



LAN verkenning

Chronische Longziekten

Augustus 2010

Inhoudsopgave

Inleiding	3
1. Astma	4
2. Andere longziekten dan astma en COPD	7
2.1 Alpha-1 antitrypsine deficiëntie	7
2.2 Bronchopulmonale Dysplasie (BPD)	9
2.3 Cystic Fibrosis (CF).....	11
2.4 Primaire Ciliaire Dyskinesie (PCD)	13
2.5 Bronchiëctasieën	15
2.6 Diffuse/Interstitiële longaandoeningen	16
2.7 Longkanker	18
2.8 Slaapapneu syndroom (SAS)	20
2.9 Vasculaire longaandoeningen	22
3. Conclusies & aanpak van de bevindingen	24

Inleiding

De Long Alliantie Nederland (LAN) is de federatieve vereniging van partijen (patiëntenverenigingen, beroeps- en brancheverenigingen, fondsen en bedrijven) in Nederland op het gebied van chronische longzorg. Gezamenlijk maken deze partijen zich hard voor een optimale preventie en zorg voor mensen met een chronische longaandoening. De doelen van de LAN zijn:

- Het terugdringen van het aantal mensen met chronische longaandoeningen;
- Het terugdringen van de ernst van hun ziekte en het aantal sterfgevallen als gevolg van chronische longaandoeningen;
- Het bevorderen van de kwaliteit van leven van mensen met chronische longaandoeningen.

Voor het bereiken van deze doelstelling richt de LAN zich op alle chronische longziekten. In het LAN Beleidsplan 2010-2012 worden genoemd astma, COPD alpha-1 antitrypsine deficiëntie, bronchopulmonale dysplasie (BPD), cystic fibrosis (CF), primaire ciliaire dyskinesie (PCD), bronchiëctasieën, diffuse/interstitiële longaandoeningen, longkanker, slaapapneu syndroom (SAS), en vasculaire longaandoeningen.

In het LAN werkplan 2009 is opgenomen dat de LAN een verkennende rapportage uitbrengt over astma en de minder frequent voorkomende longziekten. Het doel van deze rapportage is om een eerste beeld te verkrijgen van knelpunten die spelen bij de verschillende chronische longziekten. Zodat deze knelpunten kunnen worden besproken en in samenwerking met alle betrokken partijen gezamenlijk kunnen worden aangepakt.

Voor u ligt deze verkenning. Bij de totstandkoming van deze verkenning hebben besprekingen plaatsgevonden met leden van de LAN, wetenschappers en (kinder)longartsen en patiëntenverenigingen. Dankbaar is gebruik gemaakt van deze input. Dit rapport bevat een selectie van de longziekten, op basis van prevalentie van de ziekte. Het is de bedoeling dat deze verkenning in de komende jaren wordt aangevuld. Zo zijn niet alle chronische longziekten in dit overzicht opgenomen zoals chronische bronchitis bij (jonge) kinderen en congenitale longziekten. COPD is in deze verkenning buiten beschouwing gelaten omdat er reeds de nodige activiteiten plaatsvinden, zoals de ontwikkeling van de Zorgstandaard COPD en diverse COPD richtlijnen.

Deze verkenning bevat per longziekte een beknopte beschrijving van de betreffende ziekte en een inventarisatie van: de prevalentie, de incidentie, de sterftcijfers, status van een zorgstandaard en/of richtlijnen, een aantal relevante overwegingen, en de bronvermelding. In het afsluitende hoofdstuk worden conclusies getrokken.

1. Astma

Astma is een chronische ontsteking van de luchtwegen. Mensen met astma kunnen soms moeilijk ademen: zij worden kortademig, ademen 'piepend' of moeten hoesten.

De opvallendste uiterlijke kenmerken van astma zijn (plotse) aanvallen van kortademigheid en de verhoogde prikkelbaarheid van de luchtwegen. De astma-aanval gaat doorgaans gepaard met piepende ademhaling, hoesten en het opgeven van slijm. Een astma aanval wordt veroorzaakt door allergische of door niet-allergische prikkels. Meestal hebben mensen met astma tijdens korte of langere periodes geen of weinig klachten. Toch blijven de luchtwegen dan ook iets ontstoken.

Moeilijk behandelbaar astma (MBA): kinderen of volwassenen die veel of hoge doseringen van astmamedicijnen nodig hebben om de symptomen enigszins onder controle te houden, of kinderen/volwassenen die ondanks adequate medicatie veel klachten houden.

Patiënten reageren onvoldoende op de gebruikelijke medicamenteuze therapie en leefomgeving- en saneringsmaatregelen. Veel klachten ondanks bevorderen van therapietrouw, controle van inhalatietechniek en hoge doses medicatie met bovendien bijwerkingen als gevolg.

Prevalentie

Aantal volwassenen met astma

Ongeveer 1,6 miljoen mensen in Nederland hebben wel eens astmatische klachten (gehad). Bij ongeveer 520.000 mensen is in 2006 de diagnose astma gesteld. Hierbij gaat het om 237.000 mannen en 283.000 vrouwen, dit is 3% van de Nederlandse mannen en 3,5% van de Nederlandse vrouwen. Astma ontstaat vooral op jonge leeftijd maar kan ook na het 50^{ste} jaar voor het eerst optreden.

Aantal kinderen met astma

Ongeveer 300.000 kinderen hebben astmatische klachten. Bij ongeveer 115.000 kinderen is de diagnose astma gesteld, dit is 4,5% van kinderen tot 14 jaar.

