

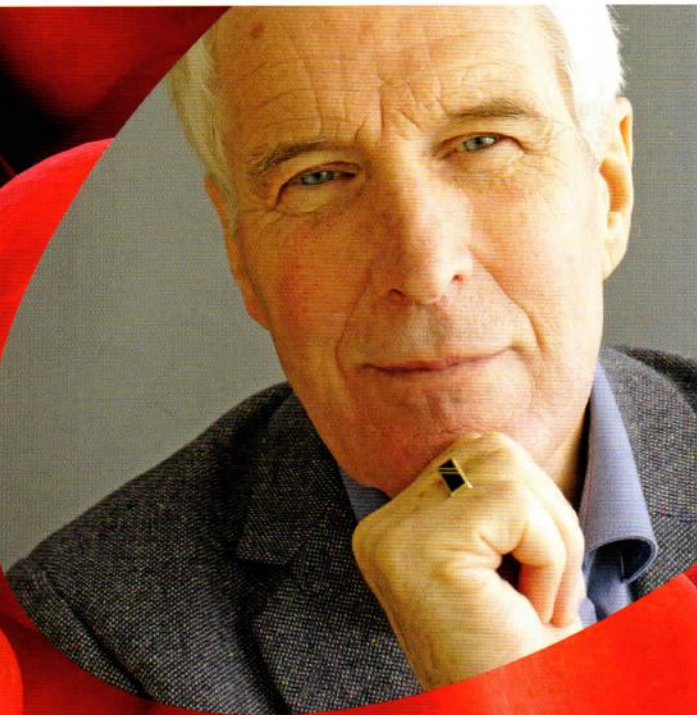
# PUR SANG

het **MPN**-magazine

jaargang 13 • nummer 2 • augustus 2016

## KANTJE-BOORD

Complicaties bij een stamcel-transplantatie



Ervaringen met een nieuw medicijn  
**LANGE-TERMIJN-EFFECTEN VAN RUXOLITINIB**

Ik kreeg de diagnose MPN  
**HOE MOET HET NU VERDER?**

**MPN CONTACTDAG 2016**  
meld je tijdig aan!

# PUR SANG THEMA'S

---



## MPN&MENS

### **Patiëntenverhaal: Siem van Diepen**

4

Kantje boord en toch positief blijven



## MPN&WETENSCHAP

### **Promotie Kim van Kampen**

15

### **Lange-termijn-effecten van een nieuw medicijn**

20



## MPN&WERK

### **Interne scholing UWV Leiden**

14

# VAST IN PUR SANG

---

Voorwoord.....	2
MPN basiskennis: de diagnose en hoe dan verder?.....	7
Column Emilie Rozendaal.....	8
Zorgverlener in beeld: de apotheek.....	9
Medicatie onder de loep.....	13
Prikbord.....	18
Veel gestelde vragen.....	24

# EXTRA

---

Pur Sang, oude en nieuwe redactie.....	11
--	----



Door Ed van den Bergen

## KANTJE BOORD!

Siem van Diepen uit Schoorl hoort in 2007 dat hij zowel polycythaemia vera (PV) als myelofibrose (MF) heeft. In 2014 wordt hij behandeld voor acute leukemie. Een paar maanden later krijgt hij een stamceltransplantatie. Heel wat maanden verblijft hij in het ziekenhuis. Het was allemaal kantje boord. "Toch sprak ik op een zeker moment met mezelf af om niet langer dan één uur per dag patiënt te zijn. Je moet ook leven in het ziekenhuis!" Een ingrijpend verhaal, maar na niet minder dan 180 keer bloedprikken en heel veel complicaties voelt hij zich nu een geluksvogel.

Siem werkt als pastoraal werker in de kerk in Schoorl. Hij heeft energie te over. Drie dagdelen per etmaal werken is voor hem geen enkel probleem.

In 2007 komt daar de klad in. Hij voelt zich moe. Zo moe dat hij besluit naar zijn huisarts te gaan. Er wordt een bloedtest gedaan en daaruit blijkt dat er afwijkende cellen in zijn bloed zitten. Hij wordt met spoed verwezen naar het Medisch Centrum Alkmaar. Twee dagen later laat zijn internist een beenmergpunctie en een JAK-2 test uitvoeren. Een maand daarna wordt de diagnose polycythaemia vera (PV) en myelofibrose (MF) gegeven. "Toen ik als tweeëntwintigjarige bloeddonor was, werden er ook al hogere bloedwaarden gevonden (verhoogd Hb, red). Ook bij diverse medische keuringen was dat het geval. Achteraf zijn er bij bloedtesten mijn hele leven al hogere bloedwaarden gevonden. Tot dan toe gaf dat veel extra energie. Een vriend van me die medicijnen gestudeerd heeft, zorgde dat ik goed geïnformeerd werd over de PV en MF. De periode erna had ik geen noemenswaardige klachten. Elk half jaar moest ik op controle in het ziekenhuis."

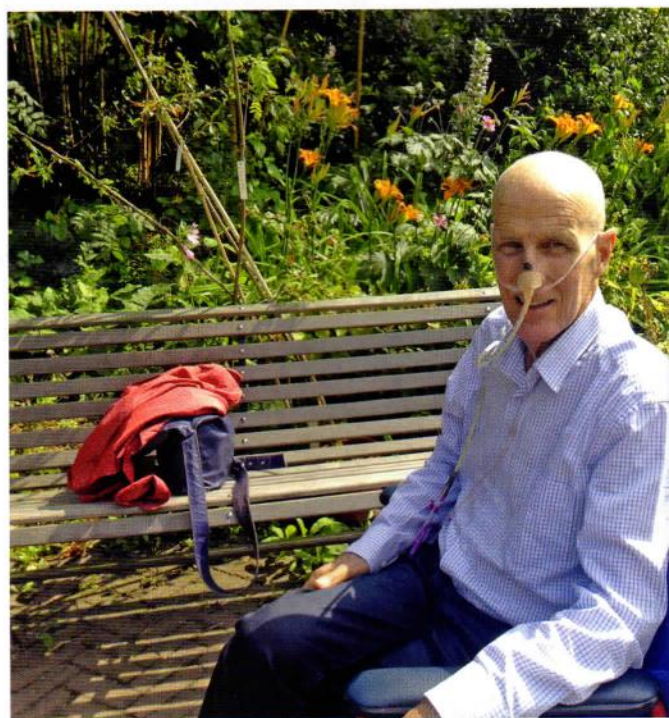
### Helemaal mis

In 2010 stijgt het aantal bloedplaatjes in Siems bloed naar  $588 \times 10^9/L$  (normaalwaarden liggen tussen de 150 en  $400 \times 10^9/L$ , red). Daarop schrijft de internist hem hydroxycarbamide (Hydrea®) voor. Vier maanden erna gaat het plotseling helemaal mis. Hij krijgt koorts en voelt zich misselijk. Het aantal bloedplaatjes is gestegen tot  $934 \times 10^9/L$ . Siem moet van de internist overstappen op PegIntron Alpha. Wekelijks moet hij zichzelf een injectie met dit middel geven. Ondertussen voelt hij zich steeds vermoeider. Zo moe, dat hij

eerder moet stoppen met werken. Een beenmergpunctie toont aan dat de fibrose in zijn beenmerg flink is toegenomen.

