

Verslag van de eerste bijeenkomst van de patiëntenvereniging in oprichting voor mensen met glomustumoren d.d.: 20 sept. 2003:

Willie van Delft heet alle 28 aanwezigen van harte welkom.

Ze vertelt hoe zij ertoe gekomen is om deze patiëntenvereniging op te zetten.

Willie had behoefte aan informatie. Die kreeg zij niet duidelijk uit het ziekenhuis, er was geen patiëntenvereniging die hier iets vanaf wist en van internet werd ze ook niet wijzer.

Na de lezing, die Dr. J.C. (Jeroen) Jansen geeft, zal er gelegenheid zijn om met iedereen kennis te maken. Aan het eind van de middag wil Willie weten of de aanwezigen een patiëntenvereniging willen en of er mensen zijn die daarbij willen helpen.

Lezing.

Dr. Jansen is zeer enthousiast. Hij spreekt eigenlijk voor het eerst voor een publiek waarvan iedereen zeer geïnteresseerd is in het onderwerp glomus tumoren.

Hij vindt een vereniging ook erg belangrijk, als KNO-arts, voor het verzamelen van gegevens over de tumoren, maar ook voor de feedback.

Aan het eind van de middag is het duidelijk dat alle aanwezigen een patiëntenvereniging willen en er is een aantal mensen dat daarbij actief wil zijn.

Lezing Dr. J.C. Jansen van het LUMC:

Dr. Jansen is KNO-arts in het LUMC. Het team dat zich bezig houdt met glomus tumoren bestaat, behalve

Dr. Jansen, uit nog meer mensen. Te weten: Dr. Van der Mey, Prof. Dr. van Baalen, Prof. Romijn en Dr. Bröcker-Vriends.

Dr. Jansen geeft aan dat het om een zeldzame aandoening gaat. In alle grote steden wordt wel onderzoek gedaan naar glomus tumoren. Men krijgt de indruk dat het in Nederland vaker voorkomt dan in andere landen. Dit komt waarschijnlijk door de erfelijkheid.

Ontstaan:

Glomus tumoren ontstaan uit glomuslichaampjes die zich door het hele lichaam bevinden.

Dit zijn "klontjes cellen" die helpen bij de zuurstofregulatie en bloeddrukregulatie.

Ze lijken op bijniemerg.

De rol van de glomuslichaampjes op het functioneren van de mens is nog niet duidelijk; je kunt er een paar missen.

Andere benamingen voor glomus tumoren zijn paragangliomen of chemodectomen.

In 1742 is de glomus caroticum tumor al ontdekt door de Zwitser Albrecht von Haller. Het toeval wil dat deze geleerde in Leiden is gepromoveerd.

Hoofd/hals-gebied:

Anatomisch gezien is dit een ingewikkeld gebied. Er lopen behalve belangrijke aders ook veel zenuwen.

Voorkomende tumoren:

Glomus caroticum tumor In de vork van de halsslagers.

Glomus vagale tumor Hoger dan de caroticum; bij de zwevende zenuw. tiende hersenzenuw

Glomus jugulare tumor Achter het trommelvlies.

(andere benaming: glomus tympanicum tumor)

Waarschijnlijk gaat het mis bij de koolzuurgasmeting, door het ontbreken van een eiwit. Vermoedelijk groeit het glomuslichaampje omdat geconstateerd wordt dat er niet goed gemeten wordt.

Dat het glomuslichaam niet goed werkt maakt niet zoveel uit. Je kunt gemakkelijk zonder dat glomuslichaampje want je hebt er vele in je lichaam en nooit alle lichaampjes zijn kapot.