De prevalentie is in de afgelopen jaren vooral in de West-Europese landen toegenomen, maar recent wordt een afvlakking van deze stijging in prevalentie waargenomen. Tot aan de puberteit is de prevalentie van astma bij jongens ongeveer tweemaal zo groot als bij meisjes. Rond de puberteit verdwijnt dit verschil en na de puberteit is de prevalentie van astma bij vrouwen hoger, en zijn de klachten ernstiger dan bij mannen. Over etnische verschillen in de prevalentie van astma bij kinderen in Nederland is nog weinig bekend.

Uit EU bronnen blijkt dat er bij astma sprake is van over en onderdiagnose. Astma heeft een enorme impact op de gezondheid en de kwaliteit van leven van (kleine)kinderen en hun ouders.

Moeilijk behandelbaar astma \approx 5-8% van alle astmapatiënten. Uiteindelijk blijkt circa 10% van deze patiënten geen astma te hebben, maar een andere chronische luchtwegaandoening.

Incidentie

2003: 117.300 astmapatiënten, waarvan 52.600 mannen en 64.700 vrouwen.

Sterftecijfers

In 2006: 68 doden als gevolg van astma
DALY's: 34.000

Kosten

Europees onderzoek uit 2003: kosten voor astma bedragen jaarlijks € 27,2 miljard (omvat zorgkosten als kosten door verminderde arbeidsparticipatie). Omgerekend betekent dit voor de Nederlandse markt, ruim € 800 miljoen per jaar. De directe zorgkosten per patiënten bedroegen in het jaar 2000 € 300 per jaar. Uitgaande van 519.800 patiënten gaat het om € 155 miljoen per jaar.

Zorgstandaard

De LAN start met ontwikkelen van de zorgstandaard voor astma een voor kinderen, adolescenten en volwassenen.

Richtlijnen

Volwassenen

- American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Asthma Control and Exacerbations. Standardizing endpoints for Clinical Asthma Trails and Clinical Practice, 2009.
- British Guidelines on the Management of Asthma, British Thoracic Society, revised 2009.
- GINA, Global Strategy for Asthma Management en Prevention (update), 2008.
- NHG standaard Astma bij Volwassenen (2^e herziening), 2007.
- LTA astma en COPD voor volwassenen wordt momenteel herzien.
- NHS-standaard Astma bij volwassenen (2^e herziening), 2007.
- NVALT Acuut ernstig Astma, 2002.

Kinderen

- JGZ-richtlijn Astma, TNO, in ontwikkeling en verwacht in 2009.
- GINA Global Strategy for the Diagnosis and management of Asthma of Children 5 years and Younger, 2009.
- Astma bij kinderen, samenvatting van de herziene richtlijnen van de sectie kinderlongziekte van NVK, 2008.
- Diagnosis and treatment of asthma in childhood: a PRACTALL consensus report, 2008.
- Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma, National Asthma Education and Prevention Program, Expert Panel Report 2 (EPR-3), 2007.
- Internationale richtlijnen voor kinderen met Astma, Practall Paediatric Asthma Group, 2007.
- NHG-Standaard Astma bij kinderen, M24 Tweede herziening Huisarts en Wetenschap, jaargang 2006, nummer 11:557-572

De AF Longpatiëntenvereniging heeft subsidie van het PGO Fonds gekregen om onderzoek uit te voeren naar de "kwaliteitscriteria vanuit patiënten-perspectief voor astma". Voor COPD is een vergelijkbare studie uitgevoerd, die is gebruikt bij het opstellen van de Zorgstandaard COPD.

Bevindingen

- Mogelijk is sprake van veel mensen die wel astma hebben, maar waar de diagnose niet voor gesteld. Redenen hiervan zijn dat niet alle mensen zich aanmelden bij een zorgverlener en dat door zorgverleners niet altijd de diagnose goed wordt gesteld.
- De oorzaken van astma zijn nog niet voldoende bekend. De behandeling is daardoor in veel gevallen symptoombestrijding.
- Het belang van communicatie over medicijngebruik blijvend onder de aandacht brengen van zorgverleners en patiënten. Alsmede gepaste ondersteuning en

begeleiding bieden aan patiënten om therapietrouw te verbeteren. De neiging onder patiënten is indien de symptomen afnemen en de therapie aanslaat het gebruik van het medicijn te verminderen.

- De kennis van mensen met astma over hun geneesmiddelen is in veel gevallen slecht. Veertig procent van de astmapatiënten wijkt af van de medicatievoorschriften en 20% van de astmapatiënten vergeet regelmatig de medicatie te nemen.
- Geen goede behandeling voor patiënten met moeilijk behandelbaar astma (MBA) met terugkerende aanvallen of verminderde longfunctie en hoge medicatiedoses. Een deel van deze patiënten heeft baat bij hooggebergtebehandeling, deze wordt echter niet altijd vergoed.
- De ziekte moeilijk behandelbaar astma (MBA) heeft een heterogene oorzaak en vertoont een negatieve invloed op de kwaliteit van leven, door onder andere symptomen en bijwerkingen van behandeling met corticosteroiden.
- Aandacht nodig voor de transitie van kind- naar volwassenenzorg.
- Weinig diagnostische mogelijkheden bij kinderen onder 6 jaar. Veronderstelde onderbehandeling van kinderen met astma en overbehandeling van kinderen met 'transient wheeze'. Vroegtijdige behandeling van kinderen van invloed op de (groei) van de longfunctie.

Bronnen

- Astma Fonds Longstichting
- Global Initiative for Asthma (GINA)
- Nederlands Huisartsen Genootschap
- Nederlandse Longstichting
- Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose
- Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde, Sectie Kinderlongziekten
- RIVM
- Vereniging Nederland Davos

2. Andere longziekten dan astma en COPD

2.1 Alpha-1 antitrypsine deficiëntie

Alpha-1 antitrypsine deficiëntie is een erfelijke aandoening, die wordt veroorzaakt door een tekort aan het eiwit alpha-1 antitrypsine in het bloed, als gevolg van een verkeerde ontvouwing van dit eiwit in de lever.

