

NF2 zorg

Schedelbasis Centrum Leiden



Erik Hensen, KNO-arts
Jeroen Jansen, KNO-arts
Radboud Koot, Neurochirurg



Leids Universitair
Medisch Centrum

Inhoud

- Wat is NF2?
- NF2 zorg
- NF2 onderzoek
- NF2 kwaliteit van leven



Inhoud

- Wat is NF2?
- NF2 zorg
- NF2 onderzoek
- NF2 kwaliteit van leven

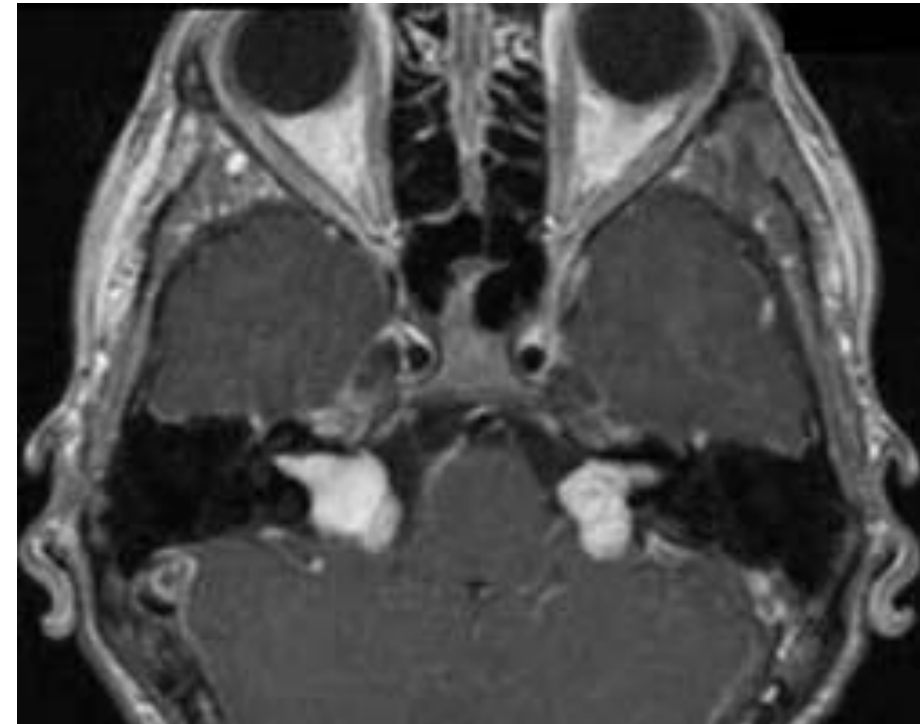
Wat is NF2?

- Nieuwe naam: NF2-gerelateerde schwannomatose
- Afkorting: NF2

**What's in a
NAME?**

Wat is NF2?

- Aanleg voor krijgen van tumoren
 - Schwannoom (omhulsel van zenuwen)
 - Meningeoom (hersenvliezen)
 - Ependymoom (bekleding schedel/wervelkanaal)
- Tumoren zijn meestal goedaardig



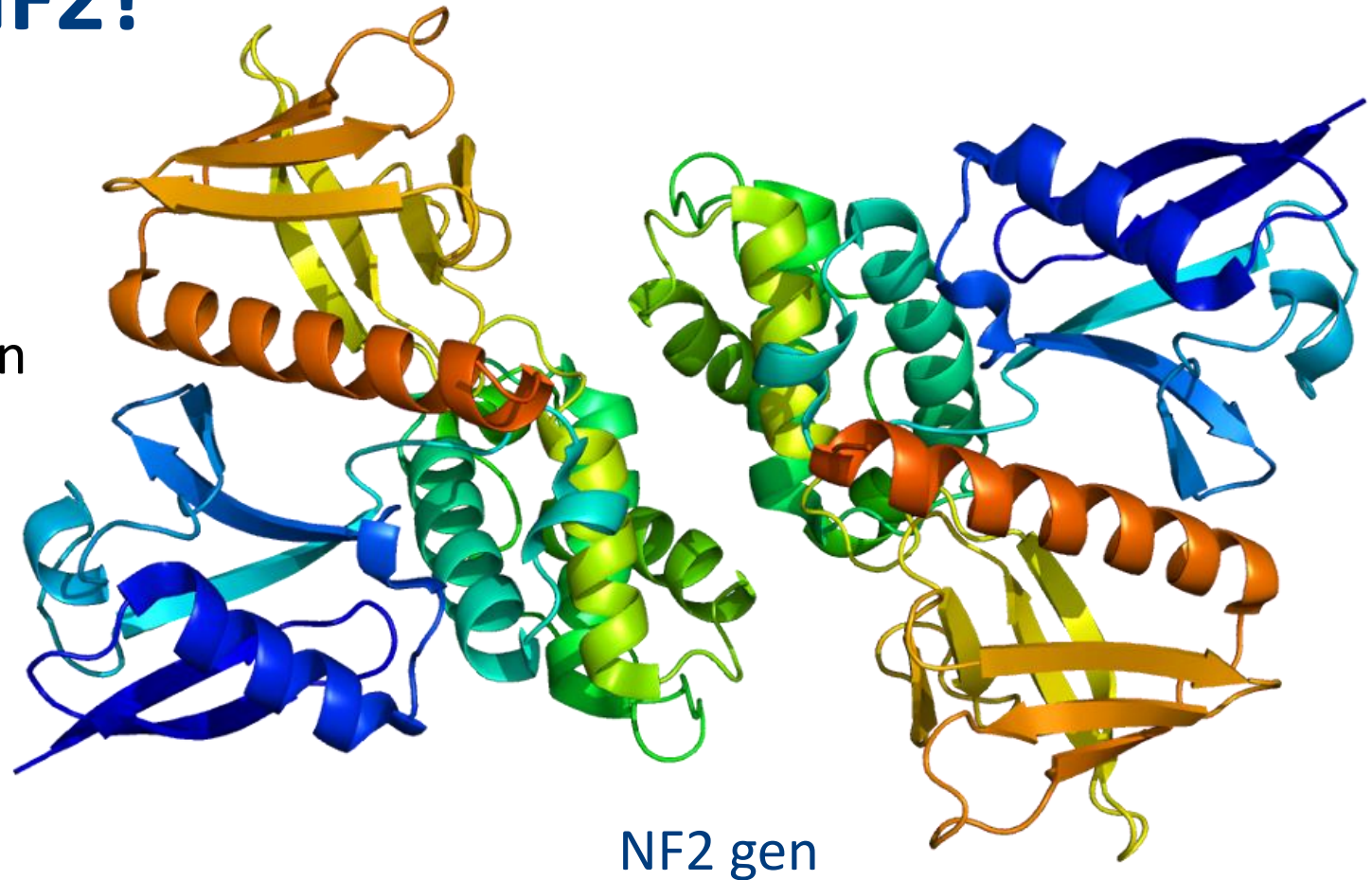
Wat zijn klachten bij NF2?