Eind 2013 krijgt Siem griep. Zijn situatie verslechtert. Uit een bloedonderzoek blijkt dat er blasten (de jongste voorlopers van bloedcellen die normaliter enkel in beenmerg voorkomen, red) in zijn bloed zitten, hetgeen kan duiden op leukemie. Hij wordt begin 2014 opgenomen in het VU Medisch Centrum in Amsterdam. Zijn bloed wordt onderzocht en hij krijgt weer een beenmergpunctie. Diagnose: acute myeloïde leukemie (AML), acht dagen na opname. Onmiddellijk krijgt hij zijn eerste chemokuur. Het zag er somber uit. Na vier weken blijkt dat Siem een ingewikkeld soort AML heeft, met slechts een kleine kans op genezing. De eerste chemokuur slaat onvoldoende aan. Er volgt direct een tweede kuur. De behandelend specialist zegt dat het zwaar zal worden. Twee jaar daarvoor was een vriend van Siem overleden aan leukemie ondanks twee stamceltransplantaties. "Daarom wist ik ook wel een beetje wat mij eventueel te wachten stond. Toch had ik het vertrouwen dat mijn lichaam het wel aankon. Na twee maanden leek de leukemie verdwenen en mocht ik naar huis."

Drie weken later wordt hij opgenomen voor een stamceltransplantatie. Vooraf krijgt hij zijn der-



de chemokuur en een korte lichaamsbestraling. Zijn broer levert de stamcellen. Het wordt een heftige dag. Na de crematie van zijn kleinkind dat bij de geboorte overleden is, krijgt hij diezelfde dag 5,7 miljoen stamcellen toegediend. De vierde chemokuur volgt in het weekend daarop. De lastigste. Siem heeft het een paar dagen erg zwaar. De verpleging en de specialisten werken al die tijd goed samen. Siem heeft met hen een goed contact. "Ze waren telkens bereid op alle vragen antwoord te geven. Dat gaf veel vertrouwen, ook al bleven er nog heel veel onzekerheden. Vragen over darmklachten, medicijnen, maar ook gewoon de vraag: wat doet chemo nu precies in je lijf? Er waren toch ook veel vragen die niet beantwoord konden worden. Wanneer weet je zeker dat de leukemie wegblijft? En wanneer merk je iets van de afstotingsverschijnselen? Gelukkig was er veel steun van mijn vrouw en kinderen. Zij waren erg bezorgd. Mijn begrafenis was al minutieus doorgesproken en ik had de tijd genomen om afscheid van ze te nemen. Tot twee keer toe heb ik het gevoel gehad dat het met een week afgelopen zou zijn. Maar ja, blijkbaar beschik ik over een oerlijf, want telkens wist mijn lichaam de crisis weer te doorstaan. Het hele proces heeft drie maanden geduurd. Dat is behoorlijk snel voor zo'n behandeling. En het was behoorlijk intensief!"

### Één uur per dag ziek

Siem heeft met zichzelf afgesproken om nooit langer dan één uur per dag patiënt te zijn. "Tegen de dokter vertelde ik alles wat ik aan mijn lijf ervoer. Vooral wat er die dag anders was dan de dag ervoor. Dat was het dan. Je moet ook leven in een ziekenhuis. Dus als ik mijn bed kon verlaten trok ik mijn gewone kleren aan en mijn schoenen. En wanneer er bezoek kwam dan ging het de eerste tien minuten over mijn ziekte en daarna over hun leefwereld. Want daar wilde ik dan graag iets over horen. Op de Intensive Care zijn we twee keer gemaand wat rustiger te zijn, want af en toe hadden we ook plezier. De kunst is om de muren van het ziekenhuis voorbij te komen, al gaat dat op een geestelijke of virtuele manier."

In het ziekenhuis ontmoet Siem een geestelijk verzorger. Zij

moedigt hem aan om een spirituele biografie te schrijven. "In drie sessies zijn er belangrijke dingen uit mijn leven, die cruciaal waren voor mijn ontwikkeling, op papier gekomen. Dat heeft me zeker geholpen bij het vinden van nieuwe krachten. Ik leerde mijn ziekte te relativiseren."

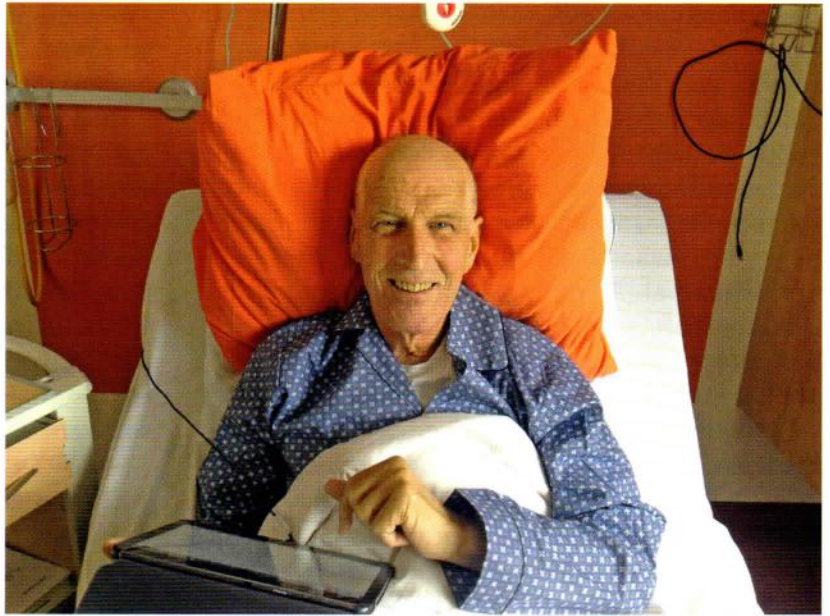
Na drie weken mag Siem het VUMC verlaten. Om afstotingsverschijnselen tegen te gaan, wordt cyclosporine voorgeschreven. Wekelijks moet hij een of twee keer naar het ziekenhuis voor controle en regelmatig een bloedtransfusie. Dan krijgt hij het na enkele weken plots benauwd. Er zit vocht in zijn longen. "Ik werd acuut opgenomen op de Intensive Care. Vijf dagen lag ik daar bewusteloos aan de beademing. Geen van de doktoren kon verklaren wat er gaande was. Er was geen longontsteking en er waren geen significante hartklachten. Ik moest stoppen met cyclosporine te slikken (ik kreeg later sirolimus (Rapamune®) voorgeschreven). Toen verbeterde de situatie gelukkig heel snel. Het is nooit echt duidelijk geworden of het eerste medicijn de oorzaak is geweest van deze crisis."

