA van een stukje van chromosoom 11 (het zogenaamde Beckwith-Wiedemann syndroom; BWS). Hierbij is sprake van een verhoogde aanmaak van een groeifactor (IGF2) die mogelijk is betrokken bij de verhoogde kans op het krijgen van HB, maar ook andere tumorsoorten. Een ander verband is er met familiale polyposis coli (FAP), een erfelijke vorm van darmkanker. Regelmatig zal een hepatoblastoom aanleiding zijn voor een gezinsonderzoek en eventueel familieonderzoek. Een van de doelen van dit onderzoek is om u en uw familie te informeren over een eventuele verhoogde aanleg voor kanker. Uiteraard is dit onderzoek vrijwillig voor ieder lid van de familie.

Een HCC is geen ontwikkelingstumor. Zoals gezegd zou een infectie met het EBV virus een rol kunnen spelen in het ontstaan van een HCC. Ook patiënten met levercirrose of een chronische ontsteking ten gevolge van hepatitis B of C hebben een verhoogde kans op het ontwikkelen van een HCC. Een verhoogde kans op HCC is ook gezien in patiënten met een stofwisselingsziekte (tyrosinemie type I).

Hoe stellen we de diagnose?

Het HB produceert Alfa-foetoproteïne (AFP), een natuurlijk voorkomende stof die door de tumor in grote hoeveelheid wordt aangemaakt en in het bloed terecht komt. We noemen dit een zgn. tumormarker. Deze tumormarker wordt bepaald bij de verdenking op een levertumor. Daarnaast wordt een echo en CT / MRI van de lever gemaakt om de precieze ligging en uitbreiding van de tumor in de lever in kaart te brengen. In de meeste gevallen zal er ook een biopsie genomen worden om de type en/of subtype van de tumor te bepalen. Tevens wordt vastgesteld of er uitzaaiingen zijn. Levertumoren kunnen met name uitzaaien naar de longen. Daarvoor wordt een CT-scan van de longen gemaakt

Het bloedniveau van AFP wordt ook in het vervolg van de behandeling veelvuldig bepaald ter controle.

Is er een behandeling voor het HB en HCC?

De behandeling van levertumoren is op twee principes gebaseerd. Ten eerste een volledige verwijdering van de tumor in de lever en ten tweede het voorkomen of behandelen van uitzaaiingen.

Het chirurgisch verwijderen van de tumor is op het moment van de diagnose bijna nooit mogelijk, levertumoren zijn meestal te groot. Om de tumor kleiner te maken wordt een aantal kuren gegeven met chemotherapie. De soort en hoeveelheid chemotherapie worden bepaald door de soort en uitbreiding van de tumor. De chemotherapie ter verkleining van de levertumor is tevens de behandeling van eventuele metastasen. Na deze chemotherapie moet de tumor te verwijderen zijn, met behoud van genoeg eigen gezond leverweefsel. Indien dit niet het geval is zal een levertransplantatie worden overwogen. Na de operatie volgen nog enkele chemotherapie kuren.

Zijn er ook bijwerkingen van de behandeling?

Het spreekt voor zich dat een **leveroperatie of transplantatie** een grote ingreep is. Kinderen herstellen hier echter meestal erg goed van, zonder veel noemenswaardige restverschijnselen. Bij een transplantatie dient er wel rekening te worden gehouden met levenslang afstotingsgevaar waarvoor medicijnen geslikt moeten worden. Deze medicijnen hebben als bijwerking dat de afweer tegen infecties minder goed is.

Chemotherapie geeft op korte termijn meestal misselijkheid, braken en haaruitval. Tevens kan er een grote gevoeligheid voor infecties ontstaan als gevolg van de inwerking op het afweer systeem. Al deze effecten zijn tijdelijk. Chemotherapie geeft ook kans op blijvende schade. Voor de bijwerkingen van de bij uw kind gebruikte cytostatica verwijzen wij naar de pagina over [chemotherapie](#).

Wat zijn de kansen op genezing?

De behandelresultaten van het HB zijn enorm verbeterd met de introductie van chemotherapie, met name platinum-bevattende medicijnen voor deze patiënten. Indien er geen uitzaaiingen zijn en de tumor uiteindelijk verwijderd kan worden geneest rond de 90% van de kinderen. Indien er uitzaaiingen zijn is dit minder, rond de 50-60%.

De prognose voor kinderen met HCC is in het algemeen minder goed dan voor kinderen met HB. Echter, kinderen met een gelokaliseerde tumor (dus geen uitzaaiingen) die goed verwijderbaar is met een operatie hebben een goede kans op genezing.

Zijn er andere behandelingen mogelijk?

Zoals gezegd wordt bij tumoren die niet totaal verwijderd kunnen worden sterk overwogen een levertransplantatie te verrichten. De resultaten hiervan zijn goed, hoewel deze behandeling nog erg in ontwikkeling is en nog niet duidelijk is of de resultaten te vergelijken zijn met de 70-80% overlevingskans bij patiënten die geen transplantatie nodig hebben.