- Zenuwuitval en verlamming
- Gehoorverlies
- Gezichtsverlies
- Huidafwijkingen
- En vele andere...
- Verschilt van patiënt tot patiënt



Waarvoor ontstaat NF2?

- Door een 'fout' in het NF2 gen
- Dit kan erfelijk en niet erfelijk zijn



Wat kun je doen tegen NF2?

- Géén behandeling tegen aanleg voor tumoren
- Wél behandelingen tegen tumoren



Wat kun je doen tegen NF2?

- Géén behandeling tegen aanleg voor tumoren
- Wél behandelingen tegen tumoren
- Wél behandelingen tegen klachten
 - Gehoorverlies



NF2 zorg

Nieuwe ontwikkelingen



Schedelbasis Centrum Leiden
NF2@lumc.nl

Zorg in expertisecentra

- Erkend expertisecentrum
- Onderdeel van zorgnetwerk

Zorg in expertisecentra

- Erkend expertisecentrum
- Onderdeel van zorgnetwerk



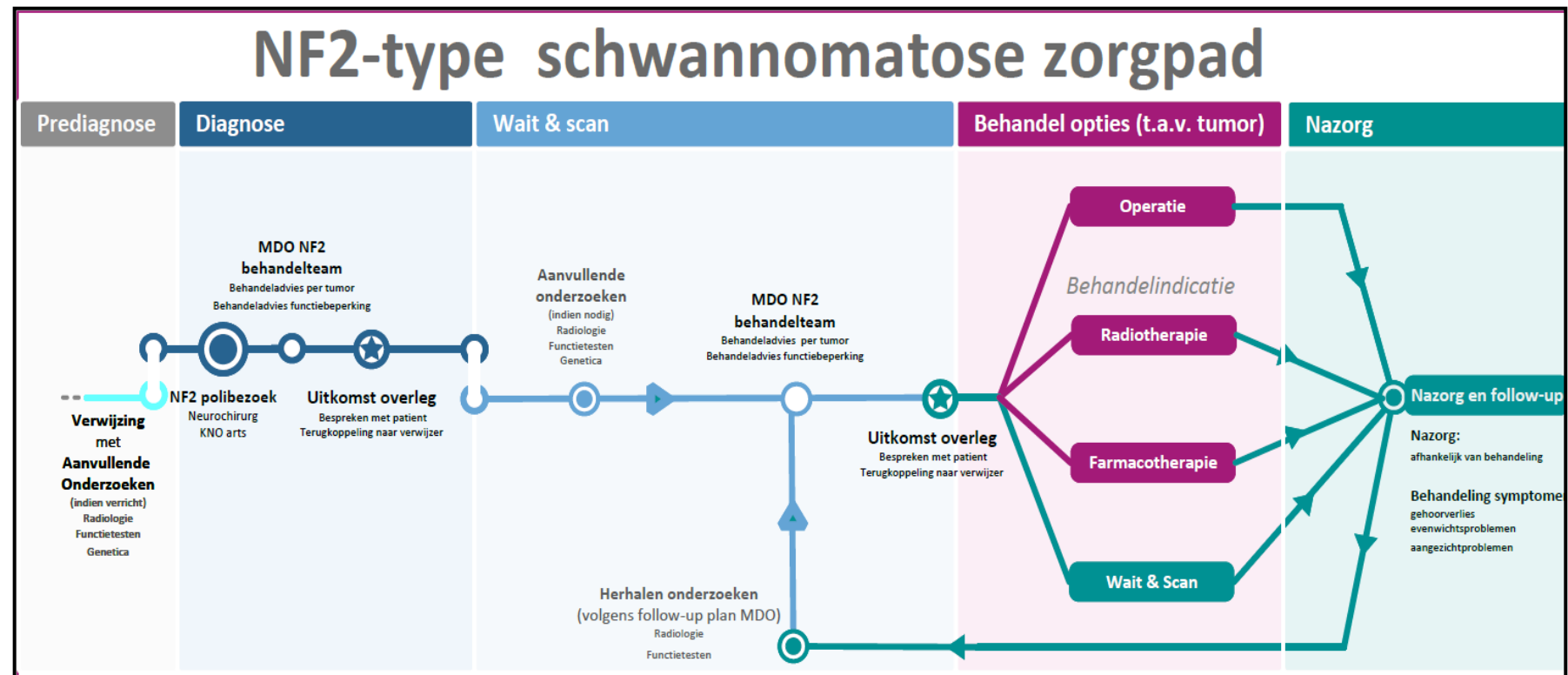
Wat vind u in het expertisecentrum?

