



## Verslag van de Lotgenotendag van de Nederlandse Vereniging voor patiënten met Paragangliomen

**DATUM:** zaterdag 6 april 2019

**LOCATIE:** Amsterdam UMC Locatie VUmc

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

### Ontvangst

Vanaf 12:00 uur is de ontvangst met de gemeenschappelijke lunch maar zoals ieder jaar zijn de eerste deelnemers ruim op tijd.



## Verslag van de presentaties Lotgenotenbijeenkomst voor patiënten met Paragangliomen

### Dr. Johannes Rijken

Dr. Rijken heet ons van harte welkom in het Amsterdam Universiteits Medisch Centrum, locatie VUmc. Ook stelt hij zich voor als een van de KNO-artsen en hoofd- halschirurgen van het Amsterdam UMC.

Hij houdt zich bezig ook met onderzoek en dat gebeurt tegenwoordig steeds meer multidisciplinair en multicenter (meerdere UMC's). Hierdoor kent hij onze tweede spreker Prof. Dr. Jeroen Jansen goed. Onderzoek is belangrijk maar het aantal patiënten is beperkt. Door samen de krachten te bundelen kan er beter onderzoek gedaan worden en dat komt de kwaliteit van de zorg ten goede.

### Amsterdam UMC

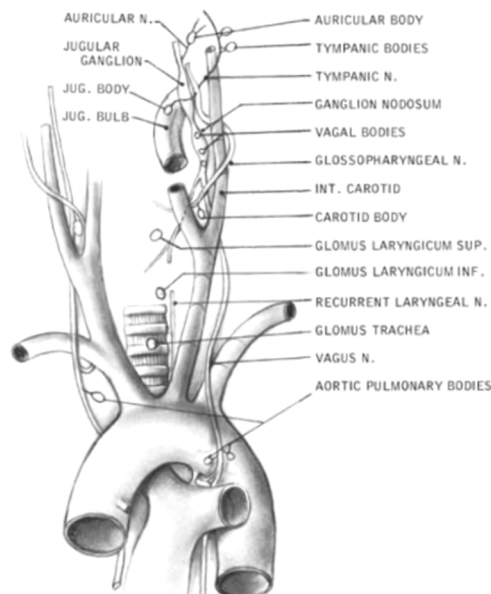
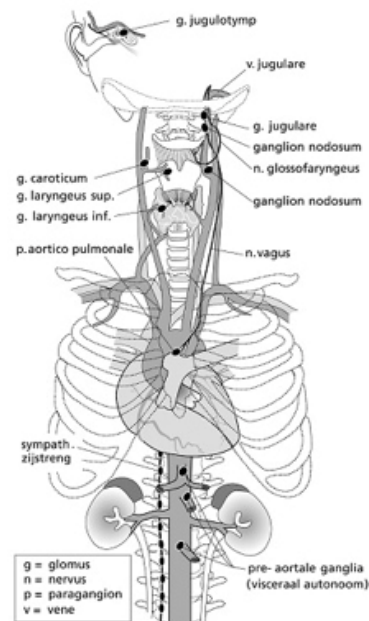
Op 7 juni 2018 zijn het AMC en het VUmc bestuurlijk gefuseerd. In dit afgelopen jaar zijn de eerste stappen gezet om te komen tot 1 groot ziekenhuis. In de toekomst zullen de verschillende specialisaties geconcentreerd worden in 1 van de 2 vestigingen.

## Hoofd- halsparagangliomen

Dr. Rijken vertelt in het kort wat over de anatomie van paragangliomen. Alle paragangliomen boven het sleutelbeen worden hoofd- en halsparagangliomen genoemd. Onder het sleutelbeen sympatische paragangliomen waarvan het feochromocytoom in de bijnier het bekendste is.

