

# LEVEN

MET SARCOMEN



**Swim to fight cancer 2021**

Zwemmen in de Spiegelwaal

**Imatinib uit patent**

Een nieuwe fase

**Behandeling van chordomen**

Vraagt meer dan een uitstekende chirurg

## IN DIT NUMMER



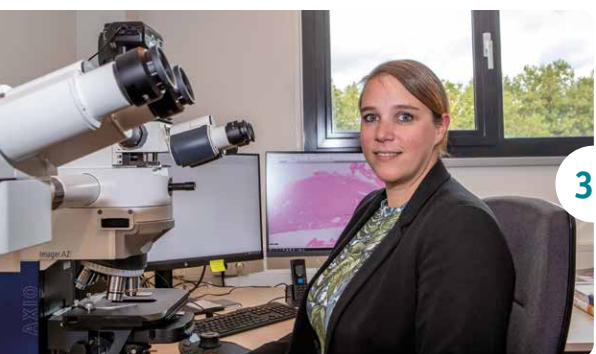
06



16



20



32

- 03 Voorwoord
- 04 Artikel  
**Ervaringen van patiënten met een zeldzame kanker in de gezondheidszorg**
- 05 Artikel  
**Automatische incasso, gemakkelijk en veilig**
- 06 Artikel  
**Zwemmen in de Spiegelwaal**
- 08 Artikel  
**Zwemmen zit in mijn hart**
- 10 Publicatie  
**Imatinib uit patent: een nieuwe fase**
- 14 Webinars  
**Contactgroep GIST**
- 15 Column  
**Marloes van Esterik**
- 16 Regiobijeenkomsten  
**Contactgroep GIST**
- 18 Onderzoek  
**Smaak- en reukstoornissen bij GIST-patiënten**
- 20 Interview  
**Je kunt er maar beter open over zijn**
- 25 Artikel  
**LUMC: behandeling van chordomen vraagt meer dan een uitstekende chirurg'**
- 28 Verslag  
**DTRF-bijeenkomst 2021**
- 32 Interview  
**Elise Bekers, Patholoog in het AvL**
- 35 Artikel  
**Angiosarcomen en EHE**
- 38 Artikel  
**Fluorescentie-geleide chirurgie bij wekedelentumoren**
- 42 Artikelen  
**Angiosarcom na bestraling borstkanker**
- 43 **Onderzoek naar medicatie bij angiosarcomen**
- 45 Verslag  
**Vrijwilligersdag**
- 46 **Vrijwilligers gezocht**



## De stem van de patiënt

*De stem van de patiënt doet er toe! Dat geldt voor de individuele patiënt als het gaat om samen met de arts over de gewenste behandeling te beslissen. Al dringt langzamerhand het besef door dat patiënten ook iets zinnigs bij te dragen hebben als het opstellen van de onderzoeksagenda of over de organisatie van de zorg betreft.*



De afgelopen maanden heeft een aantal belangrijke ontwikkelingen plaatsgevonden betreffende de rol van Patiëntenplatform Sarcomen als vertolker van de stem van alle sarcoompatiënten.

Allereerst de sarcoomexpertisecentra. Sarcomen zijn zeldzaam en patiënten moeten daarom in een gespecialiseerd centrum worden behandeld. De overheid heeft een wettelijk geregelde procedure om expertisecentra aan te wijzen. Patiëntenorganisaties worden hierbij betrokken om het patiëntperspectief in te brengen. Afgelopen maanden is deze procedure uitgevoerd. Er is heel veel werk verzet door enkele vrijwilligers om het belang van de sarcoompatiënten zo goed mogelijk mee te laten spelen. Het is nog niet helemaal duidelijk hoe zwaar onze mening is meegewogen. Hier komen we zeker nog op terug.

Het onderwerp blijft actueel. Rond de expertisecentra zijn netwerken van ziekenhuizen aan het ontstaan waarin ook (minder complexe) sarcomen kunnen worden behandeld. Dergelijke netwerken worden ook bij andere vormen van kanker gevormd. In NFK-verband werken we samen met andere kankerpatiëntenorganisaties in het project "Transparante netwerkzorg". Dit project is erop gericht is om een duidelijk beeld te krijgen van in welk ziekenhuis de patiënt het beste terecht kan voor de behandeling van een specifieke tumorsoort.

Omdat sarcomen zo zeldzaam zijn is samenwerking van het grootste belang. Op nationaal niveau is er intensieve samenwerking tussen de specialisten en onder-

zoekers van de verschillende expertisecentra. Zij zijn verenigd in de Dutch Sarcoma Group. Maar ook internationaal wordt er samengewerkt. Alle sarcoomspecialisten ontmoeten elkaar eenmaal per jaar in CTOS (Connective Tissue Oncology Society). Daar worden de nieuwste onderzoeksresultaten gedeeld en besproken. Er worden dan ook plannen gemaakt voor samenwerking in nieuw onderzoek. Sinds 2017 zijn we jaarlijks bij deze belangrijke conferentie aanwezig. Dit jaar vond het congres plaats in de tweede week van november en werd (online) gevolgd door 1.000 deelnemers!

Nederland speelde een prominente rol met diverse presentaties. Ook de stem van de patiënt werd gehoord. Voorafgaand aan de conferentie vond een overleg plaats tussen vertegenwoordigers van SPAEN (Sarcoma Patient EuroNet), de wereldwijde koepelorganisatie van sarcoompatiëntenorganisaties en van CTOS. Hier werd afgesproken om nauw te gaan samenwerken. Jaarlijks zullen we tijdens de conferentie de voortgang van de samenwerking bespreken. Dit is een belangrijke stap vooruit.

In de slottoespraak van CTOS-president Rick Haas stelde hij de vraag: wat was nieuw in deze conferentie? Als eerste punt noemde hij de samenwerking tussen SPAEN en CTOS! Het was een historische gebeurtenis. De patiënt wordt serieus genomen. Onze organisatie is een actief lid van SPAEN. Dit is een mooie kans voor ons om ook internationaal onze stem te laten horen.

De stem van alle patiënten doet er toe. Wij zien het als onze taak om de spreekbuis van de patiënten te zijn.

# Ervaringen van patiënten met een zeldzame kanker in de gezondheidszorg

In de Week van de Zeldzame Kankers is extra aandacht geweest voor patiënten met een zeldzame kanker. Een kankersoort wordt zeldzaam genoemd als er minder dan 6 nieuwe gevallen per 100.000 mensen per jaar zijn. In Nederland heeft ongeveer 1 op de 5 kankerpatiënten te maken met een zeldzame vorm.

**De zeldzaamheid van een kankersoort brengt vaak extra moeilijkheden met zich mee. Zo kan het bijvoorbeeld lang duren voordat de juiste diagnose gesteld wordt. Daarnaast is er vaak minder over een zeldzame kankersoort bekend dan over meer voorkomende kankers, zoals borstkanker en prostaatkanker.**

Een goed voorbeeld van zeldzame kankers zijn sarcomen. Deze tumoren zijn te verdelen in tientallen subtypes die onderling veel verschillen en overal in het lichaam en op alle leeftijden kunnen voorkomen.

We vroegen ons af wat de ervaringen zijn van patiënten met het gezondheidszorgsysteem wanneer ze zo'n zeldzame kanker hebben gehad. Om dat te onderzoeken hebben we de resultaten van de SURVSARC-studie gebruikt.

De SURVSARC-studie (de 'sarcoma survivorship' – overlevens – studie) is een groot vragenlijstonderzoek onder volwassen sarcoompatiënten in Nederland. De patiënten waren 2-10 jaar na hun diagnose toen ze deelnamen aan het onderzoek. Er werden in het onderzoek veel vragen gesteld over:

- de gevolgen van het hebben van een zeldzame kanker,
- de tevredenheid over de verkregen zorg en informatie,
- de duur tussen klachten en de uiteindelijke diagnose,
- welke ondersteunende zorg patiënten hebben gehad.

In totaal hebben 1.099 sarcoompatiënten meegedaan aan de studie. De ontvangen zorg werd door 94% van

de patiënten beoordeeld als 'goed' of 'uitstekend'. Toch had ongeveer een derde van de patiënten zowel op medisch als op niet-medisch vlak (bijvoorbeeld psychisch) graag meer begeleiding gehad.

Voor meer dan de helft van de patiënten zat er langer dan een maand tussen de eerste klachten en een bezoek aan de huisarts. Verder zit er bij minstens 50% van de patiënten meer dan een maand tussen het bezoek aan de huisarts en de diagnose door een specialist.

Het bleek dat de jongste patiënten, ook wel adolescenten en jongvolwassenen (AYA's) genoemd, het vaakst behoefte hadden aan meer begeleiding. Het duurde bij hen ook het vaakst lang voordat de juiste diagnose werd gesteld.

Het hebben van kanker heeft een ontzettend grote impact op iemands leven. Bij patiënten met een zeldzame kanker zijn er bepaalde obstakels die de weg naar diagnose, behandeling en nazorgtraject kunnen beïnvloeden. Mocht u meer willen weten over de ervaringen van patiënten met een zeldzame kanker binnen de gezondheidszorg, dan kunt u via onderstaande link het volledige Engelstalige artikel lezen.

<https://doi.org/10.3390/cancers13040679>



# Automatische incasso, gemakkelijk en veilig

**Het is al lang geleden, maar het overkwam me zomaar. Ik wilde de tandartsrekening betalen, maar vulde per ongeluk in plaats van het rekeningnummer van de tandarts het factuurnummer in. Gevolg: het geld kwam bij iemand in Zeist terecht. De Postbank was zo vriendelijk mij naam en adres van de ontvanger te geven. Na wat heen en weer gebel en geschrijf kreeg ik het geld terug. Wat leren wij hiervan? Vergissen met geld overboeken is vervelend. Het kan iedereen overkomen. Verder is de Algemene verordening gegevensbescherming (AVG) (privacywet) hier ook belangrijk.**

De reden van deze inleidende anekdote is dat Patiëntenplatform Sarcomen voor de betaling van de contributie is overgestapt op automatische incasso. Tot 2020 werd ieder jaar een rekening naar ieder lid gestuurd. Dat was veel werk en kostte ook het nodige. En we kennen het allemaal: met de beste bedoelingen wordt zo'n rekening wel eens vergeten, raakt kwijt of vindt betaling om andere redenen niet plaats. En de verwerking van al die betalingen is voor de penningmeester een forse klus.

Als je als lid toestemming geeft voor automatische incasso is het allemaal gemakkelijker voor iedereen. Uiteindelijk leeft Patiëntenplatform Sarcomen alleen van subsidies en contributies: iedere besparing is dan welkom. Tot nu toe is de ervaring dat veel leden op de automatische incasso zijn overgestapt. Bij nieuwe leden is het standaard.

De leden die nog geen opdracht tot automatische incasso hebben gegeven verzoeken we vriendelijk om dat alsnog te doen. Het is echt veel handiger, zowel voor henzelf als voor Patiëntenplatform Sarcomen. Informatie over hoe aan te melden staat op de website.

Tot slot de AVG. Als patiëntenorganisatie bezitten wij vertrouwelijke gegevens van de leden, zoals bankrekeningnummers. Met een automatische incasso gaat de verwerking van de gegevens eenvoudiger en is daarmee ook veiliger. In de volgende editie van het magazine 'Leven met sarcomen' zullen we verder aandacht aan de AVG besteden.



## Swim to Fight Cancer 2021 (1)

# Zwemmen in de Spiegelwaal

**Waar ben ik toch aan begonnen? In de weken voordat het zo ver was heb ik het vaak verzucht. Soms zelfs in de spreekkamer tegen patiënten die vroegen naar dit avontuur. “Ik kan alleen maar de schoolslag, geen tijd om te trainen, vies & koud water, brrr....” Maar soms moet je grenzen verleggen en wat is nou een betere reden daarvoor dan geld inzamelen voor sarcomenonderzoek?**

Het was een paar maanden geleden begonnen met een telefoontje van ons Radboud Oncologie Fonds. Swim to Fight Cancer had contact met hen opgenomen om een geschikt onderzoek te selecteren naast het al via KWF gekozen hoofdonderzoek (naar borstkanker). Ons betoog dat sarcomen impact kunnen hebben op mobiliteit en dat juist zwemmen een heel toegankelijke sport is, ook voor patiënten met bijvoorbeeld een eerdere amputatie, haalde hen over de streep.

Ons myxofibrosarcomenproject (zie [radboud-oncologiefonds.voorradboudfonds.nl/project/nieuwe-behandelingen-voor-myxofibrosarcomen](http://radboud-oncologiefonds.voorradboudfonds.nl/project/nieuwe-behandelingen-voor-myxofibrosarcomen)) werd geselecteerd als tweede goede doel! En wat is er dan mooier om dit samen met de patiënten op te pakken? Als arts en patiënt zit je tegenover elkaar aan tafel. Als team heb je hetzelfde doel – de beste uitkomsten voor deze patiënt bereiken. Maar er is natuurlijk een enorm verschil in emotie, kennis, perspectief, etc. Met Swim to Fight Cancer kun je letterlijk naast de patiënt gaan staan, samen dat water in springen en samen de finish bereiken. En daarna trots zijn op het verschil wat je samen hebt gemaakt voor het goede doel wat je samen belangrijk vindt.

En dus benaderde ik Patiëntenplatform Sarcomen via Jasper Smit. Jasper ken ik al lange tijd als een zeer enthousiaste en vrolijke vent, die vol toewijding veel vrijwilligerswerk doet. Ook voor Patiëntenplatform Sarcomen. Hij reageerde enthousiast en wist zijn broer Joris en vriendin Karein te charteren voor ons team. Vanuit het Radboudumc sloten oncologisch chirurg prof. Hans de Wilt, orthopedisch chirurg Ingrid van der Geest en oncoloog in opleiding (en voormalig promovenda sarcomen) Myrella Vlenterie aan, plus een aantal collega's van het borstkankerteam.

Hoewel de coronamaatregelen nog golden en het weer niet mee zat, heb ik het ervaren als een unieke en bijzondere dag. Het was gezellig en samenhorig. En... het zwemmen viel reuze mee. Ik heb met groot respect gekeken naar alle mensen met een gezondheidsbeperking die toch zelf zwommen of als vrijwilliger hun steentje bijdroegen. Als teams zwommen we samen (Patiëntenplatform Sarcomen en Radboudumc) bijna €6.000 bij elkaar! Swim to Fight Cancer heeft inmiddels laten weten dat ons myxofibrosarcomenproject €10.000 gaat ontvangen. Daar zijn we heel blij mee! Maar het meest overheerst nog de voldoening van samen iets goeds doen als ik terug denk aan deze dag. Een dag om nooit te vergeten!



Ik heb met groot respect gekeken naar alle mensen met een gezondheidsbeperking die toch zelf zwommen.

## Swim to Fight Cancer Nijmegen (2)

# 'ZWEMMEN ZIT IN MIJN HART'

Zwemmen zit in mijn hart en is een belangrijk deel van ons gezinsleven. Eerst was ik de actieve wedstrijdschwimmer, later onze drie kinderen. Voorzitter van Swim to Fight Cancer Nijmegen worden was dus logisch, maar helaas zijn hier ook andere redenen voor.

### ANGELIQUE

Tot januari 2011 leefden mijn man en ik een heel onbevengend leven met onze drie sportieve kinderen. We maakten ons zorgen over dezelfde dingen als iedereen voor hun kinderen: blijven ze op het juiste pad, zijn ze gelukkig en kunnen ze zichzelf redden. Je staat er niet bij stil dat je eerst moet hopen dat je kinderen volwassenen mogen worden. Onze dochter Angelique kreeg op 12-jarige leeftijd de diagnose kanker en dat was het begin van de achtbaan waar we de rest van ons leven in zullen zitten.

In eerste instantie werd gedacht aan een Wilmstumor in haar nier, met 95% kans op herstel. Na maanden van chemo werd de nier met tumor verwijderd en bleek het om een veel kwaadaardiger Ewing-sarcoom te gaan. Onze wereld stortte in.