Daarna ontwikkelt zich een chronische Graft-versus-host-disease (GVHD). Siem moet daarop prednison gebruiken om de afstotingsverschijnselen beter te onderdrukken. Twee keer moet hij meteen opgenomen worden vanwege een griepaanval en heftige neusbloedingen. "Bovendien was er voortdurend de angst voor griep of verkoudheid. Thuis hadden we een streng handenontsmettingsbeleid voor bezoekers. Ik sliep veel, omdat ik snel vermoeid was. Ruim een jaar lang had ik last van kortademigheid. Ik was erg stram en was mijn smaak kwijt. Bovendien had ik huidvlekken. Veel smeren was het devies."

Siem wordt al die maanden goed in de gaten gehouden door de specialisten van het VUMC. Zijn longen, hart, lever, en ogen worden in die tussentijd extra onderzocht. Bij een van de drie hartecho's komt er een lekkende hartklep aan het licht. Maar de geringe lekkage kan niet de oorzaak zijn van het vocht in zijn longen en rechterbeen. Ze zoeken verder en vinden nog een lekkende klep in een hoofdadere in zijn been. De remedie: therapeutische kousen. Er wordt een tiental foto's gemaakt van zijn longen. De ene keer zien ze wel vocht en dan weer niet. Een CT-scan geeft uitsluitel. Er zijn geen afwijkingen aan Siems longen en er zijn ook geen afstotingsverschijnselen te zien. Hij krijgt twee keer een aanval van galstenen. "Dat is een familiekwaa, zonder



mijn ziekte zou dat wellicht ook gebeurd zijn. Al die onderzoeken hebben veel informatie over bepaalde afwijkingen in mijn lichaam verschaft. Dat maakte me af en toe wel onzeker. Soms hadden ze niets te maken met mijn ziekte. Ik ken mijn lijf nu veel beter. Ik vind dat het voordeel van een academisch ziekenhuis. In de afgelopen twee jaar is er 180 keer bloed geprikt en zijn er zeven beenmergpuncties gedaan. En telkens leverde dat weer voortgangsgesprekken op met de artsen."



### Geniet van elke dag!

Een van Siem's liefhebberijen is schilderen. Thuis heeft hij op zolder zijn eigen atelier. Tijdens zijn ziekteproces heeft hij voor het schilderen te weinig energie, maar zodra hij de trap naar zolder op kan, nodigt hij mensen uit in zijn atelier. Niet voor een geschilderd portret maar voor een portretfoto. "Na een jaar had ik genoeg foto's voor een expositie."

Na ruim een jaar wordt de Prednison voorzichtig afgebouwd. En daarna ook de Sirolimus. Dat geeft veel bijverschijnselen. Siem wordt depressief van de gedachte dat dit nog wel tien jaar zou kunnen aanhouden. Hij zoekt psychologische hulp. "Vooral ook om mijn ziekteproces te verwerken en te leren accepteren dat ik misschien wel nooit meer de oude zou worden. En ja, hoe krijg je na twee jaar strijden voor je leven weer een minder egocentrisch gedrag? Want het leven ziet er na zo'n ziekte toch wel anders uit. Je houdt niet meer van moeilijk doen. Je kiest voor kwaliteit. En je probeert van elke dag te genieten. Een goede relatie en een paar geweldige (klein)kinderen helpen daarbij wel."

Momenteel gaat Siem om de twee maanden voor controle naar het VUMC. Binnenkort beginnen de revaccinaties tegen kinderziektes, pneumokokken en polio. Over vijf en tien jaar gaat dat herhaald worden. Hij slikt nog antibiotica. Zijn darmen hebben een flinke tik gekregen. Ze werken erg langzaam. In zijn mond is nog wat Graft-versus-host voelbaar. "Ik verdraag niet te veel zuur aan mijn slijmvliezen in mijn wangen. Maar daar is mee te leven. De smaak begint na twee jaar langzaam terug te keren. Heel wonderlijk om alles weer gewoon te proeven. En verder helpt mijn fysiotherapeute mij elke veertien dagen met oefeningen om van de stramheid af te komen. Maar ja, het meeste

moet je zelf doen. Ik slaap 's middags een paar uur. Dat houdt de vermoeidheid op afstand. Mijn kortademigheid is ook weg. Ik fiets weer korte afstanden en maak korte reizen. Ik verheug me erop weer te gaan schaatsen. Dat deed ik ook toen ik net uit het ziekenhuis ontslagen was. Op de ijsbaan van Alkmaar: elke week twee keer vijftien rondjes."

Tijdens de afgelopen twee jaar zijn twee van Siem's broers overleden aan kanker. Voor hem was het ook allemaal kantje boord. "Ik ben nu 69 jaar en ik voel dat ik een geluksvogel ben. Ons veertigjarig huwelijksfeest dat we pas vierden, werd een onvergetelijk en uitbundig feest. Vooral ook met de familie en vrienden die maandenlang trouw op bezoek kwamen, thuis en in het ziekenhuis!"

### GVHD

Bij een allogene stamceltransplantatie (waarbij de donor stamcellen van een ander krijgt, bijvoorbeeld een familielid) bestaat de kans op graft-versus-host ziekte (GVHD). Hierbij keren afweercellen van de donor (graft) zich tegen de ontvanger (de host, dus de patiënt). Deze afweercellen van de donor (de T-cellen) beschouwen de cellen van de patiënt als vreemd en vallen die cellen aan.

## MPN BASISKENNIS



# IK KREEG DE DIAGNOSE MPN HOE MOET HET NU VERDER...?

De meeste lezers van ons blad hebben eens te horen gekregen dat ze één van de aandoeningen van MPN hebben. Hopelijk kregen ze meteen goede informatie over de ziekte en het verloop daarvan. Maar dat valt in de praktijk nog wel eens tegen. Niet omdat artsen slecht voorlichten, maar vaak omdat er een jarenlange zoektocht aan vooraf gaat vóór de diagnose gesteld wordt. In een gesprek met een van de leden van de Medische Adviesraad van de MPN Stichting, prof. dr H. C. (Harry) Schouten, blijkt al gauw dat ook hij geen blauwdruk voor een goed gesprek voor zijn collega's kan geven.

“Voordat een duidelijke diagnose gesteld kan worden gaat er vaak een lange tijd voorbij. De klachten zijn namelijk meestal aspecifiek. Dat wil zeggen dat er meestal niet direct een duidelijk ontstaansmoment kan worden vastgesteld en er vaak sprake is van een wisselend klachtenbeeld. Vaak is er in eerste instantie een melding van vermoeidheid. Maar dat is een van de moeilijkste aanwijzingen, de oorzaken zijn zo divers en de klachten komen zo vaak voor, dat alleen nader onderzoek wellicht kan helpen. Een goed gesprek over de persoonlijke levenssfeer van de patiënt kan tot een conclusie leiden, maar zelden een MPN als oorzaak aanwijzen.”

