

Opening door Jolande Meurkens

Het verhaal van Wim Smits.

Wim kreeg in 2014/2015 pijn in de liezen. Aangezien hij op dat moment al 2 kunstheupen had dacht men aan slijtage van deze heupen. Ook dacht men dat het misschien de prostaat was waar hij last van had. Dat bleek het beiden niet te zijn. Ook had Wim erg last van vermoeidheid. Een echo wees uit dat er een probleem met de nieren was. En dubbele J's werden geplaatst. Tamoxifen gaven vooral als bijwerking gewrichtspijn en nog meer vermoeidheid. Wim is zelf gaan zoeken op internet en kwam zo op RPF. Daarom heeft hij zelf contact opgenomen met de arts. Feb. 2016 vervangen van de J's. Tamoxifen heeft na 1 jaar slikken nog geen resultaat, ook heeft prednison na 1 jaar nog geen resultaat gegeven. November 2017 rugpijn: dit bleek een urineweg infectie te zijn. De vermoeidheid vooral in de benen en met lopen blijft. Lopen is moeilijk vooral lange stukken lukt niet. Inmiddels is er een nefrodraain ingebracht.

Vooraf hadden wij op de RPF facebookgroep een aantal vragen verzameld die we aan dr. Van Bommel wilde stellen. Aangezien dr. Van Bommel gelijk aan de presentatie begint ben ik (Ineke Meeuwssen) maar gelijk gaan schrijven. Achteraf zal er ruimte komen voor het stellen van vragen. De presentatie is met behulp van PowerPoint ik heb geprobeerd om zoveel mogelijk mee te schrijven. Ik weet dat ik hier en daar een zin/regel gemist heb.

De onderwerpen die aan bod komen:

- RPF wat komt er op je af
- Het is al jaren zo dat men zich afvraagt waarom er geen patiëntenvereniging is. Dit komt omdat de patiënten de vereniging zelf op moeten richten. Dr. Van Bommel zou het wel heel handig vinden als er naast de actieve facebook groep ook een patiëntenvereniging zou komen.
- Termen
- Het ontstaan van RPF
- Hoe ziet het eruit
- Medicatie en operatie
- Perspectief
- Wetenschappelijk onderzoek
- Conclusie

In 1989 is dr. Van Bommel in contact gekomen met zijn 1^e patiënt. Patiënt was in korte tijd 7kg afgevallen was niet lekker had last van rugpijn. Hoge bezinking in het bloed. Uiteindelijk bleek dit RPF te zijn. Na de start met prednison was patiënt na 2 dagen al pijnvrij.

RPF is een chronisch fibroserende ontsteking in het retroperitoneum. (lees: chronisch weefselvormende ontsteking achter het buikvlies) De fibrosevorming kan de urineleiders afknellen en/of verstoppen dit is in 60% van de gevallen. Ook kunnen de vatten in het bekken afgekneld raken, nog zeldzamer is als ook de dikke en dunne darm bekneld raken. RPF zit voornamelijk om de grote holle buikader. Tussen de splitsing naar de benen en de nieren. De urine leiders hebben de nijging om bol naar de fibrose toe te buigen.

Termen/namen voor RPF:

Als de RPF geen aantoonbare oorzaak heeft spreken we van RPF. Men noemt dit ook de Ziekte van Ormond. Deze term mag eigenlijk niet meer gebruikt worden. In 1948 is, volgens de literatuur, RPF voor het eerst beschreven door dr. Ormond. Maar het 1^e geval van RPF was al in beschreven in 1924 door dr. Alborom (ik weet niet of deze naam goed is)

Periaortitis/peri anourysmale fibrose: In samenhang met een verwijde aorta. Als onderdeel van multisysteem fibrose: fibrose /orgaan zwelling op meerdere plaatsen in het lichaam. IgG4 disease of Erdheim Chester disease.

Secundaire fibrose

- Door medicijn gebruik. Alleen duidelijk bewijs voor ergotamine preparaten (migraine middelen)
- Door ontstekingen/infectie in of tegen de achterste buikholte (retroperitonium)
- Als gevolg van bestraling
- Bij/na kanker.

Kenmerken

Gemiddelde leeftijd is 64 jaar, 77% is mannelijk/ duur voor diagnose RPF 6 maanden, 57% heeft een hoge bloeddruk.