- Vast zorgteam: alle verschillende NF2 specialisten werken samen



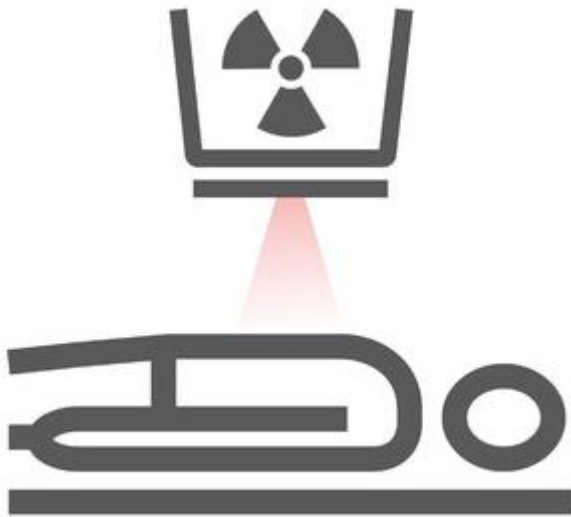
Wat vind u in het expertisecentrum?

- Gericht zorgpad



Wat vind u in het expertisecentrum?

- (alle) behandelingen



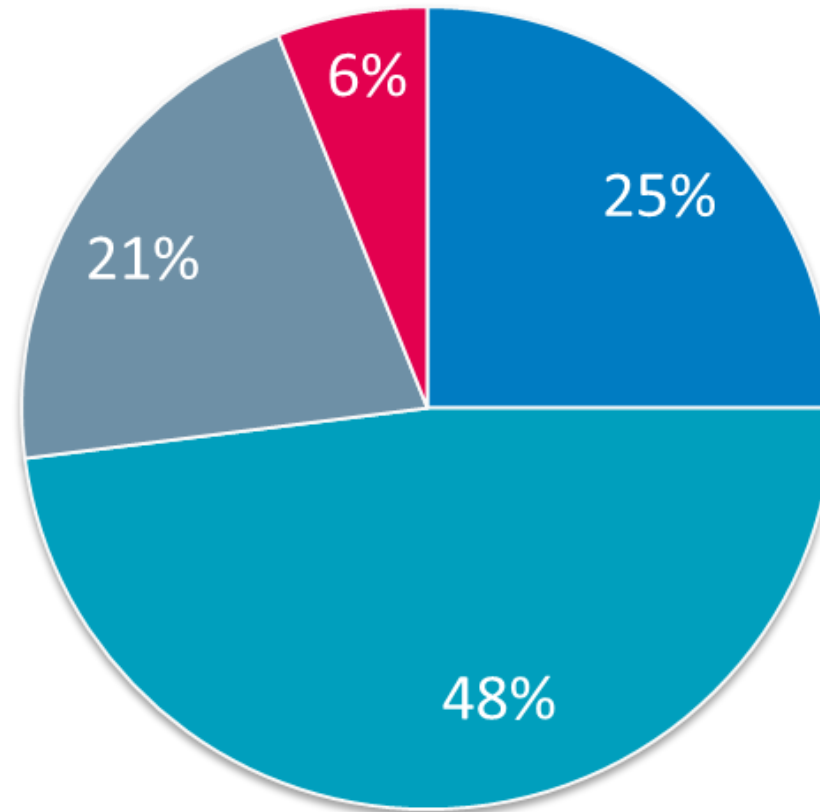
Behandeling op maat

- Behandelplan voor alle tumoren
- Behandelplan voor uitval van functies
- Plan voor nu, rekening houdend met toekomst
- Voor iedere NF2 patiënt is behandelplan weer



Behandelingen van tumoren

- Afwachten
- Operatie
- Bestraling



- Wait en Scan
- Chirurgie
- Bestraling
- Medicamenteus

Behandelingen van gehoorverlies

- Afwachten
- CI en ABI
- Medicatie



Wat vind u in het expertisecentrum?

