

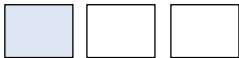






Kanker

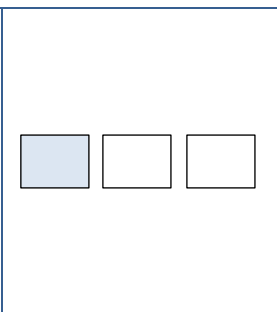
Mensen met NF1 hebben een grotere kans op kwaadaardige tumoren gedurende het gehele leven dan mensen in een normale populatie. Het algemene risico op kwaadaardigheid wordt bij NF1-patiënten geschat tussen de 5 en 15 procent. Deze kans is ongeveer 2.5 tot 4 maal hoger dan die in de doorsnee bevolking.

Hieronder worden zowel kwaadaardige tumortypen beschreven als ook type tumoren die kwaadaardig kunnen worden. Deze laatste zijn in groen weergegeven.

Kanker			
Kenmerk	Beschrijving	Mate van voorkomen	Aanbevolen literatuur [Pubmed ID- nummer]
Astrocytoom	<p>Een astrocytoom (een type glioom) is een hersentumor die is ontstaan uit astrocyten, stervormige cellen die als het ware het dragend weefsel van de hersenen vormen. Astrocytomen zijn kwaadaardige tumoren.</p> <p>Bij patiënten met NF1 treft men soms op de vroege kinderleeftijd (de gemiddelde leeftijd bij diagnose is 4.5 jaar) astrocytomen aan. Het risico blijft tot in de volwassen leeftijd bestaan.</p> <p>Na het opticusglioom is de hersenstam de meest voorkomende locatie van een hersentumor bij NF1 patiënten, al blijft het een zeldzaam fenomeen. De meerderheid van de tumoren vertoont langzame groei.</p>	 	21228927 16774296
Borstkanker bij vrouwen	<p>Bij vrouwen onder de 50 jaar die NF1 hebben komt meer borstkanker voor dan gemiddeld. Daarom is het aan te raden om vanaf 35 jaar jaarlijks een controle voor borstkanker uit te laten voeren (mammografie en specialistisch borstonderzoek).</p>		19092773 19737912

Leukemie	Een bepaalde vorm van leukemie (JMML) komt op de kinderleeftijd iets vaker voor bij NF1 en heeft een slechte prognose. De absolute kans op deze leukemie is echter nog steeds erg laag, en er is geen indicatie tot screening op deze aandoening.	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	21965854 20505189
MPNST	<p>Een <i>malignant peripheral nerve sheath tumor</i> (MPNST) is een kwaadaardige tumor die zich ontwikkeld heeft uit een plexiform neurofibroom (ca. 2 - 5% van de plexiforme neurofibromen ontaarden).</p> <p>Het risico op deze vorm van kanker tijdens het leven van een NF1 patiënt wordt geschat op ongeveer 8 - 13%. Alarmsignalen voor kwaadaardige ontwikkeling van een plexiform neurofibroom zijn snelle groei, pijn, verandering van consistentie en uitvalsverschijnselen.</p>	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	21196210 21921333 21700447
Rabdomyosarcomen	Een rabdomyosarcoom (RMS) is niet van neurale oorsprong, maar gaat uit van de embryonale voorlopers van dwarsgestreepte spiercellen. Een RMS komt 20 maal vaker voor bij NF1 patiënten dan in de algemene populatie (ondanks dat nog zeer zeldzaam). Ze doen zich meestal voor op jonge leeftijd en ontstaan vaak in urinewegen. Het effect van behandeling bij NF1 patiënten is vergelijkbaar met dat van de algemene RMS populatie.	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	21442270 17330850 15127010 10326226
Neuroblastomen	Neuroblastomen komen op kinderleeftijd voor. Klachten en symptomen zijn erg variabel en hangen af van o.a. de tumorlocatie, leeftijd bij diagnose en diverse moleculaire factoren. Sommige kinderen kunnen genezen worden, bij anderen slaan de behandelingen niet aan.	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	12802894 9988866

<p>Feochromocytoom</p>	<p>Een feochromocytoom is een gezwel van de bijnieren. Het gezwel maakt teveel stresshormonen (adrenaline en noradrenaline) aan. Hierdoor kunnen er problemen ontstaan zoals, hoge bloeddruk, aanvallen van hoofdpijn, zweten, hartkloppingen, misselijkheid, trillen, bleekheid, druk op de borst, angst en andere psychische klachten. Ongeveer 17% van alle voorkomende feochromocytomen is kwaadaardig.</p>		<p><u>20514823</u> <u>17659681</u> <u>21042801</u> <u>23674235</u></p>
<p>Darmtumoren</p>	<p>Er zijn studies die aantonen dat tussen 5 à 10 % kans bestaat dat een volwassene met NF1 in de loop van het leven een darmtumor - Gastro-Intestinale Stromale Tumor (GIST) - gaat ontwikkelen. Het is geen darmkanker, maar ontaarding kan optreden. Bij NF1 is er vaak sprake van meerdere tumoren in de darmen. Daarnaast komen carcinoidtumoren ook voor, vooral in de twaalfvingerige darm.</p> <p>GIST kunnen de doorgang in de darm beletten, de darminhoud kan er niet meer door, er is sprake van een obstructie en dat veroorzaakt krampen. Door het wrijven van de darminhoud over het gezwel kan het gaan bloeden. Hierdoor kan een darmbloeding ontstaan. Symptomen hiervan zijn: bloed braken of bloedverlies bij de stoelgang (zwarte ontlasting).</p> <p>Gelukkig is het zo dat het aanwezig zijn van GIST bij mensen met NF1 een betere prognose heeft dan bij mensen die geen NF1 hebben. De behandeling bestaat uit operatie door een ervaren chirurg.</p>		<p><u>22069171</u> <u>19495890</u> <u>20300877</u></p>

<p>Secundaire tumoren</p>	<p>Secundaire tumoren zijn tumoren die zich ontwikkelen als gevolg van behandelingen van eerder ontstane tumoren. Deze secundaire tumoren ontwikkelen zich in maar liefst 21% van de NF1-patiënten met een maligne tumor vergeleken met 4% van de doorsnee bevolking. De verhoogde kans op een secundaire tumor ten opzichte van de doorsnee bevolking is met name gerelateerd aan eerdere behandeling met radio- of chemotherapie vooral bij kinderen.</p>		<p>10072056 19581536 16735710</p>
----------------------------------	---	---	--