



Verslag van de lotgenotenbijeenkomst van de Nederlandse Vereniging voor patiënten met Paragangliomen

DATUM: zaterdag 21 april 2018

LOCATIE: Burgers Zoo te Arnhem

DEELNEMERS: ca. 30 (leden, gasten en sprekers)

Ontvangst

Vanaf 09:30 uur is de gemeenschappelijke ontvangst voor de ALV's en lotgenotendagen van de Belangengroep MEN, de Belangenvereniging VHL en de NVPG in de foyer van het Safari Meeting Center. Iedere vereniging heeft een eigen "welkomsttafel", het buffet met koffie, thee, frisdrank en wat lekkers is gemeenschappelijk.

Zoals verwacht vonden de leden van de elke vereniging elkaar al snel en werd er wat bijgepraat. Doordat het buffet gezamenlijk was werden er toch ook al wat woorden gewisseld met de leden van de andere 2 verenigingen.

Om 09:55 werden de volwassen verzocht om naar de ruimte voor de eigen ALV en presentaties te gaan, voor de NVPG was dat de Mount Kenia Lodge. De kinderen bleven in de foyer achter voor hun eigen ochtendprogramma. Er was een groep met kinderen tot en met 4 jaar, een groep voor kinderen van 5 tot en met 11 en een groep vanaf 12 jaar.



Oorspronkelijk was het plan om twee presentaties te hebben, 1 over de SDHA mutatie en paragangliomen en 1 over Protonentherapie door een arts uit Duitsland. Helaas kwamen er wat spaken in het wiel. Uiteindelijk is het bij de presentatie over SDHA gebleven.

SDHA-gerelateerde paragangliomen

Helaas is Karin van der Tuin, klinisch geneticus in opleiding aan het LUMC, verhinderd om de presentatie van dit landelijke onderzoek naar de SDHA-mutatie te presenteren. Gelukkig hebben we Dr. Henri Timmers, endocrinoloog aan het Radboud UMC, coördinator van dit onderzoek en lid van onze Medische Adviesraad bereid gevonden om deze presentatie over te nemen.

Doel van deze studie was om te achterhalen hoeveel mensen in Nederland met de, relatief kort geleden ontdekte, SDHA-mutatie te maken hebben, hoe het zit met familieleden en wat de kans op tumorvorming is bij deze mutatie. Tot nu toe waren er wereldwijd alleen kleinere onderzoeken gedaan.

Dr. Timmers friste eerst ons geheugen op met een algemene inleiding over paragangliomen:

Er zijn zoals bekend Hoofd- en Halsparagangliomen, Paragangliomen in de borst en buikholte (de sympatische paragangliomen) en de Feochromocytomen van de bijnier. De tumoren in het hoofd- halsgebied zijn in het algemeen "goedaardig" dus zelden uitzaaiingen. Door hun locatie kunnen ze wel druk geven op omliggende weefsels en hierdoor kunnen hersenzenuwen beschadigd worden. Bij deze tumoren is er zelden sprake van verhoogde hormoonproductie en als, dan meestal dopamine. Ook feochromocytomen zijn vaak goedaardig maar er is een grotere kans op uitzaaiingen. Wel produceren zij vaak teveel hormonen en worden daarom altijd verwijderd. De paragangliomen in de borst en buikholte kunnen kwaadaardig ontaarden en dus kanker veroorzaken. Ook deze tumoren zorgen vaak voor een overproductie van hormonen.

Feochromocytomen en de sympatische tumoren in de borst en buikholte worden, vanwege de overproductie van hormonen, meestal het eerst ontdekt door bloedonderzoek. Bij hoofd- en halstumoren is dit bijna altijd een MRI of CT-scan.

Over verschillende soorten scans, de in aanmerking komen om alle soorten paragangliomen te ontdekken en te vervolgen, is veel te vertellen, maar dat valt buiten deze presentatie. Bij iedere patiënt wordt steeds gekeken welk beeldvormend onderzoek het meest geschikt is.

