



Verslag van de lotgenotenbijeenkomst voor patiënten met Paragangliomen, ook genaamd glomustumoren

DATUM: 23 NOVEMBER 2013

IN SAMENWERKING MET HET LEIDS UNIVERSITAIR MEDISCH CENTRUM (LUMC)

Opening

Voorzitter Willie van Delft heet de ruim 60 aanwezigen welkom op deze inmiddels 11^e lotgenotenbijeenkomst en in het bijzonder onze gasten.

Zij geeft het woord over aan Dr. Noortje P.M. van der Kleij-Corssmit.

Dr. P.M. van der Kleij-Corssmit (internist-endocrinoloog)

Dr. Van der Kleij geeft een toelichting en uitleg over paragangliomen/glomustumoren.

Glomustumoren worden ook wel paragangliomen genoemd. Het zijn heel zeldzame, vaatrijke gezwellen die in de hals of in het oor ontstaan. De tumor is meestal goedaardig, er is dus geen sprake van kanker.

Glomustumoren groeien over het algemeen langzaam. Het beloop is dan ook vaak gunstig met weinig of geen klachten. Meestal is er sprake van een langzaam groter wordende zwelling in de hals of zijn er klachten van gehoorvermindering met kloppend oorsuizen. Bij sommige patiënten kunnen zenuwen in de knel komen, met als gevolg heesheid, slikklachten of aangezichtsverlamming. De klachten ontstaan meestal tussen de 20 en 40 jaar.

De type tumoren worden in beeld gebracht via MRI.

- *Glomus caroticum tumor*
Ontstaat in de splitsing van de halsslagader. Geeft zwelling midden in de hals.
- *Glomus vagale tumor*
Ontstaat langs de 10^e hersenzenuw hoog in de hals. Geeft zwelling achter de keelamandel
- *Glomus jugulotympanicum tumor*
Ontstaat achter het trommelvlies in het oor. Geeft pulserend oorsuizen en gehoorverlies. Soms zenuwuitval.

Er zijn ook snelgroeiende tumoren waarbij een toename in grootte is van >20% per jaar. Hierbij zijn twee opties, opereren of bestralen.

Bij een operatieve ingreep is de kans op zenuwuitval groot, ook is er een risico op een herseninfarct. Bij bestralen is er veel kans op bijwerkingen zoals: ontstekingsreacties van het slijmvlies, huidreactie, (tijdelijke) haaruitval, droge mond / keel (kan permanent worden), slijmvorming en smaakverandering.

Bijwerkingen op de langere termijn: bindweefselvorming, chronische middenoor ontsteking, droge mond / keel, vaatsclerose en gehoorverlies. Tevens kunnen na bestraling ook mogelijk kwaadaardige tumoren ontstaan.

Er bestaat een medicijn (octreotide) wat kan leiden tot een verminderde groei. Dit is volgens Dr. van der Kleij bij een aantal patiënten getest waarbij sprake was bij één patiënt waar de groei verminderde, bij de overige patiënten had de medicatie geen effect. Deze verminderde groei kan dus niet rechtstreeks verbonden worden met de medicatie.

Paragangliomen die zich in de borstkas, buik of bekken bevinden kunnen stresshormonen aanmaken (catecholamines). Bij een operatieve ingreep kan dit leiden tot een levensbedreigende situatie

wegens een enorm hoog oplopende bloeddruk. Behandeling vijf dagen voor de operatie met medicijn Cardura neemt dit risico weg. Bij tumoren in het hoofd- halsgebied worden minder vaak extra cathecholamines aangemaakt.

De genetische oorzaak van paragangliomen ligt in het SDH gen. Er zijn ongeveer 750 SDH mutaties. De mutatie in het SDHD gen komt in Nederland het meest voor (87%), slechts in 6% van de gevallen gaat het om een SDHB mutatie. Verder komen er nog andere zeldzame mutaties voor: SDHC, SDHA en SDHAF. De patiëntenpopulatie in het LUMC bestaat vooral uit mensen waarbij het om de SDHD mutatie gaat. In Groningen is een grotere populatie SDHB patiënten. Van de SDHB en SDHD mutaties komen er in het LUMC voornamelijk SDHD dragers voor.