Mensen met alpha-1 antitrypsine deficiëntie zijn onvoldoende beschermd tegen bepaalde enzymen (elastase), met als gevolg weefselbeschadiging en aandoeningen aan de longen, lever en huid. Alpha-1 antitrypsine deficiëntie is een van de belangrijkste oorzaken voor erfelijk longemfyseem en één van de vormen van COPD.

Diagnose

Aandoeningen aan longen, lever of huid alsmede een positieve familieanamnese kunnen doen vermoeden dat een patiënt alpha-1 antitrypsine deficiëntie heeft. Alpha-1 antitrypsine deficiëntie erft autosomaal recessief over. Bloedonderzoek en prenataal onderzoek kunnen diagnose bevestigen.

Behandeling

Alpha-1 antitrypsine deficiëntie is ongeneeslijk en behandeling is gericht op uitstel en afname van klachten. Bijvoorbeeld niet-roken, inhalatiemiddelen en zuurstof-toediening.

Prevalentie

≈ 1 op 3.500 mensen met alpha-1 antitrypsine deficiëntie.

Naar schatting komt in de VS alpha-1 antitrypsine deficiëntie voor bij 1 op de 2.500. Alpha-1 Antitrypsine deficiëntie komt in voor alle populaties en iets vaker bij mensen van Noord Europese/Spaanse of Portugese afkomst. Geschat wordt dat bij mensen met COPD 1% -3% alpha-1 antitrypsine deficiëntie heeft.

Sterftecijfer

Geen gegevens bekend

Kosten

Geen gegevens bekend

Richtlijnen

- American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Standards for the Diagnosis and Management of Individuals with Alpha-1 Antitrypsin Deficiency, 2003.

Bevindingen

- Relatieve onbekendheid erfelijke ziekte alpha-1 antitrypsine deficiëntie zowel bij patiënten als zorgverleners.
- Er lopen studies waarbij alpha-1 antitrypsine wordt toegediend, dit wordt in Nederland niet vergoed.
- Heterogene symptomatologie: bij jonge kinderen leveraandoening, bij volwassenen emfyseem.
- Onderzoek naar geneesmiddelen voor alpha-1 antitrypsine deficiëntie is noodzakelijk.

Bronnen

- Astma Fonds Longpatiëntenvereniging Alpha-1 Nederland (= werkgroep van Astma Fonds Longpatiëntenvereniging)

- Erfo centrum
- Alpha-1 Association
- Alpha-1 Foundation
- American Thoracic Society
- European Respiratory Society
- Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose
- Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde, Sectie Kinderlongziekten

2.2 Bronchopulmonale Dysplasie (BPD)

Bronchopulmonale dysplasie wordt gezien als een ontwikkelingsstoornis van de long, en in mindere mate als een beschadiging, ten gevolge van prematuriteit. Een ontwikkelingsstoornis met een groot risico voor longproblemen op lange termijn.

Bronchopulmonale dysplasie is een ernstige aandoening, die voor kinderen en ouders grote gevolgen heeft. Bronchopulmonale dysplasie wordt vooral aangetroffen bij (veel) te vroeg geboren kinderen, als gevolg van een langdurige kunstmatige beademing, met een hoge beademingsdruk en hoge zuurstof concentraties.

Diagnose

De diagnose Bronchopulmonale Dysplasie wordt gesteld, wanneer na vroeggeboorte op 28 dagen nog sprake is van luchtwegsymptomen en zuurstofbehoefte.

Verloop

De ziekte komt in ernstige en lichtere vormen voor. Bij kinderen met de lichtere vormen verminderen de ademhalingsmoeilijkheden op vrij korte termijn en zuurstofbehandeling kan worden gestaakt. Bij de meer ernstige vormen blijft ondersteuning van de ademhaling door kunstmatige beademing of op een andere manier met gebruik van extra zuurstof lang noodzakelijk en kunnen allerlei complicaties optreden. Kinderen kunnen last hebben van voedingsproblemen en groeivertraging.

Complicaties

Naast longaandoeningen kunnen ook ernstige problemen met hart en bloedsomloop voorkomen. Kinderen met bronchopulmonale dysplasie zijn vatbaarder voor infecties, met name luchtweginfecties. Longfunctie onderzoek op 8-9 jarige leeftijd toont veelal longfunctionele afwijkingen.

Prevalentie

≈ 300 kinderen per jaar

In de VS wordt geschat dat ongeveer een kwart van de kinderen met een lichaamsgewicht van <1500g bij de geboorte bronchopulmonale dysplasie heeft.

Richtlijnen

- Overzichtsartikel: Chronic Lung Disease after Premature Birth, E. Baraldi and M. Filippone, The New England Journal of Medicine, 8 Nov, 2007

Bevindingen

- Bronchopulmonale dysplasie is relatief onbekend en wordt soms verward met astma.
- Veld is niet goed georganiseerd en er bestaat geen belangenvereniging. Terwijl bronchopulmonale dysplasie na cystic fibrosis meest voorkomende "zeldzame" longaandoening is onder kinderen.
- Weinig bekend over behandeling en wetenschappelijk nooit goed uitgezocht waarom het ene kind wel bronchopulmonale dysplasie krijgt en het andere kind met dezelfde risicofactoren niet.
- Effectiviteit van gebruikte medicijnen en beperkingen op langere termijn zijn nooit goed in kaart gebracht, bijvoorbeeld qua inspanningsvermogen.
- Behoeft aan behandelprotocollen: zowel nationaal als internationaal niveau bestaan deze niet.