- **HHPGL** - Hoofd-Hals Paraganglioom
- **SPGL** - sympatisch Paraganglioom (thorax/ abdomen/ bekken)
- **FEO** - Feochromocytoom

De sympatische paragangliomen gedragen zich vaak wat anders dan de hoofd- halsparagangliomen. Dat komt omdat de sympatische paragangliomen (veel vaker) hormonen (kunnen) produceren. Een van deze hormonen, adrenaline, zorgt ervoor dat het lichaam zich voorbereid op actie. Als je dan teveel van die hormonen in je lichaam hebt kun je je gejaagd gaan voelen. Dat kan weer zorgen voor hartkloppingen of zelfs hartklachten.



De hoofd- halsparagangliomen (de specialisatie van Dr. Rijken) kun je weer onderverdelen in de

- Glomus caroticum tumor, die groeit in de splitsing van de halsslagader en komt het vaakste voor;
- Glomus jugulotympanicum tumor die je weer kunt onderverdelen in de
  - Glomus jugulare, meer achter het oor;
  - Glomus tympanicum, meer in het oor;
- Glomus vagale tumor, die groeit bij de 10<sup>de</sup> hersenzenuw (nervus vagus) die daar zenuwschade kan veroorzaken.

Vraag uit het publiek: "kun je altijd vaststellen waar de tumor ontstaat en zit of dat ze soms ook overlopen"

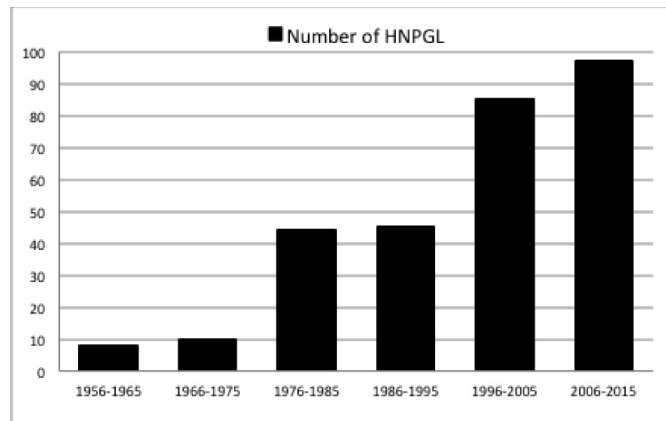
Antwoord Dr. Rijken: "Zeker niet altijd evenvoudig, soms zitten we met de radioloog lang naar een scan te kijken. Voor een operatie is het bijvoorbeeld belangrijk om dit te weten als je bij de halsslagader gaat opereren. Soms wil je niet opereren als de tumor te groot is maar aan de andere kant kan het toch zo zijn dat je moet ingrijpen".

## VUmc en hoofd- halsparagangliomen

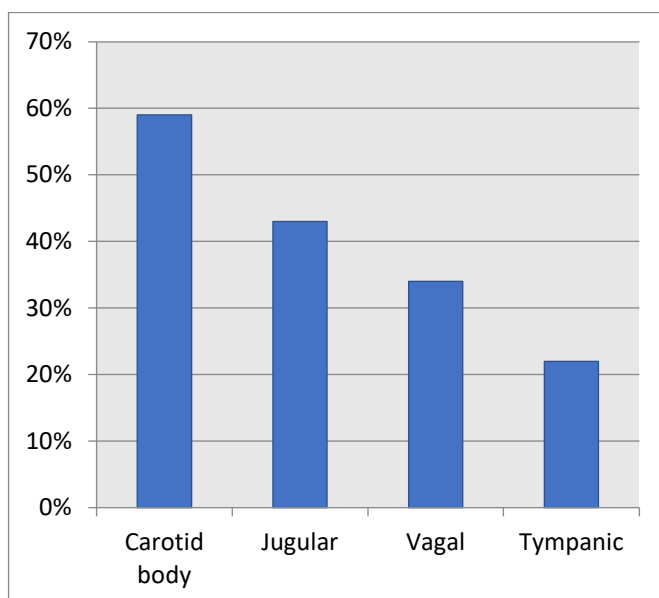
De afgelopen jaren komen er steeds meer patiënten met hoofd- halsparagangliomen in het VUmc.

