

PASS!E

voor Patiënten



INHOUD

Interview Peter van Hal	1
Een leven met PAH: Marlous de Nerée	2
Interview Frits Wijburg	4
Aan het woord: Toos de Jong	6
Werk in uitvoering: Peter Vervaijen	7
Nieuws & Ontwikkelingen: Patiëntendag PH	8

Longarts Peter Th. W. van Hal aan het woord

Op tijd op de wachlijst voor longtransplantatie

Peter van Hal is sinds 1998 als longarts-immunoloog verbonden aan het Erasmus Medisch Centrum in Rotterdam. Vanaf 2001 hebben een collega-longarts en hij toestemming gekregen om in hun ziekenhuis longtransplantaties te verrichten. Hij vertelt wat in zijn ogen belangrijk is voor specialisten en patiënten die met de ziekte Pulmonale Hypertensie geconfronteerd worden.

(lees verder op pag. 3)



FOTO ROGIER FOKKE

Marlous de Nerée

Bij Marlous is in mei 2003 de diagnose Pulmonale Arteriële Hypertensie gesteld. Vanaf dat moment legt ze vast wat dat voor gevolgen heeft. Sinds eind februari 2009 zijn die ervaringen gebundeld in een boek.

Bucket list

Een bucket list. Oftewel een alles-wat-je-wilt-doen-voordat-je-ooit-de-pijp-uitgaat-wensenlijstje. Ja, ook ik heb er één. Doorsnee wensen, haalbare wensen, droom-lekker-verder wensen en lachwekkende wensen. Een bezoek aan een snoep-fabriek kunnen we toch wel met zekerheid aanduiden als: lachwekkend.

Een andere lachwekkende wens is zojuist in vervulling gegaan: het uitgeven van een boek. Is dat grappig?! Ja, dat is grappig.

Als tiener had ik een hekel aan alles wat maar enigszins te maken had met boeken en lezen. Met vier talen in mijn eindexamenpakket, heb ik vroeger steunend, kreunend en met tranen in mijn ogen de verplichte leeslijst weg moeten werken. Mezelf gezworen nooit meer één boek aan te raken. Totdat ik dol bleek te zijn op schrijven.

Met PH in mijn donder genoeg voer om over te schrijven. Nee-hee, niet omdat je het dan allemaal zo heerlijk verwerkt. Gewoon, lekker, laptop aan, zak snoep ernaast en schrijven, het gaat om de bezigheid zelf. Met een hoop door de ziekte verkochte 'nee's' en 'kan niet meer' vond ik het tijd worden voor een dikke 'ja, dat kan ik nog wel'. 'Laten we gek doen', dacht ik, 'ik wil een boek'. Niet om te lezen, maar om te laten lezen. Niet hét verhaal over PH, maar met als titel

'de onzichtbare patiënt' mijn verhaal. Mijn verhaal, waardoor hopelijk het stempeltje 'medelijken' voor eens en voor altijd van mijn voorhoofd kan worden gewist. Omdat mijn leven ondanks alles net zo leuk kan zijn als dat van jou.

Veel leesplezier!

En voor de boekenhaters: schaam je niet, ongelezen staat mijn boek door zijn spetterende omslag ook leuk als vuller in de kast...



Marlous de Nerée tot Babberich

De Onzichtbare Patiënt

ISBN 978 9076 47107 5

Prijs: € 17,50 incl. verzendkosten

Informatie en bestellen: www.marlousdeneree.nl

Crisis? What crisis?

We praten er bijna elke dag over.

De crisis beheerst dagbladen en TV.

Er is geen zichzelf respecterende manager die er geen mening over heeft.

En ja, als we dan na heel veel polderen eindelijk een plan van aanpak hebben, duikelen we over elkaar heen om voor-

aan te komen met onze kritiek en een beter alternatief. Waarom leren we nou toch nooit iets van het verleden?