Klachten:

- Niet lekker
- minder energie
- pijn in de rug/flanken/buik
- Vaak kleine beetjes plassen
- Pijnlijke/zwelling van de balzak
- Afvallen
- Moeilijke ontlasting
- Oedeem in de benen.

Bloed:

- BSE verhoogde bezinking
- Verhoogde CRP waarde
- Verstoorde nierfunctie
- Soms: Leucocyten
Bloedarmoede
Verlaagde

Fibrose lijkt de aorta en de beenvaten te volgen. Meestal zit het niet hoger dan de nieren dit is typisch.

RPF samen met een verwijding van de buikslagader.

Atypische lokalisatie is in 12 tot 15% van de gevallen. Diep in de kleine bekken zonder relatie met een ader. In 26% vergrootte klieren in de omgeving van de RPF. Dit lijkt een reactie van het lichaam op de RPF te zijn. Soms zijn ook de lymfeklieren vergroot.

Een MRI heeft hier geen meerwaarde. Een pet scan (met nucleaire vloeistof) kan nuttig zijn om meer fibrose plekken te zien. Die zien er dan uit als hotspots.

Ontstaan van RPF:

- In het auto immuun mechanisme
- Genetische of familiair
- Langdurige blootstelling aan asbest

Vragen uit de zaal:

Asbest heeft vaak wel een rol bij het ontstaan van RPF. Het is niet altijd zo maar bij langdurige blootstelling aan asbest is dit wel een hoger risico om RPF te krijgen. Net als dat dit bij roken zo is. 13% van de patiënten heeft allemaal beroepsmatig met asbest te maken gehad.

RPF kan ook ontstaan na een Buikoperatie.

Kan RPF ook ontstaan na een oogziekte? Ja maar hier is dan sprake van multisysteem fibrose achter de ogen of in de schildklier.

RPF hoeft niet altijd met een biopt vastgesteld te worden.

IgG4 wordt niet allen met prednison behandeld. Het blijft lastig te behandelen.

Immunoglobines kunnen niets voor RPF doen. Deze werken op andere cellen.

IgG4 en RPF er kunnen 12 jaren tussen 2 aanvallen in zitten. Nu al 1½ jaar aan de prednison is dat niet lang? Nee dat kan per persoon verschillen.

Wordt de presentatie beschikbaar gesteld: Daar moet van Bommel nog over na denken.

Vooraf internist/nefroloog zullen RPF patiënten behandelen. De vraagbaak functie van dr. Van Bommel is hoog.

Behandeling:

Bij typische RPF is er een klinisch radiologisch beeld

Er zijn geen aanwijzingen voor (eerdere) kwaadaardige ziektes zoals kanker.

Niet typisch Dan is er aanvullen onderzoek nodig te denken valt aan een CT, MRI Biopsie.

IgG4, Erdheim Chester, Kanker die relatie moeten we uitsluiten.

Starten met medicatie. Zo nodig urinedrainage, en strenge controle via de polikliniek.

Behandeling met alleen prednison is voor het eerst in 1971.

Vanaf 1980 is 82% met succes behandeld. Gemiddeld 15% kreeg de ziekte weer terug.

Prednison in combinatie met andere middelen zoals MTX/MMF Azathiopine/..... in 85% van de gevallen met succes behandeld, 19% kreeg de ziekte weer terug.

1^e behandeling met tamoxifen is in 1991 (dit is een caserapport) Goede resultaten bij 2 patiënten. In

1998 start met de behandeling met Tamoxifen + onderzoek. Bij heeft de behandeling 79% succes, afname van fibrose in 73% van de gevallen. Na 4 maanden niet meer op de pet-scan te zien.

Het kan zijn dat er naast tamoxifen alsnog prednison geslikt moet worden omdat door het gebruik van allen Tamoxifen de fibrose niet afneemt.