2 redenen zijn:

- we hebben steeds betere beeld vorming waardoor ze eerder ontdekt worden, nu ook als "bijvangst" terwijl er eigenlijk naar iets anders gekeken werd;
- ontdekken van de genetische mutaties en het daaruit volgende familie-onderzoek



Sinds 2018 is het VUmc een expertise-centrum voor hoofd- halsparagangliomen. Dat betekent voor iedere arts een stukje waardering. Maar belangrijker nog, het maakt mensen enthousiast en dat zie je terug in de focus van specialisten. Er wordt meer onderzoek samen gedaan en gekeken naar hoe de zorg nog verder geoptimaliseerd kan worden.



Als je kijkt naar de verdeling van de verschillende hoofd- halsparagangliomen dan is er eigenlijk geen verschil tussen de landelijke percentages en die van het VUmc.

## Welke klachten horen bij hoofd- halsparagangliomen

Dat verschilt per type tumor:

Caroticum tumoren:

- zichtbare massa in de nek;
- slikproblemen.

Jugulare tumoren

- gehoorsverlies;
- pulsatiele tinnitus (oorsuizen en kloppende geluiden);
- heesheid;
- verlamming van de 12<sup>de</sup> hersenzenuw (tongzenuw);
- slikproblemen.

Vagale tumoren (in meerderheid bij toeval op scan ontdekt):

- zichtbare massa in de nek;

- heesheid.

Tympanicum tumoren:

- gehoorsverlies;
- pulsatieve tinnitus;
- duizeligheid.

#### Behandeling van hoofd- halsparagangliomen

Terugkijkend over de afgelopen 60 jaar heeft er een duidelijke verschuiving plaatsgevonden. Tot halverwege de jaren 90 werd er vooral geopereerd, in meer dan 60% van de gevallen. Van 1995 tot aan 2005 was dat circa 30% en van 2005 tot 2015 nog maar zo'n 15%.

Ook bij bestraling zie je een duidelijke verschuiving. Waar tot 1965 nog behoorlijk bestraald werd is dat daarna gestabiliseerd rond de 10%.

Tegenwoordig wordt er veel meer een "wait and scan" beleid gehanteerd. Tot midden jaren 70 tussen de 10 en 20%, tot aan midden jaren 90 zo'n 30%, tot aan 2005 zo'n 60% naar 80% tussen 2005 en 2015.

De belangrijkste vraag is nog altijd "wanneer ga je behandelen?". Aan de ene kant heeft een operatie het voordeel dat je de tumor weg haalt. Aan de andere kant zijn er soms grote risico's bij zowel opereren als bestralen. Bij elke patiënt en elke tumor wordt daarom nog steeds gekeken wat de beste optie is.

In het LUMC is veel onderzoek gedaan naar of en hoe hoofd- halsparagangliomen groeien. Hieruit kwam naar voren dat de veel tumoren helemaal niet groeien en als ze al groeien dit meestal langzaam is. Verder bleek echter ook dat een deel van de tumoren zelfs zonder behandeling kleiner werden. Dit blijkt ook uit een Amerikaanse studie uit 2012 (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22431860/>)

In het algemeen kun je zeggen dat er wel voor behandelen wordt gekozen als de tumor snel groeit, er sprake is van zenuwuitval en als er verhoogde hormoonwaardes zijn. Ook de wens van de patiënt speelt hierbij een rol maar altijd wordt de patiënt in een multidisciplinair overleg besproken.

#### Nationale Richtlijn hoofd- halsparagangliomen

De in ontwikkeling zijnde richtlijn is een mooi document om te beoordelen wat raadzaam is. Het is en blijft een richtlijn, in individuele gevallen kan daar, gemotiveerd, van worden afgeweken.

Het is nog geen perfect document maar wel een grote stap vooruit maar een vooruitgang als je kijkt naar de individuele zorgpaden van de verschillende centra.

#### Wat betekent de erkenning als expertisecentrum

Sinds 2018 is het VUmc erkend als expertisecentrum voor hoofd- en halsparagangliomen. De vraag van het bestuur aan mij was wat dat voor ons centrum betekende.