Bij zo'n 40% van de mensen met 1 of meerdere paragangliomen wordt een erfelijke aanleg ontdekt. De SDHA-mutatie wordt bij genetisch onderzoek relatief gezien weinig aangetoond. De overerving bij een SDHA-mutatie is autosomaal dominant. Dit betekent dat alle kinderen van iemand met een SDHA-mutatie een kans van 50% hebben om die mutatie ook te hebben.

Voor het "SDHA-onderzoek" is het bloed van 393 mensen met 1 of meerdere paragangliomen en bij wie tussen 2011 en 2016 geen mutatie is ontdekt nogmaals onderzocht op de SDHA-mutatie. Van deze mensen hadden er 174 een Hoofd- Halsparaganglioom, 191 mensen hadden een feochromocytoom en 28 mensen een sympatische tumor in de borst- en buikholte. Bij 30 van de 393 mensen werd een SDHA mutatie gevonden, dat is in 7,6 % van het totaal. Uitgesplitst bleken 21 van de 174 mensen met een Hoofd- Halstumor een SDHA-mutatie te hebben, dat is 12% van die mensen. Bij mensen met een feochromocytoom hadden er 4 van de 191 een SDHA-mutatie; dat is in 2% van de gevallen. Bij mensen met een sympatisch paraganglioom hadden 5 van de 28 mensen een SDHA-mutatie; dat is in 18% van de gevallen.

Mutatiedragers bleken gemiddeld jonger dan niet-mutatiedragers (43 versus 52 jaar) en de mutatie dragers waren vaker man, dan bij de niet-mutatiedragers (50% versus 32%). Opvallend was verder dat veel mutatie dragers dezelfde soort subtypering van een SDHA-mutatie bleken te hebben. Dit zien we in Nederland ook bij de andere bekende mutaties veel. Als je dus ver in de stambomen terug zou gaan kijken dan kom je waarschijnlijk een familieband tegen.

Om na te gaan hoe groot de kans op tumorontwikkeling bij SDHA-mutatiedragers is, werd verder onderzoek gedaan. Bij 94 familieleden van de 30 mensen met de ontdekte SDHA-mutatie is toen ook DNA onderzoek gedaan. In totaal bleken 56 van deze familieleden, in 19 verschillende families, ook

de SDHA mutatie te hebben. Slechts bij 4 van deze 56 mensen werd een tumor ontdekt, 95% was op dat moment dus alleen drager van de mutatie.

Bij deze 4 mensen werden 4 verschillende tumoren ontdekt: 1 hoofd- halsparaganglioom, 1 maagtumor, 1 niertumor en een schildkliertumor (de laatste 3 tumoren zijn andere tumoren dan een paraganglioom, met dus andere klachten en mogelijk wel te relateren aan de mutatie, hier is echter nog weinig over bekend).

De volgende vraag is wat de kans is op de ontwikkeling van een tumor als je drager bent van een SDHA-mutatie. Uitgerekend is dat je een kans van 10% hebt om voor je 70^{ste} verjaardag een SDHA gerelateerde tumor te krijgen. Ter vergelijking, bij een SDHB-mutatie is dat 25% en bij een SDHD-mutatie 50 tot 60%.

Wat betekent dit dan voor de controles, het screenen? Omdat de kans op de ontwikkeling van een tumor, bij SDHA-mutatiedragers, kleiner is zijn hier nog wat vragen over. In principe wordt er voor gekozen om aan de veilige kant te gaan zitten, om geen beginnende tumorvorming te missen. Die afweging is, in overleg met de behandelende arts, aan eenieder. Maar individuele afwegingen kunnen tot minder vaak screenen leiden. De screening bij SDHA lijkt in de praktijk op die bij SDHD.