Na onderzoek in het LUMC van patiënten met glomustumoren in het hoofd/halsgebied, met de SDHD mutatie, blijkt dat het in 4% van de gevallen om kwaadaardige tumoren gaat. Bij patiënten met de SDHB mutatie is er sprake van 13% kwaadaardige tumoren.

1 x per 2 jaar is er sprake van screening van urine en bloed

1 x per 2 a 3 jaar wordt een MRI van het hoofd/halsgebied gemaakt

Van de 201 mutatiedragers zijn er in het LUMC

- 91% glomustumoren
- 9% bijnier
- 7% feochromocytomen

Conclusie

In Nederland is bij de SDHD mutatie die leidt tot glomustumoren meestal sprake van goedaardige tumoren.

De twee meest voorkomende mutaties zijn SDHD en SDHB.

Het overlijdensrisico bij mensen met een SDHD mutatie is net zo groot als bij iemand die geen drager is van het gen (bron: CBS).

Dr. Jeroen Jansen (KNO-arts)

Het karakter van deze dag is interactief. Alle aanwezigen (familie en patiënten) ontvangen een stemkastje wat gebruikt zal worden in combinatie met verschillende stellingen waarbij men aan kan geven het eens of oneens te zijn met de stelling.

Ook ontvangen alle aanwezigen een kleurcode (bruin, groen of blauw) om drie groepen te maken die na afloop van de eerste stemronde in de eigen groep gaan discussiëren over één stelling. Tevens wordt een enquête uitgedeeld t.b.v. onderzoek door Dr. Hes en een arts onderzoeker die na afloop kan worden ingeleverd. De uitkomst van de enquête zal op termijn op de NVPG-website bekend worden gemaakt.

Na het testen van de stemkastje worden de stellingen getoond waarbij alle aanwezigen kenbaar maken het eens of oneens te zijn met de geprojecteerde onderstaande stelling.

De drie stellingen waarover gediscussieerd wordt.

1. Caroticum tumoren kun je het beste zo snel mogelijk laten opereren. (bruin)
2. Als je een paraganglioom hebt is het verstandig DNA-onderzoek te laten doen. (groen)
3. Het voordeel van radiotherapie bij paragangliomen is dat het nauwelijks bijwerkingen heeft. (blauw)

1^e stemronde:

Stelling 1:	eens 35%	oneens 65%
Stelling 2:	eens 83%	oneens 17%
Stelling 3:	eens 22%	oneens 78%

Na de eerste stemronde gaat iedereen met zijn eigen groep o.l.v. een arts de voor- en tegenargumenten benoemen en bespreken. De uitkomst wordt gepresenteerd voor alle aanwezigen na afloop van de discussie binnen de eigen groep.

De voordelen van het zo snel mogelijk opereren van caroticum tumoren:

- Tumoren zijn nog klein
- Tumor kan niet nog meer kwaadaardig worden
- Psychologisch voordeel
- Kans op flauwvallen wordt minder na ingreep
- Klachten verminderen

De nadelen:

- Tumoren zijn zelden kwaadaardig, risico's op complicaties zijn altijd aanwezig. Extra twijfel bij het afwegen van wel/niet operatief ingrijpen
- Hoe groter de tumor is des te lastiger wordt opereren
- Vermoeidheid na operatie
- Complicaties: tong, slikken, stem
- Litteken(s)

De voordelen van DNA-onderzoek:

- Screening kan tot preventie leiden
- Onzekerheid wegnemen
- Bewuste kinderwens

De nadelen:

- Stigma
- Mogelijk probleem om verzekering/hypotheek af te sluiten boven een vastgestelde grens
- Vervelend om familie te belasten (kinderen)

De voordelen van radiotherapie:

- Niet zo ziek als na afloop van een operatie

De nadelen:

- Vermoeidheid
- Lokale klachten
- Mogelijke bijwerkingen
- Randvoorwaarden:
 - leeftijd, operabel of niet
 - klachten
 - bezwaar of angst tegen operatie

Na de drie presentaties wordt opnieuw m.b.v. de stemkastjes de mening gepeild of men het nog steeds eens of oneens is met de stellingen. De uitkomst van deze 2^e stemronde wordt later op de website nog gepubliceerd.