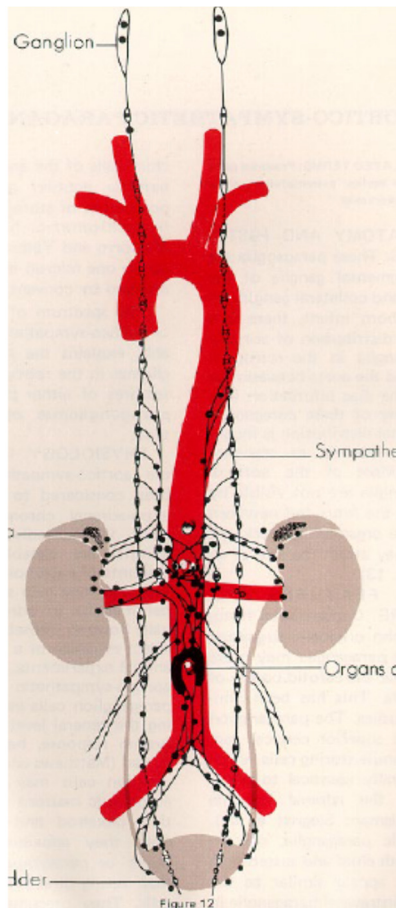


Verlag presentaties lotgenotendag NVPG te Leiden

De onderwerpen van de twee presentaties, die tijdens deze lotgenotendag gegeven worden, komen voort uit de lotgenotendag die in het najaar van 2021 heeft plaatsgevonden.

Paragangliomen en ademhaling door Prof. Dr. Jeroen Jansen LUMC

Dokter Jansen loopt eerst de meest voorkomende hoofd- en halsparagangliomen met ons door. Dit zijn de: glomus caroticum, glomus vagale, glomus jugulare en de glomus tympanicum tumoren. Voor de laatste twee worden samen ook wel jugulotympanicum genoemd.



Paragangliomen komen voort uit paraganglion-weefsel van de schedelbasis tot aan de bekkenbodem. Zie de afbeelding en kunnen dus ook voorkomen op andere dan de meest bekende locaties.

De functie van het paraganglion-weefsel is niet altijd bekend; het lijkt restweefsel te zijn vanuit de evolutie.

Het paraganglion caroticum heeft wel een bekende duidelijke functie. Het is onder andere een sensor van de koolzuur-concentratie in het bloed.

Ook de functie van het paraganglion-weefsel in het bijniermerg is bekend. Het produceert stresshormonen; daar kan dus ook een paraganglioom voorkomen en wordt dan een feochromocytoom genoemd. Op dit feochromocytoom wordt in deze presentatie niet verder ingegaan.

Hierna gaat hij eerst in op het onderzoek naar "kwaliteit van leven" bij mensen met een hoofd-halsparaganglioom. Hij is zelf, zo'n jaar of tien geleden, betrokken geweest bij dit onderzoek. Daar kwam onder andere uit dat mensen met een paraganglioom gemiddeld een wat lagere kwaliteit van leven ervaren door de symptomen die veroorzaakt worden door deze tumoren. Met name werden genoemd minder energie en meer moeheid in vergelijking met mensen zonder paragangliomen.

Dit komt vooral voor bij problemen met praten en slikken. Dat kan bijvoorbeeld komen door een stilstaande stemband die veroorzaakt kan worden door beschadiging van een stembandzenuw door een tumor of een operatie aan deze tumor. Als een stemband niet goed beweegt dan kost het praten moeite, wat vermoeiend kan zijn. Ook kunnen er gehoorproblemen ontstaan en communicatie kan daardoor ook vermoeiend zijn.

Ook is toen onderzocht of minder energie en meer vermoeidheid iets te maken zouden kunnen hebben met slapen. De resultaten lieten zien dat 51% van de mensen met paragangliomen last heeft van slaperigheid overdag tegen over 24% bij de controle groep. 14% van de deelnemers had last van 's-nachts wakker worden door een gevoel van stikken, bij de mensen zonder paragangliomen was dit 0%. Uit verder onderzoek bleek dat deze klachten met name voorkomen bij mensen met caroticum tumoren en dan vooral bij mensen die een dubbelzijdige tumor hebben of aan beide zijden daaraan geopereerd zijn hieraan. Deze mensen hebben vaker last van slaapapneu.