Aansluitend wordt er gesproken over wat er gebeurt als er steeds nieuwe mutaties worden ontdekt. De ontdekking van een paraganglioom is al genoeg reden om erfelijkheidsonderzoek aan te bieden. Een punt van overweging is nog wel of er nieuw genetisch onderzoek, bij mensen waarbij geen mutatie is ontdekt (de sporadische tumoren) moet worden gedaan wanneer er nieuwe mutaties ontdekt worden zoals nu met de SDHA mutatie is gedaan. Waarschijnlijk kunnen we dus in de toekomst wel meer van dit soort studies verwachten.

Vincent dankt Henri voor zijn bijdrage, waarbij hij ook ingegaan is op vragen van leden, die zijdelings met het onderwerp te maken hadden, maar wel heel interessant voor de betreffende vragers. Zo is de voordracht voor iedereen interessant geweest!

Stichting BEZT

Monique Aarts, zowel voorzitter van de Stichting BEZT als van de Belangengroep MEN opent het middagprogramma en stelt de Stichting BEZT voor:

Na kort ingegaan te zijn op de voorgeschiedenis, vertelt ze dat het haar overtuiging is dat de 4 verenigingen niet vooruitkomen als we niet samenwerken. De samenwerking is ten behoeve van mensen met Erfelijke Zeldzame Tumoren en hun naasten. Subsidieverstrekkingen stellen steeds meer eisen, vooral ook op het gebied van professionalisering en dat het wordt voor kleinere patiëntenorganisaties steeds moeilijker om daaraan te kunnen blijven voldoen.

Het bestuur van BEZT wordt gevormd door 1 bestuurslid van elke vereniging. De Stichting BEZT wil zich richten op belangenbehartiging, organisatorische ondersteuning van de 4 verenigingen, onderlinge ondersteuning van de 4 verenigingen naar elkaar toe, de huisstijl, een gezamenlijke website en informatieblad. Ook het organiseren van een jaarlijkse gezamenlijke familiedag staat op het programma.

De 4 verenigingen hebben veel gemeenschappelijk en dat blijkt ook wel als de 4 verenigingen zich voorstellen. Deze verbinding via BEZT gaat ons verder brengen.

Belangenvereniging VHL (Von Hippel-Lindau)

Ronald Westerlaken is vice-voorzitter van de Belangenvereniging VHL. VHL kenmerkt zich door tumorgroei op verschillende plaatsen in het lichaam, meestal goedaardig maar op enkele plaatsen kunnen de tumoren ook kwaadaardig worden. Van de ongeveer 500 patiënten in Nederland is ongeveer de helft lid is van de vereniging.

De belangenvereniging VHL is blij met de Stichting BEZT, omdat door het gezamenlijk oppakken van zaken de vereniging goed ondersteund kan worden, wat met name ook goed is omdat het lastig is om steeds voldoende bestuursleden te hebben.

NVPG

Vincent Coonen, sinds 2016 voorzitter vertelt dat de vereniging officieel in 2005 is opgericht. Nadat de eerste specifieke mutatie voor paragangliomen in 2000 werd ontdekt is er in 2003 een eerste lotgenotenbijeenkomst georganiseerd

Paragangliomen kunnen voorkomen op verschillende plaatsen in het lichaam, met name in het hoofd-hals gebied, maar bijvoorbeeld ook in het bijniermerg. Bijzonder is dat overerving niet bij alle mutaties identiek is en dat niet bij iedereen een erfelijke factor wordt gevonden. De vereniging heeft bijna 100 leden wat maar een fractie is van het aantal mensen met een paraganglioom. Dat niet bij iedereen een erfelijke mutatie wordt gevonden heeft hier ook mee te maken. Ook de NVPG ervaart de bestuursdruk en is blij met de samenwerking. Voor de specifieke eigen onderwerpen blijft het nodig om ook een eigen bestuur te hebben voor informatievoorziening, lotgenotencontact en belangenbehartiging van de eigen leden.