Voor iedere arts is erkenning fijn net als voor ieder ander mens. Door zo'n erkenning groeit ook het enthousiasme in het team. De focus neemt toe en de drive naar meer onderzoek groeit om te komen tot nog meer optimalisering van de zorg.

#### Zorgpad in het VUmc bij paragangliomen

Er wordt in het VUmc al jaren met een Zorgpad gewerkt en daar wordt door toegenomen kennis en ervaring steeds aan gewerkt. Ook de toekomstige landelijke richtlijn speelt daar een rol bij.

Naast het team van specialisten waar je zelf mee te maken krijgt spreken deze elkaar ook in het Multidisciplinair overleg.

Zelfs zonder tumor maar met alleen een genetische mutatie blijven controles op verschillende afdelingen belangrijk. Een radioloog die blind naar een MRI of CT kijkt moet echt zoeken. Als er in een gesprek vooraf bij de KNO arts gesproken wordt over bijvoorbeeld stembandklachten, dan heeft de radioloog extra informatie. Die informatie zorgt er voor dat de radioloog de zenuw extra goed bekijken.

Dr. Rijken bespreekt dit met zijn patiënten maar merkt toch dat mensen na een aantal jaar "minder trouw" worden. Hij begrijpt dat die jaarlijkse controles intensief zijn. Eens een jaar overslaan kan in overleg altijd maar de continuïteit is in zijn ogen wel zeer belangrijk.

Als er op een gegeven moment een tumor ontdekt wordt is het goed om deze na een half jaar weer te scannen. Wat heeft die tumor in dat half jaar gedaan? Alles ligt open van groei en stabiliteit tot zelfs af en toe krimp. Daarna is er weer een overwegingsmoment, hoe nu verder.

### Databank

In het VUmc hebben ze ook een eigen databank gebouwd. In deze databank wordt informatie opgenomen maar met toestemming ook tumorweefsel. Op dit weefsel kan in de toekomst nog onderzoek gedaan worden. Daarnaast staan in deze databank ook eventuele oncologische gegevens.

### Personalised medicine

In de toekomst verwacht Dr. Rijken dat er nog meer naar persoonlijke begeleiding wordt gekeken. In 2017 werd hij benaderd door een psycholoog van het VUmc. Samen is er besloten om met een aantal patiënten met paragangliomen in gesprek te gaan.

De vraag is hoe ervaart een patiënt de gang langs meerdere specialisten. Dat is best intensief voor een aandoening die meestal, hopelijk, rustig blijft. Als het echter noodzakelijk is wil je er wel zo vroeg mogelijk bij zijn. Hoe kan dit ook psychologisch geïnterpreteerd en begeleid worden

Uit die studie zou naar voren kunnen komen dat patiënten voorkeuren hebben. Je kunt denken aan liever in een keer een MRI van hoofd tot en met het bekken in plaats van eerst hoofd- en halsgebied en dan later de rest dan kan daar naar gekeken worden.

De eerste resultaten worden binnenkort verwacht.

### Waar houdt het VUmc zich verder mee bezig

Vanuit het VUmc werken we graag mee aan nationale onderzoeken. Het naast elkaar kunnen leggen van de landelijke SDHB studie en de SDHD studie van het LUMC laten duidelijke verschillen zien.

Dit soort vergelijkingen helpen om de zorg te verbeteren. Door grotere aantallen patiënten die worden meegenomen wordt meer duidelijk. In het verleden was het meer algemeen en dat ging voorbij aan de persoonlijke situatie van de patiënt en zo kom je weer terug bij personalised medicine.

### **Prof. Dr. Jeroen Jansen**

Dr. Jansen begint zijn presentatie luchtig en vraagt iedere aanwezige patient om een envelop met potlood te pakken. Wat is het doel?

Een paraganglioom is bijna te vergelijken met een chronische ziekte en ook als je behandeld bent is het niet afgelopen. Dit is ook van invloed op de kwaliteit van leven en patiënten geven aan dat ze dat zo ervaren.