Slaapapneu kan voorkomen bij mensen die, liggend op de rug, snurken. Daarbij komt het meer of minder vaak voor dat de luchtweg wordt afgesloten en er geen lucht meer naar de longen gaat. Als het koolzuurgehalte oploopt dan geeft het lichaam steeds een prikkel om adem te halen, maar er is dan dus wel een adempauze geweest. Als dat vaak voorkomt dan heet dat Obstructief Slaap Apneu Syndroom (OSAS). Als zo'n adempauze vaak optreedt dan treedt een afname van het zuurstofgehalte in het bloed op. Met allerlei klachten, waaronder vermoeidheidsklachten, tot gevolg. Als de luchtweg door een dubbelzijdige caroticum tumor minder ruimte heeft om lucht door te laten, dan kan dit probleem eerder optreden; het kan ook voorkomen bij een dubbelzijdige vagale tumor. Een eenzijdige tumor geeft ook wel minder ruimte om lucht door te laten, maar bij een dubbelzijdige tumor is de ruimte natuurlijk nog minder.

OSAS komt niet alleen voor bij mensen met paragangliomen. Het komt best wel veel voor in de bevolking, gedacht wordt aan 10 tot 20% van alle mensen. Ernstig overgewicht (Adipositas) kan een rol spelen, maar het komt ook voor bij mensen zonder adipositas. Ook alcoholgebruik of gebruik van een slaapmiddel speelt een rol door verslapping van de spieren met verergering van snurken. Slaapapneu kan ook voorkomen zonder snurken.

Hoe weet je dat je er last van hebt? En dan gaat het niet om last van snurken maar om de genoemde adempauzes. Dat kun je vragen aan je partner omdat het goed te horen is. Er zijn ook apps op de markt waarmee je dit kunt registreren. De lichaamshouding is belangrijk. Jezelf aanleren om niet op de rug te slapen bijvoorbeeld. Als de partner het hoort dan kan die stimuleren dat je weer op je zij gaat liggen. Vroeger werd er een halve tennisbal in het rugpand van een pyjama genaaid ter voorkoming van liggen op de rug.

Als je er geen hinderlijke klachten van hebt dan hoeft je er niets aan te doen. Als je klachten krijgt van vermoeidheid, slaperigheid overdag, hoofdpijn, niet uitgerust wakker worden, dan is behandeling een mogelijkheid.

Met meetapparatuur, tijdens slapen, is te meten of er een afname van het zuurstofgehalte is. Dat kan zowel thuis als in een slaapcentrum gebeuren. Als dat zo is dan zijn de eerste stappen afvallen bij adipositas, of minder alcohol drinken en minder slaapmedicatie gebruiken. Eventueel kan ook een Continu Positieve Luchtwegdruk (Continuous Positive Airway Pressure of CPAP apparaat) gebruikt worden. Die meetgegevens zijn nodig voor een vergoeding van de kosten door de zorgverzekeraar. Voor vergoeding moet een bepaalde ernst van slaapapneu aanwezig zijn. Met de meetapparatuur is ook te zien of behandeling helpt.

Met een CPAP apparaat wordt lucht met een lichte positieve druk in de luchtwegen gebracht, op het moment dat ingeademd moet worden. Daardoor blijft de luchtweg open waardoor je kunt inademen. Inademing geschiedt normaliter doordat lucht wordt aangezogen door een negatieve druk in de longen, maar dat werkt niet bij slaapapneu. Er zijn ook andere behandelmogelijkheden bekend zoals een beugel die door een tandarts wordt aangemeten en een soort pacemaker voor de tongzenuw. Een enkele keer wordt geopereerd.

Op een vraag uit de zaal of bekend is of er wel eens iemand overlijdt, bij een onbehandelde OSAS, wordt geantwoord dat daar geen duidelijke gegevens over zijn. Het zal hooguit sporadisch voorkomen. Bij anesthesie moet er natuurlijk wel op gelet worden, omdat dan dempende medicatie wordt gegeven. Met een goed ingesteld CPAP apparaat is de luchtweg altijd wel open te houden, ook bij dempende medicatie, maar dit soort medicatie is wel een complicerende factor.