Neurofibromatose Vereniging Nederland (NFVN)

Ad Romme is penningmeester van de NFVN. De NFVN heeft al eerder in april haar ALV gehad en doen dit jaar dus niet mee aan het gemeenschappelijke programma. De vereniging is in 1982 opgericht. Er zijn ongeveer 6000 patiënten en zo'n 1100 mensen zijn lid van de vereniging.

Neurofibromatose uit zich in 4 subgroepen. De vereniging richt zich op informatievoorziening, met onder andere talrijke brochures en een behoorlijk professionele website, lotgenotencontact met onder andere regionale lotgenotenbijeenkomsten en op belangenbehartiging. Om dezelfde eerdergenoemde redenen onderschrijft ook de NFVN de samenwerking in BEZT.

Belangengroep Multiple Endocriene Neoplasie (MEN)

Monique Aarts is voorzitter van de Belangengroep MEN. De vereniging is opgericht in 1995 en ontstaan uit een fusie van eerdere kleinere verenigingen van subgroepen van MEN. Er zijn 800 mensen met het MEN-syndroom in Nederland en de vereniging heeft 394 leden. Ook bij MEN gaat het om endocriene tumoren op diverse plaatsen. De vereniging heeft veel informatiemateriaal, een website en er is een animatiefilmpje gemaakt waarin wordt uitgelegd wat het syndroom inhoudt. De vereniging organiseert ook regionale contactdagen. Ook zijn er speciale bijeenkomsten voor jongeren.

Uit de presentaties blijkt dat er veel overeenkomsten zijn. Het gaat om (meestal) erfelijke en zeldzame tumoren. De samenwerking kan de bestuursdruk per vereniging verlagen en samen kunnen we meer doen voor onze leden, dan ieder apart.

Mindfulness

Als laatste onderdeel van de dag laat May Vullings ons kennis maken met Mindfulness. Ze vertelt ons dat ze van oorsprong verpleegkundige is en onder andere gewerkt heeft in de oncologie en in een hospice. Sinds 2008 geeft ze mindfulness-trainingen vanaf 2008. Ook verteld ze eerlijk dat mindfulness voor sommige mensen werkt en anderen het te zweverig vinden.

Mindfulness gaat over opmerkzaamheid. In het dagelijks leven merken we veel niet bewust op. Bij Mindfulness worden oosterse wijseden en de westerse psychologie gecombineerd in meditatietechnieken. Tijdens de trainingen wordt, zonder te oordelen, aandacht gegeven aan iets gegeven aan ervaringen die op dat moment een rol spelen in het leven van de deelnemers. Het kunnen prettige of onprettige ervaring zijn. Wetenschappelijk is bewezen dat wij veel van onze tijd niet alles meekrijgen wat er om ons heen gebeurt. We zijn, onbewust in ons hoofd bezig met het verleden of de toekomst en dat kan voor klachten zorgen. Zo kun je je bijvoorbeeld zorgen maken over de toekomst en als je dat teveel doet kan dit angst tot gevolg hebben.

Tijdens de trainingen is het belangrijk om niet te oordelen over een actuele ervaring of om je er in ieder geval bewust van te zijn dat je oordeelt. We zijn vaak zo in gedachten verzonken dat we bijvoorbeeld naar de keuken lopen en daar aangekomen weten niet meer wat we daar wilden gaan doen. Ook doen we ook veel op de automatische piloot dus zonder er echt over na te denken. Dit soort dingen kun je voorkomen door je aandacht volledig te richten op waar je in het nu bent en dus bewuster na te denken over het maken van een keuze. Om te kijken hoe het ging om je te focussen op het nu deden we een aandachtsoefening.

Mindfulness kan je helpen dit soort automatismen te herkennen en dus weer meer focus te krijgen op het nu. Het kan je helpen om heel bewust een keuze voor jezelf te maken wat vooral belangrijk kan zijn als je in een ongemakkelijke situatie zit.