Karakteristieken:

- Als men last krijgt, is dit meestal op volwassen leeftijd (tussen de 20 en 40 jaar).
- Het is een zeer vaatrijke tumor.
- Vergeleken met andere tumoren groeit het langzaam.
- De symptomen kunnen variëren van geen symptomen tot zenuwuitval van bijvoorbeeld de aangezichtszenuw, stembandzenuw of gehoorzenuw.
- In minder dan 5% van de gevallen is de tumor kwaadaardig. En als het kwaadaardig is, is het goed te behandelen.
- In minder dan 1% van de gevallen is er sprake van hormoonafscheiding. Normaal gesproken komt dat niet in het bloed. Als er toch activiteit is dan is er sprake van een soort schrieffect waarbij er opvliegers en hartkloppingen zijn. Dit is niet levensbedreigend.

Als er sprake is van een tumor op de bijnieren dan doet het LUMC (endocrinologie) onderzoek naar de catecholamines (adrenaline, noradrenaline en dopamine); dit zijn een soort hormonen. Ook wordt er preventief onderzoek gedaan.

De groei van de tumor is te beschrijven als een S-curve. Dit betekent dat het tumor langzaam groeit, dan plots fors groeit, om dan weer in een langzaam tempo door te groeien. Maar het is nog steeds niet goed te voorspellen.

Diagnostiek:

- Voor vaatonderzoek wordt een angiogram gemaakt. Door de risico's die aan dit onderzoek zijn verbonden, wordt het niet routinematig uitgevoerd.
- Echografie kan alleen gebruik worden als er geen botten in de weg zitten. Het is geen screeningmethode.
- MRI is de gevoeligste methode en is dan ook wel de meest geëigende methode.
- Een CT-scan kan evt. gebruik worden bij tumoren onder de schedel. Deze methode is goed bruikbaar in gebieden met veel bot.

Behandeling:

De grote vraag is hoe en wanneer er behandeld moet worden. Er moet een afweging gemaakt worden tussen wat de verwachting is als je niets doet en wat de verwachting is als er wel ingegrepen wordt.

Daarvoor kijkt je dus naar patiënten in het verleden en in het heden.

Bij het opereren van grote tumoren kan de kans op zenuwuitval 50 - 70% zijn.

Er zijn weinig complicaties te verwachten bij operatie van kleine glomus caroticum tumoren en kleine glomus jugulare/tympanicum tumoren.

Meer complicaties zijn er te verwachten bij operatie van vagale tumoren en grotere jugulare/tympanicum tumoren.

Als bij opereren de tumor in zijn geheel wordt weggehaald komt de tumor niet terug.

Soms kunnen ze niet alles weghalen en blijft een klein stukje achter, deze dit blijft dan meestal rustig.

Bestralen:

Door bestraling verschrompelen de bloedvaten en er ontstaat littekenweefsel. De tumor blijft en men weet nog niet wat de tumor dan gaat doen.

Wat weten ze wel:

- Bestralen werkt niet bij grote tumoren. (Als een tumor door zijn grootte niet meer operabel is dan helpt bestralen dus ook niet.)
- Het is wel een operatief alternatief voor niet operabele kleine tumoren.

- Bestraling geeft dus geen genezing.
- Het effect van de bestraling is lastig te beoordelen.
- Chirurgie wordt daarna erg moeilijk.
- Op lange termijn kan de bestraling juist schadelijk zijn, want de kans op kanker neemt hierdoor toe.

Wachten:

- Soms is wachten zeker beter.
- Opereren wordt nooit makkelijker.
- Bij patiënten die niet geopereerd werden waren minder problemen dan bij patiënten die wel geopereerd werden.

Huidig beleid LUMC:

- Er wordt niet geopereerd tenzij
- Per individu wordt besloten wat er wordt gedaan.
- De arts neemt nooit alleen de beslissing. Een heel team beslist mee.

Erfelijkheid:

Erfelijke (of familiale) glomus tumoren zijn bekend sinds 1900. Halverwege de jaren 80 is Dr. A.G.L. van der Mey dit gaan onderzoeken en heeft een inventarisatie gedaan.