Bronnen

- Nederlandse Vereniging van Kinderartsen, Sectie Kinderlongziekten
- Vereniging van Ouders van Couveusekinderen

2.3 Cystic Fibrosis (CF)

Cystic fibrosis is een ernstige en de meest voorkomende erfelijke aandoening, waarvoor nog geen genezende behandeling bestaat. Het transport eiwit CFTR werkt niet goed, waardoor het slijm in onder andere de luchtwegen en spijsverteringsorganen zeer taai is.

Prevalentie

2006: naar schatting 1300 personen, waarvan 600 volwassenen. Ongeveer een half miljoen Nederlanders is drager van het CF gen (1 op 32). Indien beide ouders drager zijn, is de kans 1 op 4 (25%), de kans op een gezond kind is eveneens 1 op 4. De kans dat het kind een gezonde drager van het gen is, is 2 op 4 (50%). Bij iedere nieuwe zwangerschap zijn de kansen hetzelfde.

2000: naar schatting hebben 30.000 Amerikanen, 20.000 Europeanen en 3000 Canadezen CF.

Incidentie

Per jaar worden ongeveer 40 kinderen met CF geboren.

In de VS worden jaarlijks ongeveer 2.500 kinderen met CF geboren.

Sterfte

2006: 18 doden, 6 mannen en 12 vrouwen als gevolg van cystic fibrosis. Waarvan 17 van de 18 personen jonger dan 40 jaar.

DALY's: geen gegevens

Kosten

± 9.500 – 10.000 per jaar, dit betreft alleen kosten voor poliklinische en klinische zorg, exclusief kosten voor medicatie, fysiotherapie, dieetpreparaten en andere ziektekosten.

Zorgstandaard

Er is nog geen Zorgstandaard Cystic Fibrosis.

Richtlijnen

- CBO richtlijn Vernevelapparaten in de thuissituatie, 2003.
- CBO Concept Richtlijn diagnostiek en behandeling van CF, 2007.

Bevindingen

- Het CF veld zit organisatorisch sterk in elkaar. In samenwerking met ZN zijn indicatoren vastgesteld, goede samenwerking met patiëntenorganisaties.
- Invoering van neonatale screening in Nederland is gewenst, vanwege de betere prognose voor CF longziekte. Op dit moment loopt een proefonderzoek CF screening via de hielprik. Er ligt een positief advies van de gezondheidsraad CF in de hielprikscreening op te nemen.
- Voor het meten van de implementatie en evaluatie van de richtlijnen, bestaan indicatoren om te bepalen of de gewenste zorg in een CF-centrum wordt geleverd.
- Consensus over kwaliteitscriteria CF-zorg, echter gezaghebbende visitatie- en controlerichtlijnen ontbreken.
- VWS heeft in augustus 2009 een drietal projectsubsidies gehonoreerd voor informatie voor kinderen met cystic fibrosis, kwaliteitsvisitaties van CF-centra en Opzet en Coördinatie Nederland CF Research Netwerk.
- Aandacht nodig voor de transitie van kind- naar volwassenenzorg.

Bronnen

- Nederlandse Longstichting

- Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting
- Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose
- Nederlandse Vereniging van Kinderartsen, Sectie Kinderlongziekten
- Cystic Fybrosis Foundation

2.4 Primaire Ciliaire Dyskinesie (PCD)

Primaire ciliaire dyskinesie is een aangeboren, erfelijke aandoening waarbij de trilharen in het keel-neus-oorgebied en de geslachtsorganen slecht bewegen.

In de longen en luchtwegen voeren de trilharen een slagbeweging uit, waardoor ingeademde stofdeeltjes en bacteriën naar de keelholte worden afgevoerd. Bij primaire ciliaire dyskinesie werkt deze functie niet naar behoren, met als gevolg dat de luchtwegen niet goed worden schoongehouden.

Syndroom van kartagener: indien er naast de kenmerken van primaire ciliaire dyskinesie ook een spiegelbeeldligging van borst- en/of buikorganen (situs inversus) is. Als primaire ciliaire dyskinesie aanwezig is in een familie, is er in ongeveer 50% sprake van situs inversus.

Regelmatig terugkerende ontstekingen in de luchtwegen. Klachten als chronisch hoesten, voorhoofdsholte- en bijholtenontstekingen, chronische bronchitis en longontstekingen komen zeer vaak voor. Evenals vermoeidheid, ondergewicht, eetproblemen, verstoorde afwezige reuk en doofheid. Door de verminderde slagbeweging van de zweepstaarten van zaadcellen zijn mannen met primaire ciliaire dyskinesie vaak onvruchtbaar of verminderd vruchtbaar.

Diagnose

Door de algemene en veel voorkomende symptomen als hoesten, verstopte neusholtes en oorontsteking, wordt niet vaak aan primaire ciliaire dyskinesie gedacht. De diagnose kan worden vastgesteld door een biopsie te nemen van weefsel met trilharen en meten van de bewegelijkheid van deze trilharen.

Behandeling

Primaire ciliaire dyskinesie is niet te genezen. Geen standaard behandeling. De geboden behandeling bestaat uit het verminderen van de kenmerken door bijvoorbeeld medicijnen en fysiotherapie.

Incidentie

Ongeveer 1 op de 30.000 tot 2 op 30.000 mensen. Hogere incidentie in Volendam: 1 op 175 inwoners

Syndroom van kartagener: 1:40.000

Primaire ciliaire dyskinesie is een autosomaal recessief erfelijke aandoening. De kans dat een kind daadwerkelijk wordt geboren met primaire ciliaire dyskinesie is bij elke zwangerschap 25%. De kans op doorgeven van dragerschap aan de kinderen is 50%. Draggers hebben zelf geen klachten.

