

Nederlands onderzoek in buitenlandse tijdschriften

(Deze rubriek is samengesteld uit artikelen van tijdschriften die vermeld staan in *Current Contents Life Sciences* en die geschreven zijn door uitsluitend Nederlandse auteurs uit Nederlandse ziekenhuizen en onderzoeksinstituten.)

De groeisnelheid van paragangliomen

Retrospectief hebben Jansen et al. een onderzoek verricht naar de groeisnelheid van paragangliomen (ook wel glomustumoren of chemodectomen genoemd) in het hoofd-halsgebied. Daarbij maakten zij gebruik van CT- en MRI-opnamen die in de loop van de tijd waren gemaakt van 48 paragangliomen bij 26 patiënten bij wie men gedurende een periode van gemiddeld 4,2 jaar een afwachtend beleid had gevoerd. Gedurende deze periode bleef in 10 gevallen de tumorgroei onveranderd en 2 tumoren werden zelfs kleiner. Bij 29 paragangliomen (60%) nam het tumorvolume echter met $\geq 20\%$ toe. Voor deze laatste subgroep werd een gemiddelde tumorgroei berekend van 1 mm/jaar en een gemiddelde tumorverdubbelingstijd van 4,2 jaar. Voor de hele groep tezamen waren deze waarden respectievelijk 0,83 mm/jaar en 10,15 jaar. Bij heel kleine, maar ook bij zeer grote paragangliomen was de groeisnelheid gering; juist bij de middelmatig grote tumoren werd vaak een snelle groei vastgesteld. Dit zou kunnen wijzen op een bifasisch groeipatroon van paragangliomen. De onderzoekers wijzen erop dat de groeisnelheid van paragangliomen in het algemeen gering is, zodat men eigenlijk in alle gevallen gerechtigd is een houding van 'wachten en scannen' aan te nemen voordat men besluit tot een agressieve benadering van deze tumoren, met alle risico's van dien.

[Jansen JC, Berg R van den, Kuiper A, Mey AGL van der, Zwiderman AH, Cornelisse CJ. Estimation of growth rate in patients with head and neck paragangliomas influences the treatment proposal. *Cancer* 2000;88:2811-6.]

Kindersterfte in verschillende delen van Nederland

Hoewel in de afgelopen 100 jaar de kindersterfte in Nederland drastisch is verminderd, blijft het enigszins verontrustend dat vooral in de ons omringende landen deze daling in de laatste decennia nog veel sterker is geweest. Treurniet et al. hebben onderzoek verricht naar mogelijke regionale verschillen in de sterfte van pasgeborenen in het eerste levensjaar in Nederland. Daarbij vonden zij opvallende verschillen in de perinatale sterfte in de 12 Nederlandse provincies, waarbij de daling van de kindersterfte in de periode 1984-1994 het sterkst was in de provincies Flevoland, Noord-Brabant en Limburg. Dit waren ook de provincies waar tevoren de kindersterfte het hoogst was. Het verschil kon echter niet worden verklaard door verschillen in het aantal bevallingen in het ziekenhuis of thuis, de leiding van de bevalling (arts of vroedvrouw), complicaties tijdens de zwangerschap of de partus, leeftijd en pariteit van de moeder, sociaal-economische factoren, of het percentage allochtonen onder de bevolking. Wel werd relatief de grootste daling van het sterftepercentage gevonden in gebieden waar de bevolking voornamelijk rooms-katholiek was.

[Treurniet HF, Looman CWN, Maas PJ van der, Mackenbach JP. Regional trend variations in infant mortality due to perinatal conditions in the Netherlands. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000;91:43-9.]

Presymptomatisch DNA-onderzoek

Mutaties in het 'breastcancer'-*AI* (*BRCA1*)- en *BRCA2*-gen vormen een zeer sterke risicofactor voor erfelijke vormen van mamma- en ovariumcarcinoom. Daarom hebben Meijers-Heijboer et al. onderzoekt of familieleden, behorend tot 53 families die bekend waren wegens een *BRCA1*- of *BRCA2*-mutatie, bereid zouden zijn bij zichzelf een DNA-onderzoek te la-

ten verrichten. Aan 275 vrouwen en 271 mannen met een risico van 50% op een genmutatie en aan 136 vrouwen met een risico van 25% op een genmutatie werd de mogelijkheid van een DNA-onderzoek aangeboden. Allen waren op dat moment vrij van klachten en symptomen. Van de vrouwen stemde 48% inderdaad in met het DNA-onderzoek, bij de mannen ging slechts 22% akkoord. Vrouwen waren eerder bereid tot het DNA-onderzoek als zij kinderen hadden en naarmate zij jonger waren en het geschatte risico op een mutatie bij hen hoger was. Van de vrouwen zonder symptomen bij wie een mutatie werd aangetoond en die in aanmerking kwamen voor een electieve operatie kozen 35 van de 68 (51%) voor profylactische mastectomie en 29 van de 45 (64%) voor ovariëctomie. De overigen kozen voor regelmatige controles. Vooral vrouwen die reeds kinderen hadden, waren bereid om tot mastectomie over te gaan. Dit gaf niet de doorslag bij degenen die een profylactische ovariëctomie kregen aangeboden. Bij deze groep werd juist gevonden dat naarmate de vrouwen jonger waren, zij eerder bereid waren om een profylactische ovariëctomie te ondergaan.

[Meijers-Heijboer EJ, Verhoog LC, Brekelmans CTM, Seynaeve C, Tilanus-Linthorst MMA, Wagner A, et al. Presymptomatic DNA testing and prophylactic surgery in families with a *BRCA1* or *BRCA2* mutation. *Lancet* 2000; 355:2015-20.]

Kinderen met een congenitaal defect aan of amputatie van de benen

Rijnders et al. hebben een onderzoek verricht naar de frequentie van congenitale defecten aan één of beide benen of amputaties van de benen (of gedeelten daarvan) bij pasgeborenen en kinderen in Nederland. De benodigde gegevens werden verkregen uit de regionale registratie van geboortedefecten in Noord-Nederland (EUROCAT-NNL) in de periode 1981-1986 en via de landelijke registratie van alle kinderen tussen 1 en 18 jaar bij wie een congenitale aandoening aan de benen was vastgesteld of bij wie een amputatie aan de onderste extremiteiten was verricht. Blijkens de EUROCAT-registratie bedroeg de prevalentie van congenitale defecten aan de onderste extremiteiten 2,7 op 10.000 levend geboren kinderen. Afwijkingen werden bij jongens even vaak gezien als bij meisjes. Bij 38% van de kinderen waren de afwijkingen dubbelzijdig, terwijl bij 30% van de kinderen ook defecten aan de armen werden vastgesteld.

In de landelijke registratie waren 89 kinderen aangemeld met een gemiddelde leeftijd van 8 jaar en 11 maanden (uitersten: 1,5-18,5 jaar). Hierbij zaten 65 kinderen met een congenitale aandoening en 24 bij wie een amputatie was verricht (wegens een maligniteit (37%), na een trauma (29%), wegens een infectieziekte (13%) of door andere oorzaken). In deze registratie waren er tweemaal zoveel jongens als meisjes met een congenitale afwijking aan de benen. De onderzoekers wijzen erop dat de patiëntenaantallen weliswaar gering zijn, maar dat dit toch de grootste groep kinderen met een defect van de benen is die ooit in Nederland werd geregistreerd en bestudeerd.

[Rijnders LJM, Boonstra AM, Groothoff JW, Cornel MC, Eisma WH. Lower limb deficient children in the Netherlands: epidemiological aspects. *Prosthet Orthot Int* 2000;24: 13-8.]

W.HART