Angelique bleef altijd positief en stapte over de ene grens na de andere. Haar doorzettingsvermogen werd vaak op de proef gesteld, maar samen met haar vrienden en familie waren we een supersterk team. In februari 2012 werd ze schoon verklaard. Feest en vakantieplannen werden gemaakt, maar na de PET-scan in mei bleek alles anders... De tumor was terug en er werden tientallen uitzaaiingen in de longen gevonden; het gevecht ging door.

In 4,5 jaar tijd heeft Angelique 73 chemokuren gehad (5 verschillende soorten behandelingen), vele operaties, en meerdere IC-opnames door een chemodip. Zwemmen was tijdens haar behandeling wat ons allemaal op de been hield. Onze mooie, positieve dochter overleed uiteindelijk volledig onverwacht in 2015 aan een hartstilstand door een fout van het ziekenhuis.







## AMERIKA

Toen de tumor terugkwam, zakte de grond onder onze voeten weg. Via mijn werkgever kregen we contactgegevens van vijftien specialisten in het buitenland. Twaalf van hen raadden een behandeling aan die nog niet in Nederland gebruikt werd. Onze oncologe stemde gelukkig in met deze behandeling.

Tegen de tijd dat Angelique overleed waren alle behandelingen die wij uit Amerika voorgesteld hadden gekregen inmiddels ook in Nederland beschikbaar.

## LEGACY

We hebben in de periode dat Angelique ziek was veel dieptepunten meegemaakt, maar ook veel mooie momenten. Wij zijn supertrots dat wij Angelique's ouders zijn en zij vormt nog steeds een inspiratie voor ons en voor velen die haar kenden. Alles wat wij doen is voor haar legacy en om haar trots te maken.

De mensen in de zwemclub sleepten Angelique, ons en onze zoons door de periode voor en na haar overlijden. Iemand die altijd veel bewondering had voor Angelique startte een actie binnen de vereniging om in 2016 mee te doen aan de Swim in Apeldoorn. Samen haalden we € 20.000,- op ter nagedachtenis aan Angelique en zo begon mijn betrokkenheid bij Swim to Fight Cancer.

## SWIM TO FIGHT CANCER NIJMEGEN

In 2018 werd ik gebeld of ik interesse had om de Swim in Nijmegen op te pakken. Natuurlijk zei ik ja en zo werd de eerste editie in Nijmegen geboren. Swim to Fight



Cancer bracht ons heel veel troost, kracht en steun.

Het geeft je het gevoel dat je eindelijk iets kunt doen in plaats van toekijken vanaf de zijkant hoe de patiënt de behandelingen ondergaat. Vrienden en familie, waaronder haar broers, zwemmen sindsdien mee in Team Angelique. Haar broers hebben het echt heel zwaar gehad, maar mede door de Swim klommen ze uit hun dal. Het is voor ons echt een dag met een lach en een traan. Maar het is hartverwarmend om de verhalen te horen van de deelnemers.

Iedereen in het organisatie-team heeft een persoonlijke reden om mee te werken. Kanker raakt helaas iedereen en het enige wat we nog kunnen doen is heel veel geld inzamelen voor onderzoek. Toen wij van het Radboud Oncologie Fonds een onderzoek mochten kiezen, vonden we het sarcoomonderzoek de beste keuze. Niet alleen omdat Angelique een sarcoom had, maar ook ons nichtje kreeg op 12-jarige leeftijd een sarcoom. We waren unaniem van mening dat er te weinig onderzoek is naar zeldzame kankersoorten. Daarnaast is er een goede link met zwemmen, ook dat vinden we erg belangrijk. Wij zijn trots dat een deel van de opbrengst gebruikt wordt voor onderzoek naar myxofibrosarcomen.

## SAMEN

Het was echt heel bijzonder dat Patiëntenplatform Sarcomen meezwom met een team van artsen en verpleegkundigen van het Radboudumc. We hopen dit in 2022 verder uit te breiden en met een groter team te zwemmen voor dit mooie doel!

Mijn vrijwilligerswerk voor Swim to Fight Cancer en de lokale zwemvereniging geven mij energie om door te gaan en zoveel mogelijk van het leven proberen te genieten. En de kracht om te leven met de ondraaglijke pijn van het moeten missen van onze lieve, mooie, bijzondere dochter die we slechts 17 jaar bij ons mochten hebben.

Wil je helpen met de voorbereiding voor Swim To Fight Cancer, meld je dan aan bij de lokale organisatie. Doneren kan overigens nog steeds via [www.fightcancer.nl/event/swim-to-fight-cancer-nijmegen/](http://www.fightcancer.nl/event/swim-to-fight-cancer-nijmegen/)

# Imatinib uit patent: een nieuwe fase

Op 21 oktober liep de patentperiode af van imatinib, de medicatie die bij de meeste GIST-varianten als eerstelijnsbehandeling gebruikt wordt. De introductie van imatinib betekende een grote stap in de behandeling van GIST en andere sarcomen en typen kanker. Tijd voor een terug- en vooruitblik.



Prof. dr. Hans Gelderblom:  
Imatinib zal de standaard  
eerstelijns-medicatie blijven  
bij de behandeling van veel  
soorten GIST.



### Patentrecht

Een fabrikant die als eerste een product (bijvoorbeeld een nieuw medicament voor een bepaalde behandeling) op de markt brengt kan daarvoor een patent aanvragen. Dat betekent dat voor een bepaalde periode dit product alleen door deze producent op de markt mag worden gebracht. In deze periode kan de producent de gemaakte ontwikkelkosten terugverdienen. Het betekent echter ook dat deze producent grote invloed heeft op het bepalen van de prijs. Als de patentperiode afloopt mogen ook andere producenten de medicatie gaan produceren. Dat kan leiden tot concurrentie en een lagere prijs.

Prof. Gelderblom: "Het beleid van de Federatie Medisch Specialisten is dat, als er generieke medicatie op de markt is die goedkoper is en dezelfde werkzame stof heeft, deze generieke medicatie ook wordt voorgeschreven. Dat is onze maatschappelijke taak in het beheersbaar houden van de kosten van de zorg."

Oorspronkelijk werd imatinib door Novartis ontwikkeld voor de behandeling van chronische myeloïde leukemie (CML) onder de merknaam Glivec. Voor deze ziekte was de medicatie in veel gevallen zeer succesvol. In 2000 werd een GIST-patiënt bij wie andere behandelingen niet gewerkt hadden behandeld met imatinib. Al na korte tijd was er een opmerkelijke verkleining te zien van de tumoren bij deze patiënt. Dit leidde tot trials in onder meer Europa, waarin de werkzaamheid van imatinib werd bevestigd.

In mei 2002 werd imatinib in heel Europa toegelaten als behandeling van GIST die niet geopereerd kan worden en voor uitgezaaide GIST. In mei 2009 werd deze toelating uitgebreid met de ondersteunende behandeling na operatie. Dit was van groot belang voor GIST-patiënten. Tot dan toe was een operatie, als dat al mogelijk was, de enige behandeling voor GIST.

Eén van de medici die het traject van imatinib van dichtbij heeft meegemaakt is prof. dr. Hans Gelderblom, voorzitter van het Oncologie Centrum van het Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC). Als promovendus aan de Erasmus Universiteit was hij betrokken bij de eerste klinische trials. Prof. Gelderblom: "Onder meer in de groep van mijn promotor Jaap Verweij liep het fase I-onderzoek. Later heb ik in Leiden het fase III-onderzoek opgestart." Eén van de patiënten uit dat fase III-onderzoek was Lenie Flaton: "In het fase III-onderzoek werden verschillende doseringen met elkaar vergeleken. Ik werd

ingedeeld in de groep die per dag 800 mg moest slikken en ik kreeg veel last van bijwerkingen. Gelukkig kon de dosering later omlaag." Twintig jaar later is de ziekte bij Lenie onder controle met hulp van imatinib.

### DOELGERICHTE MEDICATIE

Imatinib was de eerste op de markt beschikbare medicatie die valt onder de noemer doelgerichte medicatie. De ontwikkelingen op dit gebied begonnen eind vorige eeuw en waren het resultaat van een steeds beter begrip van wat kanker precies is. Dit type medicatie pakt specifiek de kankercellen aan en kan daarom in een veel lagere dosering worden gegeven, waardoor het over het algemeen relatief goed wordt verdragen. Imatinib is een zogenaamde tyrosinekinaseremmer. Het remt een van de stappen die leiden tot de ongecontroleerde groei van cellen. Anders gezegd: het grijpt aan bij de basis van het kankerproces.

De veelbelovende resultaten die onder meer imatinib liet zien in het laboratorium en in klinische studies leidde ertoe dat doelgerichte therapie werd gezien als dé richting die misschien wel zou leiden tot het onder de duim krijgen van kanker. Dit leidde er zelfs toe dat Glivec werd genoemd op de voorpagina van Time. Prof. Gelderblom: "Bij CML zag je dat je in veel gevallen de behandeling na een aantal jaar kon stoppen en dan kwam de ziekte niet terug. Het was de hoop dat dat bij GIST ook zo zou zijn, maar dat was nog niet bekend. Later zag je dat bij een deel van de patiënten na een aantal >>

jaar de GIST weer ging groeien. Gelukkig blijkt dat, als je dan weer met imatinib begint, de behandeling vaak weer effectief is.”

Hoewel de resultaten van imatinib bij de behandeling van GIST indrukwekkend kunnen zijn, is het zeker geen wondermiddel. Ten eerste werkt het niet bij iedere GIST-variant. Daarnaast kan het gebeuren dat de GIST na enige tijd resistent wordt en dat de medicatie dus niet meer (goed) werkt. Gelukkig zijn er sinds de introductie van imatinib nieuwe doelgerichte medicamenten op de markt gekomen die de ziekte enige tijd vertragen, maar helaas is het nog steeds zo dat er mensen aan GIST overlijden. Aan de andere kant zijn er ook patiënten bij wie de ziekte al lang stabiel blijft. Lenie Flaton werd al genoemd, maar dit geldt ook voor Joosje van Velzen: “Bij de diagnose GIST was het vooruitzicht niet goed. In januari 2002 ben ik met imatinib begonnen en inmiddels zijn we twintig jaar verder.”

Imatinib kent ook de nodige bijwerkingen, zeker als er een hogere dosering nodig is zoals bij sommige mutaties. Moeheid, spierkramp, vocht vasthouden en darmklachten horen bij de meest voorkomende bijwerkingen. In een aantal gevallen kunnen de bijwerkingen zo vervelend zijn dat de dosering omlaag moet, ondanks dat dit kan betekenen dat de medicatie minder effect heeft. Het kan een delicate balans zijn om voor een patiënt de optimale dosering vast te stellen.

## GENERIEKE IMATINIB

En nu is imatinib uit patent. Inmiddels zijn er verschillende merken generieke imatinib op de markt. Dat kan dus betekenen dat de eerstvolgende keer dat je naar je behandelaar gaat, je een ander merk imatinib meekrijgt. En daarbij kun je je afvragen “Werkt deze medicatie net zo goed?” Er is echter geen reden om aan te nemen dat generieke imatinib minder goed werkt dan merkmedicatie (Glivec). Wat dat betreft hebben we het geluk dat imatinib vier jaar geleden al uit patent gegaan is voor CML en dat er dus al vier jaar ervaring is met generieke imatinib. Ook veel GIST-patiënten in de Verenigde Staten slikken al een aantal jaar generieke imatinib.

*“Bij de diagnose GIST was het vooruitzicht niet goed. In januari 2002 ben ik met imatinib begonnen en inmiddels zijn we twintig jaar verder.”*

De Life Raft Group in de Verenigde Staten heeft het gebruik van generieke imatinib nauwkeurig in de gaten gehouden. Na een aantal jaar lijken er geen negatieve gevolgen op het verloop van de ziekte te zijn door het overstappen op generieke imatinib.

### Glivec en generieke imatinib: hetzelfde of niet?

Als je, soms al jaren, Glivec gebruikt en je krijgt ineens een ander doosje mee naar huis krijgt, kan dat even schrikken zijn. Is deze medicatie (die we generiek noemen) net zo effectief?

Deskundigen aan wie we deze vraag hebben voorgelegd hebben aangegeven dat er geen goede reden is om daaraan te twijfelen. Generieke imatinib wordt alleen maar toegelaten op de markt als er door de fabrikant is aangetoond dat de werkzame stof precies dezelfde is als in Glivec én dat eenzelfde dosering leidt tot eenzelfde concentratie van de werkzame stof in het bloed van de patiënt. Generieke medicatie moet aan dezelfde strenge eisen voldoen alvorens het tot de markt wordt toegelaten.

Omdat de vulstoffen in de pillen van generieke imatinib anders kunnen zijn, kan het voorkomen dat je na overstappen te maken krijgt met een verandering in bijwerkingen. Ook dit heeft de Life Raft Group onderzocht. De meeste patiënten merkten geen verschil, maar bij sommige patiënten traden meer, minder of andere bijwerkingen op. Het is niet te voorspellen wat er in individuele gevallen zal gebeuren. Ieder mens is anders en dat geldt zeker voor bijwerkingen van medicatie. De Contactgroep GIST zal de komende maanden de vinger aan de pols houden, en uiteraard kun je altijd contact zoeken met je behandelaar als de bijwerkingen vervelend worden.

#### TOEKOMST

Sinds de introductie van imatinib zijn de ontwikkelingen doorgegaan. Er zijn andere tyrosinekinaseremmers op de markt gekomen die het stokje kunnen overnemen als imatinib niet meer werkt. Imatinib wordt voorgeschreven voor verschillende andere vormen van kanker, waaronder chordomen en desmoïdtumoren.

Ook zijn inzichten in de behandeling met imatinib veranderd. Aanvankelijk was de periode dat imatinib als ondersteunende behandeling na een operatie werd gegeven een jaar. Op grond van onderzoek is dat drie jaar geworden. Nu wordt er onderzocht of verlenging van deze periode naar vijf jaar gewenst is. Daarnaast wordt er gekeken naar combinatiebehandelingen van imatinib met andere medicatie. Prof. Gelderblom: "Voor een klein land als Nederland hebben we veel bijgedragen aan de ontwikkeling en het begrip van deze medicatie. Zeker bij zeldzame kankers is het van belang dat we blijven samenwerken met andere landen. Hoe dan ook zal imatinib zeker de standaard eerstelijnsbehandeling van veel soorten GIST blijven".

Het zijn zeker niet alleen maar succesverhalen, maar voor sommige mensen werkt imatinib al pakweg net zo lang als het op de markt is. Zowel Lenie Flaton als Joosje van Velzen gebruiken hun ervaring bij het helpen van lotgenoten. Lenie heeft aan de wieg gestaan van de Contactgroep GIST

en Joosje helpt patiënten op het forum van de website. Hoewel het geen wondermiddel is, heeft imatinib er voor veel patiënten voor gezorgd dat hun ziekte draaglijk is. ■



**Lenie Flaton** (boven) en **Joosje van Velzen** (onder) gebruiken al twintig jaar imatinib en zetten hun ervaring in om medepatiënten te helpen.

## Nieuw: serie webinars van Contactgroep GIST

Op de jaarlijkse contactdagen van Contactgroep GIST is altijd veel aandacht geweest voor informatievoorziening. Zo worden op elke contactdag sprekers uitgenodigd die ons bijpraten over actuele onderwerpen. In de ochtend is er een medisch specialist uit een van de expertisecentra voor GIST. Hij/zij presenteert de laatste ontwikkelingen. In de middag worden, in kleinere groepen, andere relevante zaken besproken zoals: hoe om te gaan met bijwerkingen van GIST-medicatie, wat betekent het om naaste te zijn van een GIST-patiënt, wat loopt er aan wetenschappelijk onderzoek naar GIST, en nog veel meer. Uit de evaluaties blijkt steeds opnieuw dat deze informatieve sessies zeer gewaardeerd worden en duidelijk in een behoefte voorzien.