Bij een zelfde soort tumor hebben we aan mensen gevraagd hun tumor, of hun emoties daarbij, te tekenen. Hier bleken grote verschillen te zijn, zelfs bij een zeg maar zelfde

grootte van de tumor. De ene mens neemt het nuchterder op/maakt zich van nature minder druk dan de ander.

Die gedachten kun je beïnvloeden. Uit onderzoek blijkt dat inzichtgevende therapie, als je meer weet en begrijpt over je ziekte/tumor dat dit kan helpen om er mee om te gaan. Er zijn dus psychologische therapieën die eventueel ook bij paragangliomen gebruikt zouden kunnen worden.

Een klein praktisch onderzoekje van mijn kant dus, wil je tekenen en wat persoonlijke informatie dalen dan graag. Zo niet dan stop je het formulier gewoon niet ingevuld terug in de envelop.

Na de koffiepauze krijgt Dr. Jansen weer het woord. Hij begint met te vertellen dat hij per 1 januari 2019 aan het LUMC benoemd is tot hoogleraar Keel-, Neus- en Oorheelkunde met als bijzondere aandachtsveld Hals en Schedelbasisoncologie. Hij blijft zich als KNO-arts echter ook gewoon bezighouden met de goedaardige paragangliomen.

De eigenlijke vacature was voor een hoogleraar hoofd- halsoncologie. Gezien zijn achtergrond wilde hij er echter nadrukkelijk ook de schedelbasis tumoren bij hebben en dat is gelukt.

Wat betekent zo'n hoogleraarschap nu eigenlijk? Ook hier komt weer een kwinkslag, hij zegt: "Als je wat zegt als hoogleraar dat mensen wel luisteren, terwijl als je dat doet als gewone dokter dan luisteren ze niet".

#### Onderzoek

Heeft dit hoogleraarschap ook invloed op het gebied van onderzoek? Waarschijnlijk niet echt, we gaan door op de ingeslagen weg. Steeds beter kunnen voorspellen welke tumoren groeien en dan ook in welke richting. Met steeds grotere rekenkracht en Artificial Intelligence kunnen steeds betere grafieken maken. Die vergelijken we dan met wat we in de praktijk zien.

Daarnaast hebben we natuurlijk de hoop dat er een therapie komt niet niet bestaat uit opereren (met risico's) of bestralen. Voor veel soorten tumoren in de wereld zijn er allerlei ontwikkelingen dus waarom zou dit bij paragangliomen niet ook kunnen.

Bij uitgezaaide paragangliomen, dus kanker, wil je aan de ene kant alles proberen. Aan de andere kant kun je die patiënten ook weer niet als proefkonijn gebruiken. Wat echt zou helpen, daar wordt ook echt naar gezocht, is

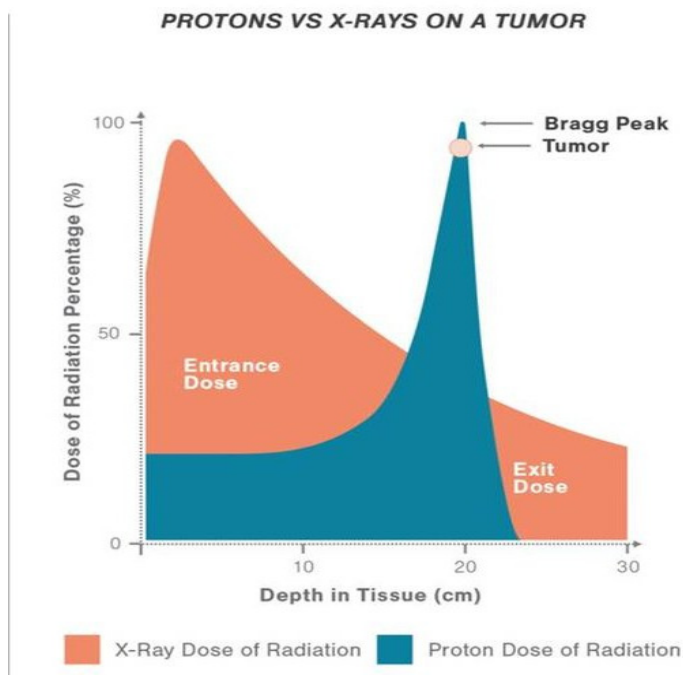
#### Bestraling met protonen

Protonentherapie bestaat al wat langer maar is nu sinds kort ook beschikbaar in Nederland..