Ongeveer 1.000 patiënten in Nederland.

Sterftecijfer

Geen gegevens

Kosten

Geen gegevens

Richtlijnen

Geen richtlijnen

Bevindingen

- Primaire ciliaire dyskinesie is zeldzaam en kort geleden ontdekt. Nader onderzoek is noodzakelijk om verschillende vormen van primaire ciliaire dyskinesie in kaart te brengen, voor betere toepassing diagnostiek en behandelmethoden.
- Geen behandelprotocollen beschikbaar. Primaire ciliaire dyskinesie wordt meestal op dezelfde manier behandeld als cystic fibrosis.
- Onvoldoende bekendheid over primaire ciliaire dyskinesie onder professionals wat vaak resulteert in late diagnosestelling.
- Qua behandeling zijn weinig goede trails bekend.

Bronnen

- Erfocentrum
- PCD Belangengroep
- PCD Foundation
- Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose
- Nederlandse Vereniging Kinderlongartsen, Sectie Kinderlongziekten

2.5 Bronchiëctasieën

Bronchiëctasieën is een ziekte met abnormaal verwijde luchtwegen door beschadiging van de bronchuswanden.

Bronchiëctasieën komen voor bij vele aandoeningen, zoals abnormale immuunreactie, aangeboren afwijkingen van de structuur van de luchtwegen of het vermogen van de trilharen om slijm te verwijderen en mechanische factoren als bronchusobstructie.

Klachten als hoesten, dagelijks sputum, dyspneu, hemoptoë en pleurale pijn en een obstructieve longfunctiestoornis met weinig reversibiliteit.

Diagnose

Diagnose op basis van beeldvormendonderzoek (X-thorax, HR-CT). Bij bewezen bronchiëctasieën onderzoek naar onderliggende oorzaak: cystic fibrosis (zweettest), primaire ciliaire dyskinesie, pulmonale hypertensie en immunologisch onderzoek.

Prevalentie

Geen gegevens

Incidentie

Geen gegevens

Sterftecijfer

Geen gegevens

Kosten

Geen gegevens

Richtlijnen

- Bronchiëctasieën: recente richtlijnen in verband met diagnose en behandeling, Nederlands Tijdschrift Geneeskunde 2004.

Bronnen

- Astma Fonds Longpatiëntenvereniging Bronchiëctasieën (= werkgroep van Astma Fonds Longpatiëntenvereniging)
- Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose

2.6 Diffuse/interstitiële longaandoeningen

Interstitiële longaandoeningen is een verzamelnaam voor meer dan 100 verschillende verwante longaandoeningen. Het overeenkomstige kenmerk is de aanwezigheid van ontstekingscellen en/of overtollig bindweefsel in de ruimte tussen de longblaasjes. Hierdoor verminderd de opnamecapaciteit van de longen voor zuurstof en raken ze een deel van de elasticiteit kwijt.

Mogelijke veroorzakers; erfelijke ziekte, auto-immuunziekten, infecties, (langdurige) blootstelling aan stof van mineralen, organische stof, gassen, rook en damp, radioactieve straling of geneesmiddelen.

Voorbeelden: sarcoïdose, longfibrose, pulmonale hypertensie, en door geneesmiddelen veroorzaakte problemen bijvoorbeeld cordarone long.

Sarcoïdose

Een aandoening waarvan de oorzaak onbekend is. De ziekte komt het meeste voor bij jong volwassenen tussen de 20 en 40 jaar. In de meeste gevallen is geen behandeling noodzakelijk, klachten verdwijnen meestal vanzelf. Indien bij uitgebreide en/of ernstige ziekte worden de symptomen behandeld met prednisolon.

Longfibrose

Een aandoening waarbij er sprake is van ontsteking met bindweefselvorming in het longweefsel. De ziekte heeft een chronisch progressief verloop en begint meestal sluipend. Ziekte komt het meeste voor bij patiënten tussen de 40-70 jaar.

Prevalentie

2006: ± 20.000 personen hebben een interstitiële longaandoeningen.

2006: sarcoïdose tussen de 5.000 – 7.000

2006: longfibrose 3.200

Incidentie

Per jaar, ± 2.000 personen met sarcoïdose

Bij benadering tussen de 800 - 1.600 personen met longfibrose

Sterftcijfers

2006: sarcoïdose 27 doden, waarvan 16 mannen en 11 vrouwen in de leeftijd van 50-75 jaar

2006: longfibrose 318 doden, waarvan 182 mannen en 136 vrouwen, meestal >60 jaar.

DALY's

Geen gegevens

Kosten

Geen gegevens

Richtlijnen

Geen richtlijnen, wel belangenverenigingen.

- Interstitiële Longaandoening Care Foundation
- Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland
- Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland

Bevindingen

- Relatieve onbekendheid van interstitiële longaandoeningen bij kinderen en volwassenen onder zorgverleners, stellen van een juiste diagnose in een vroeg stadium is moeilijk.
- Behoeftte aan diagnostiek die een eenvoudig verband legt tussen een mogelijke oorzaak en het ontstaan van interstitiële longaandoening, aan wetenschappelijk onderzoek naar pneumoproteïnes en onderzoek gericht op ILD fysiotherapie en revalidatie.
- Longfibrose komt niet bij elke verzekeraar op de vergoedingslijst voor, met als gevolg dat bijvoorbeeld noodzakelijke (aangepaste fysiotherapie) niet wordt vergoed.
- (Nieuwe) geneesmiddelen voor behandelen van longfibrose zijn noodzakelijk, vanwege tegenvallende resultaten behandeling en bijwerkingen van medicijnen, zoals prednison.
- Behoeftte aan informatie over gebruik en vergoedingen van zuurstof. Zorgverzekeraars voeren een divers vergoedingsbeleid van zuurstof en kiezen veelal voor simpele oplossingen, die de mobiliteit van patiënten ernstig beperkt.
- Middelen voor sarcoidose zijn nog niet specifiek voor de ziekte, en onderdrukken slechts de ontstekingen en de klachten.
- Geen vergoeding voor gebruik van TNF-blokkers (infliximab en adalimumab) voor behandelen van ernstige vormen van sarcoidose.