En toen kwam het coronavirus. Zowel in 2020 als in 2021 konden er geen landelijke contactdagen georganiseerd worden. Daarmee verviel een mooie gelegenheid voor contact tussen patiënten onderling. Maar ook viel er dus een mogelijkheid weg om belangrijke informatie te delen.

Als reactie hierop is Contactgroep GIST begonnen met de organisatie van een serie webinars, de teller staat inmiddels op zes. De webinars worden steeds gehouden op een zaterdagmiddag. Iedereen die zich heeft inge-

schreven krijgt een link waarmee het heel eenvoudig is om toegang te krijgen tot de bijeenkomst. Elk webinar heeft een eigen thema en begint met een presentatie van iemand die daar veel over weet. Daarna is er mogelijkheid voor de andere aanwezigen om vragen te stellen of eigen ervaringen in te brengen.

De webinars worden goed bezocht, gemiddeld zo'n dertig leden per keer. Soms is een onderwerp niet alleen interessant voor mensen die te maken hebben met GIST, maar ook voor de rest van de sarcomengemeenschap. Een voorbeeld hiervan is het thema 'Naasten'. Als het platformbreed interessant is, dan wordt de uitnodiging voor deelname naar alle leden van Patiëntenplatform Sarcomen verstuurd.

Voor wie een of meerdere webinars terug wil kijken: dat kan via het ledenforum van de Contactgroep GIST. Klik in de website op het ledenforum, log in en kies daarna de optie webinars.

Ook het komende jaar zullen we weer enkele webinars organiseren. Houd je inbox in de gaten voor de aankondigingen. En als het een beetje meezit komt er in 2022 ook weer 'gewoon' een landelijke contactdag. Met veel informatie, lotgenotencontact en gezelligheid.

De webinars tot nu toe		
ONDERWERP	SPREKER	DATUM
KWALITEIT VAN LEVEN	ANKE VAN DE POL-KOEMANS (AVL)	26/09/2020
THERAPEUTIC DRUG MONITORING (TDM)	KIM WESTERDIJK (RADBOUD UMC)	30/01/2021
SARCOMEN EN INKOMEN	KARIN KOEKOEK (WERK EFFECT)	17/04/2021
SECUNDAIRE MUTATIES BIJ GIST	NIKKI IJZERMAN (AVL / ERASMUS MC)	10/07/2021
BIJWERKINGEN BIJ GIST-MEDICATIE	ANNE MIEK KOENEN (AVL)	18/09/2021
NAASTEN ("ZORG VOOR ELKAAR")	REGINALD MARKES	20/11/2021

Naast webinars is Contactgroep GIST in 2021 ook begonnen met internetcafés. Die worden om de twee maanden op een vrijdagmiddag gehouden. Alle GIST-leden kunnen dan een digitale borrel komen drinken en wat bijpraten. Inloop en vertrek is geheel vrij en niet aan tijd gebonden. Het volgende GIST-café staat gepland voor vrijdag 17 december. Openingstijd: tussen 16 en 18 uur.



De tekst hiernaast knalde me tegemoet vanaf mijn scherm, deed me stoppen met scrollen. Tegenwoordig lijkt er veel aandacht te zijn voor het welzijn van de patiënt. Voors en tegens van diverse behandelopties, bijwerkingen, korte en langetermijneffecten, lichamelijke en psychische impact worden geregeld besproken tussen zorgprofessionals en patiënt.

Recent las ik dat het Isala ziekenhuis een poli Integratiezorg start. Hier kunnen patiënten terecht die een oncologische behandeling hebben ondergaan en vragen hebben rond aanvullende zorg buiten het ziekenhuis. Bijvoorbeeld over voedingssupplementen, yoga, acupunctuur, wietolie of leefstijl.

Naast de vraag of dit bij ziekenhuiszorg hoort, komt ook de bovenstaande vraag van Loesje bij me op. Kan de mantelzorger/naaste ergens terecht met vragen, onzekerheden en zorgen? Vanuit mijn traject bij o.a. AMC weet ik nog dat ikzelf wel psychische ondersteuning aangeboden kreeg, maar dat er voor mijn man en kinderen niets te vinden was. Mijn vriendin was een keer mee naar een van mijn bestralingssessies. Ze is verpleegkundige en zit er daarom regelmatig beroepsmatig bij. Zij was 'flabbergasted' over de impact en hoe anders het voelt als het een dierbare betreft.

De impact van de zorg voor een zieke naaste en de behandelingen die worden ondergaan, terwijl jij soms letterlijk alleen maar kan toekijken, kan enorm zijn. En juist omdat ze die zieke geliefde er niet mee willen belasten, zich groothouden, zullen ze dit toch ergens anders moeten kunnen uiten.

Gelukkig zijn er soms al initiatieven in deze richting; koffie-ochtenden voor mantelzorgers in een inloophuis bijvoorbeeld. Ook online zijn er steeds meer 'hulplijnen' te vinden, zoals bij Patiëntenplatform Sarcomen! Goed om dit niet uit het oog te verliezen, naast alle medische informatie.

Hopelijk blijft hier ook aandacht voor en worden mantelzorgers ook vanuit de zorg erop attent gemaakt dat zij hun dierbaren alleen gezond en wel optimaal kunnen blijven zorgen en steunen!

# En wie vraagt de mantelzorger hoe het met hem gaat



Zij was 'flabbergasted' over de impact en hoe anders het voelt als het een dierbare betreft.



I'll stand by you – the Pretenders



# Wat in het vat zit



**Een welbekende uitdrukking die zeker opgaat voor de regionale bijeenkomsten van de Contactgroep GIST. Tijdens de landelijke contactdag van 2019 ontstond het idee om in de regio kleinere bijeenkomsten te houden. Bij deze bijeenkomsten zou het persoonlijke contact en delen van ervaringen centraal staan. Maar zoals bij zoveel evenementen gooide de pandemie roet in het eten.**

Ons geduld werd op de proef gesteld, maar in oktober was het zover: de regionale bijeenkomsten waren een feit. Lotgenoten konden terecht in Delft, Ospel en Kampen waar ze genoten van een heerlijke

lunch, een wandeling of een ritje in de Delftse City Shuttle. Na afloop kreeg iedereen een heerlijke stol mee. Deze door Marco van Esterik gebakken stol, is niet zomaar een stol. Marco bakt ze regelmatig en de opbrengst daarvan komt ten goede aan het onderzoek naar Phyllodes. Zoals je op de foto's kunt zien was het een doorslaand succes en zeker voor herhaling vatbaar.

Heb je ideeën of wil je meewerken aan een bijeenkomst bij jou in de regio, mail dan naar [info@contactgroepgist.nl](mailto:info@contactgroepgist.nl).



# verzurt niet



# Onderzoek naar smaak- en reukstoornissen bij GIST-patiënten

De lijst van mogelijke bijwerkingen van GIST-medicijnen is lang. Een van de bijwerkingen waar niet veel aandacht voor is geweest is die van veranderingen in smaak en reuk. Het viel enkele artsen van het Universitair Medisch Centrum Groningen (UMCG) op dat deze bijwerkingen in hun spreekkamer door GIST-patiënten toch geregeld worden genoemd. Vaker dan je zou verwachten op basis van de bijsluiters van de GIST-medicijnen. Het viel ook op dat deze bijwerkingen als behoorlijk hinderlijk worden ervaren. Dit was reden genoeg om een onderzoek op te zetten om meer inzicht te krijgen in deze problematiek. Hoeveel patiënten hebben hier last van? Waar bestaan de klachten dan precies uit? En welke impact heeft het op de kwaliteit van leven?

Met deze vragen zijn Jip van Elst (JvE, onderzoekster UMCG) en drs. Nikki IJzerman (NIJ, arts-onderzoeker in het Antoni van Leeuwenhoek en Erasmus MC, betrokken bij meerdere GIST-projecten zoals de GALLOP-studie en GIST-registratie, en tevens klinisch farmacoloog in opleiding) aan het werk gegaan. In totaal hebben zij telefonisch met 65 GIST-patiënten gesproken. Hun onderzoek is inmiddels afgerond. Een goed moment dus voor een gesprek met deze twee onderzoeksters over hun bevindingen.

Bijna alle patiënten die door het tweetal benaderd werden voor het onderzoek hebben meegewerkt. Het gaat om GIST-patiënten die in een expertisecentrum behandeld werden en imatinib (51 patiënten), sunitinib (8) of regorafenib (6) gebruikten. Veel van hen hadden al langer dan een jaar een of meerdere van deze GIST-medicijnen geslikt.

Aantasting van smaak en reuk blijkt inderdaad veel vaker voor te komen dan verwacht.

**NIJ:** 'Wat we vonden is dat 38% een smaakstoornis had.

Dat is dus meer dan een op drie. En geurstoornissen kwamen bij 23% voor, wat natuurlijk ook een heel hoog percentage is.'

Smaak- en reukstoornissen komen voor bij het gebruik van elk van de drie onderzochte medicijnen. De indruk bestaat dat bij mensen die sunitinib slikken het probleem het meest voorkomt. Zo gaven 5 van de 8 sunitinib-gebruikers aan te kampen te hebben met een smaakstoornis. Dat is aanmerkelijk meer dan het genoemde gemiddelde van 38%. Maar omdat slechts een klein aantal patiënten in deze studie sunitinib slikt is dit niet echt een harde conclusie.

Vaak gaan smaak- en reukstoornissen samen. Bijna iedereen die een probleem ondervindt met de reuk, heeft dat ook met de smaak. Verder is het zo dat niet iedereen die hinder ondervindt van precies hetzelfde last heeft.

**JvE:** 'Het verschilt heel erg per patiënt. Sommigen ruiken minder, maar je zag vooral dat mensen anders ruiken of proeven. En dan met name dat de zoute en de zoete smaak was aangetast.'

**NIJ:** 'Zoet was dan meestal sterker, dus dat dingen



voorheen minder zoet smaakten dan nu. En voor zout was het beeld half-half: dat het óf minder zout smaakte óf juist veel zouter.'

Naast de smaak- en reukstoornissen meldde ruim de helft van de patiënten (55%) een veranderd mondgevoel, waarbij het meestal ging om een droge mond.

Door de gesprekken zijn de onderzoeksters ervan doordrongen geraakt hoe vervelend smaak- en reukstoornissen zijn voor patiënten. Geuren die je lekker vond, kun je nu niet meer ruiken. De geur van pas gemaaid gras en lavendel worden als voorbeeld genoemd. Ook het niet meer kunnen genieten van een goed glas wijn kwam naar voren.

**JvE:** 'Ik had iemand aan de telefoon die naar de supermarkt gaan lastig vond, omdat de geuren daar nu zo vervelend waren.'

Al met al geeft maar liefst 60% van de patiënten met een smaakstoornis aan dat deze stoornis een negatief effect heeft op hun kwaliteit van leven.

In het onderzoek is geen patroon gevonden wat betreft het moment waarop de klachten begonnen. Daarvoor zou je patiënten eigenlijk langere tijd moeten volgen en bevragen. Bij dit onderzoek is dat niet gebeurd, het was meer een momentopname. Over het ophouden van de stoornis is wel wat naar voren gekomen:

**NIJ:** 'Ik heb mensen aan de telefoon gehad die me zeiden dat de geur en smaak herstelde als ze een tijd gestopt waren met de medicatie.'



Jip van Elst

Het lijkt er dus niet op dat het gebruik van GIST-medi-cijnen onherstelbare schade aanricht aan het smaak- en reukvermogen. Overigens is er nog veel onduidelijk over de mechanismes die achter deze bijwerking zitten. De vraag naar het waarom van deze stoornis blijft voorals-nog goeddeels onbeantwoord.

Er lijkt niet iets te zijn wat je als patiënt kunt doen om smaak- en reukstoornissen te voorkomen. Wel is er een aantal dingen die je kunt doen als je er al mee geconfronteerd bent.

**NIJ:** 'Als je het eenmaal hebt, dan is het goed om te experimenteren wat wel en niet goed past qua smaak.'

**JvE:** 'Het gevaar als je minder smaak hebt, is dat je daardoor ook minder gaat eten. Het is belangrijk om voldoende voedingsstoffen binnen te krijgen en op gewicht te blijven. Bij veel afvallen kan dat onder druk komen. Als het echt nodig is kan een diëtist misschien helpen om te kijken waar aanpassingen gedaan zouden kunnen worden.'

Met dit onderzoek is de problematiek van smaak- en reukstoornissen beter in kaart gebracht. Nu duidelijk is geworden dat veel patiënten er echt veel last van hebben, is dit voor het UMCG aanleiding om een vervolgstudie voor te bereiden. Daarin wordt onder meer verder gekeken naar hoe de smaakverandering aangepakt kan worden. Zonder het werk van de onderzoeksters en zonder de medewerking van alle ondervraagde patiënten zou die vervolgstudie niet mogelijk zijn geweest. ■



Nikki IJzerman

# Je kunt er maar beter open over zijn

De vlogs die Susan, een zesjarige vrolijkheid, maakt over haar revalidatietraject zijn inspirerend om te zien. Een jong meisje met een kaal hoofd dat met een enorme glimlach op haar gezicht de oefeningen doet waarmee ze leert bewegen met één been.





## OSTEOSARCOOM

Susan, de oudste dochter van Manon en Ewout, valt begin 2021 op het schoolplein. Omdat ze mank blijft lopen, wordt er toch een foto gemaakt. Het bovenbeen blijkt gebroken, maar in het ziekenhuis zien de artsen ook iets anders: een tumor.

Gelukkig handelt het Isala ziekenhuis in Zwolle snel en wordt onmiddellijk de verwijzing naar het Prinses Maxima Centrum (PMC) in gang gezet. Daar krijgt Susan twee dagen later alle onderzoeken. De tumor blijkt een osteosarcoom te zijn. Een week na de onderzoeken krijgt Susan, op haar zesde verjaardag, de eerste chemo.

Manon en Ewout voelen meteen dat Susan in het PMC op haar plek is: "Je schrikt natuurlijk enorm van de diagnose. Maar omdat het er zo goed georganiseerd was en wij door het team goed geïnformeerd werden, kreeg je meteen weer hoop. Dokter Bramer en dokter Peek zeiden letterlijk: 'We gaan dit doen', Dat gaf ons veel vertrouwen."

## BEHANDELING

Susan doorstaat de chemotherapie redelijk probleemloos. Het is vervelend dat ze na de chemo een paar dagen niet kan eten door de blaren in haar mond en zere tong en tanden. Ze heeft net de allerlaatste chemo gehad en de appeltaart die ze zelf gebakken heeft moet nog een dagje wachten.

De positiviteit binnen het gezin is opvallend. Het helpt dat Ewout fysiotherapeut is en redelijk zakelijk de gevolgen van een behandeling bekijkt: "Ik zie patiënten met eenzelfde problematiek en had minder moeite met amputatie." De keuze voor een omkeerplastiek (de knie en een deel van het bovenbeen worden verwijderd en aan het onderbeen vastgezet) was dan ook snel gemaakt, zeker gezien de leeftijd van Susan. "Veel mensen kiezen voor een interne prothese omdat het been er dan normaal uit blijft zien. Maar een interne prothese geeft ook de nodige beperkingen. Lang lopen, fietsen of een avondje dansen is niet meer zo vanzelfsprekend. Bovendien zal vaker geopereerd moeten worden."



*"Dit kan iedereen overkomen, en wat ons het meest geholpen heeft, ook voor Susan, is er zo open mogelijk over te zijn."*

Bij Manon en Ewout staat voorop dat Susan zo veel mogelijk kind kan zijn. "Een interne prothese is een niet zichtbare handicap. Je bent snel geneigd om naar de zichtbare handicap te kijken. Maar mensen waar je niets aan ziet stuiten vaak op onbegrip."