- Nieuwste inzichten door onderzoek



NF2 onderzoek

Nieuwe ontwikkelingen



Schedelbasis Centrum Leiden
NF2@lumc.nl

NF2 onderzoek in het LUMC

- Onderzoeksteam



NF2@lumc.nl

NF2 onderzoek in het LUMC

- Onderzoeksteam

Jules Douwes

Annemijn Tops



NF2@lumc.nl

NF2 onderzoek in het LUMC

- Genetica
- Nieuwe behandelingen
 - Protonentherapie
 - Avastin
 - Brigatinib
- Impact van ziekte en behandeling

 **Current Oncology** 

Article
Proton Radiotherapy for Vestibular Schwannomas in Patients with NF2-Related Schwannomatosis: A Case Series
Jules P. J. Douwes ^{1,*}, Kimberley S. Koetsier ¹, Victor S. van Dam ², Scott R. Plotkin ³, Frederick G. Barker ⁴, D. Bradley Welling ⁵, Jeroen C. Jansen ¹, Erik F. Hensen ¹ and Helen A. Shih ⁶

 **cancers** 

Article
Genetic Alterations in Patients with NF2-Related Schwannomatosis and Sporadic Vestibular Schwannomas
Jules P. J. Douwes ^{1,*}, Ronald van Eijk ², Sybren L. N. Maas ^{2,3}, Jeroen C. Jansen ¹, Emmelien Aten ⁴ and Erik F. Hensen ¹

 **cancers** 

Article
Bevacizumab Treatment for Patients with NF2-Related Schwannomatosis: A Single Center Experience
Jules P. J. Douwes ^{1,*}, Erik F. Hensen ¹, Jeroen C. Jansen ¹, Hans Gelderblom ² and Josefine E. Schopman ²

 **cancers** 

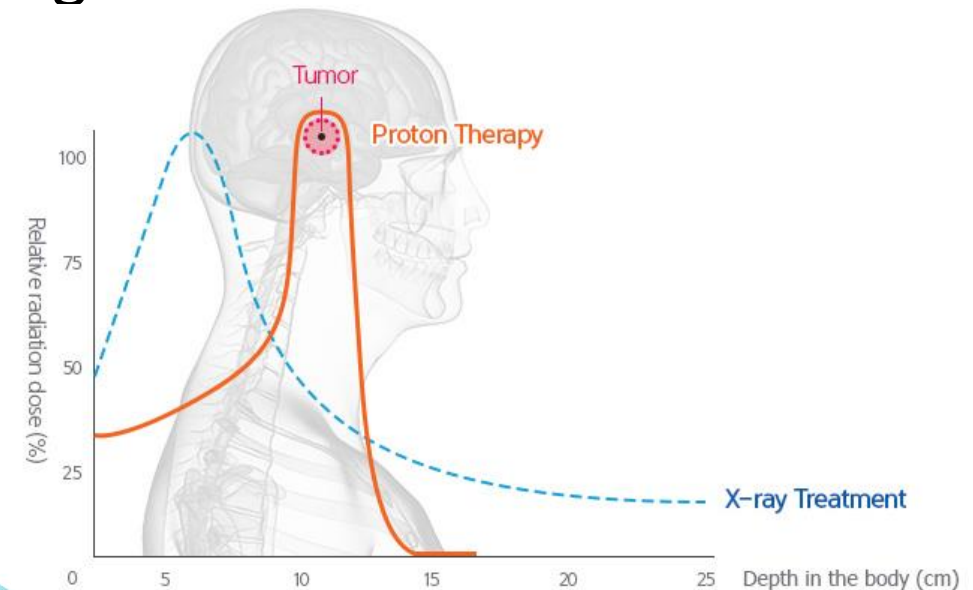
Systematic Review
Efficacy and Toxicity of Bevacizumab in Children with NF2-Related Schwannomatosis: A Systematic Review
Annemijn L. Tops ^{1,*}, Josefine E. Schopman ², Radboud W. Koot ³, Hans Gelderblom ², Nabila A. Putri ⁴, Latifah N. A. Rahmi ⁵, Jeroen C. Jansen ¹ and Erik F. Hensen ¹

NF2 onderzoek: nieuwe behandeling

- Protonen bestraling bij NF2 patiënten

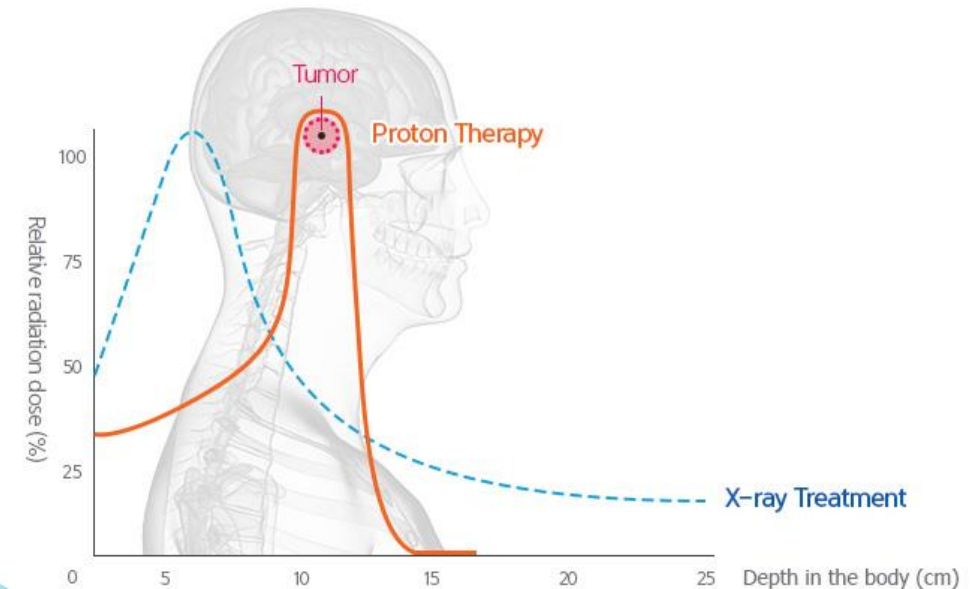
Protonen bestraling bij NF2

- Ander stralingsdeeltje dan 'gewone' bestraling en gammaknife
- Werkt goed bij andere tumoren