In 1975 spraken we niet over Crisis? What crisis?, maar luisterden we er naar. Het jaar waarin Supertramp een briljant album met deze titel lanceerde. Vaak vergeten we voldoende te leren van het verleden, we luisteren er niet goed genoeg naar. En zo lijkt het ook nu. Want wat te denken van de volgende songtitels op het album. (lees verder op pagina 7, kolom 1)



Passie voor Patiënten

is een uitgave van

ACTELION PHARMACEUTICALS NEDERLAND BV
Beneluxlaan 2b 3446 GR Woerden
(0348) 43 59 50

Verschijnt in april en oktober
REDACTIE & TEKSTEN: Marjolijn van Gelder
VORMGEVING: RAM Vormgeving
ALN-09-045

Op tijd op de wachtlijst voor longtransplantatie



FOTO'S ROGIER FOKKE

Peter van Hal heeft te maken met een heel schaars goed, de longen van donoren. De wachttijd voor een donorlong is in de afgelopen vijf jaar verschoven van een jaar of twee naar ruim drie jaar, en dat vindt hij een zorgwekkende zaak. Het betekent dat hij en zijn team van collega's uit verschillende disciplines moeilijke keuzes moeten maken. En daar moet je bij voorkeur ruim de tijd voor hebben. Wat mee kan helpen is dat PH-patiënten voor wie een longtransplantatie nog de enige mogelijkheid is op verbetering van levensverwachting en de kwaliteit van leven, tijdig op een wachtlijst komen.

Hoe is dat te bereiken?

'Stap één is om te bepalen met wat voor PH-patiënt je te maken hebt. Waardoor wordt de PH veroorzaakt? Binnen de classificatie van de diverse

vormen van PH komen vormen voor met verschillende oorzaken, prognoses en respons op medicatie. De ene groep reageert beter op medicijnen of combinaties van medicijnen dan de andere. Een groep patiënten die met medicijnen goed kan functioneren, hoeft voorlopig niet in aanmerking te komen voor transplantatie. Maar dat geldt wél voor de groep bij wie medicijnen niet aanslaan of bij wie de ziekte snel slechter wordt. Hoe eerder patiënten uit die groep op de wachtlijst komen, hoe beter. Twijfelt een specialist over transplantatie, dan kan hij ons altijd bellen om te overleggen.'

Hoe komt iemand op een wachtlijst?

'Haast maken in de transplantatiewereld is soms vereist, maar is een slechte zaak in de fase van verwijzing, voorlichting en voorbereiding. Op de

wachtlijst of niet, geen patiënt maakt die keuze snel. Er vindt eerst een intakegesprek op de polikliniek plaats, waarin we de patiënt informatie meegeven en veel vertellen over transplantatie, over de voordelen, maar zeker ook over de nadelen. Hierna volgt meestal een aantal poliklinische afspraken om een en ander nog eens toe te lichten en om vragen te beantwoorden. Zijn beide partijen overtuigd van de noodzaak van een transplantatie, dan volgt een uitgebreide screening tijdens een weekopname vol onderzoeken. De onderzoeksresultaten worden verzameld en zorgvuldig besproken. Daarna volgt een nieuw poliklinisch gesprek, dat lang niet altijd leidt tot een duidelijk ja of een nee bij de patiënt. Vaak volgen er nog weken met extra onderzoeken, vragen, afwegingen en gesprekken. We willen met ons team van medisch en verpleegkundig specialis-

ten, diëtistes, fysiotherapeuten en maatschappelijk werkers in die periode graag klaar staan om met de patiënt een weloverwogen keuze te maken.'

Welke rol hebben de producenten van medicijnen?

'De fabrikanten van medicijnen hebben een belangrijke taak om eerlijke, niet gekleurde informatie te geven en samen met ons mee te denken over wat de beste aanpak is bij de behandeling van patiënten. Zij beschikken bijvoorbeeld soms over cijfers en onderzoeksgegevens waar wij moeilijk aan kunnen komen. We kunnen informatie uitwisselen op symposia en congressen. In de farma, maar ook in de ziekenhuiswereld draait veel om geld. Echter, het belang van de patiënt moet in mijn ogen altijd voorop staan.'

Is er contact met de patiëntenvereniging PH?