### Hoe snel kan een diagnose gesteld worden?

“Meestal ontstaat pas enige duidelijkheid als de ziekte zich wat verder manifesteert en andere klachten optreden. Dat kan bijvoorbeeld een hersenbloeding zijn, of een beginnende trombose. In alle gevallen is dan helaas al schade toegebracht, maar het zal wel een reden zijn om het bloed nader te onderzoeken. En pas dán zal vaak een eerste vermoeden van de aandoening ontstaan. Maar bij oudere patiënten met verschillende ouderdomskwalen kan dat daardoor weer bemoeilijkt worden.”

### Informatie?

“Veel mensen nemen hun partner mee naar het spreekuur met de hematoloog en dat is verstandig. Het is niet alleen zo dat twee misschien meer horen dan één, onderzoek laat duidelijk zien dat mensen tijdens een spreekuur erg weinig opnemen van de informatie die ze krijgen. Hoe beroerder het nieuws, hoe minder de concentratie bij de luisteraar. Bovendien herkent waarschijnlijk iedereen wel de

situatie dat je buiten staat en denkt (o ja, dat had ik nog moeten vragen...) Verzekeringsmaatschappij Zilveren Kruis heeft zelfs een deel van haar website gevuld met tips en lijstjes om beter voorbereid naar je arts te gaan. Vanaf het moment dat duidelijk is wat je hebt kun je natuurlijk overal informatie vandaan halen: boekjes en vooral veel websites, waaronder natuurlijk die van de MPN Stichting!”

### Geneesmiddelen

“Laten we vooraf duidelijk maken dat de ziekte door een 'geneesmiddel' niet geneest en dat een behandeling dan ook niet meer doet dan de risico's verminderen. Geneesmiddelen hebben soms ernstige bijwerkingen en je weet nooit van tevoren hoe een patiënt op een middel reageert. Het blijft een afweging tussen wat je ermee wint ten opzichte van het verlies soms aan de andere kant. Ook hier geldt: maak in het gesprek met de behandelend arts duidelijk wat je er zelf van vindt, stel de juiste vragen en neem iemand mee.”

### Stamceltransplantatie

“Dit lijkt op het eerste gezicht een heel aantrekkelijke optie, want hier is wel genezing mogelijk. Maar we moeten ons realiseren dat stamceltransplantatie bij MPN veel ernstige risico's heeft en nog in de kinderschoenen staat. Ook hier is dus sprake van een afweging van risico's. Op dit moment zou ik het alleen adviseren bij mensen met MF bij een zeer slechte prognose. Dan kun je wellicht een risico nemen. Maar de complicaties kunnen dermate groot zijn dat het wat mij betreft voor mensen met PV of ET zeker niet aan te raden is. Voor die mensen geldt dat deze oplossing in het algemeen erger is dan de kwaal.”

## Overgang naar MF

"De kans is groot dat je als ET- of PV-patiënt leest over een mogelijke overgang van de ziekte in MF en je dan afvraagt hoe je dit kunt herkennen, omdat er dan een acute leukemie kan optreden. In eerste instantie zal dan sprake zijn van een vergrote milt en het optreden van nachtzweeten. Maar als je onder regelmatige controle bent van je internist/hematoloog zal die al eerder een vreemde ontwikkeling in het bloed signaleren. Maar het vroeg ontdekken van deze fase heeft helaas nog geen meerwaarde.



*Professor dr. H.C. Schouten is als internist-hematoloog verbonden aan het Maastricht Universitair Medisch Centrum (MUMC) in Maastricht. Daarnaast is hij lid van de Medisch Adviesraad*

*van de MPN-stichting. Op de contactdag 2015 verzorgde hij een presentatie. Voor die mensen die er niet bij waren: het filmpje ervan kan nog bekeken worden op YouTube.*

Zilveren Kruis lanceerde onlangs de nieuwe campagne 'Beter naar de Dokter'. Een bezoek aan de dokter begint met een goede voorbereiding. De zorgverzekeraar wil mensen helpen het meeste uit hun doktersbezoek te halen en introduceert daarom een online platform waar mensen terecht kunnen voor vragen en informatie.

De campagne vormt de bewijslast van de nieuwe propositie van Zilveren Kruis. De zorgverzekeraar wil mensen kunnen helpen en het platform is dan ook ontwikkeld voor de langere termijn.

Het platform is dus geen eenmalige campagne. Zilveren Kruis wil mensen het gehele jaar door met raad en daad bijstaan.

Ook het opnemen van het gesprek bij de specialist komt aan de orde. Recent onderzoek wijst uit dat de meeste artsen er nog niet happig op zijn. Belangrijkste bezwaar is het risico om flarden van het gesprek op de social media tegen te gaan komen.

## Bang

Terwijl ik wakker lig te worden na mijn middagslaap zoemt mijn telefoon. Een Appje. In mijn scherm staat: "mamma ik ben bang". Van alles gaat er door mij heen. Verdriet, omdat hij bang is. Dankbaarheid, omdat hij een manier gevonden heeft om zijn gevoel te uiten. Schrik: wat moet ik hiermee?

Meteen ga ik naar hem toe. Hij ligt op zijn bed met een schoolboek. Telefoon binnen handbereik, zoals dat gaat bij pubers. Ik vraag waar hij bang voor is. "Ik ben bang dat jij dood gaat". Op zijn leeftijd hoort dat je nog niet bezig te houden! Ouders gaan dood – later, als je groot bent. Ik leg uit dat het niet waarschijnlijk is dat ik dood ga aan mijn ziekte. Als daar iets in verandert, zal ik het eerlijk zeggen. "En kan ik het ook krijgen?" Ik vertel dat ik waarschijnlijk pech heb. De kans dat hij het krijgt, is net zo klein als bij ieder ander mens. Voor nu is hij even gerustgesteld.

Mijn jongens zijn pubers. Staan aan het begin van hun leven. Zetten zich af. Ouders zijn afwisselend lief, geweldig en noodzakelijk kwaad. Ik wil ze afleveren als stevige, zelfbewuste mensen, die hun leven aan kunnen en hobbels met vertrouwen nemen. Hoe ga ik om met de gevoelens van mijn kinderen? En in relatie tot die van mijzelf? Want ik ben soms ook bang. Er gebeurt zo veel. Een achtbaan van emoties. Het ene moment vertrouwen. Dan weer boosheid, verdriet. Wat gebeurt me allemaal? Het is niet leuk meer! Hoe moet ik verder?