Protonen bestraling bij NF2

- Doel: minder schade aan gezond weefsel
 - Minder bijwerkingen
 - Minder kans op nieuwe tumoren
- 8 patiënten onderzocht



Protonen bestraling bij NF2: resultaten



Goede controle van tumorgroei

Protonen bestraling bij NF2: resultaten



Goede controle van tumorgroei



Twee patiënten verloren gehoor tijdens behandeling



Nieuwe aanhoudende, toegenomen klachten

Protonen bestraling bij NF2: conclusie



Wel goede controle van tumorgroei



Niet de ideale behandeling

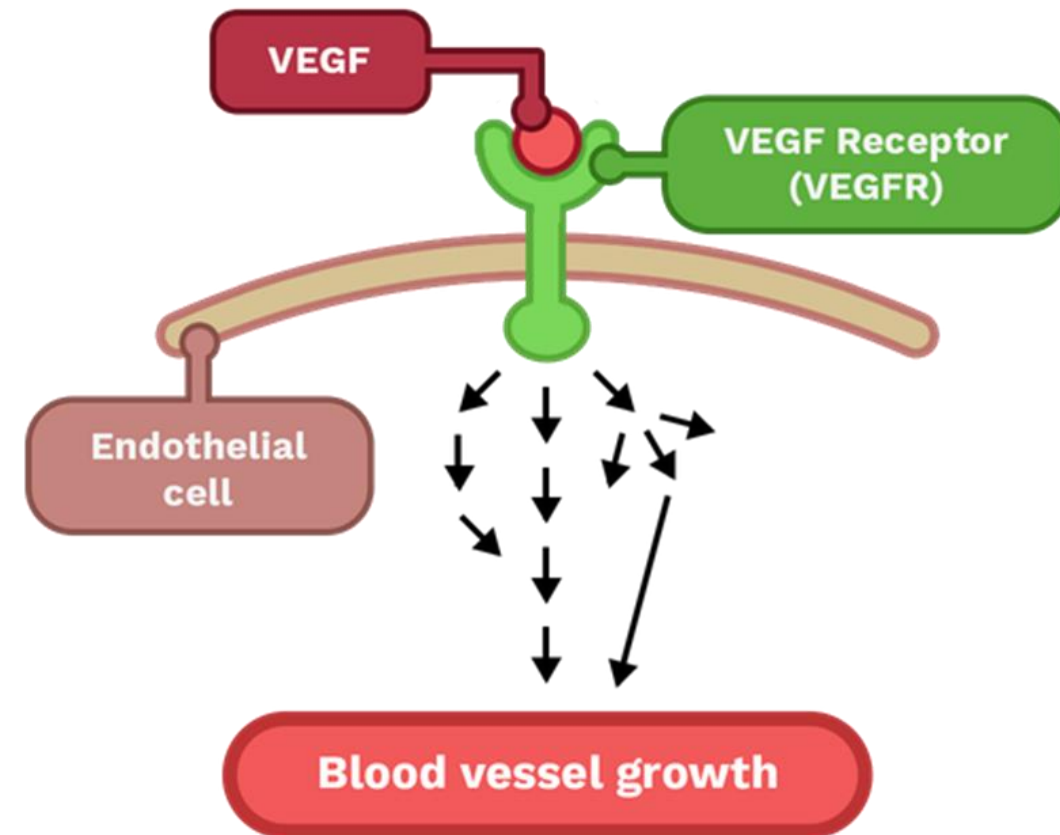


NF2 onderzoek: nieuwe behandeling

- Ervaringen met Avastin (bevacizumab)