'Er is geen regulier overleg met de Stichting PHA Nederland, de vereniging van patiënten met Pulmonale Hypertensie. Maar er is wel regelmatig contact. Bijvoorbeeld over hoe het nu zit met de wachtlijst. Is die langer of korter geworden? Mede onder druk van de patiëntenvereniging heeft in 2001 de toenmalige minister van VWS, mevrouw E. Borst, besloten dat er in Nederland in drie ziekenhuizen longtransplantaties verricht mochten worden in plaats van in één. Zonder de patiëntenvereniging was dit niet gebeurd.'

Geeft u uw kennis door?

'Net als velen van mijn collega's doe ik dat op colleges, seminars, congressen, symposia en werkbezoeken. Heel bijzonder vind ik het om jaarlijks les te geven aan een groep zeer goede 5-vwo leerlingen, die voor de Junior Med School (JMS) zijn geselecteerd. De JMS is een uniek initiatief van het Erasmus MC. Het is een stevige tweejarige opleiding die, zonder loting, direct toegang geeft tot de studie geneeskunde. Die JMS-scholieren van 16 à 17 jaar komen geregeld met verrassende ideeën. Ik vind het geweldig om te investeren in leergierige jonge mensen aan wie wij straks het stokje doorgeven. Om passie voor de geneeskunde bij ze te kweken, in het bijzonder passie voor de transplantatiegeneeskunde. Hier en daar zijn er al enkele gegrepen door dit uiterst boeiende vakgebied.' !

'Bij elk tijdig opgespoord



FOTO MARJOLIJN VAN GELDER

‘Een vreemde combinatie van symptomen? Denk dan aan een zeldzame ziekte’

patiëntje is mijn taak volbracht’

Frits Wijburg zet zich al meer dan 15 jaar in voor patiënten met een zeldzame ziekte. Hij is als kinderarts in het Emma Kinder Ziekenhuis verbonden aan het AMC in Amsterdam. We spreken hem over kinderen met de ziekte van Gaucher (type 3) en Niemann Pick (type C).

Waarom gaat het gesprek juist over deze ziekten? Omdat een vroege diagnose heel belangrijk is en omdat die vooral bij een ziekte als Niemann Pick moeilijk gesteld en nogal eens gemist wordt. En ook omdat Actelion een medicijn levert (miglustat, bekend onder de merknaam Zavesca) dat de schade aan de hersenen bij de ziekte Niemann Pick een halt toe kan roepen.

Waarom al die aandacht als iets maar zo weinig voor komt?

‘Omdat de gezondheid van patiënten met deze ziekten, ook wel lysosomale stofwisselingsziekten genoemd, erg snel kan verslechteren en een vroege diagnose dus van levensbelang is. Omdat de EMEA (European Medicines Agency) onlangs een positief advies heeft uitgebracht op het voorschrijven van miglustat voor het behandelen van patiënten met Niemann Pick type C. Een behandeling die de ziekte kan vertragen en stabiliseren. Omdat het erfelijke ziekten zijn en je dus genetisch kunt adviseren. Het kan gebeuren dat meer kinderen in één gezin dezelfde zeldzame ziekte hebben. Je kunt zwangere moeders dan aanbieden een vruchtwaterpunctie of vlokkentest te

doen. En vanzelfsprekend vooral omdat de ziekte – niet tijdig onderkend – op kind en ouders een enorme dramatische impact heeft.’

Hoe communiceert u de kennis naar anderen?

‘Ik zit in de nationale Werkgroep Lysosomale Stofwisselingsziekten, die een protocol heeft opgesteld voor de diagnostiek en de behandeling van zeldzame stofwisselingsziekten. En sinds 2007 zit ik ook in een internationale Advisory Board, waarin experts uit verschillende landen hun kennis delen om te komen tot nieuwe protocollen. Zo leren we van elkaar om tot een vroege diagnose en de beste behandeling voor de patiënten te komen. Ik doe graag een oproep aan collega-specialisten en psychiaters. Denk bij een vreemde combinatie van symptomen aan een zeldzame ziekte. Is er twijfel, dan kunnen ze me altijd bellen.’ !