Bronnen

- Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland (projectmedewerker is werkzaam vanuit het Astma Fonds. Lid platform longpatiëntenverenigingen)
- Interstitiële Longaandoening Care Foundation
- Nederlandse Longstichting
- Nederlandse Vereniging van Kinderartsen, Sectie Kinderlongziekten
- Sarcoidose Belangenvereniging Nederland, Lid platform Longpatiënten verenigingen

2.7 Longkanker

Longkanker is een kwaadaardige woekering van cellen in de longen. Een globale indeling in kleincellige en niet-kleincellige type. Ongeveer 85% heeft longkanker van het niet-kleincellige type, deze zaait zich relatief langzaam uit. Bij het kleincellige type is er sprake van een snelle deling en snellere verspreiding door het lichaam.

Roken is de belangrijkste oorzaak van longkanker.

± 85% van de patiënten heeft (langdurig) gerookt. Verhoogd risico door meerroken en langdurige blootstelling aan bepaalde stoffen (arsenen, asbest etc.).

Longkanker ontwikkelt zich vaak lang zonder klachten.

Meest voorkomende klachten: hoesten, opgeven van slijm (met bloed), kortademigheid, piepende ademhaling en terugkerende luchtwegontstekingen.

Vroege ontdekking

- kans op genezing, afhankelijk van het type longtumor en stadium van de ziekte
- behandeling: verwijderen van aangetaste deel van de long en/of bestraling

Latere ontdekking

- genezing is vaak niet meer mogelijk
- behandeling: veelal combinatie van chemotherapie en bestraling als palliatieve behandeling

Incidentie

- 9.000 personen per jaar. Het is de meest voorkomende soort van kanker bij mannen.
- 50% leeftijd tussen de 65 – 70 jaar oud

Prevalentie

1 januari 2002: aantal personen dat nog in leven is en 10 jaar ervoor longkanker heeft gekregen.

≈14.100 patiënten, ≈9.800 mannen en ≈4.300 vrouwen.

Sterftcijfers

Kankervorm met de hoogste sterfte

- 2006: 9.417 doden, waarvan 6.250 mannen en 3.167 vrouwen, > 65 jaar
- 5 jaar na diagnose, nog 10-15% in leven
- verminderde levensverwachting 14,4 jaar

DALY's

2006 ≈ 143.000

Kosten

Per patiënt €13.000 per jaar

2006: 78% aan diagnostiek en behandeling in ziekenhuizen

2005: €193 miljoen (RIVM)

2003: €182 miljoen, 7,7% totale kosten voor zorg van mensen met kanker en 0,3% kosten van het totale zorgbudget.

Zorgstandaard

Er bestaat nog geen zorgstandaard voor longkanker. Eerste aanzet zorgstandaard kankerzorg, invitationnal conference Zorgstandaard Kankerzorg.

Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties onderzoekt de mogelijkheden hoe en in welke hoedanigheid een Zorgstandaard kankerzorg kan worden ontwikkeld.

Richtlijnen

- Niet-kleincellige longcarcinoom, Landelijke Werkgroep Longtumoren, 2004
- Niet-kleincellige longcarcinoom: stadiëring en behandeling, Centre for Quality of Care Research, 2005.

Bevindingen

- Dalende trend bij mannen en stijgende bij vrouwen.
- Stijgende trend vrouwen, deels te verklaren door rookgedrag. De laatste jaren is echter een stijging bij vrouwen zichtbaar, van vormen die minder in verband kunnen worden gebracht met roken.

Bronnen

- Nationaal Actieprogramma Kankerbestrijding
- Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties
- Nederlandse Longstichting
- Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose
- Nederlandse Vereniging van Kinderartsen, Sectie Kinderlongziekten
- KWF kanker bestrijding
- RIVM

2.8 Slaapapneu syndroom (SAS)

Bij slaapapneu stopt de ademhaling gedurende de slaap. Twee typen, obstructieve slaapapneu syndroom (OSAS) en centrale slaapapneu (CSAS)

OSAS: tijdelijke blokkade van de luchtstroom via de neus en keel, door verslapping van de spieren. CSAS: onregelde aansturing van de ademhaling vanuit de hersenen. Deze vorm komt vaak voor bij patiënten met hartfalen en/of hersenaandoeningen.

Diagnose

Het vaststellen van de diagnose wordt bemoeilijkt door uiteenlopende symptomen. Mogelijke veroorzakers; vernauwing van de bovenste luchtweg, kleine of naar achterstaande onderkaak, alcohol- en/of slaapmiddelen gebruik, overgewicht, verminderde werking van de schildklier, congenitale afwijkingen van de luchtwegen, centrale hypoventilatie door ongevoeligheid ademcentrum.

Prevalentie

2006: 45.000 – 60.000 personen, ± 40.000 mannen en ± 5.000 – 20.000 vrouwen

2004: 17.000 patiënten behandeld

Vaststellen diagnose lastig, ≥ 2 jaar

Sterftecijfers

2006: 29 doden, waarvan 18 mannen en 11 vrouwen als gevolg van SAS.