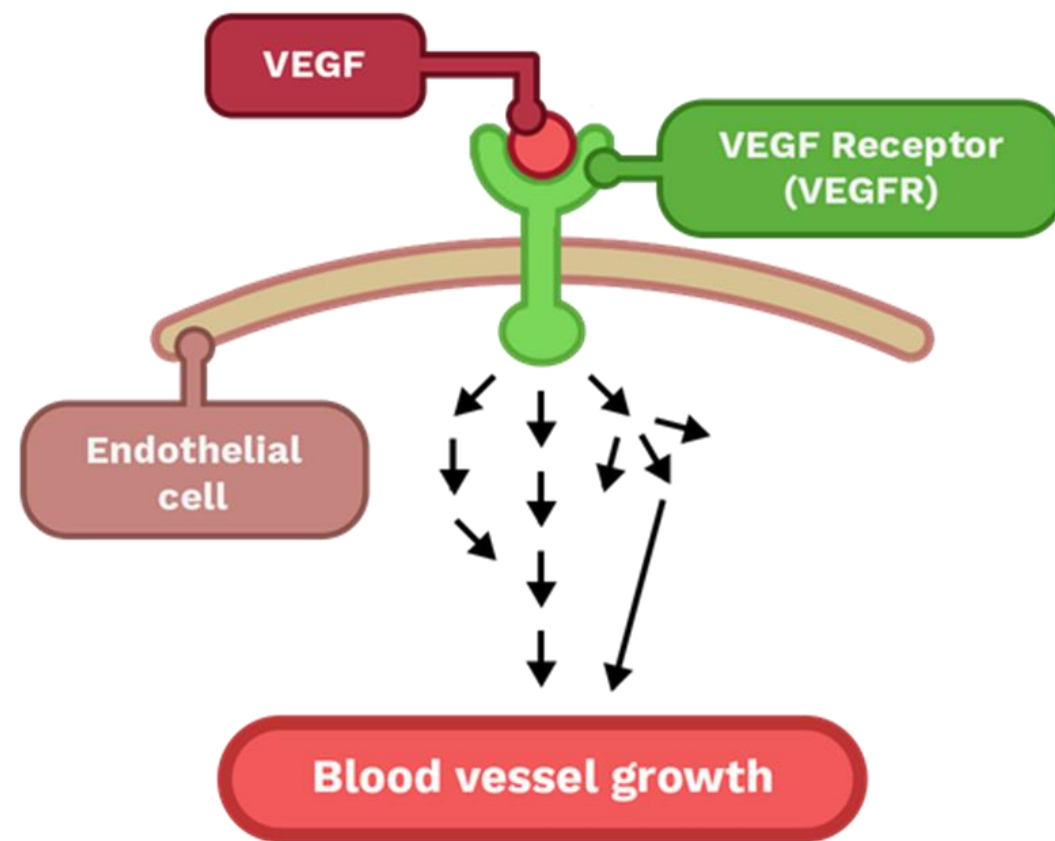
Avastin (bevacizumab) bij NF2

- Immunotherapie (medicatie)
- Remt vorming bloedvaten in tumoren



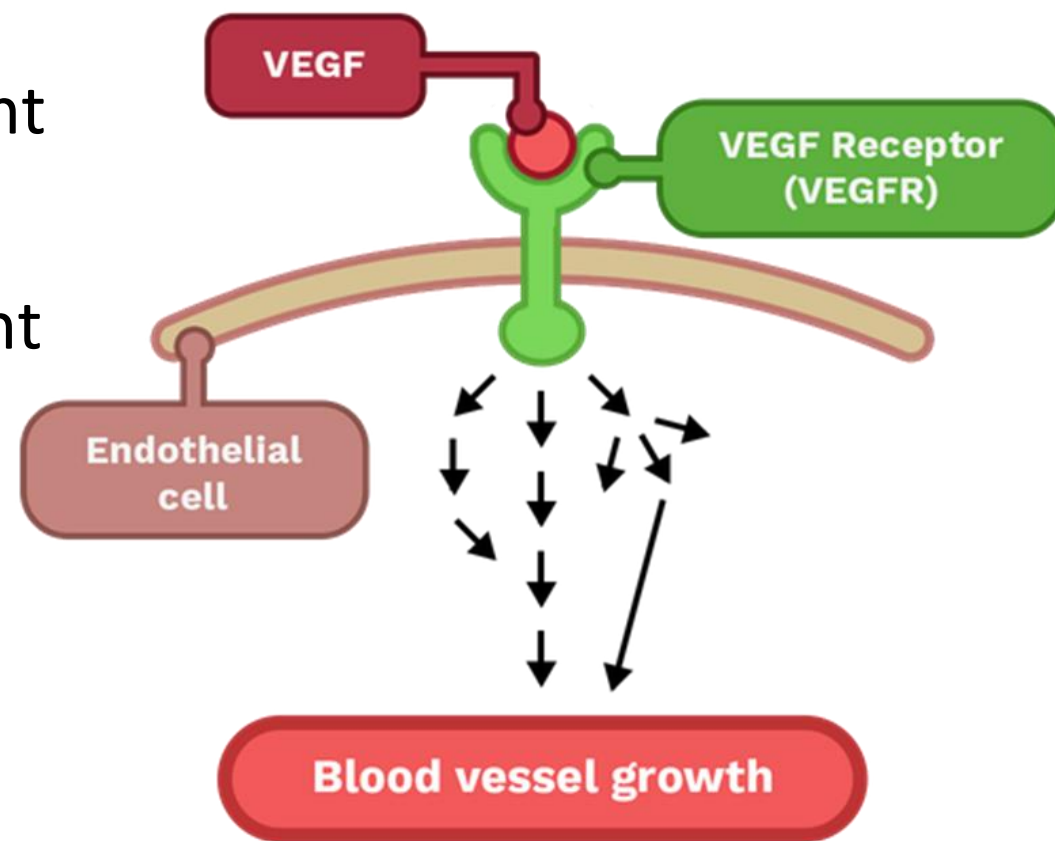
Avastin (bevacizumab) bij NF2

- Wordt sinds enige tijd gebruikt bij NF2
- Werkt alleen tegen schwannomen



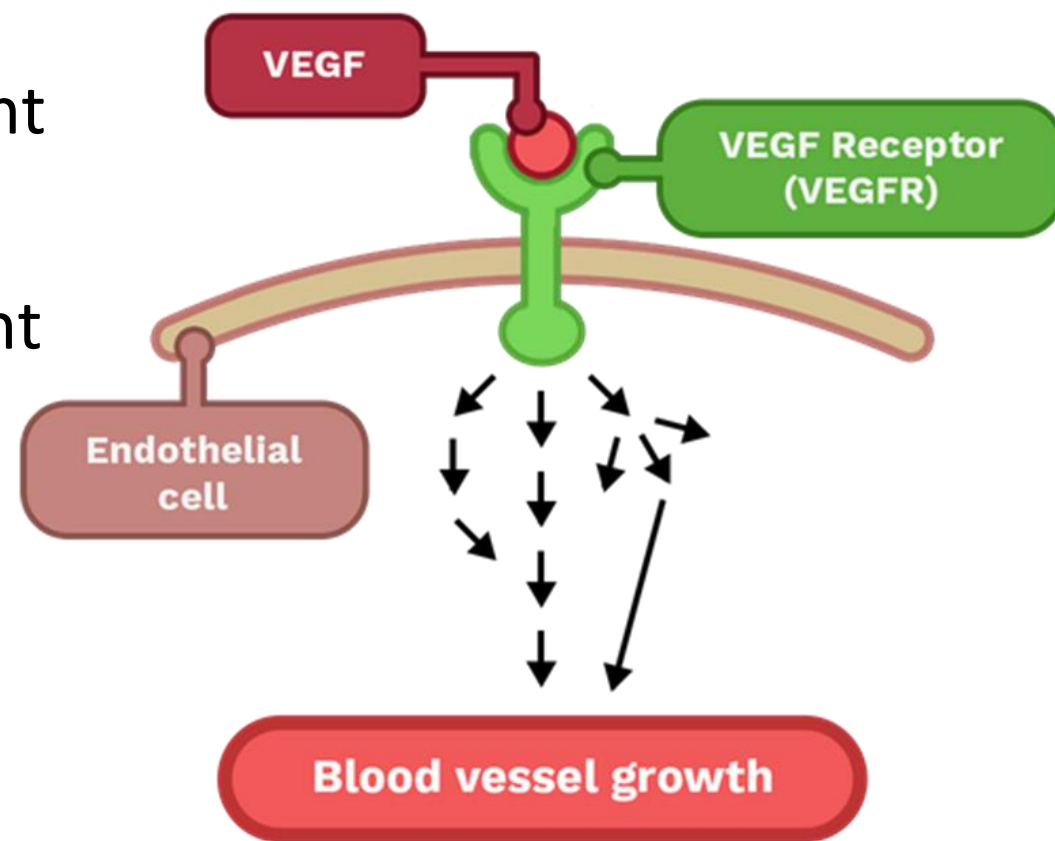
Avastin (bevacizumab) bij volwassenen met NF2