Concluderend kan gezegd worden dat (mechanische) ademhalingsproblemen soms voorkomen bij paragangliomen. Uit de volgende presentatie zal blijken dat het glomus caroticum ook iets te maken heeft met de regulering van de ademhaling.

De glomus caroticum in gezondheid en ziekte, Prof. Dr. Albert Dahan

Prof. Dr. Albert Dahan is anesthesioloog in het LUMC te Leiden. Deze tweede presentatie was een stuk technischer.

In deze presentatie wordt ingegaan op de functie van het glomus caroticum en op de werking hiervan bij ziekte. Onder andere heeft dit glomuslichaampje invloed op de ademhaling.

Dit lichaampje is zo groot als een rijstkorrel en het is het best doorbloede orgaan in het lichaam. Het bevindt zich aan twee kanten van de hals ter hoogte van de vork van de twee grote halsslagaderen. Het wordt wel "de waakhond van het brein" genoemd, omdat het zoveel regulerende functies heeft.

Allereerst heeft het een functie bij de regulering van de ademhaling. Het zorgt er voor dat je bij een zuurstoftekort in het bloed gaat hyperventileren om hierdoor het zuurstofgehalte te normaliseren. Dat gebeurt bijvoorbeeld bij slaapapneu (OSAS). Als je een obstructie hebt dan adem je even niet en dan daalt de zuurstofconcentratie. Dat wordt door het orgaantje geregistreerd, je schrikt wakker, je hyperventileert, en gaat weer slapen. Hierdoor komen mensen met OSAS ook nooit in een diepe slaap, want dit herhaalt zich keer op keer.

De glomus caroticum heeft ook een functie bij het reguleren van de bloeddruk. Dat is mogelijk een nog belangrijkere functie. Er zijn veel meer sensoren van de bloeddruk in het lichaam, maar dit orgaantje is er dus ook bij betrokken.

Ook meet het hoeveel glucose naar de hersenen gaat. Als dat te weinig is dan zorgt dit orgaantje er voor dat de lever meer suikers vrij maakt, zodat de hersenen voldoende suikers aangeboden krijgt. Daarnaast meet het de temperatuur. Als iemand het heel warm krijgt dat gaat die persoon hyperventileren. Vergelijk het met het hijgen van honden bij hitte.

Tot slot meet het ook aantallen deeltjes in het bloed, als er bijvoorbeeld veel zout deeltjes zijn dan wordt er voor gezorgd dat er meer water wordt aangetrokken zodat de osmolariteit (het zoutgehalte) in het bloed vermindert. Al deze functies zijn belangrijk voor het brein.

Bij de meeste mensen heeft het glomus caroticum geen constant activiteitsniveau. Bij sommige echter is het orgaantje constant hyperactief. Het zegt steeds tegen het lichaam: kom op, er is iets aan de hand. Er is een studie gedaan naar de overleving van mensen na een hartinfarct. Mensen met een normale activiteit van het glomuslichaampje bleken een hogere overlevingskans te hebben dan mensen met een te hoge activiteit van dat orgaantje.

Een altijd te hoog activiteitsniveau levert een continue activiteit van het sympathische zenuwstelsel, dit veroorzaakt een hoge bloeddruk. In dat geval werken de gewone behandeling met medicijnen niet. Wel is die dan te behandelen door het operatief weghalen van dit orgaantje. Zo'n hoog activiteitsniveau kan verschillende oorzaken hebben, niet alleen door tumorvorming maar bijvoorbeeld ook door OSAS of adipositas (zwaarlijvigheid). Onder normale omstandigheden doet het orgaantje gewoon zijn werk.

Het glomus caroticum is ook niet het enige orgaantje dat het zuurstofgehalte in het bloed meet. In de longen wordt dit bijvoorbeeld ook gemeten. Het orgaantje werkt ook niet direct na de geboorte, het moet eerst tot ontwikkeling komen.

