

# Ablatieve chirurgie, Moulage-techniek brachytherapie en Reconstructie voor de behandeling van kinderen met hoofd-halsrhabdomyosarcomen

J. Buwalda



J. Buwalda  
Universitair Medisch  
Centrum Utrecht  
Heidelberglaan 100  
3584 CX Utrecht

Het rhabdomyosaroom (RMS) is een kwaadaardige, embryonale tumor, die waarschijnlijk uitgaat van voorlopers van dwarsgestreepte spiercellen. Deze tumor komt voornamelijk voor bij kinderen in de eerste 10 levensjaren en vormt 4-5% van alle maligne tumoren op de kinderleeftijd. Het RMS kan overal in het lichaam ontstaan, echter bijna 40% heeft zijn origine in het hoofd-halsgebied. Bij kinderen met een hoofd-hals (HH) RMS, wordt de prognose in belangrijke mate bepaald door het ver-

krijgen van lokale tumorcontrole. Het HHRMS wordt in drie groepen verdeeld op basis van lokalisatie: orbita, parameningeaal en non-parameningeaal. De symptomen van het HHRMS, met uitzondering van de orbitale lokalisaties, zijn verraderlijk en aspecifiek. Daarom wordt de ziekte vaak pas in een ver gevorderd stadium ontdekt. Radicale chirurgie in het hoofd-halsgebied bij kinderen kan verstrekende functionele en cosmetische consequenties hebben. Bovendien zijn parameningeale tumorlokalisaties moeilijk chirurgisch te bereiken. Daarom wordt primair chirurgische behandeling van HHRMS vaak niet mogelijk geacht. Voor chirurgische therapie na reductie van de tumor door chemotherapie gelden dezelfde bezwaren. De meeste kinderen worden dan ook behandeld met chemotherapie, gevolgd door uitwendige radiotherapie. Het doelgebied bij uitwendige radiotherapie omvat het tumorgebied bij diagnose plus een marge van 2 cm. Dit houdt in dat een groot gedeelte van het hoofd-halsgebied wordt blootgesteld aan hoge doses ioniserende straling. De (nog groeiende) weefsels en organen bij jonge kinderen hebben een verhoogde gevoeligheid voor schade als gevolg van radiotherapie. Hierdoor kunnen vele 'late effecten' ontstaan. Een van de meest frequent optredende en ontsierende gevolgen is de asymmetrische uitgroei van het craniofaciale skelet. Er is derhalve nog immer controversie over de meest geschikte lokale behandeling van het HHRMS. Het AMORE protocol, bestaande uit Ablatieve

chirurgie, Moulage-techniek brachytherapie en chirurgische Reconstructie, is in 1993 ontwikkeld in het Emma Kinderziekenhuis/Academisch Medisch Centrum Amsterdam voor de lokale behandeling van kinderen met een HHRMS. De tumorchirurgie beoogt het post-chemotherapie tumorresidu macroscopisch volledig te reseceren, waarbij zoveel mogelijk normale weefsels worden gespaard. Eventueel achtergebleven microscopisch tumorresidu wordt behandeld met brachytherapie in plaats van uitwendige radiotherapie. Het bestraalde wondgebied wordt gereconstrueerd met een spiertransplantaat. Het doel van AMORE is het intensiveren van lokale behandeling en het voorkomen van de late effecten van uitwendige radiotherapie.

In dit proefschrift worden de methoden van het AMORE protocol en de uitvoerbaarheid en de resultaten beschreven van zowel primaire als 'salvage' therapie bij kinderen met een non-orbitaal HHRMS. Het protocol blijkt goed uitvoerbaar, zelfs na eerdere uitwendige radiotherapie. De 5-jaars overleving bij primaire behandeling van 20 patiënten (67.5% totale overleving en 64% ziekte-vrije overleving) komt overeen met de gepubliceerde resultaten van conventionele therapie (chemoradiatie). 'Salvage'-therapie was succesvol bij 7 patiënten in een groep van 9 (follow-up 4-10 jaar). Wat betreft de late effecten als gevolg van de behandeling, is er tot nu toe een lage incidentie van klinisch relevante stoornissen in de uitgroei van het craniofaciale skelet. Stringente pre-operatieve beeldvorming en intra-operatieve controle van de positie van de moulage kunnen leiden tot een reductie van het aantal lokale recidieven.

*Samenvatting van het proefschrift 'Ablative surgery Moulage technique brachytherapy & Reconstruction (AMORE) for childhood head and neck rhabdomyosarcoma'*

J. Buwalda

Verdedigd op 7 september te Amsterdam (UvA)

Promotores: Prof. dr H.N. Caron,

Prof. dr P.F. Schouwenburg