Hoeveel laat ik hen zien van mijn strijd? Hun leven mag niet overhoop komen te liggen doordat hun moeder ziek is. Maar ze kunnen er ook van leren. Dat er nare dingen kunnen gebeuren. En dat het leven ook dan door gaat en de moeite waard is. Ik heb hun steun en hulp bovendien nodig. Ze mogen zien dat ik het moeilijk heb. Maar ze hebben tegelijkertijd recht op hun eigen veilige en onbezorgde ruimte om op te groeien.

Gelukkig praten we erover. Soms lachen we er zelfs om. Met z'n vijven. Dat is mooi. Dat voelt rijk!

*Emilie Rozendaal*



## ZORGVERLENER IN BEELD



### Apotheken in soorten en maten

Van medicijnen is in de wet bepaald of ze vrij verkocht mogen worden of dat er een recept nodig is. Als er een recept nodig is, mag het medicijn alleen verstrekt worden door een apotheek of een apotheekhoudende huisarts. Wist u dat er verschillende soorten apotheken bestaan, met verschillende taken? Want niet elke apotheek mag alles verstrekken. De meeste mensen kennen vooral de apotheek waar hun dagelijkse medicijnen vandaan komen. Als u in het ziekenhuis hebt gelegen dan hebt u zolang u daar lag medicijnen uit de ziekenhuis apotheek gekregen. Behalve deze twee bestaan er nog veel meer soorten zoals de internet apotheek, de poliklinische apotheek, de dienstapotheek, de bereidingsapotheek en de internationale apotheek. Nieuwsgierig wat het verschil is en waar uw medicijnen vandaan komen? Lees dan vooral verder.

#### Openbare apotheek

Dit is de apotheek waar u uw dagelijkse medicijnen haalt. In 2015 waren er in Nederland 1981 openbare apotheken. In de openbare apotheek kunt u terecht voor uw medicatie, voor informatie, maar ook voor allerlei andere producten zoals wondverband en allerlei andere medische materialen voor thuisgebruik. Uw eigen apotheek houdt uw gegevens bij in uw medicatiedossier en verstrekt deze (als u hebt aangegeven dat dit mag) aan het ziekenhuis als u wordt opgenomen.

De zorgverzekering bepaalt of u de middelen uit uw apotheek vergoed krijgt. De meeste zorgverzekeraars hebben contracten met bijna alle openbare apotheken voor het leveren van medicijnen, incontinentiemateriaal, wondverband en teststripjes bij suikerziekte. Er zijn ook verzekeringen die alleen de medicijnen en wondverband vergoeden, zodat u de andere producten bij een andere leverancier moet bestellen. Bij een internetverzekering krijgt u alleen spoedeisende medicijnen vergoed, alle



Openbare Apotheek  
Roerdomp Nieuwegein

medicijnen voor langdurig gebruik moet u dan bij een internet apotheek bestellen.

#### Ziekenhuis apotheek

Een ziekenhuisapotheek is gespecialiseerd in ingewikkelde medicatie. Zo kunnen er bijzondere infusen gemaakt worden, is er veel ervaring met pijnstilling en hebben de apothekers een extra opleiding gevolgd.

De ziekenhuisapotheek levert de medicijnen die u gebruikt tijdens een verblijf in het ziekenhuis en de medicijnen die u wel thuis gebruikt maar die toch betaald moeten worden uit het budget van het ziekenhuis. U kunt hier niet terecht met een recept voor uw dagelijkse medicatie thuis, want deze medicijnen mag de ziekenhuis apotheek niet leveren en kan ze niet declareren bij de zorgverzekering. De ziekenhuisapotheek bevindt zich meestal in het ziekenhuis en verzorgt de uitgifte van alle medicijnen aan mensen die opgenomen zijn. Deze medicijnen vallen onder het budget van het ziekenhuis en horen bij uw opname.

Er is één uitzondering op het leveren van medicijnen voor thuisgebruik. Er is een lijst van zogenaamde overgehevelde medicijnen, dit zijn dure, specialistische medicijnen die uit het budget van het ziekenhuis betaald moeten worden. Een medicijn van deze lijst wordt geleverd door het ziekenhuis waar u behandeld wordt. Meestal wordt de levering tegelijk met uw controlebezoek gepland, maar het kan ook zijn dat de ziekenhuisapotheek het middel bij u laat bezorgen of via de poliklinische apotheek laat afleveren.

#### Poliklinische apotheek

De poliklinische apotheek is een openbare apotheek die gevestigd is in de hal van het ziekenhuis of vlak bij het ziekenhuis. In 2015 waren er 84 poliklinische apotheken in Nederland. Omdat het een openbare apotheek is, levert deze apotheek alleen medicijnen voor thuis en geen medicijnen voor mensen die opgenomen zijn. Als u dicht bij het ziekenhuis woont, kan de poliklinische apotheek uw vaste apotheek zijn, maar de meeste mensen gaan er heen om hun medicijnen op te halen bij ontslag uit het ziekenhuis of na bezoek aan een specialist of een polikliniek. Omdat deze apotheek meestal niet





*Poliklinische  
Apotheek van het  
St. Antonius Zieken-  
huis in Nieuwegein*

uw vaste apotheek is, zullen de medewerkers altijd vragen welke medicijnen u nog meer gebruikt als u een recept op komt halen. Deze informatie hebben ze nodig om goed te kunnen controleren of de medicijnen van uw recept samen kunnen met de rest van uw medicatie. In de apotheek zullen ze u ook vragen welke openbare apotheek uw vaste apotheek is, zodat ze aan uw vaste apotheek door kunnen geven welke medicatie er is afgeleverd. Hierdoor kan uw eigen apotheek uw medicatiedossier actueel houden.

### **Internet apotheek**

Een internet apotheek is een openbare apotheek zonder balie of patiëntenruimte. U vraagt uw recept aan via internet, de apotheek verwerkt het en zorgt dat u de medicijnen thuisgestuurd krijgt.

Bij sommige ziektekostenverzekeringen krijgt u uw medicijnen alleen vergoed als u ze via de internet apotheek bestelt. Als u ze bij een andere apotheek haalt betaalt u een gedeelte van de kosten zelf. Ook bij de internet apotheek is er wel eerst een recept nodig. De internet apotheek kan niet alles leveren, zo levert deze apotheek geen artikelen die in de koelkast bewaard moeten worden, zoals insuline. Omdat de medicijnen verstuurd moeten worden, gaat er vaak een dag overheen. Voor spoedeisende middelen zoals pijnstillers of antibiotica mag u meestal wel zonder extra kosten naar een gewone openbare apotheek gaan.