Meer informatie over de ziekte van Gaucher en Niemann Pick

Frits Wijburg: f.a.wijburg@amc.nl
www.metaboleziekten.nl/ziekten/lzd/

Wat zijn de meest kenmerkende symptomen?

Gaucher type 3

Baby/peuter:

- sterke lever- en miltvergroting (dikke buik)
- bloedarmoede (bleekheid)
- weinig bloedplaatjes (gauw blauwe plekken)

Niemann Pick type C

Baby/peuter:

- langdurige geelzucht na de geboorte
- lever- en miltvergroting (dikke buik)

Vanaf 5 jaar:

- ataxie (bv. waggelende gang)
- dysartrie (‘dronkemanspraak’)
- dysfagie (moeilijk slikken)

(jong) Volwassenen:

- ataxie, dysartrie en dysfagie
- verticale blik parese (ogen draaien niet goed naar boven of beneden)
- vallen bij plotselinge emotie (bijvoorbeeld lachen)
- psychiatrische afwijkingen (depressie, schizofrenie, psychose)
- epileptische aanvallen



Het duurt vaak een hele tijd voordat ontdekt wordt dat je Pulmonale Arteriële Hypertensie (PAH) hebt. Wat de gevolgen daarvan zijn, weten nog maar weinigen binnen de medische wereld. Om over collega's op het werk maar helemaal niet te spreken. Vooral dat laatste, ondervond Toos de Jong.

Toos de Jong

Hoe het begon

'Ik werkte al dertig jaar in de keuken van het plaatselijke ziekenhuis. Mijn man zorgt in datzelfde ziekenhuis al bijna veertig jaar voor onderhoud en technisch intern transport. In december 1998 kreeg ik last van hartritmestoornissen en kortademigheid. Stoppen met roken en afvallen, leek me het beste. Maar in 2001 kwamen de klachten sterker terug. Ik was weken aan het werk, maar dan weer een tijd thuis om bij te komen. Te moe om een stukje te lopen. Op het werk liep het steeds meer in de gaten dat ik niet meer kon komen. Met mijn hart en mijn longen was het mis. De longarts wilde een hartcatheterisatie laten doen, maar de cardiologe zag daar op het allerlaatste moment van af. Te veel risico, vond ze. Ik lag al op de operatietafel! Het was al met al een paniekerig gedoe.'

De diagnose

'Pas najaar 2006 werd in bijzijn van verschillende specialisten in het Nieuwegeinse Antonius de hartcatheterisatie alsnog uitgevoerd. Met als uitslag: Pulmonale Hypertensie. Behandelen kon de longarts me wel, maar beter maken niet. Er staat me weinig bij van de rest van het gesprek en van wat hij allemaal vertelde over PAH. Die informatie

haalde ik dankzij mijn oplettende dochter bij de afdeling patiëntenvoorlichting van het ziekenhuis. Door die informatie door te lezen en ook op internet te zoeken, weet ik nu goed wat de ziekte inhoudt.'

Hoe het werk reageerde

'Op het werk begrepen ze niet wat er aan de hand was. Mijn chef en de bedrijfsarts drongen er elke keer op aan dat ik weer ging werken. Maar soms ging dat gewoon niet. Dus heeft mijn man kort na de diagnose in december 2006 de patiëntenin-

formatie over PAH gekopieerd en gegeven aan de chef en de bedrijfsarts. Maar ook dat overtuigde niet. Een paar maanden later, februari 2007, moest ik maar weer proberen volledig aan het werk te gaan. In diezelfde maand kreeg ik voor het eerst Tracleer ter behandeling van de PAH. Met alle bijwerkingen van dien. Werken ging helemaal niet. En ik maar bang zijn dat ze me zouden ontslaan! De arbo-arts vroeg me of hij informatie mocht inwinnen bij de specialist. Ik wilde niets liever dan dat! Nadat hij de specialist had gesproken, gaf hij toe het allemaal toch wel erg onderschat te hebben. Na een second-opinion van mijn 'geval' (wat moeten we toch met u, mevrouw de Jong?) van een specialist in een Amsterdams ziekenhuis, werd ik eind 2007 volledig arbeidsongeschikt verklaard.'