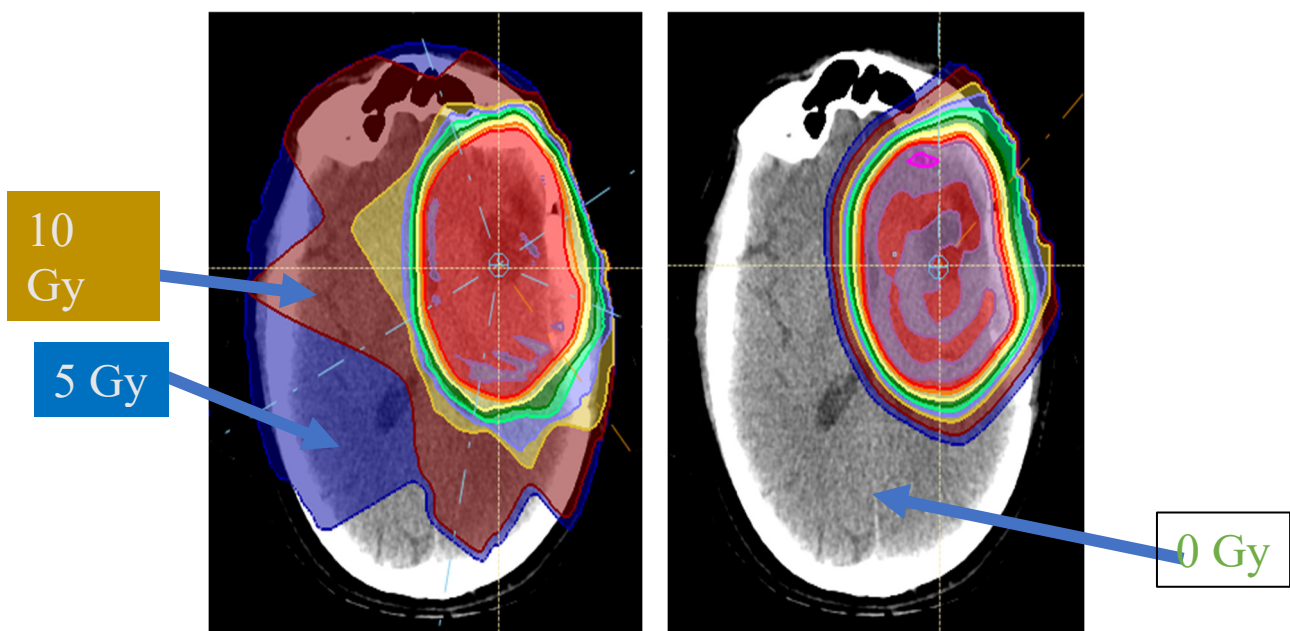
In Groningen, Maastricht en in Delft. In Delft wordt samengewerkt door het Erasmus MC, het LUMC en de TU in Delft. Die samenwerking noemt zichzelf de Medische Delta. Dat verklaart dat het centrum ergens in het midden staat en niet in één van de universiteitsteden waar ook het academische ziekenhuis is.

Wat is dat dan? Bestralen met protonen? Het grote verschil is dat er bij deze bestraling niet met hagel wordt geschoten, het is veel gericht. Een ander verschil is dat bij gewone bestraling de röntgenstralen door het lichaam heengaan, ze geven geleidelijk energie af. Het weefsel neemt gedurende het hele traject die energie op en verlaat het lichaam weer. Bij protonen energie wordt de energie pas op het laatste moment in een grote piek afgegeven, daarna stopt het ook gelijk.