DALY's

geen gegevens

Kosten

2006: kosten voor gebruik CPAP apparatuur 10 miljoen euro

Richtlijnen

- Patiëntenversie richtlijn obstructieve slaapapneusyndroom, Nederlandse Vereniging
- Slaapapneu Patiënten, 2008. Diagnostiek en behandeling van het obstructieve Slaapapneusyndroom bij volwassenen, Nederlandse Vereniging voor Slaap-Waak Onderzoek, 2001.

Bevindingen

- In 2010 wordt door ziektekostenverzekeraars de externe prestatie-indicatoren ontwikkeld naar aanleiding van de richtlijnen ter hand genomen.
- Najaar 2009 oprichting multidisciplinaire accreditatie commissie, met als doel ontwikkelen van een accreditatieplan voor slaapcentra en betrokken artsen op basis van Nederlandse, Europese en Amerikaanse richtlijnen.
- Bij een groot deel van de slaapapneu patiënten wordt de diagnose niet of laat vastgesteld.
- Onvoldoende bekendheid over SAS onder het publiek en kennis in de eerste lijn over SAS
- Bij doorverwijzing niet altijd duidelijk waar naartoe moet worden doorverwezen.
- De symptomen lopen per persoon uiteen, waardoor het herkennen van de ziekte wordt bemoeilijkt.
- Vage klachten en uiteenlopende symptomen maken het moeilijk SAS diagnose te stellen.
- Foutieve diagnoses en voorgeschreven medicijnen kunnen SAS verergeren.
- Er zijn problemen met zorgverzekeraars over de vergoeding van de benodigde zuurstofvoorzieningen.

Bronnen

- Nederlandse Longstichting
- Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose
- Nederlandse Vereniging voor Kinderartsen, Sectie Kinderlongziekten
- Nederlandse Vereniging voor Slaap-Waak Onderzoek
- Nederlandse Vereniging Slaapapneu Patiënten

2.9 Vasculaire longaandoeningen

Ziektes die zich afspelen in de bloedvaten van de longen, zoals longembolie en pulmonale hypertensie.

Longembolie

Longembolie wordt veroorzaakt door een afsluiting van de longslagaders door een prop, bijvoorbeeld bloedstolsel of vet van beenmerg door een botbreuk.

Mensen > 65 jaar: vergrote kans op longembolieën, bedlegerigheid en immobilisatie, roken, pilgebruik, aangeboren stollingsstoornissen en overgewicht. Meest voorkomende klacht is pijn op de borst, vaak gepaard met kortademigheid en versnelde ademhaling.

Pulmonale hypertensie (PH)

Een zeldzame en ongeneeslijke aandoening. Patiënten met pulmonale hypertensie hebben een abnormale verhoging van de bloeddruk in de longen. Met als resultaat dat de rechterzijde van het hart meer weerstand ondervindt bij het pompen van het bloed. Dit is vooral een probleem bij inspanning.

De diagnose wordt vaak laat gesteld, bij reeds bestaande klachten en in een vergevorderd stadium. Het vaststellen van de diagnose wordt bemoeilijkt door zeer algemene klachten en klachten die bij veel andere ziekten voorkomen. Overlevingsprognose zonder behandeling 2 à 3 jaar.

Incidentie

longembolie \approx 10.000 per jaar

pulmonale hypertensie: geen gegevens

Prevalentie

2006: longembolie \approx 2.6 op de 1.000 inwoners

2006: pulmonale hypertensie \approx 500 – 1.300

Sterftcijfers

longembolie 2006: 515 doden, 206 mannen en 309 vrouwen, > 70 jaar

pulmonale hypertensie 2006: 129 doden, 64 mannen en 65 vrouwen, > 70 jaar

DALY's

geen gegevens

Kosten

Geen gegevens

Richtlijnen

- Diepe veneuze trombose en longembolie, landelijke richtlijn, Werkgroep Palliatieve Zorg van het Integraal Kankercentrum Midden-Nederland, 2005.
- Diagnostiek en behandeling van pulmonale arteriële hypertensie, NVALT 2003.

Bevindingen

- De diagnose pulmonale hypertensie wordt vaak in een laat stadium vastgesteld, door algemene symptomen en vele ontstaansvormen. Op basis van exclusie wordt veelal de diagnose gesteld.
- Medicijnen voor pulmonale hypertensie, zijn medicijnen uit een hoog segment en lastig te gebruiken/ toe te dienen, bijvoorbeeld Tracleer, Remodulin, Flolan.

Bronnen

- Nederlandse Longstichting

- Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose
- Nederlandse Vereniging van Kinderartsen, Sectie Kinderlongziekten
- Stichting PHA Nederland, lid van platform longpatiëntenvereniging, samenwerking met Astma fonds

3. Conclusies & aanpak van de bevindingen

1. *Behoeftte aan (meer) richtlijnen voor andere longziekten dan astma en COPD.*

Onder patiëntenverenigingen en beroepsverenigingen bestaat de behoefte aan (meer) richtlijnen voor andere longziekten dan astma en COPD. Door ontbreken van richtlijnen ontstaan vervolproblemen, zoals vergoeding zorgverzekeraars en vragen over de adequate behandeling.

Voorstel:

In overleg met patiëntenverenigingen, beroepsverenigingen en andere belanghebbenden bespreken hoe om te gaan met de vraag naar (meer) richtlijnen. Lastigheid is dat ook in het top 100 overzicht van de Regieraad kwaliteit van Zorg, alleen longembolie van de zeldzame longaandoeningen (positie 83) voorkomt.