Natuurlijk is het ook handig om zaken op de automatische piloot te doen, bijvoorbeeld met de autorijden. Maar bij emotionele zaken kan die automatische piloot vervelende emoties en reacties veroorzaken. Als je er soms met je gedachten niet helemaal bij bent kun je ook mooie dingen missen zoals die kleine momenten die je leven juist de moeite waard maken,

Een mindfulness-training duurt vaak 8 weken. Het is een vaardigheidstraining die je individueel of in een groep kunt volgen. Er zijn verschillende soorten oefeningen voor meditatie, aandacht, concentratie en bewegen. Door de training kun je leren anders om te gaan met ongemak, pijn en stress.

Tijdens de eerste helft van zo'n training gaat het met name om oefenen van je aandacht, concentratie en het herkennen van jouw eigen automatische processen. In de tweede helft gaat het meer om verdieping en acceptatie. Het actief contact maken met waar je van weg wilt. Ook zijn er cognitieve oefeningen tijdens de training om te leren dat gedachten maar gedachten zijn. Kijken naar mogelijke effecten van die gedachten, zeker op de momenten dat je het moeilijk hebt. May vertelt ons dat thuis oefenen ook belangrijk is, verandering en herkenning kosten tijd en daarvoor moet je oefenen.

Een belangrijke oefening is de bodyscan. Dit is een aandachtsoefening die we ook in de praktijk hebben uitgevoerd. Bij deze oefening richt je jouw aandacht steeds op een ander deel van het lichaam en daarna weer losgelaten. Velen van ons merkten hoe gemakkelijk je aandacht afgeleid werd door verschillende gedachten. De bodyscan zorgt ervoor dat je weer leert te voelen in plaats van nadenken. Het is een oefening om te leren dat je naar een sensatie van je lichaam of naar een emotie durft toe te gaan en om daar even te blijven. Dit bevordert acceptatie en helpt je bij het weer los laten. Ook is het een concentratieoefening, je leert te herkennen dat gedachten kunnen afdwalen maar dat je ook weer terug kunt komen bij je ervaring op dat moment. De bedoeling is om te leren om de aandacht juist

vriendelijk te richten op vervelende lichamelijke gevoelens of oordelen. Door aandacht vriendelijk te richten kom je minder snel in een vechthouding die energie kost en voor spanning zorgt.

Hierna vertelde May over een ervaring uit haar praktijk. Het ging over een 16-jarig meisje met chronische hoofdpijnklasten. Tijdens oefeningen gericht op aandacht voor die hoofdpijn merkte dat meisje dat er allerlei negatieve gedachten naar boven kwamen die boosheid en verdriet opriepen. Dit had weer tot gevolg dat de ze meer spanning voelde en de hoofdpijn erger werd. Door de training leerde het meisje om haar negatieve gedachten alleen maar als gedachten te zien, zoals koorts hoort bij de griep.

Door de bodyscan was het meisje uiteindelijk in staat om bij beginnende hoofdpijn haar automatische gedachten te doorbreken. Na de training ging zij weer hele dagen naar school, sprak weer af met vriendinnen en ging van alles ondernemen weer van alles. De hoofdpijn bleef komen maar door er anders mee om te gaan had ze er minder last van.

Ook hebben we samen een ademhalingsoefening gedaan. Het gaat dan om je bewust te zijn van je ademhaling en om je aandacht op die ademhaling te houden. Ook toen bleek weer dat je toch gemakkelijk afgeleid wordt door je eigen gedachten. Het doel was om dit op te merken om vervolgens je aandacht weer te focussen. Het is een oefening om in het nu te zijn. Aan je soort ademhaling kun je ook voelen hoe het met je gaat, voel je je boos of ontspannen. Door je aandacht te richten op je ademhaling, of ernaar terug te keren als je afgeleid bent, leer je jezelf te kalmeren om in een lastige situatie en in contact te blijven met jezelf en die situatie.