## REVALIDATIE

Susan is intussen geopereerd en heeft haar laatste chemo gehad. Ze heeft een prachtige prothese met een luipaardprint waarmee ze opnieuw leert lopen. De eerste week met de prothese was vervelend. Het aantrekken doet pijn en ze moet eraan wennen om de prothese te dragen. "Daar werd ik wel een beetje chagrijnig van," >>



zegt Susan, “maar de fysio vindt het goed gaan. Het leukste vind ik met de bal gooien.”

Het revalidatietraject is zwaar en dat hebben Manon en Ewout onderschat: “Je bent altijd gericht geweest op de chemo’s als einde van de behandeling, maar de revalidatie is zwaarder. Nu moet Susan dingen doen die pijn doen of lastig zijn en dat is misschien wel het moeilijkste van het hele traject. Dat hebben we nooit echt beseft.”

Eigenlijk zou Susan in het PMC revalideren tijdens de chemo, maar omdat de wond niet goed genees, was dat niet mogelijk. Nu gaat ze twee keer per week naar een fysiotherapeut in de buurt. Die behandelt haar volgens de aanwijzingen vanuit het PMC.

Hoewel Manon tevreden is over de behandelaar, ziet zij ook mogelijkheden tot verbetering: “In deze omgeving zijn drie kinderen met een beenprothese na botkanker. Het zou goed zijn wanneer in de regio één fysiotherapeut deze kinderen behandelt zodat er wat meer expertise ontstaat.”

## ACCEPTATIE

Manon: “Dit kan iedereen overkomen, en wat ons het meest geholpen heeft, ook voor Susan, is er zo open mogelijk over te zijn.”

“Op school is ze na de operatie de klassen rondgegaan, dat wilde ze zelf. Dus alle kinderen weten het. Iedereen kan even loeren en vragen stellen. Dan is het maar gebeurd. Je houdt controle, dat vindt ze prettig.”

De school van Susan pakte de situatie geweldig op. Na de laatste chemo is de klas speciaal voor Susan versierd en na de operatie was er cake en limonade. Via de nieuwsbrief werd er aandacht aan besteed en in de klas werd het prentenboek *Chemo Kasper* voorgelezen zodat klasgenootjes wisten wat Susan meemaakte.

Ewout: “Een omkeerplastiek is opzienbarend, maar omdat we er zo open over zijn weten mensen gewoon wat er aan de hand is. Door er zelf zoveel mogelijk over te laten zien, wordt het ook normaal.”

Susan boeit het niet wanneer kinderen uitgebreid kijken: “Dat kindje heeft het natuurlijk nog nooit gezien.”

Ze legt gewoon zelf uit wat er gebeurd is en dan is het ook goed. Ouders weten er echter niet altijd raad mee. Susan: "Maar ikke wel!"

### PMC

Tijdens de behandelingen met chemo kreeg Susan een aantal keren een chemodip, waarbij ze koorts kreeg en ze te weinig witte bloedcellen had. Protocol is bloedkweek, antibiotica en 72 uur preventieve opname in de 'Shared Care'-afdeling van het Isala, dat nauw samenwerkt met het PMC. "Dan merk je wel het verschil. Want hoe lief ze ook zijn in het Isala, een aantal standaardzaken loopt in het PMC veel beter. Je komt binnen via de Spoed Eisende Hulp, daar moet je vaak lang wachten met een ziek kind. En dan kunnen die kleine dingen zoals aanprikken, voor een oncologisch patiëntje net 'too much' zijn. In het Maxima is dat echt anders."

### MOOIE DINGEN

Een kind met kanker is iets wat geen ouder hoopt te overkomen. Maar naast het verdriet en de zware tijd waren er volgens Manon ook mooie dingen: "De betrokkenheid en behulpzaamheid van de mensen om ons heen was geweldig. Dit kwam van alle kanten, zelfs van mensen die wat verder van ons af staan. Er werd voor ons gekookt. Soms mochten onze andere kinderen mee een dagje uit. We hebben talloze kaarten, bloemen, ballonnen en pakketjes ontvangen. En niet alleen in het begin maar nog steeds. Hartverwarmend."

"Door deze situatie is onze kijk op het leven wel veranderd. We genoten altijd al enorm van ons gezin en prezen onszelf gelukkig met elkaar en drie gezonde kinderen. Maar dat is nu op een heel ander level gekomen. Omdat je continu het besef en de angst hebt dat het ook zo afgelopen kan zijn."

### SUSAN

"Je hoort altijd wel dat kinderen veerkrachtig zijn en flexibel. Maar het is bijzonder om dit daadwerkelijk mee te maken tijdens zo'n proces. De eerste keer dat Susan een leeftijdsgenootje met een omkeerplastiek zag, was precies voordat wij 'het' gesprek hadden over de >>

---

## Osteosarcoom is de meest voorkomende soort botkanker: 3 van de 10 mensen met botkanker hebben een osteosarcoom.

Per jaar krijgen ongeveer 50 mensen in Nederland de diagnose osteosarcoom. De tumor komt vooral voor bij mensen tussen de 10 en 30 jaar of bij mensen ouder dan 60 jaar.

Meestal ontstaat een osteosarcoom in het been, vlak boven of onder de knie. De tumor kan ook voorkomen in de arm of in de kaak. Een osteosarcoom kan ook in andere botten ontstaan, maar dat gebeurt minder vaak.

Behandeling van osteosarcoom vindt plaats in 1 van de 4 expertisecentra. Kinderen worden behandeld in het Prinses Maxima Centrum. Het type behandeling verschilt voor snel- of langzaam groeiend osteosarcoom. Bij een snelgroeiend osteosarcoom wordt voor en na de operatie vaak chemotherapie ingezet. Bij een langzaam groeiend osteosarcoom wordt na de operatie vaak bestraling ingezet.

Kijk voor meer informatie op:  
[www.kanker.nl/kankersoorten/osteosarcoom/](http://www.kanker.nl/kankersoorten/osteosarcoom/)

---

operatiemogelijkheden. Ze was diep onder de indruk van het 'kleine been' zoals ze het zelf tegenwoordig noemt. 's Avonds zei ze: 'Mama dat hoef ik toch niet hè, dat vind ik echt raar.' Ik legde haar uit dat zij dat misschien ook moest omdat we natuurlijk wel de tumor uit haar lijf willen hebben en dat we willen dat ze weer kan lopen. Susan was heel even verdrietig en ging slapen. De volgende ochtend zei ze: 'Mama ik wil ook wel zo'n been hoor. Ik vind het helemaal niet raar meer.'

### VERWERKING

Ewout: "Als ouders zitten we op dezelfde lijn, maar gaan er wel anders mee om. Manon zoekt alles op, ik hoor het wel van de dokter. Gelukkig kunnen we er goed over praten."

Manon: "We hebben het samen goed gedaan. Alles draait om Susan, maar tegelijkertijd wil je de andere kinderen ook een zo normaal mogelijk leven geven. De laatste maanden hebben we veel apart doorgebracht, de een met Susan in het PMC, de ander bij haar zusje en broertje thuis. Maar we waren altijd samen bij de start van de chemotherapieën, zodat we alle twee op de hoogte waren."

Openheid en duidelijkheid vinden beiden belangrijk. Manon en Ewout hebben een realistische kijk op de situatie en zijn daarin ook eerlijk tegenover Susan. Manon: "Wij praten niet over 'schoon' zijn. Je bent aan het einde van de behandeling, maar dat kan nog steeds betekenen dat het in de toekomst fout kan gaan. Wij zijn daarin eerlijk tegen Susan."

Nu de laatste behandeling heeft plaatsgevonden breekt de tijd aan voor verwerking. Manon: "Je rommelt er een beetje doorheen. Nu aan het einde van het behandeltraject begin je erover na te denken wat er allemaal gebeurd is. Je stapt die achtbaan in en er is geen tijd om achterom te kijken. Wat dat betreft is het wel jammer dat we pas later met lotgenoten in contact zijn gekomen (*Vereniging Kinderkanker Nederland en Patiëntenplatform Sarcomen, red.*), want juist net na de diagnose heb je zoveel behoefte aan informatie. Maar dan staat je hoofd er niet naar. Nu is het ook fijn, lotgenotencontact zorgt voor een stukje herkenning. Je hoeft veel niet uit te leggen." ■







# LUMC\*: behandeling van chordomen vraagt meer dan een uitstekende chirurg



Als je het goed uitrekent, kan je de bestraling zo organiseren dat de stralingsdosis in de tumor komt maar niet verder.

## CHORDOMEN

Chordomen zijn zeer zeldzame botsarcomen die voorkomen langs de wervelkolom, van schedelbasis tot stuitje. Slechts een op de miljoen mensen krijgt te maken met deze tumor. Bij kinderen een op de twintig miljoen. Per jaar krijgen dus ca. 18 mensen de diagnose chordoom.

Behandeling bestaat meestal uit chirurgie, gevolgd of soms voorafgegaan door protonentherapie. Chordomen zijn een van de weinige aandoeningen waarbij protonentherapie tot de standaardverwijzing behoort.

Er is nog geen standaardbehandeling met medicatie beschikbaar. Wel vindt er internationaal veel onderzoek plaats. In het LUMC loopt er een clinical trial\*\* voor behandeling met afatinib, een vorm van immunotherapie. >>

\* Leids Universitair Medisch Centrum

\*\* het testen van behandelingen op proefpersonen

## COMPLEXE CHIRURGIE

Door de zeldzaamheid, maar ook door de complexiteit van de behandeling is het belangrijk dat de kennis van en ervaring met chordomen zoveel mogelijk gebundeld worden.

Afhankelijk van de plaats waar de tumor zich bevindt, zijn verschillende chirurgische disciplines betrokken. Voor de 'hoge' chordomen in schedelbasis of hoge nekwervels werkt de schedelbasis(neuro)chirurg samen met de KNO-arts. Voor de lagere wervels werkt de orthopedisch chirurg samen met de neurochirurg en de plastisch chirurg. De operatieweg is weliswaar verschillend qua locatie, toch moet de chirurg de tumor 'kennen'. Chordomen hebben vaak een kikkerdril-achtige samenstelling. Alleen een ervaren chirurg kan goed inschatten wat wel en niet te verwijderen.

Daarnaast maakt de locatie van de tumor langs de wervelkolom de behandeling complex. Het is natuurlijk essentieel dat schade aan centrale zenuwen, bloedvaten, wervels en andere belangrijke delen van het centrale zenuwstelsel tot een minimum beperkt wordt. Ook dat vraagt om een ervaren chirurg die haarfijn aanvoelt hoe te opereren in een per definitie kwetsbaar gebied.

Professor Wilco Peul, neurochirurg in het LUMC legt uit: "Het ingewikkelde is dat een chordoom een kwaadaardige tumor is waarbij je geen cellen wilt achterlaten. Bij de behandeling moet je zoveel mogelijk proberen ruggenmerg, hersenzenuwen en wervels te sparen. Dat betekent dat je er tussendoor moet opereren. Vaak zijn het grote, risicovolle ingrepen."

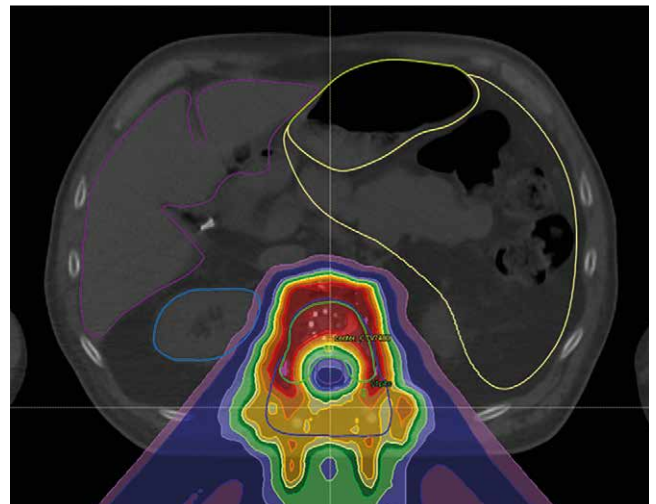
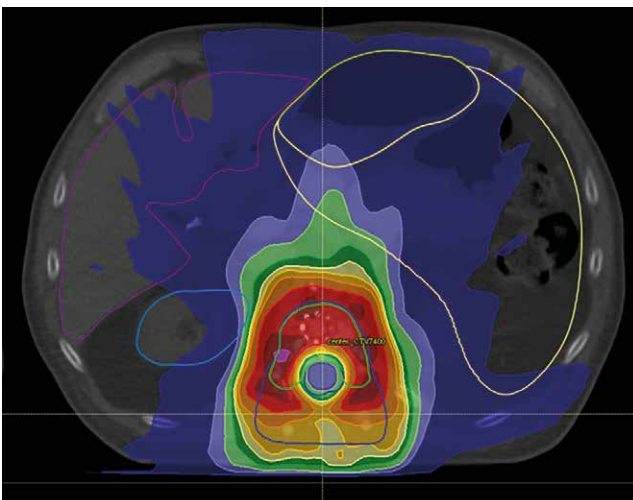
Helaas groeien chordomen in 50% van de gevallen terug op de plek van de originele tumor. Dus als patiënt wil je niet alleen dat de chirurgie en bestraling van hoog niveau is, je wilt ook dat er onderzoek gedaan wordt naar jouw specifieke soort kanker. Alleen op die manier komen er alternatieven beschikbaar wanneer chirurgie en bestraling niet het beoogde effect hebben.

## PROTONENBESTRALING STANDAARD INDICATIE

In het LUMC worden zowel chordomen in de schedelbasis en hoge nekwervels (neurochirurgie) als in de lagere wervels geopereerd (orthopedische chirurgie). Bestraling vindt plaats in het Holland Protonen Therapie Centrum (HPTC), een samenwerking tussen het LUMC, Erasmus MC en TU Delft.

Dokter Stijn Krol is als radiotherapeut zowel werkzaam in het LUMC als in het HPTC: "Chordomen zijn wat wij

Vergelijking bestralingsplan fotonen (links) en protonen (rechts)





Holland Protonen Therapie Centrum (HPTC)

noemen standaard indicatie van protonenbestraling. Dat betekent dat we, als bestraling aan de orde is, wel een hele sterke voorkeur hebben om dat met protonen te doen.”

“Die voorkeur voor protonenbestraling heeft te maken met het feit dat chordomen niet gevoelige tumoren voor bestraling zijn. Je hebt dan een hele hoge dosis nodig wil het effect hebben. Voor chordomen geldt ook dat zij per definitie in de centrale as van het lichaam gelegen zijn, dus dicht bij de schedelbasis, dicht bij het ruggenmerg of dicht bij de zenuwen en wervels of de zenuwwortels. Dit alles maakt dat protonenbestraling vanwege de gunstige fysische en natuurkundige eigenschappen de voorkeur heeft.”

Als je het goed uitrekent, kan je de bestraling zo organiseren dat de stralingsdosis in de tumor komt maar niet verder. Het stopt als het ware in de tumor, zodat de kritieke organen zoals ruggenmerg of hersenen zo min mogelijk een dosis krijgen.”