Als het zuurstoftekort lang blijft bestaan, neemt de activiteit van het glomuslichaampje af waardoor een laag zuurstofgehalte blijft bestaan. Het zorgt alleen voor een survival, een overlevingsmechanisme wat kort actief is om te zorgen dat we blijven leven als zich een acuut probleem voordoet, zoals bij OSAS. Er zijn natuurlijk meer situaties waarbij we weinig zuurstof kunnen binnenkrijgen zoals op grote hoogte en in een groot vliegtuig. Ook medicatie, zoals slaapmiddelen, kunnen de ademhaling dempen waardoor een tekort aan zuurstof kan ontstaan en het glomuslichaampje zijn werk moet doen.

De werking bij OSAS is aan het begin van deze presentatie besproken. Slaapapneu heeft nog andere effecten dan daling van het zuurstofgehalte. Het heeft ook invloed op de hartfrequentie en op de bloeddruk wat aanvullend redenen kunnen zijn om OSAS te behandelen. Recent onderzoek laat zien dat we ook in het brein de zuurstof kunnen meten, maar ook de glomuslichaampjes op de aortaboog hebben een soortgelijke werking als het glomus caroticum. De zuurstofregulatie kan dus worden overgenomen na verwijdering van de caroticum glomuslichaampjes.

Er zijn meerdere omstandigheden waar een te groot glomus caroticum kan ontstaan. Niet alleen bij een SDHD mutatie. Bij deze mutatie "denkt" het glomuslichaampje dat er een zuurstoftekort is, terwijl dat niet zo is, hierdoor gaat het groeien. Het orgaantje groeit ook bij een echt tekort aan zuurstof zoals bijvoorbeeld bij wonen op grote hoogte.

Verwijderen van een glomus caroticum komt voor bij tumorvorming, bij druk op bijvoorbeeld omliggende structuren. Maar ook bij een aantal aandoeningen zoals ernstige astma (in de VS, niet hier), bij een ernstige hartritmestoornis die anderszins onbehandelbaar is en soms bij hoge bloeddruk (zie eerder).

Naast het operatief verwijderen door de chirurg is er een nieuwe therapie, een precieze behandeling met geluidsgolven waarmee het orgaantje vernietigd wordt. Dr. Dahan weet niet of dit ook bij grotere tumoren kan. De activiteit van het glomuslichaampje kan ook verdwijnen bij strippen van de slagader vanwege aderverkalking; dat gaat gepaard met destructie van de zenuw die het orgaantje verbindt met het brein waardoor die niet meer functioneert. Het orgaantje kan eenzijdig of tweezijdig verwijderd worden, afhankelijk van de indicatie voor verwijdering.

Bij mensen met een hyperactief glomus caroticum, zoals bij een SDHD mutatie, gaat het orgaantje zich op den duur aanpassen. Het gaat dan minder goed reageren en wordt dan minder actief.

Na een operatie is de activiteit van de verwijderde glomus caroticum (eenzijdig of aan twee kanten) natuurlijk weg. Soms zie je nog een beetje functie terug komen, dat komt dan door de glomuslichaampjes op de aortaboog en de sensoren in het brein. Op den duur herstelt de activiteit zich weer, dat noemen we plasticiteit.

De kans op het krijgen van centrale slaapapneu is hoger (dit is dus geen obstructief slaapapneu zoals eerder besproken). Normaliter ademt iedereen minder tijdens het slapen en de koolzuurtoename die daardoor ontstaat moet uitgewassen worden. Dat kan na een operatie beiderzijds minder goed functioneren. Als dat optreedt helpt een CPAP apparaat.

Als aan beide kanten de glomus caroticum operatief verwijderd zijn is bergbeklimmen niet verstandig. Tijdens dat klimmen krijg je minder zuurstof binnen krijgt, hierdoor kan de ademhalingsregulatie minder goed functioneren.

Naar aanleiding van vragen uit de zaal werd nog op een aantal van de besproken onderwerpen nader ingegaan. Bij slaapapneu kunnen hartritmestoornissen optreden, die kunnen "behandeld worden" met een CPAP apparaat.

De slotopmerking is dat wij, in Nederland, relatief op een heel laag niveau leven waardoor de zuurstofconcentratie het hoogste is van alle landen op de wereld. Dat geeft enige bescherming tegen daling van de zuurstofconcentratie in het bloed.

Beide sprekers werden bedankt voor hun bijdragen, met overhandiging van een kleine attentie.