- Wereldwijd: 200 patiënten onderzocht
- LUMC: 17 patiënten onderzocht



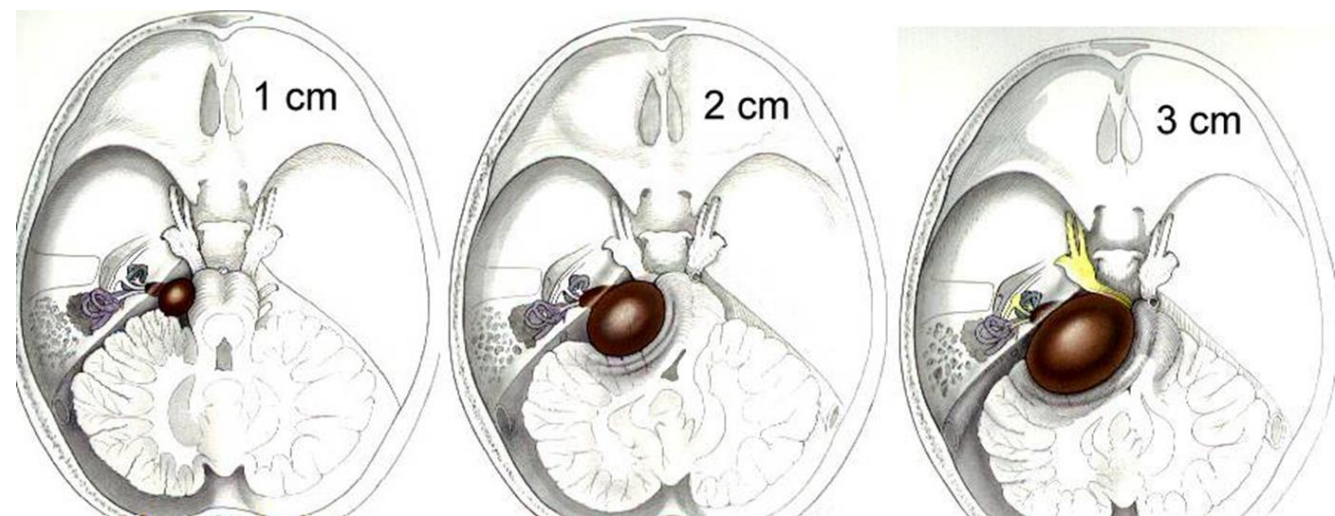
Avastin (bevacizumab) bij volwassenen met NF2

- Wereldwijd: 200 patiënten onderzocht
- LUMC: 17 patiënten onderzocht
- Onderzoek naar:
 - effect op tumor en gehoor
 - bijwerkingen



Avastin (bevacizumab) bij volwassen NF2 patiënten

😊 Vaak goed effect op tumorgroei (100%)