## ONDERZOEK

Professor Hans Gelderblom, oncoloog in het LUMC, is lid van de Medical Advisory Board van de Chordoma Foundation. Deze stichting stimuleert en financiert sinds 2007 onderzoek naar verbetering van behandeling. Prof. Gelderblom: “Qua onderzoek is er veel gaande op het gebied van de chordomen. De internationale

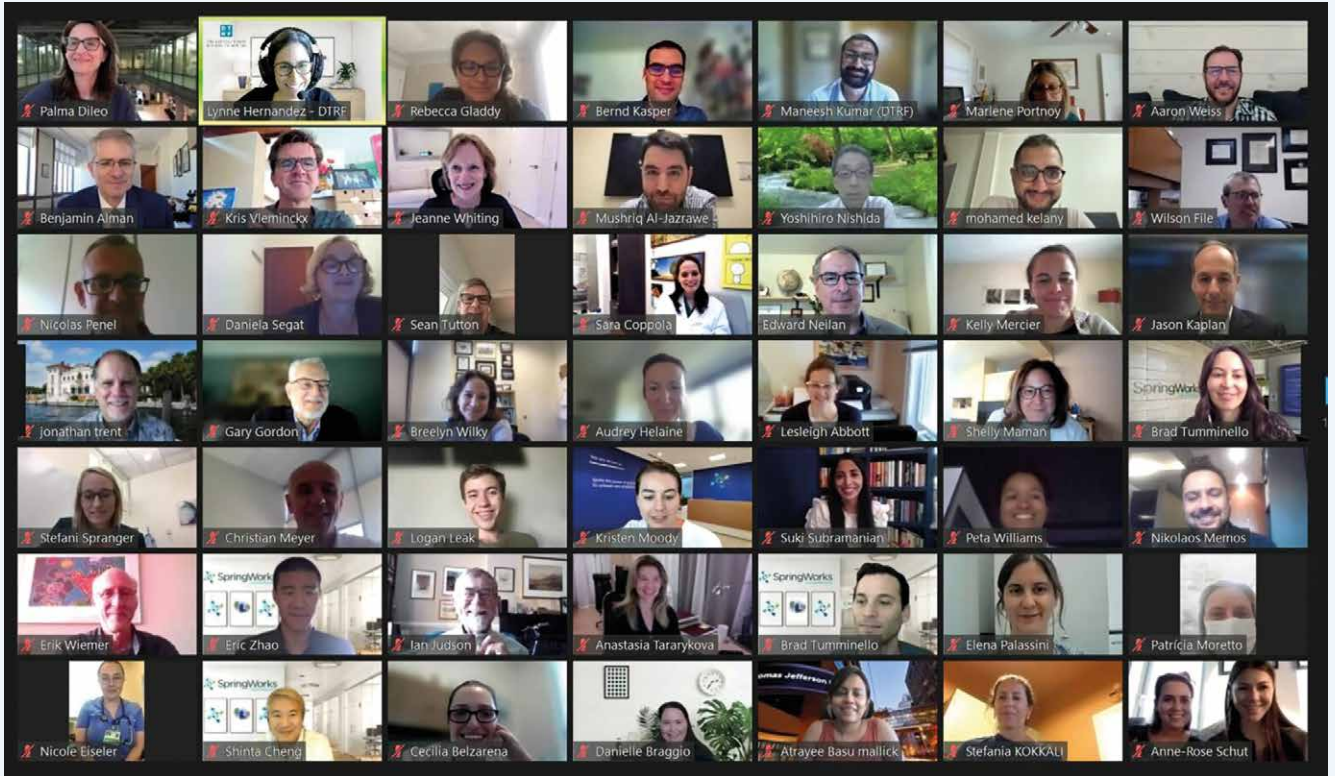
Chordoma Foundation, die ook een Nederlandse poot heeft die vertegenwoordigd is in het Patiëntenplatform Sarcomen, is daarin uiterst actief. Op hun website staat heel duidelijk beschreven wat de ziekte is, wat er aan onderzoek gebeurt en ook wat mogelijke studies zijn.” Binnen het LUMC variëren de onderzoeken voor chordomen van overlevingskansen, behandeling met medicatie tot het inzichtelijk krijgen van wat patiënten nou echt belangrijk vinden in hun behandeling. Maar ook onderzoek op het gebied van kwaliteit van leven neemt een belangrijke plaats in, zoals gespecialiseerde neuro-revalidatie en psychologische begeleiding.

Ook qua richtlijnen draagt het LUMC een steentje bij. Diverse artsen uit het ziekenhuis hebben bijgedragen aan het opstellen van internationale behandelrichtlijnen voor zowel nieuw gediagnosticeerde patiënten als patiënten waarbij de tumor is teruggekeerd.

Het LUMC heeft in 2021 de status Expertisecentrum voor chordomen toegekend gekregen door het ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport, een kroon op het vele werk. ■

## MEER WETEN?

De Chordoma Foundation heeft in samenwerking met Patiëntenplatform Sarcomen een drietal video's opgenomen: In gesprek met... Professor Peul, dokter Krol en professor Gelderblom vertellen daarin meer over de behandeling van chordomen en de overwegingen die daarbij een rol spelen. Een 'must see' voor iedereen die meer wil weten over deze zeldzame vorm van kanker. Voor de video's zie [www.chordoom.nl](http://www.chordoom.nl)



# DTRF-bijeenkomst 2021

*De DTRF (Desmoid Tumor Research Foundation) is de Amerikaanse patiëntenorganisatie voor patiënten met desmoïd tumoren. Ieder jaar organiseren zij een bijeenkomst waar zowel artsen als patiënten samenkomen in Philadelphia. Een bijzonder weekend dat geheel in het teken staat van het begrijpen van de ziekte, maar waar ook veel aandacht is voor de impact ervan. Voor het tweede jaar op rij vond de bijeenkomst nu virtueel plaats. Dit jaar was er op*

*24 september een medische bijeenkomst voor artsen en onderzoekers die hun studies en resultaten bespraken. Ook wordt hier altijd een plan gemaakt voor de toekomst; waar moeten we in het onderzoek op gaan focussen?*

*Op 25 september waren er ruim 275 mensen uit 21 landen aanwezig bij de patiëntenbijeenkomst. Artsen presenteerden een aantal belangrijke behandelmethodes en ook kwamen patiënten en patiëntvertegenwoordigers aan het woord.*



Op onze website ([www.desmoid.nl](http://www.desmoid.nl)) is een uitgebreide samenvatting van de DTRF-bijeenkomst 2021 te vinden. Hieronder zullen wij kort de highlights benoemen. Daarnaast is er op de website van de DTRF de mogelijkheid om presentaties terug te kijken, deze zijn in het Engels.

De afgelopen jaren werd er hard gewerkt aan de richtlijn voor behandeling van desmoïd tumoren. Deze is in 2020 gepubliceerd en bekend bij alle specialisten (Global consensus-based guideline\*). De belangrijkste 'behandeling' die bij alle patiënten aan bod komt is het 'watchful waiting (wait-and-see)'-beleid. Dit is het afwachtende beleid waarin er helemaal niets aan de tumor wordt gedaan. In die tijd krijgt een patiënt regelmatig scans en controles bij de arts. Zodra er een reden is om te gaan behandelen (toename klachten of groei van de tumor) kan er een 'actieve behandeling' worden gestart.

En daar begint het dilemma, want er is geen enkele behandeling die beter is dan een andere. De keuze hiervoor moet dus door arts en patiënt samen worden gemaakt met in acht neming van het motto "de minstschadelijke behandeling als eerste".

Ieder jaar komen er weer nieuwe behandelmogelijkheden bij en deze worden tijdens de DTRF-bijeenkomst ook allemaal genoemd. Een korte opsomming van de 'nieuwste' opties:

- Cryoablatie: het bevriezen van de tumor. Deze behandeling wordt alleen nog in 'studie' gegeven en helaas nog niet in Nederland. In Frankrijk is er een grote studie gaande (CRYODESMO-02).
- HIFU: het verhitten van de tumor met echogolven. Deze behandeling is in het verleden wel vaak besproken, maar goede studies ontbreken nog. In Nederland gaat er op dit vlak veel veranderen en komt deze

\* Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. Eur J Cancer. 2020 Mar;127:96-107. doi: 10.1016/j.ejca.2019.11.013. Epub 2020 Jan 28. PMID: 32004793.

behandeling mogelijk beschikbaar in studieverband. Houd onze website en social media in de gaten voor het laatste nieuws.

- Gamme-secretase inhibitor, Nirogacestat (DEFI): dit medicijn is al vaker langsgelopen en werd in studieverband wereldwijd gegeven. Inmiddels is de studie gesloten en zullen de resultaten in de komende maanden worden gepubliceerd!
- Gamma-secretase inhibitor, AL102 (RINGSIDE-studie): dit medicijn zal de komende jaren worden gegeven aan patiënten met een desmoïd tumor binnen de zogenaamde RINGSIDE-studie. Deze studie zal ook in Nederland plaatsvinden. De resultaten zullen dus nog even op zich laten wachten. >>



## LOTGENOTEN MET DESMOÏD TUMOREN

Het is lastig om een weg te vinden in de wereld van de desmoïd tumoren. De onzekerheid, de keuzes die je soms moet maken en het continu moeten uitleggen wat de ziekte precies is. Maar één ding is zeker: alle desmoïdpatiënten en hun naasten hebben hiermee te maken.

Deel jouw verhaal en zoek steun in onze besloten facebookgroep: Contactgroep Desmoïd (lotgenoten-contact). Inmiddels hebben wij hier 66 desmoïdpatiënten en naasten mogen verwelkomen.



# Is een desmoïd tumor kanker?



**Tijdens de DTRF-bijeenkomst werd ook bij dit vraagstuk en andere onzekerheden stil gestaan. Dr. Pollock, een gerenommeerde arts uit de Verenigde Staten en gespecialiseerd in o.a. desmoïd tumoren, gaf hier een lezing over.**

Tijdens de DTRF-bijeenkomst werd ook bij dit vraagstuk en andere onzekerheden stil gestaan. Dr. Pollock, een gerenommeerde arts uit de Verenigde Staten en gespecialiseerd in o.a. desmoïd tumoren, gaf hier een lezing over.

## **HEB IK NOU KANKER OF NIET?**

Desmoïd tumoren hebben een aantal eigenschappen van kanker. Ze gedragen zich namelijk vaak erg agressief en kunnen een hoop schade aanrichten. Ook is de kans groot dat de tumor na een operatie weer terugkomt. Dit klinkt allemaal heel kwaadaardig en zou een reden zijn om het kanker te noemen. Maar een belangrijke eigenschap van kanker heeft een desmoïd tumor niet: de tumor kan geen cellen loslaten die dan door het lichaam gaan reizen om op een hele andere plek weer te gaan groeien. Dit doen kwaadaardige tumoren wel en noemen we 'uitzaaien' (metastaseren). Als we het zo bekijken valt het dan weer niet onder kanker.

Ander belangrijk nieuws is de grote internationale 'zwangerschaps'-studie (pregnancy study). Deze studie zal worden uitgevoerd door artsen in Italië, Frankrijk, Verenigde Staten en Canada. Het is een goed voorbeeld van de internationale samenwerkingen die er zijn. Deze studie is erop gericht om antwoord te geven op de vraag: wat is het effect van zwangerschap op de tumor? En wat is het effect van de tumor op de zwangerschap? Patiënten zullen binnen de studie worden geobserveerd naar wat er precies gebeurt met de tumor in de loop van de tijd. Het zal gaan om vrouwen die al een desmoïd tumor hebben en hierna zwanger worden, of vrouwen die tijdens zwangerschap een desmoïd tumor hebben ontwikkeld.

Als onderdeel van deze studie zal er wereldwijd door middel van vragenlijsten ook worden geïnventariseerd wat de psychologische onzekerheid van een desmoïd tumor op vrouwen doet. Hier kunnen vrouwen aan meedoen die een desmoïd tumor hebben en kinderen willen krijgen, of die tijdens zwangerschap een desmoïd tumor hebben ontwikkeld. Voor meer informatie: [www.desmoidfoundation.org/en/](http://www.desmoidfoundation.org/en/)

Er gebeurt dus veel op het gebied van onderzoek bij desmoïdtumoren.

## **Wil je meer weten?**

Kijk op onze website [www.desmoid.nl](http://www.desmoid.nl) bij documenten of stuur je vragen naar [info@desmoid.nl](mailto:info@desmoid.nl)



Maar hoe noemen we een desmoïd tumor dan wel? We gebruiken de term “borderlinetumor” in plaats van goedaardig of kwaadaardig.

Uitzaaien naar andere plekken in het lichaam kan een desmoïd tumor dus niet, maar er zijn wel voorbeelden van een ander soort groei: 'multifocaal'. Er zijn dan meerdere desmoïd tumoren in hetzelfde gebied van het lichaam. Vaak in de omgeving van de originele tumor. Deze tumoren ontstaan dan uit vertakkingen (uitlopers of tentakels); bijna onzichtbare draden die groeien vanuit die originele tumor. Omdat het in hetzelfde gebied zit noemen we dit geen uitzaaiingen. Een uitzondering op deze regel zijn mensen met de erfelijke aandoening FAP\*. Zij kunnen wel op meer plekken in het lichaam desmoïd tumoren hebben.

Dat een desmoïd tumor niet uitzaait, betekent niet dat de tumor als goedaardig moet worden beschouwd met als risico dat de tumor wordt onderschat. Als dit wel zou gebeuren bestaat de kans dat een patiënt niet de juiste zorg krijgt. Deze zorg moet namelijk worden gegeven door een multidisciplinair team gespecialiseerd in sarcomen (kanker). Dit is zo afgesproken omdat de behandelingen en controles gelijk zijn aan dit type kanker, maar ook omdat de situatie per patiënt moet worden bekeken.

Maar, hoe leg je dit nu uit? Als je het niet als kanker bestempelt zal je vaak de volgende reactie krijgen: “Oh gelukkig, het is dus geen kanker.” Je voelt je niet serieus genomen want ondertussen onderga je kankerbehandelingen (bijv. chemo of bestralingen) en staat je agenda vol met afspraken bij de oncoloog. Als patiënt moet je zelf een weg vinden in deze uitleg en dat is heel lastig!

### DE CHRONISCHE ONZEKERHEID

Dat een desmoïd tumor ook veel onzekerheid met zich meebrengt onderstreepte dr. Pollock ook. Hij gaf aan dat hij zelf een chronische vorm van leukemie heeft en ook veel onzekerheid kent. Hij vergeleek zijn eigen situatie met het staan op een kruispunt. De ene weg inslaan betekent angstig blijven en lijden.

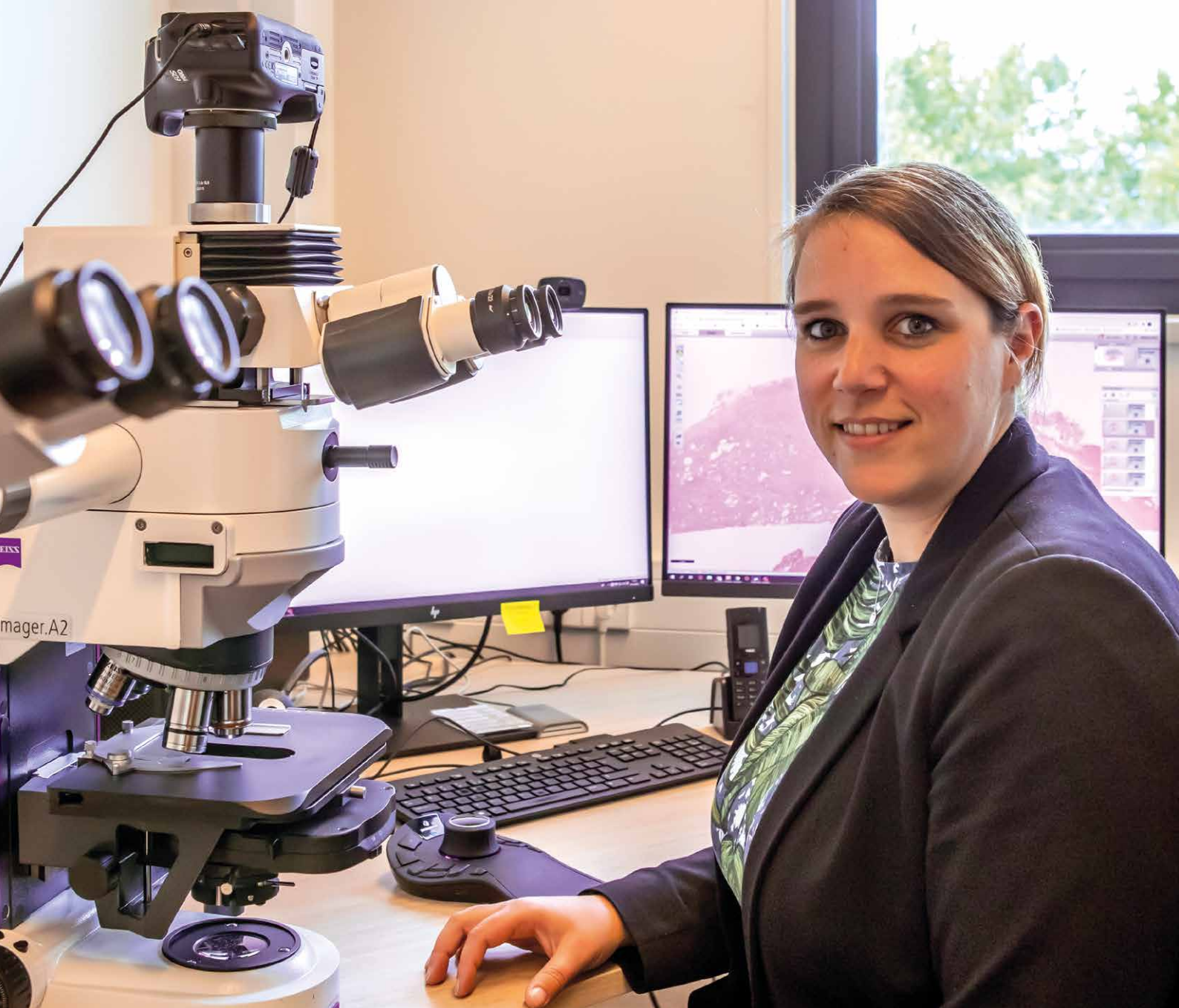
De andere weg inslaan is: zijn ziekte niet nog meer zijn leven laten bepalen dan dat het al doet, en ‘iets te maken van het leven’. Hij kiest voor deze weg.