Medisch maatschappelijk werk

'Binnen het Antonius kon ik terecht bij het Medisch Maatschappelijk Werk. Daar kon ik vertellen over het onbegrip op het werk en over allerlei dingen vragen stellen. Ze vertelden waar ik tegenaan zou lopen en hebben me heel praktisch op weg geholpen. Tips gegeven voor het aanvragen van hulp, voor een stoellift langs de trap thuis. Een geweldige steun in zo'n verwarrende tijd.'

Hoe nu verder

'Begin dit jaar heb ik een flinke longontsteking gehad. Vanaf die tijd ben ik het grootste gedeelte van de dag aan een zuurstofapparaat gebonden. De Tracleer helpt en de zuurstof helpt. Ik voel me redelijk goed en heb weer energie om met mooi weer even in mijn tuintje te zitten. Mijn man stopt binnenkort met werken. We zien wel waar we dan samen van kunnen genieten!' !

A Soapbox Opera duurde in 1975 maar 4.54 minuten en vandaag de dag doen we er maanden over. Het lijkt soms wel een doel op zich te worden. Als echte mannen duikelen ze over elkaar heen, roepen hulpstroepen in, delen hier en daar wat steken uit en blijven maar volhouden dat het om het landsbelang gaat.

Wat te denken van een nummer als Poor Boy. Sprekender kan ik het niet maken. We hebben bijna allemaal verloren, maar hoe komen we er bovenop? Waar kunnen we op rekenen? Wat gaan we strategisch veranderen zodat we er allemaal een beetje beter van worden?

En dan de song *The Meaning*. Waar was dit allemaal goed voor? Doen we vandaag al iets anders?

Het vertrouwen is zoek. Dat was in een paar maanden gebeurd. Terugwinnen van dat vertrouwen kost een veelvoud aan maanden.

Eigenlijk geeft deze crisis aan dat we vaak te weinig en te laat met elkaar spreken over zorgvuldigheid. Zorgvuldigheid van denken, conclusies trekken, plannen maken, beslissen en handelen. Daar kunnen we morgen iets aan veranderen, door te zoeken naar gemeenschappelijkheden in plaats van verschillen. Door te weten waarvoor je wilt gaan en daar je omgeving bij te kiezen. Door energie toe te voegen aan het systeem in plaats van die eruit te zuigen. Ik wil wel, u ook?

Han Brouwer

ALGEMEEN DIRECTEUR ACTELION



Peter Verwijen

Ruim drie jaar werkt Peter Verwijen bij Actelion.

Begonnen als medewerker in de buitendienst, ontwikkelt hij in zijn huidige functie communicatiemogelijkheden door nieuwe media toe te passen.



FOTO ROGIER FOKKE

‘Nieuwe media, een oude passie’

Actelion is een bedrijf dat sterk hecht aan innovatie. Het verkennen en ontwikkelen van alle manieren van communicatie die nieuwe media bieden, ligt dus voor de hand. En laat dat nou n et de passie zijn van Peter. Een passie waar hij bij een vorige werkgever veel mee heeft gedaan. Volgens Peter wijst onderzoek uit, dat maar liefst negentig procent van de Nederlandse huishoudens toegang heeft tot internet. Dan is het toch gek dat al die internetters over een zeldzame ziekte als Pulmonale Arteri ele Hypertensie zo weinig kunnen vinden.

In februari van dit jaar heeft Actelion daarom een online-communicatieplatform gelanceerd (www.pulmonalehypertensie.info). Het is een online-community, die vooral is bedoeld voor bij PAH betrokken medisch specialisten, zoals longartsen, cardiologen, reumatologen en internisten.