Mindfulness kan helpen bij stress, werkdruk, burn-out klachten, om minder te leren piekeren, bij (faal)angst en bij depressieve klachten. Ook kan het je helpen om beter om te gaan met ziekte, chronische pijnklachten, vermoeidheid of slaapklachten. Ook een mantelzorger kan het helpen om beter met zijn of haar situatie te leren omgaan.

Mindfulness leert je dat er niets mis is met jezelf en kan je de vaardigheden leren om om te kunnen gaan met lastige situaties zonder dat je, op je automatische piloot, situaties alleen maar erger maakt.

Kijkend naar bovenstaande: wat biedt mindfulness bij kanker?

Mindfulness kan je leren je meer bewust te zijn van wie je bent en hoe je met situaties omgaat. Vooral als het leven er niet rooskleurig uit ziet, dan verzand je vaak in piekeren. Dan zit je te vaak in je hoofd waardoor die mooie kleine momenten aan je voor gaan.

Als je geconfronteerd wordt met ziekte zijn er vaak negatieve gevoelens. Mindfulness kan je leren hiermee anders om te gaan. Het gaat vaak om acceptatie “in kleine beetjes”, alleen toelaten wat je op dat moment kunt hebben. Het kan je helpen makkelijker positieve gebeurtenissen in je leven weer toelaten.

Mindfulness gaat dus niet om ontspanning, het ultieme doel is dat je kunt (blijven) leven als autonoom persoon. Dat jij de keuzes maakt en niet jouw automatische piloot. Mandy geeft nog een voorbeeld uit haar praktijk. Een mevrouw die met kleine stapjes leerde om op een andere manier om te gaan met haar klachten. Hierdoor ontstond er bij haar weer ruimte om

eigen keuzes te maken. Die mevrouw zei naderhand dat ze “een nieuwe versie van zichzelf” had ontdekt. Ze kon weer genieten van kleine dingen. Mindfulness had haar geleerd om te stoppen met vechten en hoe om te gaan met lastige gedachten en gevoelens. Hierdoor ontstond er weer ruimte om te gaan voor wat er echt toe doet in het leven.

Er is wetenschappelijk onderzoek gedaan naar de effecten van mindfulness, ook bij kanker. Dit onderzoek laat zien dat mensen, na een training van 8 weken, ook lang na de training minder stress, somberheid en angst ervaren en ook slaapstoornissen kunnen afnemen. Deelnemers merkten dat hun welzijn verbeterde op het gebied van stemming en kwaliteit van leven. Actieve deelname aan zo’n training, gecombineerd met oefeningen thuis, lijkt veel invloed te hebben op verbetering van de klachten. Het is als leren piano spelen; dat leer je niet door er over te lezen maar door daadwerkelijk te oefenen.

Mandy besluit met het volgende citaat van een deelnemer:

“In tijden van pijn of verdriet, als ik de toekomst te beangstigend vind om bij stil te staan en het verleden te pijnlijk is om te herinneren, heb ik geleerd om aandacht te besteden aan het nu. Het precieze moment waarin ik nú ben, is dan de enige veilige plek voor mij. Elk moment, op zichzelf, kan ik altijd verdragen.”

De kosten van een training liggen tussen de 300 en 600 euro. Er zijn steeds meer zorgverzekeraars die mindfulness vergoeden. Wel worden er eisen gesteld aan de kwaliteit van een trainer.

Als je er meer over wilt lezen, namen van auteurs die geschreven hebben over Mindfulness zijn Edel Maex en Jon Kabat Zinn.

Tot slot kunnen ook kinderen baat hebben bij Mindfulness maar dan aangeleerd op een meer speelse manier. Vaak gaat dit ook makkelijker omdat de volwassen ratio nog niet zo in de weg zit. Mindfulness kan een (positief) automatisme worden, bij veel praktisch toepassen gaat het steeds gemakkelijker om bewuster in het leven te staan.

Afsluiting

Monique Aarts dankt Mandy Vullings en wenst eenieder een fijne voortzetting van de middag en genietend van de dierentuin.