

Verslag lotgenotendag d.d. 26 november 2005 van de

Nederlandse Vereniging voor Patiënten met Glomustumoren

Locatie het UMC St. Radboud te Nijmegen

Opening

Voorzitter Wille van Delft opent de middag en heet de ca. 45 aanwezigen welkom.

Vier artsen van het UMC St. Radboud houden een lezing over onderwerpen rondom het glomustumor.

Dr. Marres - KNO

Algemene inleiding Glomustumoren

De universitaire ziekenhuizen van Leiden en Nijmegen zijn van oudsher bezig met onderzoek naar het paraganglioom of het glomustumor.

Geschiedenis

1880 de eerste operatie, helaas met fatale afloop

1892 de eerste publicatie

1933 de eerste familie beschreven

1980 proefschrift van dr. Van Baars

2001 proefschrift van dr. Jansen

2004 proefschrift van dr. Timmers

Cijfermateriaal en ander feiten

Glomustumoren zijn meestal niet kwaadaardig, in ca. 5% van de gevallen is het wel kwaadaardig; ze zijn veelal erfelijk; ze komen ook solitair voor, ook binnen erfelijke families.

De diagnose blijft lang uit. Dat wil zeggen dat een tumor al gemiddeld 11 jaar actief is, voor dat de diagnose wordt gesteld.

60-80% van de gevallen betreft het een caroticum

25-50% van de gevallen gaat het om jugulaire

5-20% van de gevallen betreft het de vagale tumor

In de genen

PGL1 gen: SDHD-gen 11q23

De eerste symptomen treden op tussen het 30ste en 40ste levensjaar. Vaak is er sprake van een positieve familie anamnese. Het gen komt vaak niet tot expressie en varieert in groei.

PGL2 gen: 11q13.1

PGL3 gen: 11q21

Hier treden ook bijniertumoren op (feochromocytoom).

Diagnostiek

Er zijn verschillende manieren om onderzoek te verrichten. Uiteraard kan de KNO-arts zelf onderzoek verrichten. Hulpmiddelen daarbij zijn de MRI- en CT-scan of het angiogram.

Behandeling

Voordat tot behandeling overgegaan wordt, wordt de voorgeschiedenis besproken en ook de voor- en nadelen van het opereren. Het al dan niet opereren is een groot issue, vanwege de risico's die daaraan verbonden kunnen zijn. De keuze voor de behandeling dient zorgvuldig gemaakt te worden. Complicaties van een operatie kunnen zijn: de uitval van zenuwen en/of het gehoor, bloeddrukproblemen, vlak na een operatie, soms langdurig.

Alternatief voor de operatie kan zijn de gecombineerde behandeling met embolisatie en radiotherapie.

Dr. Timmers - internist

Glomustumoren buiten het hoofd-halsgebied, met name de bijnier

Het paraganglionsysteem bevindt zich rond de hoofdslagaders in het hoofd-halsgebied, de borst (aorta, hart, longen), de buik (bijniertumor) en bekken (blaas, prostaat). Dit weefsel heeft eenzelfde embryonale oorsprong. De functie van het paraganglionsysteem in het hoofd-halsgebied is die van zenuwknoop die als zuurstofantenne fungeert. Bij het bijniertumor beïnvloedt het de productie van zgn. stresshormonen. Bij een verhoogde productie van stresshormonen kan men verschijnselen krijgen zoals hartkloppingen, hoofdpijn, zweten, angst en hoge bloeddruk. Ook buikpijn en vermagering kunnen tot de verschijnselen behoren.

Diagnostiek

Bloedonderzoek op catecholamines (de stresshormonen), urineonderzoek op afbraakproducten van de catecholamines, CT-, MRI- en nucleaire scans.

Behandeling

Wanneer stresshormonen geproduceerd worden, wordt er geopereerd, na een medicinale behandeling om de stresshormonen te blokkeren. Wanneer er geen productie is kan mogelijk volstaan worden met het volgen door middel van scans.

Het UMC St. Radboud heeft de voorkeur voor een genetisch onderzoek bij alle patiënten met een tumor.

Bij een tweezijdige operatie aan een caroticumtumor kunnen bloeddrukproblemen ontstaan.

Genetische aanleg

PGL1 geeft 53% kans op feochromocytoom en 39% op tumor in hoofd-halsgebied.

PGL2 is dit nog niet bekend.

PGL3 zijn de kansen nihil.

PGL4 geeft resp. 28% en 59% kans.

De kans op een tumor in het hoofd-halsgebied zonder een genetische afwijking is heel klein.

De kans op een kwaadaardigtumor in het hoofd-halsgebied is minder dan 5%, voor feochromocytomen is dat 10-20%.

Dr. Mulder - KNO

Glomustumoren en de schedelbasis

Plekken waar zich een tumor voor kan doen zijn in het middenoor of aan de bulbus jugularis (=aan de ader) -97%- of aan de tiende hersenzenuw -3%-.