Duidelijk is dat mannen en vrouwen het kunnen krijgen. Hun kinderen hebben elk steeds 50% kans om de aandoening te erven. Als de kinderen de aandoening van de vader erven, dan heeft het kind kans om de aandoening te ontwikkelen. Krijgen de kinderen de aandoening via de moeder, dan zal dat kind deze aandoening niet ontwikkelen. Wel kan hij/zij drager zijn (50% kans) en de aandoening aan zijn/haar kinderen doorgeven.

Stamboomonderzoek:

Bij stamboomonderzoek van een aantal families bleken deze eenzelfde stammoeder te hebben rond 1776. Waarschijnlijk heeft ooit één iemand lang geleden het kapotte gen doorgegeven aan zijn/haar nazaten.

Binnen dat gen zijn verschillende mutaties mogelijk. In Nederland gaat het in 75% van de gevallen om dezelfde mutatie, vandaar dat we blijkaar allemaal verre familie van elkaar zijn. Deze mutatie komt buiten Nederland nauwelijks voor; er zijn enkele gevallen bekend in de USA, Brazilië en Australië.

Het gaat om de SDHD-gen op chromosoom 11. Deze heeft een complex van 4 eiwitten waarvan er één stuk is.

Dit geeft al aan dat het niet om een kwaadaardige aandoening gaat, anders was de aandoening al eerder opgehouden te bestaan.

Bijzonderheden:

In 85% van de gevallen gaat het om de erfelijke vorm.

Als er DNA-onderzoek wordt gedaan zijn er consequenties voor bijvoorbeeld inkomens- of levensverzekeringen en hypotheeken.

DNA-onderzoek hoeft niet op jonge leeftijd. De eventuele tumoren groeien langzaam, dus heeft het kind tijd genoeg om zelf te beslissen.

Bij sommige patiënten leek de aandoening niet in de familie te zitten, maar niet iedereen heeft klachten (70%) Sommige mensen hebben zulke kleine tumoren dat ze geen klachten hebben of krijgen.

Of de aandoening werd steeds door de vrouwelijke lijn door gegeven.

Niet alleen het defecte gen van de vader is nodig om de aandoening te ontwikkelen. Ook moet het gezonde gen van de moeder op een of andere manier beschadigd zijn. Alleen dan kan de aandoening zich ontwikkelen.

Bij erfelijke of meerdere tumoren wordt in het LUMC altijd vervolg onderzoek gedaan.

Naar het onderzoek van bijnier tumoren wordt nog gekeken. In geval van een bijnier tumor, wordt ook bloedonderzoek gedaan.

Het is wenselijk om eens in de zoveel tijd een MRI-scan te laten maken, omdat zo de tumoren goed in de gaten gehouden kunnen worden. Bovendien verdwijnen mensen niet uit beeld en dat is belangrijk voor wetenschappelijk onderzoek.

Het opereren van de vagale tumor wordt door de KNO-artsen gedaan. Volgens mij door een neurochirurg.

De caroticum tumor wordt door de vaatchirurg geopereerd.

Er lijkt geen relatie te bestaan tussen gezonde voeding of levenswijze enerzijds en de groei van de tumoren anderzijds.

Een oorzakelijk verband tussen de groeifase van het tumor en reumatische klachten is niet bekend.

Ook lijkt er geen relatie te bestaan tussen het hebben van tumoren en ademhalingsproblemen zoals hyperventilatie.

De algemene gegevens van patiënten worden wel besproken met andere ziekenhuizen, maar niet op regelmatige basis. Er is dus eigenlijk weinig overleg tussen de ziekenhuizen over glomus tumoren. Daarom is het belangrijk om het onderzoek steeds in hetzelfde ziekenhuis te laten doen. Zodat steeds dezelfde gestandaardiseerde normen worden aangehouden.

Dr. Jansen pleit ook voor centralisatie van het onderzoek.

Benita Davids

Eric-Jan Vermeulen