Avastin (bevacizumab) bij volwassenen met NF2

 Vaak goed effect op tumorgroei

 Vaak goed effect op gehoor (93%)



Avastin (bevacizumab) bij volwassenen met NF2

😊 Vaak goed effect op tumorgroei

😊 Vaak goed effect op gehoor

😞 Wel vaak bijwerkingen (94%)



Avastin (bevacizumab) bij volwassenen met NF2



Vaak bijwerkingen

- hoge bloeddruk
- vermoeidheid
- .. en vele andere mogelijk



Avastin (bevacizumab) bij NF2: nadelen

- Vaak bijwerkingen
- Verminderde wondgenezing
- Kan niet tijdens zwangerschap
- Stoppen vaak noodzakelijk



Avastin (bevacizumab) bij kinderen met NF2

- 62 kinderen onderzocht wereldwijd
- Verwachting: minder effect, meer bijwerkingen



Avastin (bevacizumab) bij kinderen met NF2

 Vaak goed effect op tumorgroei (79%)



Avastin (bevacizumab) bij kinderen met NF2

 Vaak goed effect op tumorgroei

 Vaak goed effect op gehoor (93%)



Avastin (bevacizumab) bij kinderen met NF2

 Vaak goed effect op tumorgroei

 Vaak goed effect op gehoor

 Regelmatig bijwerkingen (46%)



Avastin (bevacizumab) bij kinderen met NF2

 Vaak goed effect op tumorgroei

 Vaak goed effect op gehoor

 Regelmatig bijwerkingen (46%)



Avastin (bevacizumab) bij kinderen met NF2

 Regelmatig bijwerkingen (46%)

- Hoge bloeddruk
- Onregelmatige menstruatie
- Bloedneus
- .. en nog meer



Avastin (bevacizumab) bij kinderen met NF2

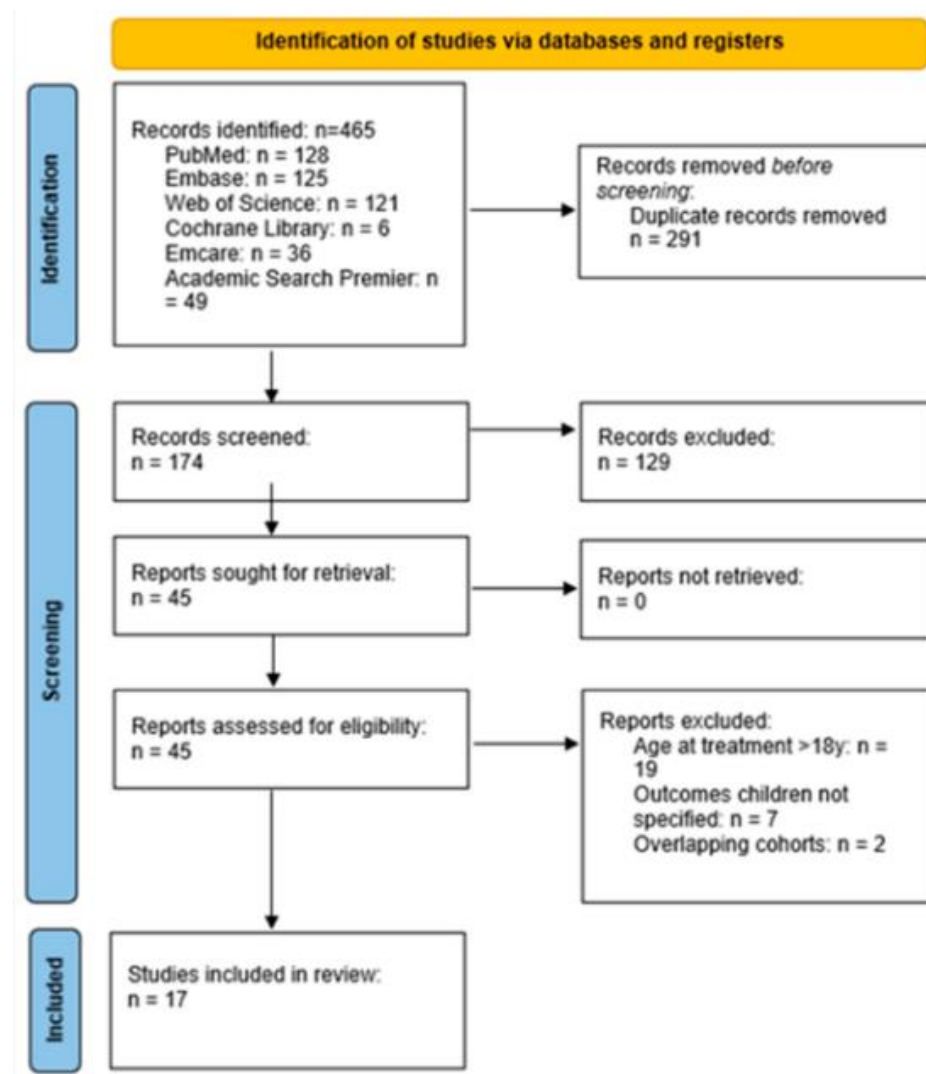


Wel goed effect op tumorgroei en gehoor



Niet de ideale behandeling





Avastin (bevacizumab) bij NF2: effect voorspellen

- Effecten voorspelbaar?
- Studie loopt