Dit is wat je ziet als je het vergelijkt in een grafiek. Dit is gewone bestraling, waar hij het lichaam raakt, raakt hij langzaam energie kwijt en dat gaat naar beneden toe en de protonen bestraling geeft een hoge piek op dit specifieke punt.



Onderstaande afbeelding uit een bestralingsplan laat dit iets duidelijker zien:



Je ziet dat het rood-gele deel dat bestraald moet worden. Je ziet dat er bij gewone bestraling er omheen ook nog wat stralen komen. Wel in een lage dosis, 5 gy is niet zo hoog, 10 is ook niet hoog, maar het is meer dan niets en dat is wat je wil. Je ziet dat met protonenbestraling er minder op de rest van de hersenen geeft en dat is de moeite waard.

Als er nu iemand bij de radiotherapeut komt en er wordt besloten dat hij/zij bestraald moet worden wordt er eerst een plan gemaakt. Hoe bestraal je die patiënt op de allerbeste manier. Er wordt geprobeert een zo mooi mogelijk plan te maken. Daarna gaan ze kijken: komt er veel stralen op belangrijke organen?

Belangrijke organen in dit gebied zijn: de hersenstam, het ruggenmerg, de speekselklieren, de slijkspiers (als die bestraald worden, worden ze stijver en kan je



minder goed slikken) de bloedvaten en de schildklier. Maar je kunt ook nog denken aan het gehoor en het evenwichtsorgaan.

Per patiënt wordt er gekeken naar wat de best mogelijke bestralingssoort is. Bij sommige tumoren is de keuze voor protonen bestraling de optie. Bij paragangliomen moet er nog een planningsvergelijk gemaakt worden om aan te tonen dat deze bestraling op zijn minst theoretische voordelen heeft. Deze behandeling is duurder en levert de patiënt best wel wat gedoe op.

Bij niet uitgezaaide paragangliomen is de benodigde bestralingsdosis niet zo hoog als bij kanker. Dat betekent dus ook dat om dat de invloed op het gezonde weefsel minder is. Verder

weten we ook eigenlijk nog heel weinig wat dat gaat op de lange termijn gaat opbrengen. Voordat we dat zeker weten gaat er nog wel wat tijd overheen. Werkt het beter of slechter dan gewone bestraling? En vooral: Heeft het op den duur minder bijwerkingen? Minder vaak een nieuwe tumor die door de bestraling geïnduceerd wordt. Of minder late bijwerkingen. Zoals slecht werkenden schildklier, ontstoken bot.

We gaan het allemaal goed bijhouden en er ook onderzoek naar doen. Eerst gaan we kijken naar de plannen van mensen die al bestraald zijn. Naast die plannen wordt er dan achteraf een protonenplan bijmaken. We kunnen dan kijken hoeveel het gescheeld zou hebben en dan kun je ook kijken of het uitmaakt hoe groot de tumor is, of dat hij een beetje meer naar boven of een beetje meer naar onder zit. Het belangrijkste daarna is het gaan voorspellen wat de tumor gaat doen zodat je de patiënten zo goed mogelijk kunt selecteren.

Daarvoor moet je de tumor ook heel nauwkeurig kunnen meten en dat is nog steeds een grote uitdaging en veel werk. We hopen ook dat computers dat meer en meer van ons over kunnen nemen. Kun je de grootte heel nauwkeurig meten, dan kun je nog veel beter het effect gaan meten.

### **Afronding**

Tot slot komen er nog wat andere dingen aan bod. Onder andere dat er eigenlijk nog niets bekend is over bestraling van de hersenen en de kans op dementie. Het is duidelijk dat er de afgelopen bijna 20 jaar veel is bijgeleerd over feochromocytomen en paragangliomen en dat er steeds meer behandelmogelijkheden komen. Aan de andere kant is ook duidelijk dat er nog heel veel meer te leren valt en dat er dus waarschijnlijk ook nog behandelopties opkomen of zelfs gaan afvallen.

### **Afsluiting**

Ter afsluiting hebben belangstellenden samen nog een drankje gedronken.