De parallel naar de desmoïd tumoren is dat ook hier onzekerheid bestaat, want er zijn geen rechtlijnige behandelingen. Er kan niet worden voorspeld hoe de tumor reageert en of het ooit overgaat. Er is weinig houvast en er zijn geen antwoorden voor de toekomst. Een patiënt met een desmoïd tumor leeft dus in chronische onzekerheid. Ook deze patiënten staan op momenten op dat kruispunt waar dr. Pollock naar verwees. Keer op keer moet je als patiënt kijken welke weg je wilt inslaan. *Lukt het jou vandaag om vol goede moed vooruit te kijken en de angst links te laten liggen?* ■

\* FAP is een genetische aandoening die wordt veroorzaakt door een mutatie in het APC-gen. Kenmerkend voor FAP zijn poliepen in de darm die kunnen leiden tot darmkanker. Daarnaast kunnen FAP-patiënten ook een desmoid tumor ontwikkelen. Van alle patiënten met een desmoid tumor heeft ongeveer 15% FAP als onderliggende aandoening.

# De diagnose van phyllodestumoren, een vak apart ...

Gesprek met Elise Bekers, Patholoog in het Antonie van Leeuwenhoek ziekenhuis, Amsterdam







Ten tijde van dit schrijven is het oktober borstkankermaand. Voor Marco van Esterik en mij een mooie gelegenheid voor een goed gesprek met een patholoog. Gewapend met webcam en koptelefoon schoven we op een vrijdagmiddag virtueel aan tafel bij Elise Bekers, patholoog in het Antonie van Leeuwenhoek ziekenhuis in Amsterdam. Het is een fijn gesprek waarin ze haar kennis ruimhartig en met veel enthousiasme deelt. Wil je weten wat we allemaal besproken hebben? Lees snel verder!

### In de wereld van Phyllodes: de juiste patholoog op de juiste plek!

Dr. Bekers blijkt voor Phyllodes de ideale werkervaring te hebben. Ze heeft al veel ervaring met mamma-diagnostiek (onderzoek van de borst). Op dit moment houdt ze zich vooral bezig met pathologie (het vaststellen van ziekten) van de wekedelen. Phyllodes valt half-en-half onder beide expertises, goede reden om juist deze patholoog het virtuele hemd van het lijf te vragen.

### Phyllodes heeft een andere oorsprong dan borstkanker

De meeste borstkankersoorten ontstaan vanuit de cellen in de borst die melk maken. Bij Phyllodes werkt het echter anders. Dat ontstaat vanuit de stromacellen: het bindweefsel wat om de melkkliertjes heen zit. Dit is een hele andere soort cel waardoor een phyllodestumor eigenlijk meer een wekedelentumor is.

Toch valt Phyllodes net tussen wal en schip: door de locatie zou het onder borstkanker moeten vallen, maar doordat de tumor vanuit het bindweefsel ontstaat, zou het onder wekedelentumoren moeten vallen.

Als een wekedelentumor kwaadaardig is, krijgt het de noemer sarcoom. Dit is het geval bij kwaadaardige (maligne) phyllodestumoren. Borderlinetumoren zijn lastig te classificeren omdat ze zowel goedaardige als kwaadaardige kenmerken hebben.

### Een biopt is te klein voor een goede diagnose

Een goedaardige (benigne) phyllodestumor is bijna niet te onderscheiden van een fibroadenoom. Phyllodes wordt daardoor vaak eerst aangezien voor een fibroadenoom\*. Het stellen van de juiste diagnose gebeurt onder andere op de architectuur van de tumor, hoe het opgebouwd is. Bij Phyllodes zie je bijvoorbeeld een kenmerkend klaverbladpatroon. Een biopt is maar klein, te klein om dat patroon te herkennen. Je moet dus een groter deel van de tumor onderzoeken om het klaverbladpatroon te kunnen zien.

Wel zijn er kleine aanwijzingen waardoor een patholoog kan zien dat het mogelijk een Phyllodes is. Zo kan celrijk stroma (bindweefsel) een aanwijzing zijn, alsook het aantal mitosen (celdelingen). Het lastige is dat deze twee waarden zowel bij goedaardige phyllodestumoren horen als bij een onschuldig fibroadenoom bij jonge vrouwen hoort.

Een maligne phyllodestumor is iets sneller te herkennen omdat de waarden hoger zijn en de cellen zelf meer atypische kenmerken vertonen.

### Groeispurt na een biopt

Veel vrouwen hebben het gevoel dat de tumor na een biopt een groeispurt inzet. Wetenschappelijk bewijs is hier echter niet voor. Het ogenschijnlijk groeien komt >>

\* Een fibroadenoom (bindweefselknobbel) is het meest voorkomende goedaardige 'knobbeltje' in de borst. Het is een gladde, ronde of ovale knobbel die meebeweegt met het borstweefsel.

waarschijnlijk door de vorming van een ‘blauwe plek’ na het nemen van een biopt. Zo’n bloeditstorting kan behoorlijk fors zijn en hard aanvoelen omdat een tumor vaak (veel) beter doorbloed is dan ander weefsel. Het kan weken, soms maanden duren voordat je lichaam het weer opgeruimd heeft.

### **Een phyllodestumor herkennen komt aan op ervaring**

Omdat Phyllodes erg zeldzaam is en de goedaardige variant veel lijkt op een fibroadenoom is het een lastig geval voor pathologen. Veel komt aan op ervaring. Een patholoog die weinig phyllodestumoren heeft gezien, zal minder snel een benigne Phyllodes herkennen. Dat maakt het in de praktijk heel lastig. Bij twijfel of vermoedens wordt vaak een tweede patholoog, die ervaring heeft met phyllodestumoren, gevraagd om mee te kijken.

### **Randzaken zijn van groot belang**

Phyllodestumoren en fibroadenomen kunnen vaak als een soort bolletje weggehaald worden. In veel gevallen zit er ook een soort vliesje omheen wat een mooie afscheiding vormt van het tumorweefsel. Om te controleren of de randjes schoon zijn en geen tumorcellen meer bevatten, wordt de buitenkant van de tumor gekleurd met inkt (vaak blauw of zwart). Als de patholoog later onder de microscoop de tumorcellen letterlijk in de inkt ziet lopen, zit in theorie de tumor ook nog aan de andere kant van de snede waar het mes langs is gegaan. Bij te veel cellen aan de verkeerde kant volgt opnieuw een operatie om ook die cellen weg te halen.

*“Veel komt aan op ervaring. Een patholoog die weinig phyllodestumoren heeft gezien, zal minder snel een benigne Phyllodes herkennen.”*

Een schone rand is bij phyllodestumoren heel belangrijk om het terugkomen van de tumor zoveel mogelijk tegen te gaan. De schone marge kan soms zo klein zijn als



een cellaag of bijvoorbeeld het vliesje. Bij borderline of kwaadaardige tumoren zijn de randjes van de tumor in meer of mindere mate rafelig waardoor cellen sneller buiten hun bolletje gaan.

### **Een phyllodestumor blijft langer bestaan dan de patiënt**

Van het verwijderde tumorweefsel worden zogenaamde blokjes gemaakt. Deze blokjes worden door het ziekenhuis meer dan honderd jaar bewaard. Van deze blokjes kunnen flinterdunne schijfjes (coupes) gehaald worden voor onder de microscoop. Zo kan het tumorweefsel op een later tijdstip opnieuw onderzocht worden voor onder andere een second opinion of een nieuw onderzoek. Voor zeldzame tumoren als Phyllodes zijn die blokjes heel belangrijk, juist omdat er zo weinig patiënten zijn. Een tumor uit Nederland kan zo bijdragen aan een wereldwijd onderzoek. ■



# Angiosarcomen en EHE, hoe zeldzaam wil je het hebben?

**“Sarcomen zijn kwaadaardige tumoren die ontstaan uit steun- en bindweefsel. Er bestaan meer dan 50 subtypen. Eén daarvan wordt gevormd door ‘vasculaire sarcomen’, waarvan tumorcellen ontstaan uit de cellen die de wand van bloedvaten bekleden. Dit proefschrift gaat over twee verschillende vasculaire sarcomen; het angiosarcoom en het epitheloid hemangioendotheloom (EHE)”.**

Zo startte de samenvatting van het proefschrift dat Marije Weidema op 18 oktober jl. succesvol verdedigde aan de Radboud Universiteit in Nijmegen.

Sandra Lamar-Reijers en Pauline Bouvy-Koene, beiden werkzaam als vrijwilliger bij Patiëntenplatform Sarcomen, spraken met haar in de week na haar promotie.

Inmiddels liggen er vele jaren van studie en onderzoek achter je. Was dit de ultieme droom, promoveren? “Niet direct”, antwoordt Marije (we spraken af elkaar te tutoyeren). “Ik wilde bij de start van mijn medische studie de kant van de psychiatrie op. Gaandeweg werd ik echter gegrepen door de oncologie. Ik ben inmiddels gestart met de opleiding tot internist en hoop uiteindelijk oncoloog te worden. >>



Een promotie stond niet direct bovenaan mijn lijstje. Tijdens mijn oudste coschap in het Radboudumc bezocht ik een refereeravond over onderzoek naar melanomen. Het onderwerp boeide me. Op de weg naar huis kwam ik toevallig in gesprek met prof. Winette van der Graaf uit het Antonie van Leeuwenhoek ziekenhuis. Later begreep ik van dr. Ingrid Desar dat er een onderzoeksplek bij hen vrijkwam. Ik antwoordde intuïtief: “ja” op de vraag of ik die in wilde vullen. Doel van het onderzoek was om meer inzicht te krijgen in de verschillen binnen de groep van angiosarcomen en die van EHE. Om zo in vervolgonderzoek de volgende stap te kunnen zetten naar een betere overleving voor patiënten met een angiosarcom en naar een betere kwaliteit van leven voor patiënten met EHE.”

#### **Kun je ons iets meer vertellen over je onderzoek?**

“Het angiosarcom bestaat eigenlijk niet’ was onze stelling. We hebben gekeken naar de gegevens van Nederlandse patiënten met een angiosarcom tussen 1989 en 2014. Hun gegevens zijn via verschillende nationale registraties verzameld en konden door ons gebruikt worden. We hebben de angiosarcomen ingedeeld naar hun ontstaanswijze.” Marije legt uit: “We spreken over primaire angiosarcomen wanneer die geen duidelijke aanwijsbare oorzaak hebben. Secundaire angiosarcomen zijn het gevolg van schade van buitenaf, zoals blootstelling aan UV-straling, chronisch lymfoedeem\*, of zijn een zeldzaam gevolg van een behandeling met radiotherapie.”

#### **Op zoek dus naar de puzzelstukjes om zodoende (een deel van) de angiosarcomopuzzel te kunnen leggen?**

Bij zowel het angiosarcom als EHE is er sprake van een grote variatie tussen patiënten in klinische presentatie of beloop. Het onderzoek, gepresenteerd in dit proefschrift, is erop gericht om deze variatie beter in kaart te brengen. Hierbij wordt in angiosarcomen aangetoond dat de overleving van patiënten samenhangt met de oorzaak van de tumor, dat er mogelijk verschillende

\* Lymfoedeem is een abnormale ophoping van eiwitten en vocht in het lichaamweefsel als gevolg van een verstoord evenwicht tussen aan- en afvoer van vocht.

angiosarcomsubtypen onderscheiden kunnen worden op basis van kenmerken van het DNA en dat behandeling op basis van tumorkenmerken effectief kan zijn.

#### **En in de toekomst?**

“We weten nu meer over de eigenschappen van het angiosarcom en over het bestaan van verschillende subtypen. Dat kan betekenen dat we mogelijk ook nieuwe geïndividualiseerde behandelingen kunnen ontwikkelen. Dat is belangrijk omdat we uit cijfers van het IKNL (Integraal Kanker Centrum Nederland) weten dat de overlevingskans van patiënten met een zeldzame kanker nauwelijks is verbeterd. Bij de ene patiënt slaat een middel soms wel aan en bij een andere niet.

Meer onderzoek is nodig. Als je dan uiteindelijk alles bij elkaar kunt brengen zou het mogelijk moeten zijn het verloop van de ziekte beter te voorspellen.”

#### **En hoe zit het met het EHE - epithelioid hemangioendotheliom?**

We praten nog door over het tweede deel van haar proefschrift. Marije: “Nog ingewikkelder ligt het voor EHE-patiënten. EHE is erg zeldzaam; minder dan 1 nieuwe diagnose per 1 miljoen mensen per jaar. Patiënten hebben vaak te maken met een grillig verloop van hun ziekte. Het ontbreekt nog aan protocollen en er is weinig bekendheid van de ziekte bij artsen. Al deze



factoren hebben een negatieve invloed op de kwaliteit van leven van patiënten. We waren in de gelukkige omstandigheid dat er een internationale Facebookgroep is waarmee we in contact kwamen en waardoor we de leden van die groep vragen konden stellen. 115 EHE-patiënten uit 20 landen namen deel. Er was duidelijk verschil in beleving van de ziekte en ook hier gold dat dé EHE-patiënt niet bestaat.

### Laboratoriumonderzoek tegenover patiëntcontact.

#### Wat levert het op?

“De meerwaarde zit hem vooral in het persoonlijk contact. Een reageerbuis vertelt niet hoe hij zich voelt, geeft geen emotie aan. En hoewel mijn onderzoek retrospectief (terugkijkend) was, is patiëntcontact iets waarom ik arts ben geworden en wat de gelegenheid biedt dieper naar de patiëntbeleving te kijken. Bij de EHE-patiënten was dat wel mogelijk. Bij de angiosarcompatiënten kon dit niet. Hier moesten we gebruik maken van data.

Mijn onderzoek toont aan dat we niet uit moeten gaan van gemiddelden. Ieder mens ervaart zijn of haar ziekte anders. Het mooie is dat ook in het laboratorium blijkt, dat het niet alleen de ‘gemiddelde patiënt’ is die we kunnen behandelen. Steeds beter zijn we in staat om geïndividualiseerd voor een patiënt een behandel-methode te ontwikkelen.