Wat deze specialisten hier aan hebben? Het platform biedt een aantal concrete en interactieve mogelijkheden. Ten eerste een online-nascholingsopleiding. Ten tweede biedt het digitale platform een forum waarop collega-specialisten informatie met elkaar kunnen uit-

wisselen. Ten derde is er een wetenschappelijke rubriek met de nieuwste medische ontwikkelingen. Ten vierde heeft het platform een soort bibliotheekfunctie. Hierin vindt de bezoeker bijvoorbeeld kant-en-klare slides om te gebruiken in presentaties voor scholing aan anderen binnen de eigen instelling. Er zijn links naar sites met verwante informatie. Er is een agenda met voor PAH relevante bijeenkomsten. En tot slot verwacht Peter veel van het delen en online volgen van een casus. Een praktijkvoorbeeld van iemand met PAH, waarbij de diagnose en de behandelingsaanpak gefaseerd en interactief worden aangeboden. Binnen Actelion wordt nog nagedacht over het instellen van een online spreekuur, te houden door een specialist uit een van de acht PAH-expertisecentra in Nederland. Internet blijft zich ontwikkelen, het platform dus ook en hetzelfde geldt voor de passie van Peter. !

Meer informatie over Pulmonale Arteri ele Hypertensie:
www.pulmonalehypertensie.info

Patiëntendag Pulmonale Hypertensie

Op 14 maart 2009 organiseerde de vereniging van PH-patiënten de jaarlijkse lotgenotendag in het Amsterdamse VU Medisch Centrum. Er waren ongeveer 300 mensen aanwezig om de nieuwste ontwikkelingen te vernemen en elkaar een hart onder de riem te steken.

De vereniging van PH-patiënten, officieel de Stichting PHA Nederland genoemd, is opgericht op 25 juni 2003, mede op initiatief van man van het eerste uur Wim Patist. Hij is zelf PH-patiënt en was tot voor kort bestuursvoorzitter. Op de achtergrond blijft hij nog zoveel mogelijk actief, maar zijn gezondheid laat het niet meer toe de zware taak te blijven vervullen. Helaas, en dat werd nog eens nadrukkelijk onderstreept in de afscheidsspeech van dr. Anco Boonstra. Wim Patist is per 1 januari van dit jaar opgevolgd door Ferdinand Bolsius.

Het programma

Longarts Anton Vonk-Noordegraaf bracht als eerste spreker de aanwezigen op de hoogte van de nieuwste ontwikkelingen rond de behandeling van PH als gevolg van een aandoening van de longslagaders. De beste huidige behandeling is een combinatiebehandeling van verschillende medicijnen. De belastende infuusbehandeling met Flolan en Remodulin blijft nodig, al zijn er ontwikkelingen om deze medicatie in tabletvorm toe te dienen. Er lopen twee internationale DNA-onderzoeken onder patiënten met erfelijke PH om te achterhalen wat er fout ging bij het begin van de ziekte. Onderzoekresultaten op het ontstaan van deze vorm van PH zullen ook van groot belang zijn voor het ontstaan van vele andere vormen van PH.

Mevrouw Carina van der Hoeven van Factum – een adviesbureau op het gebied van wonen, zorg en welzijn- lichtte de implicaties van de Wet op Maatschappelijke Ondersteuning (WMO) toe. Deze wet, in werking getreden op 1 januari 2007,



Mede-oprichter van de Stichting PHA Nederland, Wim Patist, met zijn familie.

heeft als doelstelling dat mensen met aantoonbare beperkingen op grond van ziekte of gebrek zoveel mogelijk gewoon meedoen in de samenleving.

Longarts Leon van den Toorn gaf informatie over PH als gevolg van een longziekte. De prognose op het verloop van de longziekte is dan slecht. Omdat er veel verschillende oorzaken voor aandoeningen aan de longen zijn, levert de behandeling met specifieke PH-medicijnen tot nu toe een wisselend succes op. Er zijn diverse studies in aantocht om meer te weten te komen.

Longarts Anco Boonstra benadrukte het belang van de patiëntenvereniging. Als platform van kennis en als steunpunt voor lotgenoten. Maar vooral ook als belangenbehartigster richting overheid, medische sector en maatschappelijk werk.

De dag werd afgesloten met een rollenspel 'Op het spreekuur', begeleid door een trainings- en coachingsbureau. !

Meer informatie

Stichting PHA Nederland: www.pha-nl.nl