### **Dienstapotheek**

De meeste apotheken zijn alleen overdag op werkdagen open. Buiten deze tijden kunt u dan terecht bij de dienstapotheek. De meeste dienst apotheken zijn gevestigd in de buurt van een huisartsenpost en u kunt er alleen terecht met spoedeisende recepten. Een recept in een dienstapotheek is meestal duurder dan een recept in een gewone apotheek of een poliklinische apotheek, u betaalt een avond/nacht/weekend tarief. Sommige dienstapotheken kunnen uw medicatiedossier uit uw eigen apotheek inzien. Als dit niet kan zal de assistent u vragen welke medicijnen u nog meer gebruikt,

om zo te kunnen controleren of uw medicijnen wel goed samen kunnen.

### **Bereidingsapotheek**

Een jaar of tien geleden werden er in bijna elke openbare apotheek nog drankjes, capsules, zetpillen, oogdruppels en zalfjes gemaakt. Nu is er nog maar een beperkt aantal apotheken waar men dit zelf doet. De meeste apotheken besteden de bereiding van medicijnen op maat uit aan een bereidingsapotheek. Het is echt een apotheek, want de bereiding moet door bekwaam personeel en onder toezicht van een apotheker gemaakt worden. Een bereidingsapotheek levert niet rechtstreeks aan patiënten, de geneesmiddelen worden door de eigen apotheek aan de patiënt geleverd. Als er met spoed iets nodig is, kan het meestal dezelfde dag nog geleverd worden. Dit geldt bijvoorbeeld voor een infuus met morfine. Bij de minder spoedeisende middelen gaat er meestal een dag overheen.



*Bereidings-  
apotheek  
ASZ (Albert  
Schweitzer  
Ziekenhuis)  
Dordrecht*

### **Actueel Medicatie Dossier**

Behalve de bereidingsapotheek heeft elke apotheek een overzicht van uw actuele medicatie nodig om veilig medicijnen aan u te kunnen leveren. Uw eigen apotheek is meestal de beheerder van uw dossier en andere apotheken zoals de ziekenhuis apotheek, de poliklinische apotheek en de dienstapotheek kunnen dit opvragen.

Uw behandelaars moeten voor het opvragen van uw medicatieoverzicht uw toestemming hebben. Het is belangrijk dat uw medicatieoverzicht altijd actueel is. Vooral als er iets verandert in uw zorgsituatie en u met nieuwe artsen te maken krijgt. Die moeten precies weten welke medicijnen u gebruikt en wat er eventueel veranderd is. Zo kunnen ze u de beste zorg bieden. Wilt u niet dat uw medicijngegevens opgevraagd kunnen worden, bespreek dit dan met uw apotheker of arts.

*Dit artikel werd eerder geplaatst in VASCUZINE van 1 mei 2014 en is overgenomen met collegiale medewerking van de schrijver. Enkele kleine aanpassingen en actualisaties werden toegevoegd door de redactie van Pur Sang.*

door Jan Tiggelaar

## Bij het afscheid van de hoofdredacteur

# PUR SANG, THE MAKING OF...

Sinds de oprichting van de Pur Sang is de redactie meerdere malen veranderd van samenstelling. Betty van der Veen was de afgelopen twee jaar onze hoofdredacteur en zij trad het laatste nummer ook op als eindredacteur. Geen betere persoon denkbaar dus om de ins en outs van ons blad toe te lichten.

Betty is in het dagelijks leven als laboratoriumspecialist verbonden aan het AMC te Amsterdam. Hierdoor ziet zij regelmatig veel bijzondere bloeduitslagen van mensen met een MPN-aandoening. Maar vooral omdat ze een oma heeft met ET kreeg ze speciale belangstelling voor deze aandoening en werd vrijwilliger bij onze stichting. Als nieuw bestuurslid ging ze twee jaar geleden aan de slag als redacteur van Pur Sang. Na één nummer 'meekijken' met hoofdredacteur Karin Klauke en eindredacteur Esmeralda Wybrands werd ze al in het diepe gegooid en trad zij aan als hoofdredacteur. Hieronder deelt zij haar ervaringen met de lezer.

"De functie van hoofdredacteur is tweeledig. Enerzijds ben je degene die zorgt voor een goede taakverdeling van de redactieleden, anderzijds ben je verantwoordelijk voor de inhoud en kwaliteit van het tijdschrift. Maar dat betekent nog méér dan bij een 'gewoon' blad: het betekent niet alleen de leesbaarheid, en de keuze van onderwerpen die (hopelijk) aanspreken maar ook de juistheid van de medische informatie. Dat maakt het zeer gewenst dat de hoofdredacteur zelf medisch-wetenschappelijk geschoold is.

### Inhoud Pur Sang

"Ieder nummer begint met een redactievergadering. De leden uit alle delen van het land komen een avond bij elkaar om de ingebrachte en nieuwe voorstellen te bediscussieren. Het doel van Pur Sang is niet alleen maar informatie verstrekken over bijvoorbeeld de nieuwste ontwikkelingen bij de behandeling van de ziekte maar ook aandacht besteden aan de mens achter de ziekte. Het blad hanteert daarvoor een redelijk vast stramien: in iedere uitgave zie je een aantal vaste rubrieken terugkomen. Om er een paar te noemen: MPN basiskennis met uitleg over bepaalde steeds terugkerende begrippen, MPN medicatie onder de loep over de werking en soms bijwerking van geneesmiddelen die vaak gebruikt worden door MPN-patiënten, en MPN&Wetenschap dat inzicht verschaft in de nieuwste ontwikkelingen op wetenschappelijk gebied. Als



voor alle rubrieken een onderwerp is vastgesteld worden de taken verdeeld: wie schrijft wat? Het blad besteedt veel aandacht aan hoe mensen met hun ziekte omgaan. Die invalshoek vind je al terug in de rubriek 'Veel gestelde vragen', maar vooral natuurlijk in het Patiëntenverhaal. Daarin kunnen patiënten lezen hoe lotgenoten met bepaalde ongemakken omgaan, waarvan je kunt leren en wat soms kan helpen om je eigen plan te trekken. Omdat MPN drie verschillende uitingsvormen kent wordt een strikte volgorde aangehouden van een verhaal over een lotgenoot met PV, MF en ET; elke ziekte komt iedere jaargang een keer aan bod. De patiëntverhalen waren vaak mijn favoriete stukken om te lezen omdat het mij er heel duidelijk aan herinnerde waar ik het voor deed: de patiënt achter de ziekte."

### Website

Aan het eind van het gesprek vragen we Betty of ze het gevoel heeft de zaak goed te hebben overgedragen. En dan blijkt er nog een kleine onvervulde wens te zijn...

"De informatievoorziening van de MPN stichting gaat via verschillende kanalen waaronder de Pur Sang, de website en de Contactdag. Wat ik graag nog had gezien was om twee van deze meer samen te voegen door oudere nummers van de Pur Sang op de website te plaatsen. Daar wordt inmiddels aan gewerkt, maar is nog niet gerealiseerd. Daarnaast moet nog een modus gevonden worden om reacties van lezers te verwerken. Plaatsen in een volgend nummer is geen ideale oplossing, want daarvoor verschijnen we te weinig en duurt het allemaal te lang. Dat lijkt me een mooie uitdaging voor de nieuwe bestuurs- en redactieleden."