#### Waar zit de meerwaarde van patiëntcontact en hun organisaties?

“In het contact met de patiënten of hun organisaties bleek, dat bij wetenschappelijke onderzoeken de kwaliteit van leven vaak niet wordt meegenomen als beoordelingsfactor. Ik heb daarentegen gemerkt dat dit juist van toegevoegde waarde is. Er is meer contact over en weer. De tijd van 'de dokter weet wat goed voor u is', lijkt voorbij. De vragenlijsten die we gebruikten bij de EHE-studie zijn door de contacten met patiënten ook aangevuld met voor hen relevante onderwerpen.

#### Wat kun je ons meegeven?

“Blijf hoop houden. Ieder mens, iedere patiënt is



anders en iedereen gaat anders om met zijn of haar ziekte. Kanker is nu eenmaal een ingewikkelde ziekte. Hoe iemand zijn of haar kwaliteit van leven ervaart, is verschillend. Je bent als patiënt niet ‘gemiddeld’ maar ‘uniek’. De wereld van de medische wetenschap is constant in beweging. We zoeken naar en we vinden ook nieuwe wegen die naar het bekende Rome leiden. Ik heb tijdens mijn onderzoek gemerkt hoe belangrijk het is dat in teamverband te doen.

#### Tot slot

“Het zijn soms kleine stapjes die je maakt, maar ook kleine stapjes brengen ons verder. En zoals een dierbare vriend van mij, Koen van der Poort, zei: Ik denk dat alles een reden heeft: alles wat gebeurt, gebeurt zodat iets anders weer kan gebeuren.” ■

# Fluorescentie-geleide chirurgie bij wekedelen tumoren – licht aan het einde van de tunnel?

**Wekedelensarcomen zijn een zeer zeldzame kankersoort. Deze sarcomen bestaan uit een zeer divers palet van subtypes die in verschillende delen van het lichaam voorkomen. De diagnostiek en behandeling van sarcomen is uitermate complex. Chirurgie is voor sarcomen een van de belangrijkste pijlers van de behandeling en wordt uitgevoerd in een van de expertisecentra die Nederland rijk is. Het Universitair Medisch Centrum Groningen (UMCG) is zo'n expertisecentrum voor wekedelensarcomen.**

## CHIRURGISCHE BEHANDELING

Het doel van een chirurgische behandeling is het compleet verwijderen van de tumor, zowel 'op het oog' als op microscopisch niveau. De chirurg laat zich tijdens de operatie leiden door zijn kennis van anatomie en weefselstructuren en door zijn tastgevoel. Daarbij wordt ook gebruik gemaakt van de anatomische informatie van de beeldvorming (CT/MRI) die voor de operatie is verricht.

Nadat de tumor chirurgisch is verwijderd, wordt het weefsel opgestuurd naar de afdeling pathologie voor aanvullend weefselonderzoek. Na de operatie duurt het minimaal een week voordat de uitslag van het weefselonderzoek volgt. Dit komt omdat het weefsel goed voorbereid moet worden om een optimale diagnose te verkrijgen. Het weefsel wordt geanalyseerd om te bekijken hoever de tumorcellen verwijderd zijn van de chirurgische snijvlakken. Dit gebeurt door het weefsel in plakjes te snijden, waarna specifieke plekken worden gekozen om onder de microscoop verder te analyseren.

## LOKAAL RECIDIEF

Als er nog tumorcellen aanwezig zijn op of zeer dicht bij het snijvlak (minder dan 1 mm), is er sprake van een positief snijvlak. Ondanks vooruitgang in de chirurgische

techniek in de afgelopen decennia blijft het aantal 'tumor-positieve marges' bij sarcomen relatief hoog. Een tumor-positief snijvlak geeft in de toekomst een hogere kans op een zogenaamd lokaal recidief (35%).

Bij een lokaal recidief keert de tumor terug op dezelfde locatie door mogelijk achtergebleven tumorweefsel. Ter voorkoming van dit lokale recidief kan een nieuwe operatie kort na de eerste ingreep volgen of wordt bestraling geven. Een nieuwe operatie is vaak complex vanwege de littekenvorming na de eerste operatie.

Deze aanvullende behandelingen zorgen ook voor extra bijwerkingen voor de patiënten en zijn daarom ongewenst. De laatste jaren wordt naar methoden gezocht om de operatie effectiever te laten verlopen zodat aanvullende behandelingen voorkomen kunnen worden.

## FLUORESCENTIE-GELEIDE CHIRURGIE

Fluorescentie-geleide chirurgie is een nieuwe operatietechniek die de afgelopen jaren zowel wetenschappelijk als in de dagelijkse kliniek zijn opmars heeft gemaakt. Hierbij wordt gebruik gemaakt van zogenaamde lichtgevendende speurstoffen. Deze speurstoffen zijn met het blote oog niet zichtbaar, maar kunnen met speciale infraroodcamera's zichtbaar worden gemaakt. >>



**Chirurgie is  
voor sarcomen een van  
de belangrijkste pijlers  
van de behandeling.**

Er zijn verschillende speurstoffen die bepaalde tumor-eigenschappen gebruiken om tumorcellen en uitzaaiingen beter zichtbaar te maken. Dit is onder andere al gedaan bij darmkanker en borstkanker. Voor sarcomen was er wereldwijd nog geen studie uitgevoerd.

In deze UMCG-studie naar de mogelijkheden van moleculaire beeldvorming tijdens sarcoomoperaties werd gebruik gemaakt van bevacizumab\*, een antistof dat zich hecht aan een eiwit dat meer aanwezig is bij sarcomen. Eerdere onderzoeken bij andere kanker-soorten hebben aangetoond dat een lage dosering bevacizumab veilig is en geen bijwerkingen geeft voor de patiënt.

#### MATERIAAL & METHODEN

Patiënten met een biopt\*\*-bewezen wekedelensarcoom konden deelnemen aan het onderzoek. Patiënten werden uitgebreid voorgelicht over de voor- en nadelen van het onderzoek en tekenden een toestemmings-formulier voor deelname.

Drie dagen voor de operatie werd bevacizumab intrave-neus\*\*\* toegediend. Om de optimale dosis te bepalen werden in totaal 3 verschillende doseringen getest, 10, 25 en 50 milligram. Patiënten werden tot 14 dagen na de operatie gevolgd om te kijken of er sprake was van bijwerkingen.

Fluorescentiebeelden werden gemaakt tijdens de operatie en op verschillende momenten tijdens het weefselonderzoek na de operatie. Voor het maken van de beelden tijdens de operatie werd gebruik gemaakt van een speciale, in Groningen gemaakte, open camera. Om de optimale bevacizumab-dosis te bepalen werd de fluorescentie-intensiteit (de mate van oplichting) van het tumorweefsel vergeleken met die van het gezonde weefsel.

\* bevacizumab-800CW

\*\* biopt is het afnemen van een stukje weefsel voor microscopisch onderzoek

\*\*\* toediening via een naald in een ader

#### RESULTATEN

Vijftien patiënten met zeven verschillende sarcoomtypes deden mee aan deze studie. Er werden geen bijwerkingen van de speurstof-toediening waargenomen.

Alle tumoren konden zowel tijdens als na de operatie met fluorescentie-beeldvorming zichtbaar worden gemaakt. Tien milligram bevacizumab bleek de beste dosering en lag ruim boven de standaard voor goede fluorescentie-beeldvorming tijdens de operatie. Daarnaast is deze dosering veilig voor de patiënt en bovendien kosteneffectief.

*“Vijftien patiënten met zeven verschillende sarcoomtypes deden mee aan deze studie. Er werden geen bijwerkingen van de speurstof-toediening waargenomen.”*

Van de 15 deelnemende patiënten was na de standaard-behandeling bij 7 patiënten sprake van tumor-positieve snijvlakken. Met fluorescentie-beeldvorming konden alle positieve marges direct worden geïdentificeerd. Er werd vastgesteld dat hoe hoger de fluorescentie-intensiteit was, hoe dichter de tumorcellen bij het snijvlak zaten.





## CONCLUSIES

Uit de studie zijn de volgende conclusies te trekken:

1. Fluorescentie-geleide chirurgie biedt de mogelijkheid om tumorweefsel in de toekomst beter zichtbaar te maken tijdens de operatie van wekedelensarcomen.
2. In de studie is aangetoond dat de gebruikte speurstof bevacizumab het mogelijk maakt om - tijdens én na de operatie - het tumorweefsel duidelijk van normaal weefsel te kunnen onderscheiden.
3. Een positief snijvlak kan zichtbaar worden gemaakt op het moment dat het ertoe doet, namelijk direct in de operatiekamer.
4. Een hogere fluorescentie-intensiteit (oplichting) maakt het mogelijk om een bedreigd snijvlak vast te stellen; dit zou zelfs tijdens de operatie kunnen wat de mogelijkheid biedt om extra weefsel te verwijderen en zo hopelijk leidt tot minder lokale recidieven.

*'Fluorescentie-geleide chirurgie biedt de mogelijkheid om tumorweefsel in de toekomst beter zichtbaar te maken tijdens de operatie van wekedelensarcomen.'*

Hoewel de eerste resultaten van deze studie veelbelovend zijn, is tumorspecifieke fluorescentie-beeldvorming nog volop in ontwikkeling. In het UMCG zal de komende jaren een vervolgstudie opgezet worden. Hierin zal worden getest of fluorescentie-geleide sarcoomchirurgie voor verbetering gaat zorgen in de chirurgische beslisvorming. Mogelijk zullen ook andere sarcoomcentra in deze studie betrokken worden.

Het streven is om in de toekomst op een veilige en betrouwbare manier ervoor te zorgen dat de chirurgische behandeling van patiënten met een sarcoom verbeterd worden. ■



**umcg**

**Dr. Pieter Steinkamp**, 30 jaar, is arts-assistent en onderzoeker chirurgie in het UMCG. Pieter is recentelijk gepromoveerd op onderzoek naar de toepassing van fluorescentie-geleide chirurgie bij onder andere sarcomen.

De studie naar fluorescentie-geleide chirurgie is gepubliceerd in het gerenommeerde wetenschappelijke tijdschrift "Journal of Nuclear Medicine, Maart 2021" met als titel 'Fluorescence-guided visualization of soft tissue sarcomas by targeting vascular endothelial growth factor A: a Phase 1 single-center clinical trial'.

### AUTEURS:

Pieter J. Steinkamp, Bobby K. Pranger, Mei-fang Li, Matthijs D. Linszen, Floris J. Voskuil, Lukas B. Been, Barbara L. van Leeuwen, Albert J.H. Suurmeijer, Wouter B. Nagengast, Schelto Kruijff, Robert J. van Ginkel, Gooitzen M. van Dam

# Angiosarcoom na bestraling borstkanker

Een angiosarcoom is een kwaadaardige wekedelentumor die ontstaat in de cellen van bloedvaten of lymfevaten. Een angiosarcoom kan overal in het lichaam ontstaan, waarbij 60% in de huid ontstaat. Primaire angiosarcomen ontstaan spontaan en secundaire angiosarcomen ontstaan door langdurige schade aan het DNA. De bekendste voorbeelden daarvan zijn na chronische UV-blootstelling of als zeldzame complicatie na bestraling voor met name borstkanker. Dit treft ongeveer 15 patiënten per jaar.

## Betrokkenheid Sarcoomexpertisecentra

Net als andere sarcomen, dienen secundaire angiosarcomen beoordeeld en mogelijk behandeld te worden in een van de sarcoomexpertisecentra. Dat gaat niet altijd goed, ziet dr. Winan van Houdt van het Antonie van Leeuwenhoek ziekenhuis (AVL): “De schatting is dat een op de duizend borstkankerpatiënten te maken krijgt met een zogenaamde radiatie-geassocieerde andere soort kanker (kanker die ontstaat na bestraling). Dat is eigenlijk best veel.”

Angiosarcoom is bij de borst de meest voorkomende vorm, maar ook andere sarcomen zoals NOS (niet nader gespecificeerd sarcoom) of UPS (ongedifferentieerd pleiomorf sarcoom) komen voor.

“Een angiosarcoom ziet er in eerste instantie uit als een bloeditstorting. De mammapoli's waar de patiënt onder controle is missen de tumor echt vaak. Ook op de scan zie je niet dat het een tumor is. Pas als de plek blijft groeien en de verkleuring van de huid zich uitbreidt, gaan er alarmbellen rinkelen. Maar dan is de tumor vaak al uitgebreid, juist door de groei in bloedvaten.”

Als de diagnose eenmaal gesteld is, is het zaak dat de patiënt verwezen wordt naar een van de sarcoomexpertisecentra. Dokter Van Houdt: “Het is een heel ander soort tumor dan borstkanker. Daarnaast zijn angiosarcomen ook nog eens een agressieve vorm van

kanker die echt in een expertisecentrum thuishoort. Niet alleen vanwege de expertise die in die centra geboden wordt, maar ook omdat het de mogelijkheid geeft om deel te nemen aan studies.”

### In Nederland zijn er 6 expertisecentra voor wekedelensarcomen:

Antoni van Leeuwenhoek ziekenhuis,  
Erasmus Medisch Centrum,  
Leids Universitair Medisch Centrum,  
Maastricht Universitair Medisch Centrum,  
Radboudumc Nijmegen,  
Universitair Medisch Centrum Groningen

## Behandeling

“Angiosarcomen na borstkanker ontstaan zo'n vijf tot zeven jaar na behandeling. Maar de variatie is enorm”, aldus dokter Van Houdt: “De variatie in periodes tussen behandeling en ontstaan van angiosarcoom is enorm. We zien mensen bij wie na twee jaar een angiosarcoom gevonden wordt, maar ook na twintig jaar.”

In het AVL worden secundaire angiosarcomen agressief behandeld. Dokter Van Houdt: “De 5-jaarsoverleving is voor alle types angiosarcoom 30%. Dat is gewoon heel

\* Hyperthermie is een behandeling waarbij de tumor gedurende een uur wordt verwarmd tot 40 à 43°C. Dit gebeurt met microgolflstraling.



slecht. Borstkankerchirurgen opereren vaak heel krap. Ze zijn opgeleid om sparend te opereren. Maar dit is een agressieve tumor waarvoor wij een agressieve behandeling kiezen. Dat behelst vaak een uitgebreide operatie. Vooraf aan de operatie krijgt de patiënt bestraling en hyperthermie\*. Zeker bij uitgebreidere angiosarcomen overwegen we ook chemotherapie toe te dienen. Voor de werkzaamheid hiervan is nog geen keihard bewijs, maar we zien goede resultaten.”

Dokter Van Houdt heeft een duidelijke boodschap aan behandelaars van borstkanker en hun patiënten: “Hoewel het een zeldzame complicatie is, houd altijd de mogelijkheid in gedachten dat een blauwe plek in het bestralingsgebied wel eens een kwaadaardige tumor kan zijn. Stuur de patiënt alsjeblieft door naar een sarcoom-expertisecentrum om snel tot een goede diagnose te kunnen komen en indien nodig de beste behandeling te bieden.”

## Onderzoek naar medicatie bij angiosarcomen

**Angiosarcomen zijn zeldzaam. Hoogstens 50 mensen per jaar krijgen deze diagnose. Toch wordt er wel degelijk onderzoek gedaan en zijn er twee onderzoeken naar medicatie bij angiosarcoom. De PropAngio-studie loopt in het Antonie van Leeuwenhoek ziekenhuis (AVL) en de CemAngio-studie gaat december/januari 2022 van start in het Radboudumc, Universitair Medisch Centrum Groningen (UMCG) en Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC).**

De studies hebben nauwelijks overlap, maar gezamenlijk bedienen ze alle patiënten. De PropAngio-studie richt zich voornamelijk op patiënten die voor het eerst de diagnose angiosarcoom gekregen hebben. De CemAngio-studie betreft immuuntherapie voor uitgezaaid secundair angiosarcoom of angiosarcoom die niet meer te opereren is.

### Onderzoek AVL

Drs. Alaa Embaby is arts-onderzoeker in het AVL en studietoelichting van de PropAngio-studie. In deze clinical trial\* worden patiënten met een primair of uitgezaaid angiosarcoom voor de operatie gedurende 3-6 weken met propranolol behandeld.

