

Opening

Voorzitter Willie van Delft heet de ruim 60 aanwezigen welkom en in het bijzonder onze gasten. Zij geeft het woord over aan Dr. M. Vrancken Peeters (vaatchirurg) voor toelichting op het programma van vandaag:

- Dr P. Nowak (Radiotherapie): Moderne radiotherapie “Even goede resultaten, minder bijwerkingen”.
- Dr Francien H. van Nederveen (Pathologie) “Een nieuwe methode bij de opsporing van erfelijke glomustumoren”.
- Dr. A. van Linge (KNO): Glomus jugulo-tympanicum “Voor en na operatieve behandeling”.
- Dr. M. van Dooren (Klinische genetica) “De genetische aspecten van glomustumoren”.

Tevens geeft hij aan dat hij vorig jaar het verzoek al heeft gedaan om de bijeenkomst in Rotterdam te mogen organiseren, maar toen was Amsterdam voor. In Rotterdam werken ze met een werkgroep voor patiënten met glomustumoren. In deze werkgroep zijn diverse specialisten aanwezig. Zo proberen zij hun kennis te bundelen. Eén keer per maand hebben zij overleg waarin de patiënten besproken worden.

Vervolgens geeft hij het woord aan Dr. P. Nowak.

Dr P. Nowak (Radiotherapie): Moderne radiotherapie “Even goede resultaten, minder bijwerkingen”.

Het doel van het bestralen is het stoppen van de groei van de tumoren. Daarmee wordt bereikt dat er geen verdere uitval gaat ontstaan. Inmiddels zijn er veel minder bijwerkingen.

Voorheen zijn er al goede resultaten met bestraling bereikt, maar door de bijwerkingen was het geen prettige behandelmethoden. Inmiddels zijn de technieken zo verbeterd dat de bijwerkingen veel minder zijn.

In het Erasmus MC wordt gewerkt met de Cyberknife. Een bestralingsapparaat dat bevestigd is aan een robot die in werkelijk alle standen geplaatst kan worden. Middels een frame met steunen voor de ogen en oorplugs kan het hoofd in de juiste positie geplaatst worden. Hierop kan het bestralingsplan ingesteld worden, zodat er zo weinig mogelijk ander weefsel beschadigd wordt door de bestraling. Door deze precieze plaatsing kan een hogere dosis bestraling gegeven worden. De Cyberknife corrigeert zelf automatisch tijdens de behandeling de plaatsing. Door de goede plaatsing van de straling worden de bijwerkingen tot een minimum beperkt. Er zijn mogelijkheden van een eenmalig of meerdere bestralingen. De bijwerkingen bij de oude manier van bestralen:

Vermoeidheid (direct tot een paar maanden na de bestraling), tijdelijk een droge mond, smaakverlies, kaalheid. Tevens is er mogelijkheid van klachten van een droge mond voor langere tijd, hoorverlies als er dicht bij het slakkenhuis bestraald wordt. Tevens bestaat er een kans op groei van secundaire (kwaadaardige) tumoren.

Conclusie met Cyberknife:

- Het is een veilige manier van behandeling
- Resultaten zijn goed
- Verhelpt bestaande klachten niet
- Bij zeer grote tumoren moet gekeken worden naar de combinatie van opereren en bestralen.

Vragen:

Er wordt gesproken van een grote tumor als deze groter is dan 5 cm.

Er is geen probleem voor de stembanden, omdat deze veelal niet geraakt worden. Tevens is de dosering van de bestraling lager dan de tolerantie die de stembanden kunnen hebben.

De behandeling met de Cyberknife gebeurt alleen in Rotterdam. Met het Gammaknife in Tilburg worden alleen kleine tumoren eenmalig bestraald.

De fixatie van het hoofd is niet heel erg belastend voor patiënten.

Er is nog steeds een discussie over welke behandeling toe te passen: opereren of bestralen.

Dit wordt altijd in het team besproken. Tevens wordt bepaald wat een goede volgorde in de behandeling zou kunnen zijn. Veelal worden kleinere tumoren eerst geopereerd en kan nabehandeling van eventuele restanten worden bestraald.

Bestraling op de longen is ook mogelijk, maar wordt beperkt gedaan en is er lastig.

Inwendige bestraling moet nog verder ontwikkeld worden.

Dr Francien H. van Nederveen (Pathologie) “Een nieuwe methode bij de opsporing van erfelijke glomustumoren”. De patholoog mag ook meedoen.

De pathologen komen in beeld na de operatie. Zij kunnen de definitieve diagnose stellen en bepalen of de tumor volledig is verwijderd. Daarnaast doen zij onderzoek van het verwijderde weefsel. Zij doen dit in verschillende stappen: macroscopie, coupes (hele dunne doorsneden bewerken met speciale kleuringen). Nadat de diagnose is vastgesteld wordt de erfelijkheid onderzocht middels de SDH-genen en hun mutaties. Bij dit onderzoek kunnen de SDH-complexen middels kleuring los van elkaar gehaald worden. Een SDH-gen zonder afwijking heeft wel een kleuring, die met een afwijking niet.

Deze methode ondersteunt de genetica bij hun onderzoek. Het komt niet in de plaats van het genetisch onderzoek. Met behulp van de nieuwe methode wordt onderzoek sneller uitgevoerd en is daarom een stuk goedkoper.

Informatie uit de gestelde vragen:

Als je al weet dat er sprake is van een mutatie van het SDH-gen dan heeft dit onderzoek geen zin meer. Ook voor de operatie kan middels bloedonderzoek e.e.a. aangetoond worden.

De verschillende tumoren (SDH-genen) hebben allemaal dezelfde verkleuring.