*Waarvan akte, Betty, en bedankt voor het vele werk de afgelopen jaren.*

door Jan Tiggelaar

## Bij het afscheid van de hoofdredacteur

# PUR SANG, THE MAKING OF...

Sinds de oprichting van de Pur Sang is de redactie meerdere malen veranderd van samenstelling. Betty van der Veen was de afgelopen twee jaar onze hoofdredacteur en zij trad het laatste nummer ook op als eindredacteur. Geen betere persoon denkbaar dus om de ins en outs van ons blad toe te lichten.

Betty is in het dagelijks leven als laboratoriumspecialist verbonden aan het AMC te Amsterdam. Hierdoor ziet zij regelmatig veel bijzondere bloeduitslagen van mensen met een MPN-aandoening. Maar vooral omdat ze een oma heeft met ET kreeg ze speciale belangstelling voor deze aandoening en werd vrijwilliger bij onze stichting. Als nieuw bestuurslid ging ze twee jaar geleden aan de slag als redacteur van Pur Sang. Na één nummer 'meekijken' met hoofdredacteur Karin Klauke en eindredacteur Esmeralda Wybrands werd ze al in het diepe gegooid en trad zij aan als hoofdredacteur. Hieronder deelt zij haar ervaringen met de lezer.

"De functie van hoofdredacteur is tweeledig. Enerzijds ben je degene die zorgt voor een goede taakverdeling van de redactieleden, anderzijds ben je verantwoordelijk voor de inhoud en kwaliteit van het tijdschrift. Maar dat betekent nog méér dan bij een 'gewoon' blad: het betekent niet alleen de leesbaarheid, en de keuze van onderwerpen die (hopelijk) aanspreken maar ook de juistheid van de medische informatie. Dat maakt het zeer gewenst dat de hoofdredacteur zelf medisch-wetenschappelijk geschoold is.

### Inhoud Pur Sang

"Ieder nummer begint met een redactievergadering. De leden uit alle delen van het land komen een avond bij elkaar om de ingebrachte en nieuwe voorstellen te bespreken. Het doel van Pur Sang is niet alleen maar informatie verstrekken over bijvoorbeeld de nieuwste ontwikkelingen bij de behandeling van de ziekte maar ook aandacht besteden aan de mens achter de ziekte. Het blad hanteert daarvoor een redelijk vast stramien: in iedere uitgave zie je een aantal vaste rubrieken terugkomen. Om er een paar te noemen: MPN basiskennis met uitleg over bepaalde steeds terugkerende begrippen, MPN medicatie onder de loep over de werking en soms bijwerking van geneesmiddelen die vaak gebruikt worden door MPN-patiënten, en MPN&Wetenschap dat inzicht verschaft in de nieuwste ontwikkelingen op wetenschappelijk gebied. Als



voor alle rubrieken een onderwerp is vastgesteld worden de taken verdeeld: wie schrijft wat? Het blad besteedt veel aandacht aan hoe mensen met hun ziekte omgaan. Die invalshoek vind je al terug in de rubriek 'Veel gestelde vragen', maar vooral natuurlijk in het Patiëntenverhaal. Daarin kunnen patiënten lezen hoe lotgenoten met bepaalde ongemakken omgaan, waarvan je kunt leren en wat soms kan helpen om je eigen plan te trekken. Omdat MPN drie verschillende uitingsvormen kent wordt een strikte volgorde aangehouden van een verhaal over een lotgenoot met PV, MF en ET; elke ziekte komt iedere jaargang een keer aan bod. De patiëntverhalen waren vaak mijn favoriete stukken om te lezen omdat het mij er heel duidelijk aan herinnerde waar ik het voor deed: de patiënt achter de ziekte."

### Website

Aan het eind van het gesprek vragen we Betty of ze het gevoel heeft de zaak goed te hebben overgedragen. En dan blijkt er nog een kleine onvervulde wens te zijn...

"De informatievoorziening van de MPN stichting gaat via verschillende kanalen waaronder de Pur Sang, de website en de Contactdag. Wat ik graag nog had gezien was om twee van deze meer samen te voegen door oudere nummers van de Pur Sang op de website te plaatsen. Daar wordt inmiddels aan gewerkt, maar is nog niet gerealiseerd. Daarnaast moet nog een modus gevonden worden om reacties van lezers te verwerken. Plaatsen in een volgend nummer is geen ideale oplossing, want daarvoor verschijnen we te weinig en duurt het allemaal te lang. Dat lijkt me een mooie uitdaging voor de nieuwe bestuurs- en redactieleden."

*Waarvan akte, Betty, en bedankt voor het vele werk de afgelopen jaren.*

## NIEUWE REDACTIELEDEN STELLEN ZICH VOOR

In het vorige nummer stelden de nieuwe bestuursleden zich voor. Eén van hen was Remco van Horsen, die gevraagd werd de taken te verzorgen ten behoeve van de Informatievoorziening. In de praktijk betekent dat ook dat hij de nieuwe hoofdredacteur van Pur Sang is. Wie nog eens wil nalezen wat zijn achtergrond en motivatie is verwijzen we dus naar het aprilnummer van dit jaar.

Daarnaast moest ook een nieuwe eindredacteur worden gevonden en dat werd Jan Tiggelaar, die zich hieronder nader voorstelt.

“Ik moet eerlijk zeggen me tot nu toe niet heel erg te hebben verdiept in de ziekte die ik zelf sinds ongeveer 1998 heb. Alles weten maakt niet altijd gelukkig. Dat is volgens mij geen kwestie van kop-in-het-zand steken, maar als je volledig gezond bent heb je ook niet de behoefte om naar een waarzegger te rennen om precies te weten wat de toekomst allemaal voor je in petto heeft. Ik las de Pur Sang altijd wel, maar heb nooit de behoefte gehad naar een zogenaamde lotgenotenbijeenkomst te gaan.

### Wat is er dan veranderd?

In nummer 1 – 2015 van de Pur Sang stond een artikel van een ET-patiënte die vol enthousiasme vertelde over de ervaren zegeningen ten gevolge van haar overstap op het medicijn Hydrea®. Nu had ik



De redactie bijeen, vlnr. Ed van den Bergen, Jan Meijer, Remco van Horsen en Jan Tiggelaar.

zelf slechte ervaringen met dit middel en wees de redactie hier voorzichtig op. Al gauw werd ik benaderd om in een interview over die ervaringen te vertellen, met als resultaat het patiëntenverhaal in het december-nummer van 2015. En ja, dan lees je een stukje over de nood die er bij de stichting is aan versterking van de redactie en vóór je het weet is de rest geschiedenis.