2. *Correcte en tijdige diagnose voor verminderen van onnodig lijden en verbeteren kwaliteit van leven*

De diagnose van andere longziekten dan astma en COPD wordt vaak laat gesteld, door veel voorkomende klachten, geen toereikende diagnostiek en relatieve onbekendheid bij zorgverleners. De late diagnose beïnvloedt de beleefde kwaliteit van leven (lichamelijk en psycho-sociaal). Afwezigheid van behandelingsopties en zware medicatie drukt zwaar op de patiënt en zijn leefomgeving.

Belangrijke aandachtspunten van de LAN zijn: verkennen van vraagstukken rondom correcte en tijdige diagnose en in kaart brengen van onder-, mis- en overdiagnose. Het kan lijden verminderen, complicaties voorkomen of verminderen, een positieve invloed hebben op de beleefde kwaliteit van leven en werkt mogelijk kostenverlagend.

Voorstel:

In overleg met patiëntenverenigingen, beroepsverenigingen en andere belanghebbende partijen bespreken hoe om te gaan met het punt van relatieve onbekendheid zeldzame longaandoeningen.

3. *Vaststellen kader zelfbenoemde Centra of Excellence noodzakelijk, wat betreft kennisdeling en toegankelijk voor patiënten.*

Voor zeldzame longaandoeningen zijn een aantal zelfbenoemde Centra of Excellence (bv. voor pulmonale hypertensie en interstitiële longaandoeningen) opgericht. Een duidelijk kader waaraan deze centra dienen te voldoen, wat betreft kennisdeling en toegankelijkheid voor patiënten ontbreekt. Vanuit patiëntenverenigingen voor zeldzame longaandoeningen is de behoefte geuit aan een duidelijk omschreven kader waaraan deze Centra of Excellence dienen te voldoen, wat betreft kennisdeling en toegankelijkheid voor patiënten.

Voorstel:

In samenwerking met patiëntenverenigingen, NVALT, NVK en de LAN het kader vaststellen waaraan een Center of Excellence dient te voldoen.

4. Meer (fundamenteel) wetenschappelijk onderzoek is noodzakelijk

Het aanpakken van de oorzaken van chronische longaandoeningen is vaak nog lastig. In veel gevallen is de behandeling gericht op het verminderen van klachten.

Veel meer kennis en inzicht is nodig om meer duidelijkheid te krijgen over de oorzaken van chronische longaandoeningen. Wetenschappelijk (fundamenteel en translationeel) onderzoek is noodzakelijk.

Voorstel:

Verkenning lijkt noodzakelijk voor invullen lacunes. De AF Longstichting heeft de focus van de onderzoeksactiviteiten verbreed naar zeldzame longaandoeningen (pulmonale arteriële hypertensie, taaislijmziekte, sarcoidose, idiopatische longfibrose). Aandachtspunten zijn: ontstaansfactoren, mechanismen voor toe- of afname van de klachten, zorg behandeling en preventie. De Nederlandse Respiratoire Society (NRS) is momenteel bezig met opzetten van onderzoekprogramma's op gebied van zeldzame longaandoeningen. De LAN vraagt AF Longstichting en de NRS waar prioriteiten liggen.

5. Verbetering effectiviteit medicijngebruik is mogelijk

Medicatie speelt een belangrijke rol in de behandeling. Verbeteren van de resultaten kan worden bereikt door therapietrouw blijvend onder de aandacht te brengen. Evidence voor off-label noodzakelijk is, alsmede de ontwikkeling van nieuwe medicijnen voor bijvoorbeeld moeilijk behandelbaar astma. Belangrijke aandachtspunten van de LAN.

Voorstel:

De LAN spreekt binnenkort met de stuurgroep weesgeneesmiddelen dat is gevestigd bij ZonMw. Deze stuurgroep heeft als doel: stimuleren van de ontwikkeling van weesgeneesmiddelen en verbeteren van de situatie van patiënten met een zeldzame ziekte. De LAN bespreekt de beschikbaarheid en problemen rondom geneesmiddelen voor zeldzame longaandoeningen. Tevens bespreekt de LAN met de bedrijfsleden over wat er in de pijplijn zit voor deze ziektes.

6. Discussies over vergoedingen door zorgverzekeraars verdienen een oplossing

Er zijn diverse onderwerpen waar discussies lopen met zorgverzekeraars over de vergoeding die patiënten ontvangen. Voorbeelden zijn de hooggebergte-behandeling van astmapatiënten, de vergoeding van zuurstof, stoppen met roken en bewegen op recept. Lijken twee typen problemen te zijn:

- wel in het pakket en toch gedoe met vergoedingen, bij vergoeding van zuurstof
- niet in het pakket en wel gewenst, bij roken en bewegen op recept.

Voorstel:

Bovenstaand punt wordt deels veroorzaakt door ontbrekende richtlijnen. Op het gebied van zuurstof zal de LAN in samenwerking met AF Longpatiëntenvereniging dit vraagstuk aankaarten bij College voor Zorgverzekering. De LAN ondersteunt de lobby als het gaat om roken en bewegen op recept in de basisverzekering krijgen.

7. Aandacht is nodig voor de transitie van kinder- naar volwassenenzorg

Meer aandacht is nodig voor de transitie van kinderen naar volwassenenzorg. Bijvoorbeeld in richtlijnen en zorgstandaarden. In veel gevallen hebben kinderen een jarenlange band opgebouwd met dezelfde zorgverlener. Verder is er behoefte in het veld dat bij de overdracht rekening wordt gehouden met de mate van volwassenheid van de patiënt.

Voorstel:

Bij de ontwikkeling van de Zorgstandaard astma en Zorgstandaard cystic fibrosis aandacht besteden aan de transitie van kinder- naar volwassenenzorg.