Er kan nog niet gezien worden of de tumor op termijn kwaadaardig gaat worden. Hier wordt echter wel onderzoek naar gedaan.

Dr. A. van Linge (KNO): Glomus jugulo-tympanicum “Voor en na operatieve behandeling”. De diverse soorten tumoren zijn:

A. Glomus tympanicum: groeit in het middenoor. Er zijn klachten van bonken in het oor en gehoorverlies. Bij een operatie wordt de gehoorgang verwijderd; soms via het rotsbeen, na omklappen van de oorschelp. Risico is letsel aan de aangezichts-zenuw. Deze tumor wordt relatief snel ontdekt en is goed operabel als deze nog klein is. Er ontstaat soms een verbinding met een eventuele Glomus Jugulare.

B. Glomus jugulare (temporale): groeit onder in het benige oor. Een risicovol gebied vanwege zenuwen voor de mimiek, slikken, stembanden, schouder en tong. De tumor ontstaat diep in het oor en groeit het oor in, langs de halsslagader naar de hersenen en/of de hals. Dit is een moeilijke en lastige operatie door de diverse zenuwbanen. Deze kunnen ook uitval vertonen bij groei van de tumor.

C. Glomus vagale: deze groeit op de 10e hersenzenuw

D. Glomus caroticum: deze groeit op de halsslagader

Er is onderzoek gedaan naar verschil in behandeling: opereren of bestralen. De diverse resultaten zijn met elkaar vergeleken.

Het beleid is om zenuwuitval te voorkomen.

De keuze (afwachten, opereren of bestralen) is sterk individueel bepaald door verschillen in groeisnelheid, leeftijd, aanwezigheid van meerdere tumoren, zenuwuitval en persoonlijke voorkeur.

Als er sprake is van groei en beknelling, als er neurologische uitval is en als totale verwijdering mogelijk is, wordt meestal gekozen voor opereren. Wanneer van groei en/of zenuwuitval geen sprake is, wordt veelal besloten af te wachten.

Bij dubbelzijdige tumoren en eenzijdige zenuwuitval wordt geadviseerd te bestralen aan de zijde zonder zenuwuitval.

Opereren na bestraling geeft over het algemeen meer klachten dan direct opereren.

Dr. M. van Dooren (Klinische genetica) “De genetische aspecten van glomustumoren”.

Inleiding glomustumoren algemeen

Van alle tumoren die voorkomen is 0,01% een paraganglioom. Het is dus een zeldzame aandoening. Het komt zowel bij mannen als vrouwen voor. Bij mannen vaker de caroticum, bij vrouwen vaker de vagale tumor. De tumoren groeien in de regel langzaam.

Glomustumoren zijn in meer dan 70% familiair bepaald.

Wanneer zijn glomustumoren erfelijk?

De tumoren kunnen erfelijk zijn. Wanneer wordt er gedacht aan een erfelijke aanleg? Vooral bij mannen met leeftijd onder de 40 jaar, bij meerdere paragangliomen, eerder feochromocytoom en familiair voorkomen.

Voorbeelden, stambomen

Er wordt een aantal stamboom schema's getoond om de erfelijkheid uit te leggen.

Genen, chromosomen, DNA, mutaties

Door een foute mutatie in het erfelijk materiaal (chromosomen) kan een probleem ontstaan.

Voor een glomustumor zit de fout in het gen SDHB/C of D. Overerving gaat op dominante wijze. Er kunnen vele dragers zijn. Dit wil nog niet zeggen dat er zich een tumor ontwikkelt. De vader geeft het risico op een tumor door.

Overerving en mechanisme

Bij een dragende ouder hebben kinderen 50% kans om de aanleg te erven. Dit betreft zowel zonen als dochters. Alleen als de overerving via de vader gaat, is er een verhoogde kans op het vormen van tumoren. Bij overerving via de moeder worden er geen tumoren gevormd.

Wel kan het gen doorgegeven worden.

Procedure erfelijkheidsonderzoek

Voor het onderzoek is het nodig om een stamboom te hebben, medische gegevens, DNA of ander onderzoek en counseling.

Motieven en dilemma's

Een onderzoek wordt gedaan om: zekerheid te krijgen, de kans op het doorgeven aan het nageslacht te bepalen, willen weten of men al dan niet drager is, risico's inschatten, behandelingsbeleid bepalen of het kunnen nemen van voorzorgsmaatregelen.

Als men drager is wordt een verwijzing gedaan naar de diverse specialisten. Tevens wordt besproken hoe de familie geïnformeerd wordt en hoe verder onderzoek gedaan kan worden.

Dilemma's: complexe familiesituaties, keuzeproblematiek, timing, maatschappelijke consequenties, invloed van de omgeving of kinderwens.

De “winst” van het weten: afname onzekerheid, afname van angst, kunnen nemen van maatregelen, verlagen van risico's. De mogelijke keerzijde: andere onzekerheid, mogelijke toename van angst, schuldgevoel en maatschappelijke consequenties.
Erfelijkheidsadvies is altijd mogelijk, hoeft niet perse met DNA onderzoek.
Het is belangrijk om zelf de keuze te maken, niet overhaast te beslissen en steun uit de omgeving is belangrijk.

Informatie naar aanleiding van de vragen:

Als een tumor op jongere leeftijd voorkomt, gaat het meestal om een erfelijke vorm. Wanneer is het verstandig om kinderen te laten testen? Bij voorkeur bij volwassen leeftijd, tenzij een kind het eerder wil. De wens van het kind is vooral belangrijk.

In Leiden wordt nog onderzoek gedaan naar de ontstaansgeschiedenis.

De bijeenkomst wordt afgesloten met dank aan onze gasten voor hun bijdrage.