	Prednison:	Tamoxifen
Afname klachten	na 2 weken	na 4 weken
Afname...	84%	68%
Succesvol behandeld	71%	59%

Hoe maak je een keuze? Dit is afhankelijk van:

- Is de diagnose duidelijk?
- Is het een grote massa
- Wel of geen urinedrainage
- Mate van ziek zijn
- Patiënt kenmerken
- Reden prednison wel of niet voorschrijven
- Reden tamoxifen wel of niet voorschrijven.
- Reden om een 2^e medicijn vooral chemo- middelen voor te schrijven
- Reden om transplantatiemedicatie voor te schrijven

Patiënt perspectief

Vaak ziek

Diagnose

In juni 2012 heeft Dr. Van Bommel/het Albert Schweitzer Ziekenhuis de erkenning voor expertisecentrum gekregen. In 2015 erkenning door het ministerie.

Wetenschappelijk onderzoek

Europese studie in samenwerking met Italië (Centra Parma in Milaan) Het onderzoekstuk is klaar het ligt nu ter goedkeuring bij een wetenschappelijk tijdschrift.

Er lijkt verschil tussen een RPF patiënt en een controle patiënt. De afwijking zit met name op chromosoom 6. \HLA DR Positie 74 en 77 molecuul. Dit maakt de kans op het krijgen van RPF groter. Andere immuun ziektes liggen op dezelfde hoogte.

Conclusie:

Het is een heel lastige aandoening. Behandeling met medicatie en vaak drainage. Er is een goede samenwerking met alle behandelend artsen nodig.

Vragen:

- Diagnosestelling wordt steeds korter klopt dit? De gemiddelde duur is nog steeds 6 maanden. De klachten zijn erg divers. RPF is wel bekender.
- Is er een link met Dupytren, ledderhose en RPF het is allemaal bindweefselgroei. Nee de link is er niet.
- Waarom wordt er niet vaker naar een oogarts verwezen? De oogartsen willen niet pro-actief controles uitvoeren. Pas wanneer er klachten zijn is een verwijzing zinvol.
- Is RPF kwaadaardig? Nee aan RPF ga je niet dood.
- Is er sprake van onderzoek in samenwerking met het buitenland (in europa of met Amerika)? Ja met Italië, Spanje Amerika. Er is ook een website Orphaned. Hierop staan de expertisecentra.
- De farmacie is nog niet geïnteresseerd in RPF. Dit omdat de nu gebruikte medicatie werkt en niet duur is.
- Op dit moment is er wel onderzoek naar een ander fibrose remmend middel.
- RPF is niet familiair/erfelijk. Het komt incidenteel wel voor dat er in bepaalde families meer patiënten zijn.
- Groeit het patiënten aantal? Dat is moeilijk te zeggen. RPF wordt wel sneller herkend.

Op Facebook hadden wij met zijn allen 20 vragen gesteld. Deze zijn niet apart behandeld omdat deze vragen al tijdens de presentatie aan bod gekomen zijn.

Presentatie Flip Jansen Uroloog.

Waarom urine drainage/ureterolysa

Voorkomen van verder nierfunctieverlies bij obstructie.

Uitblijvende respons op medicatie.

Mogelijkheden:

- Nefrostomie katheter
- Dubbele J stent
- Metalen stent
- Ureterolyse (Het losmaken van de ureter uit de fibrose)

Nefrostomie katheter

Plaatsing incidenteel. Meestal bij een acute situatie. Wissel om de 3 mnd. Voordeel: goede monitoring van de urineproductie en eventuele afvloeiing naar de blaas. Nadeel kans op fluxatie, verstopping of infectie.

Dubbele J stent:

Een dubbele J stent is eigenlijk een langwerpige buisje met aan beide uiteinden een krul. 1 krul komt in de blaas de andere komt in de nier. Wissel om de 3 tot 12 maanden, voordeel geen uitwendige drain, minder belasting voor de patiënt. Nadeel kans op verstopping, geen goede monitoring van de afvloeiing naar de blaas, kans op infectie, kans op irritatie van de blaas.

27% van de patiënten krijgt eerst een katheter. 29% poging plaatsing van een J succesvol. Het kan dat de urinewegen beschadigd raken maar dit gebeurt niet vaak.

Metalen stent

Kan een Wall stent zijn, een metalen stent of een Allium stent. Deze laatste wordt nu alleen in Utrecht geplaatst. Er zijn beperkte studies geen lange termijn resultaat bekend. Wisselende resultaten tot nu toe succespercentage zit tussen de 28 tot 100%.