Klachten die hierbij horen: het pulserend oorsuizen (op de hartslag), slechthorendheid (middenoor), en evt. infectie en aantasting van het middenoor met slechthorendheid en/of duizeligheid tot gevolg. Bij grotere tumoren kan uitval van de hersenzenuwen (aangezicht, slik, tong, stemband) het gevolg zijn. Ook is een moeilijk functionerende of pijnlijke schouder mogelijk het gevolg.

Bij de bulbus jugularis zijn vier typen te onderkennen afhankelijk van de plaats en de grootte: A en B in het middenoor en C en D in het binnenoer.

Bij een operatie kan de aangezichtszenuw verplaatst worden, om te voorkomen dat deze uitvalt. Op de langere termijn levert dit minder klachten op. Direct na de operatie zijn er wel duidelijke en zichtbare klachten. Hierbij moet wel het midden/binnenoer opgeofferd worden, waarbij de doofheid gecompenseerd kan worden met een gehoorbril.

Behandeling

Bij een zeer langzame groei, moet de groei gevolgd worden. Langzaam groeiende tumoren duiden op een goedaardige tumor.

Bij een kleine tumor die groeit, kan men overgaan tot verwijdering om de kans op complicaties te verkleinen.

Bij een grote tumor kunnen ernstige gevolgen het geval zijn, wanneer deze doorgroeit. De risico's van een operatie zijn echter ook groot (aangezicht, stem, slikken, schouder).

Dr. Kaanders - Radiotherapeut

De rol van radiotherapie

Radiotherapie is veelal de laatste behandelingsoptie. Radiotherapie is behandeling met straling in de vorm van energie (fotonen) of massa (elektronen en protonen).

De straling zet aan tot radicaalvorming (m.n. zuurstofradicalen) in de cellen en dat leidt tot DNA-schade. In gezond weefsel is de herstelcapaciteit voldoende, dus dat overleeft. In niet gezond weefsel is de herstelcapaciteit onvoldoende en dat leidt tot mitosedood (het niet meer kunnen delen van de cel).

Bij glomustumoren leidt ioniserende straling tot celdood en/of sclerosering (verschrompelen) van bloedvaten. Glomustumoren zijn zeer vaatrijke tumoren. Het stralingseffect moet op de tumor zo groot mogelijk zijn en op gezond weefsel zo klein mogelijk, maar schade aan gezond weefsel is onvermijdelijk.

Radiotherapie kan toegepast worden wanneer het tumor niet resectabel (operabel) is, de patiënt medisch gezien niet operabel is en/of wanneer er meerdere tumoren zijn

Doel van de behandeling is het stoppen van de groei, omvangafname, stoppen van de toename van klachten of klachtvermindering.

De behandeling heeft wel bijwerkingen. Acute bijwerkingen zijn ontstekingsreacties van het slijmvlies, huidreactie, haaruitval, droge mond/keel, slijmvorming en smaakverandering. Op de lange termijn kan de behandeling leiden tot bindweefselvorming (littekens), chronische middenoorontsteking, droge mond/keel, cariës door het wegvallen van de beschermende werking van het speeksel, vaatsclerose en heesheid. Zeldzaam zijn zenuwbeschadiging, beschadiging van het kaakbot en de ontwikkeling van kwaadaardige tumoren.

De resultaten van radiotherapie bij glomustumoren

De klachten zijn in 40% onveranderd, maar in 30% zijn de klachten afgenomen.

Echter na radiotherapie is een operatie niet meer mogelijk, doordat bindweefsel is ontstaan.

Op het gebied van radiotherapie zijn nieuwe ontwikkelingen gaande. Stereotactische radiotherapie, geschikt voor kleine tumoren, waarbij een hoge dosis straling wordt gericht op een klein gebied. Dit is eenmalig en heeft minder acute bijwerkingen.

Intensity Modulated Radiotherapy (IMRT) heeft meerder bestralingsbundels, die individueel beter gericht en gemoduleerd kunnen worden. Hierdoor wordt omringend weefsel gespaard. Ook hier minder acute bijwerkingen en alleen geschikt voor kleine tumoren. De lange termijn effecten zijn nog niet bekend.

Vragen uit de zaal

Er gaat gemiddeld 11 jaar voorbij tussen het ontstaan van een tumor en de presentatie daarvan. Dat betekent dat tussen het 20ste en 30ste levensjaar de tumoren ontstaan. Hoe kan die 11 jaar bekort worden? En op welke leeftijd ga je kinderen volgen?

Door jaarlijks een MRI-scan te maken en te kijken naar groeisnelheden en eventuele andere symptomen, is een eerdere diagnose misschien mogelijk. Kinderen pas volgen wanneer ze zelf mee kunnen beslissen. In de regel is dat bij 16+. Er is geen prenataal onderzoek.

Let er wel op dat vroegtijdig volgen consequenties kan hebben voor verzekeringen.

Einde.