Dokter Embaby: “Propranolol is een veel voorgeschreven  $\beta$ -blokker\*\* die tegenwoordig ook wordt toegepast bij hemangiomen, een goedaardige tumor van de bloedvaten.

Bij hemangiomen komen zogenaamde  $\beta$ -receptoren tot uiting op de cellen (expressie). Het blokkeren van deze receptoren door propranolol heeft een remmend effect op de groei van de tumorcellen. Hoge expressie van de  $\beta$ -receptoren is ook beschreven bij het angiosarcoom. We verwachten daarom dat propranolol effectief kan zijn bij angiosarcoom en hopen daarmee behandeling van dit extreem zeldzaam type kanker te verbeteren”.

Dokter Embaby vindt het belangrijk dat er onderzoek gedaan wordt naar verbetering van behandeling, maar ook de betrokkenheid van patiënten is noodzaak: “Vanwege de zeldzaamheid van de ziekte is er geen >>

\* het testen van behandelingen op proefpersonen

\*\*  $\beta$ -blokkers zijn medicijnen die onder andere tegen een hoge bloeddruk worden gebruikt.

“gouden standaard”. Natuurlijk is bekend welke chemotherapie de voorkeur heeft bij uitgezaaide angiosarcoom, maar we weten nog erg weinig over alternatieven als dat niet blijkt te werken. Ik denk dat goed onderzoek essentieel is om de ziekte beter te leren kennen. Dit moet uiteindelijk tot het identificeren van dé beste behandeling leiden. Daarbij is de bijdrage van de angiosarcoompatiënt zelf onmisbaar”.

### Onderzoek Radboudumc

Dr. Ingrid Desar is bezig een onderzoek op te zetten naar het gebruik van cemiplimab (immuuntherapie\*) bij behandeling van secundaire angiosarcomen die niet meer kunnen genezen: “In andere kankersoorten is er indrukwekkende overlevingswinst geboekt met immuuntherapie. Zo ver is het voor sarcomen helaas nog niet. Maar juist voor het, met name secundaire, angiosarcomen zijn er sterke aanwijzingen dat deze goed kunnen reageren op immuuntherapie. Dat zagen we ook in ons preklinische onderzoek. De DNA-schade die door de oorspronkelijk trigger (veroorzaker red.) voor het ontstaan van het angiosarcoom zorgde maakt dat de tumor meer kans heeft om te reageren op immuuntherapie.

\* Immuuntherapie is een behandeling die ervoor zorgt dat het eigen afweersysteem kankercellen beter kan vernietigen

\*\* Plaveiselcelcarcinoom is een kwaadaardige tumor die ontstaat uit cellen in de opperhuid. Het komt vooral voor bij mannen (op het hoofd) en wat minder bij vrouwen (op de benen).

Cemiplimab is een intraveneuze immuuntherapie die reeds geregistreerd is voor gebruik bij patiënten met plaveiselcelcarcinoom\*\* van de huid. Bij deze patiënten liet cemiplimab indrukwekkende resultaten zien. Er zijn tal van overeenkomsten tussen plaveiselcelcarcinoom en secundaire angiosarcomen. Op basis van deze overeenkomsten en ons preklinische onderzoek, gaan we onderzoeken of cemiplimab een effectieve behandeling zou kunnen zijn voor lokaal gevorderde of uitgezaaide secundaire angiosarcomen.”

Naar verwachting start het onderzoek in december 2021 in het Radboudumc en kort daarna in LUMC en UMCG. Drs. Stefan van Ravensteijn, internist-oncoloog in opleiding is coördinator van de studie. ■



### Meer informatie over angiosarcomen

[www.kanker.nl/kankersoorten/wekedelentumoren-wekedelensarcomen/soorten/angiosarcoom](http://www.kanker.nl/kankersoorten/wekedelentumoren-wekedelensarcomen/soorten/angiosarcoom)

### Meer informatie over de PropAngio-studie

[www.avl.nl/alles-over-kanker/informatie-over-klinische-studies-trials/trials/sarcomen-propangio-studie/](http://www.avl.nl/alles-over-kanker/informatie-over-klinische-studies-trials/trials/sarcomen-propangio-studie/)

**Meer informatie over de CemAngio-studie is beschikbaar zodra de studie actief is.**



# Vrijwilligersdag 11 september 2021

**Na ruim 2 jaar geen vrijwilligersdag te hebben gehad, kwam het er op 11 september jl. dan toch van. Het was goed om elkaar weer eens in levenden lijve te zien. Videobellen is een goed alternatief, maar het is fijn om elkaar toch weer eens in het echt te ontmoeten. Er werden vele verhalen en ervaringen gedeeld. Kortom: een gezellig samenzijn.**

Er was gekozen voor een bijzonder mooie locatie met voldoende faciliteiten om een goede dag te realiseren. De Lunterse Boer in Lunteren ligt in een bosrijk gebied met voldoende mogelijkheden om een wandeling in de bossen te maken. Helaas waren de weergoden ons niet goed gezind en hebben we die dag veel regen gehad. Maar dat mocht de sfeer en het enthousiasme van de vrijwilligers niet drukken.

Nadat iedereen was gearriveerd werd de dag geopend door voorzitter Gerard van Oortmerssen. Hij gaf een korte update vanuit het bestuur. Ook de aanwezige vrijwilligers gaven een korte update vanuit de contactgroepen. Louis Rijnberk van de werkgroep AVG, gaf een verdere uitleg van de privacyregels en hoe we deze binnen Patiëntenplatform Sarcomen (PPS) moeten hanteren.

Marcel Bernards begon met de introductie van de werkgroep Vrijwilligerszaken. Deze werkgroep gaat kijken hoe we ons vrijwilligersbeleid beter vorm kunnen gaan geven. Gezien de groei van PPS is het belangrijk dat we voldoende

vrijwilligers hebben. De werkgroep wil graag ideeën van de aanwezige vrijwilligers. Daarom werd de groep na de lunch opgedeeld in een viertal kleinere groepjes. Elk groepje besprak een ander aspect van de vrijwilligerszaken en deed aanbevelingen aan de werkgroep.

Voor het laatste agendapunt was een 'mystery guest' uitgenodigd: Koen van Doorn, instructeur van Defensie. In dagelijks tenue hield Koen een presentatie over de manier waarop Defensie nieuwe kadetten leert samen te werken. In korte tijd komen de neuzen dezelfde kant op te staan. Vooral het besef dat het gezamenlijke resultaat afhangt van de onderlinge steun en hulp is bijzonder waardevol. Een aspect dat zeker ook bij PPS speelt.

Onze vrijwilligers werken samen en vullen elkaar aan. Ze beseffen als geen ander dat ze samen hét verschil voor sarcoompatiënten maken. Het was goed en leuk om een dergelijke bevestiging vanuit onverwachte hoek te krijgen. Koen, hartelijk dank hiervoor, het was een inspirerende presentatie. ■





# Als vrijwilligers maken

**Kom je ons team versterken? We zijn opzoek naar nieuwe vrijwilligers, iets voor jou? We laten alvast wat toekomstige collega's van je aan het woord, zodat je een goed beeld krijgt wat ze allemaal zoal doen. Mocht je interesse hebben dan vragen we je met ons contact op te nemen via [info@patientenplatformsarcomen.nl](mailto:info@patientenplatformsarcomen.nl).**



## Sandra Lamar - Reijers

Vanaf 2020 ben ik vrijwilliger bij PPS. Als vrijwilliger zet ik me in binnen de contactgroep wekedelensarcomen. Ik ben dankbaar voor de mogelijkheid om mensen met elkaar te verbinden, door me actief in te zetten voor onze besloten Facebookgroep 'Wekedelensarcomen'.

Daarnaast ben ik onderdeel van de werkgroep 'Vrijwilligerszaken'. Ik zet me zoveel mogelijk in voor PPS. Ik heb geen vaste tijden, maar bekijk wanneer het mij uitkomt. Ik vind het fijn om op een andere manier bezig te zijn met onze ziekte. Door het fijne en intensieve contact met collega's en lotgenoten, voel ik me een rijker mens!

## Suzanne Franssen

Sinds 2018 ben ik als vrijwilliger actief bij Patiëntenplatform Sarcomen (PPS). Als osteosarcoompatiënte ben ik verbonden aan de contactgroep Osteosarcoom & Ewingsarcoom. Deze beide sarcomen zijn zgn. botsarcomen.

Ik beheer de contactgroep Osteosarcoom & Ewingsarcoom en verzorg het lotgenotencontact. Momenteel denk ik ook mee met de nieuwe website voor PPS. Ik besteed ongeveer een halve dag per week aan mijn vrijwilligerswerk.

Ik ben regelmatig onder de indruk als mensen me een berichtje sturen dat ze zo dankbaar zijn dat ze lotgenoten hebben gevonden en dat er soms zelfs vriendschappen ontstaan. Het geeft me voldoening iets voor mensen te kunnen betekenen, een luisterend oor is soms al genoeg.



# wij het verschil...!



### ▲ Paul van Doorn

Sinds april 2021 loop ik mee in het bestuur van PPS. Ik heb een myxofibrosaroom, dit is een van de vele verschillende typen wekedelensarcomen. Na een korte inwerkperiode ben ik nu bij allerlei onderwerpen betrokken. Zo coördineer ik sinds september de ontwikkeling van de nieuwe website voor PPS. Ik besteed ongeveer anderhalve dag per week aan mijn vrijwilligerswerkzaamheden.

Ik vind het fantastisch te zien wat mijn collega-vrijwilligers allemaal doen. Ik ben onder de indruk van hun passie en enthousiasme voor het goede doel: Het helpen en ondersteunen van sarcoompatiënten. Het vrijwilligerswerk geeft mij de gelegenheid om ook andere patiënten te spreken over hun ervaringen. Hierdoor kan ik mijn ziekte beter begrijpen, maar ook andere helpen om hetzelfde inzicht te krijgen. Dit geeft mij weer energie om hiermee verder te gaan. Bij PPS hoef je je niet (meer) eenzaam te voelen, omdat iedereen in hetzelfde schuitje zit.

### Louis Rijnberk

Sinds 2017 werk ik als vrijwilliger voor PPS. Ik ben GIST-patiënt en ben in eerste instantie lid van Contactgroep GIST en doe daarin hetgeen wat op mijn pad komt. Ik ben mede-opsteller van het AVG\*-reglement voor PPS en lid van de werkgroep 'Medicijnen'. Daarnaast verzorg ik regelmatig artikelen voor dit magazine. Ik besteed gemiddeld zo'n halve dag per week aan het vrijwilligerswerk. Maar eerlijk gezegd, houd ik de bestede tijd niet goed bij.

Ik haal erg veel voldoening uit het helpen van andere patiënten met hun situatie. Het doet en voelt goed anderen te helpen. Ook het opstellen van een AVG-verordening PPS was een hele leuke klus. Voor de webinars die we als GIST-groep houden, geldt hetzelfde.

Het vrijwilligerswerk bij PPS is prettig en productief. De samenwerking met de andere vrijwilligers is hele fijne ervaring. Met andere vrijwilligers je inzetten voor het goede doel is heel motiverend. We doen 't ten slotte samen!

\* AVG staat voor Algemene Verordening Persoonsgegevens en betreft het beleid hoe PPS met de privacy van patiënten en leden omgaat.



## Colofon

Patiëntenplatform Sarcomen is een onafhankelijke organisatie die in 2017 is opgericht vanuit een initiatief van de Stichting Contactgroep GIST (Gastro-intestinale Stromale Tumor), Chordoma Foundation Nederland en Stichting Contactgroep Sarcoma.

Patiëntenplatform Sarcomen en de daarbij aangesloten contactgroepen beogen het welzijn van patiënten en hun naasten zo goed mogelijk te ondersteunen.

Patiëntenplatform Sarcomen is aangesloten bij de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties, een samenwerkingsverband van 21 kankerpatiëntenorganisaties en wordt gesubsidieerd door KWF Kankerbestrijding, het Ministerie van VWS en Kom op tegen Kanker (voorheen de Vlaamse Liga tegen kanker).

## Aan dit nummer werkten mee

Marcel Bernards	Paul van Kampen
Pauline Bouvy-Koene	Caroline Kooij
Dr. Ingrid Desar	Sandra Lamar
Paul van Doorn	Gerard van Oortmerssen
Cas Drabbe	Louis Rijnberk
Marloes van Esterik	Jasper Smit
Suzanne Franssen	Dr. Pieter Steinkamp
Joost Groen	Vrijwilligers Contactgroep
Corrie Kamminga	Desmoïd

## Eindredactie

Marcel Bernards, Corrie Kamminga

## Coördinatie

Monique IJsselstijn

## Vormgeving

www.lawine.nl

## Disclaimer

Dit magazine bevat deels artikelen met persoonlijke verhalen. Alhoewel die artikelen met de grootst mogelijk zorgvuldigheid tot stand zijn gekomen, kan het zijn dat daarin wordt afgeweken van de standpunten van Patiëntenplatform Sarcomen. Uitingen in de artikelen zijn die van de auteur(s) en niet (noodzakelijkerwijs) die van Patiëntenplatform Sarcomen. Zowel auteurs als Patiëntenplatform Sarcomen kunnen niet instaan voor de volledigheid, juistheid en voortdurende actualiteit van de informatie. Zij zijn dan ook niet aansprakelijk voor directe of indirecte schade als gevolg van het lezen en gebruik van de artikelen.

## Contactgegevens

Stichting Patiëntenplatform Sarcomen  
Postbus 8152  
3503 RD Utrecht  
088 002 97 33 (secretariaat)  
030 760 45 70 (telefonische hulplijn Sarcomen)  
030 760 39 67 (telefonische hulplijn GIST)  
KvK-nummer: 20112471

Nederland: [info@patientenplatformsarcomen.nl](mailto:info@patientenplatformsarcomen.nl)  
Belgie: [info@patientenplatformsarcomen.be](mailto:info@patientenplatformsarcomen.be)

Nederland: [www.patiëntenplatformsarcomen.nl](http://www.patiëntenplatformsarcomen.nl)  
Belgie: [www.patiëntenplatformsarcomen.be](http://www.patiëntenplatformsarcomen.be)

Facebook: [@PatientenplatformSarcomen](https://www.facebook.com/PatientenplatformSarcomen)  
Twitter: [@PPSarcomen](https://twitter.com/PPSarcomen)

## Bestuur

Voorzitter: Gerard van Oortmerssen  
[voorzitter@patientenplatformsarcomen.nl](mailto:voorzitter@patientenplatformsarcomen.nl)  
Algemeen bestuurslid en (waarnemend) secretaris: Marcel Bernards  
[secretaris@patientenplatformsarcomen.nl](mailto:secretaris@patientenplatformsarcomen.nl)  
Penningmeester: vacature  
[penningmeester@patientenplatformsarcomen.nl](mailto:penningmeester@patientenplatformsarcomen.nl)  
Algemeen bestuurslid: Paul van Doorn  
[paul.vandoorn@patientenplatformsarcomen.nl](mailto:paul.vandoorn@patientenplatformsarcomen.nl)

## Lid of donateur worden?

De jaarlijkse ledenbijdrage is € 25,00 (automatische incasso). Aanmelden kan via het online aanmeldingsformulier op onze website. Nieuwe leden ontvangen een welkomstpakket.

Adreswijzigingen of opzeggingen via: [ledenadministratie@nfk.nl](mailto:ledenadministratie@nfk.nl)

Patiëntenplatform Sarcomen kan ook als donateur worden ondersteund. Aanmelding kan via het formulier op onze website. Bijdragen kunnen overgemaakt worden aan Stichting Patiëntenplatform Sarcomen te Utrecht, IBAN NL46 INGB 0009677464. Voor betalingen vanuit het buitenland: IBAN NL46 INGB 0009677464, BIC INGBNL2A

Patiëntenplatform Sarcomen is door de belastingdienst erkend als ANBI-instelling.