Een stent kan toch dicht groeien. Steenvorming is ook mogelijk de stent gaat dan ook vastzitten waardoor het verwijderen van de stent lastig wordt. De stent wordt precies op de plaats van de vernauwing geplaatst.

Ureterolyse

Het vrijprepareren van de urineleider. Kan via een kijkoperatie laparoscopie of een robot laparoscopie.

Het vrij leggen en het inpakken in de buikvliesplooi. Het vrij leggen en tussen de darmen leggen. Het vrij leggen en tussen het buikvet plaatsen.

Er is een risico dat er een gat in de urineleider komt door het vrijmaken uit de fibrose ook kan de doorbloeding slechter worden.

Resultaten: 60 tot 100% succesvol. Complicaties bij 8 tot 16%. Meest voorkomende is urinelekkage door letsel aan de urineleider.

Wat is beter een metalen tent of ureterolyse?

Dit ligt aan de toestand van de patiënt de leeftijd zijn er andere aandoeningen etc.

Kan de J stent de niet beschadigen? In principe niet.

Hoe lang is de langste alliumstent? Dat is na te zoeken maar dr. Jansen weet dit niet.

De wall stent wordt nu niet meer gebruikt deze zijn ook lastiger te verwijderen.

Je kan onbeperkt J's plaatsen daar zit geen limiet aan kan 10tallen jaren.

Als de prostaat vergroot is is dan geen J meer te plaatsen? Dat zou wel kunnen als er een beetje van de prostaat afgeschraapt wordt.

Na een mislukte ureterolyse is het mogelijk om een stukje darm te gebruiken maar er kunnen dan ook weer andere complicaties optreden.

Hoeveel % moet nier werken voordat verwijdering nodig is? De neuroloog zegt 20% of minder maar dit is ook afhankelijk van de toestand van de andere nier.

Presentatie C. Oosterwijk, directeur VSOP.
Belang van een patiënten vereniging.
VSOP is voor zeldzame aandoeningen en genetische aandoeningen.

Wat is een zeldzame aandoening:
Minder dan 1 op de 2.000
Totaal aantal aandoeningen in Nederland: 7.000
Aantal patiënten 1 miljoen. In Europa 30 miljoen dit is 1 op 17.
80% genetisch of erfelijk
75% openbaart zich in de kindertijd
20% van de zorgkosten
10% sterfgevallen
Onvoldoende onderzoek
Ontoereikende zorg.

Er is een speciaal logo voor zeldzame aandoeningen dit is 1 op de 17. Iedere organisatie mag dit logo gebruiken. Patiëntenverenigingen vallen onder de VSOP.

Waarom wil je een patiënten vereniging:

- Lotgenoten contact
- Voorlichting.
- Deskundigheidsbevordering (ook bij artsen) Arts leert van de patiënt
- Onderzoek
- Kwaliteit van zorg verbeteren
- Organisatie van de zorg
- Toegang tot de zorg

Bepaal samen de prioriteiten.

- Oprichten van een organisatie
- Dagelijks medische zorg
- Info voorzitter
- Publiciteit
- Fondswerving
- Wetenschappelijk onderzoek
- Benut elkaars expertise
- Zoek samenwerking
- Contact met bestaande patiënten organisaties
- Medische expertise
- Nationaal, Europees en internationaal

Stappen oprichting patiëntenorganisatie:

www.zeldzameaandoening.nl ga naar support bij: oprichting patiëntenorganisatie

Voor ons zou nu een stichting het beste zijn. In Dordrecht is een persoon die geld beschikbaar zou kunnen stellen voor oprichting. De VSOP (heeft kantoor in Soest) zou kunnen bemiddelen. Maar niets garanderen.

Achtergrond VSOP: Vooral Europa wil dat men meer kijkt naar zeldzame aandoeningen. Nationaal plan voor zeldzame ziekten. (plaatje folder van zon.mw)
Patiëntenverenigingen moet met expertise centrum samenwerken. Kan zijn dat als er geen patiëntenvereniging komt dat het expertisecentrum dan in 2020 moet verdwijnen. De patiëntenvereniging mag ook meedenken aan de eisen waaraan het expertisecentrum moet voldoen.
Zichtopzeldzaam.nl

Notulen/verslag door Ineke Meeuwsen, te Lekkerkerk