Omdat ik behoorlijk wat ervaring heb in het opzetten en vullen van personeelsbladen en relatie-magazines bij o.a. de gemeente Amsterdam, vervoerbedrijf GVB en reddingmaatschappij KNRM heb ik mij opgegeven mee te werken aan deze redactie.”

## DE GESCHIEDENIS VAN PUR SANG

Op 20 september 2003 is de MPD Stichting opgericht door een aantal mensen die samen in een e-mailgroep zaten. Al snel werd de behoefte gevoeld aan een website, patiëntenfolders, briefpapier en enveloppen met logo en een eigen nieuwsblad. Connie Luteijn, een van deze oprichters en nog altijd actief in onze groep, vertelt over de historie.

Binnen een half jaar is dat allemaal van de grond gekomen. We moesten met weinig geld (alleen het geld van de donateurs) veel doen, want subsidie kregen we in het begin nog niet.

Het was hard werken met zeer weinig mensen en weinig geld. De eerste Pur Sang kwam in maart 2004 uit in zwart/wit versie, alleen de omslag was in drie kleuren.

De naam “Pur Sang” is verzonden door Simon Sjamaar en het logo door Abwin Luteijn. De eerste uitgaven van de Pur Sang waren nog sober. Later kwamen er foto's in, uiteraard in zwart/wit vanwege de kosten.

Een oud-leerling van mijn school was de drukker. Ik zorgde voor het samenstellen van de Pur Sang: onderwerpen, schrijvers etc. Mijn ouders stopten in de begintijd iedere “Pur Sang” in een envelop, voorzagen die van een postzegel en adressering. De adresseringsstickers werden gelukkig aangeleverd door de toenmalig secretaresse Francien Heinsbroek.

Toen we financieel wat beter in ons jasje kwamen te zitten zijn we een keer met een brainstorm-groepje - Klaartje Hissink (journalist/PR-marketing), Suzan Commandeur (vrijwilliger MPD Stichting), Rinus Luteijn (penningmeester MPD Stichting) en ondergetekende (bestuurslid MPD Stichting) - bij elkaar gekomen voor ideeën met betrekking tot inhoud en vormgeving om de Pur Sang een facelift te geven met een meer eigentijdse uitstaling. Dit resulteerde in de full color uitgave die in maart 2007 voor het eerst uitkwam.



# MPN MEDICATIE ONDER DE LOEP

## Protonpompremmers (maagzuurremmers)

Als patiënt met een myeloproliferatieve aandoening (MPN) gebruikt u mogelijk verschillende geneesmiddelen. In dit artikel leest u meer over een veel gebruikte geneesmiddelengroep, namelijk de protonpompremmers.

Protonpompremmers zoals esomeprazol, lansoprazol, omeprazol, pantoprazol en rabeprazol staan in de top 10 van meest gebruikte geneesmiddelen. Protonpompremmers worden ook wel maagzuurremmers of maagbeschermers genoemd en worden ingezet bij de behandeling van maagklachten, maagzweren of een ontsteking van de maag. Ook worden deze geneesmiddelen ingezet ter bescherming van de maag als u geneesmiddelen gebruikt die schade aan de maag kunnen veroorzaken. Maagklachten komen relatief vaak voor als bijwerking van geneesmiddelen.

### De rol van maagzuur

De maag is een belangrijk orgaan in het spijsverteringskanaal. Het is een tijdelijke opslagplaats voordat het voedsel aan de darm wordt afgegeven. Maagzuur speelt een belangrijke rol bij de vertering van voedsel met als doel om schadelijke bacteriën te doden en voedsel deels af te breken. De pariëtale cellen in het maagslijmvlies zijn verantwoordelijk voor de productie van maagzuur. Maagzuur kan ook schade aanrichten. De binnenkant van de maag is bedekt met een dikke laag slijm die ervoor zorgt dat het maagzuur de maagwand niet kan aantasten. Andere delen in het spijsverteringskanaal hebben deze dikke slijmlaag echter niet. Wanneer maagzuur buiten de maag komt, kan dat pijn veroorzaken. Een bekend voorbeeld is brandend maagzuur. Wanneer de sluitspierklep aan het einde van de slokdarm niet goed meer kan sluiten, kan de maaginhoud naar de slokdarm lekken met brandend maagzuur tot gevolg.

### Werking protonpompremmers

Protonpompremmers verminderen de afgifte van maagzuur door de protonpomp in de pariëtale cellen van het maagslijmvlies te remmen. Daarmee blokkeren protonpompremmers de aanvoer van protonen. Hoe meer protonen er worden aangevoerd, hoe zuurder de maag wordt. Bij de meeste patiënten is een eenmaal daagse toediening, bij voorkeur een half uur voor het ontbijt,

meestal voldoende. Bij patiënten met ernstige maagklachten zoals Barrett-oesophagus of het Zollinger-Ellisonsyndroom is vaak een hogere dosering noodzakelijk. Bij langdurig gebruik van protonpompremmers raakt het lichaam hieraan gewend. Wanneer u abrupt stopt met het gebruik van een protonpompremmer kan dat juist klachten zoals brandend maagzuur veroorzaken. Wilt u na langdurig gebruik van een protonpompremmer stoppen, dan is het verstandig de dosering langzaam af te bouwen.

### Bijwerkingen van maagzuurremmers

Ook al worden maagzuurremmers vaak gebruikt om bijwerkingen van andere medicijnen te beperken, ze kunnen zelf ook weer bijwerkingen geven. Over het algemeen komen bijwerkingen bij het gebruik van protonpompremmers weinig voor. Of bijwerkingen optreden hangt onder andere af van de dosering en het soort protonpompremmer wordt gebruikt. De meest voorkomende bijwerkingen zijn:

#### Vaak (bij 1-10% van de patiënten)

- diarree, misselijkheid, buikpijn, winderigheid en obstipatie, doordat protonpompremmers de spijsvertering veranderen.
- hoofdpijn, meestal verdwijnt deze bijwerking na enkele weken door gewenning.

Ervaat u bijwerkingen van uw geneesmiddelen? Mogelijk kunnen bepaalde bijwerkingen worden verminderd. Het is daarom belangrijk uw behandelend arts te informeren wanneer u bijwerkingen ervaart.

### Protonpompremmers ter bescherming van de maag bij MPN patiënten

Protonpompremmers worden veel gebruikt ter bescherming van de maag naast geneesmiddelen die in sommige situaties schade aan de maag kunnen veroorzaken. Zo ook bij het door MPN patiënten veel gebruikte acetylsalicylzuur of carbasalaatcalcium en ontstekingsremmende pijnstillers zoals ibuprofen of diclofenac, zogenoemde NSAID's. Bij patiënten met een leeftijd van 70 jaar of ouder wordt bij het gebruik van een NSAID altijd geadviseerd een maagbeschermer te gebruiken.

zie voor vervolg pag 17

## Voorlichting voor verzekeringsartsen UWV in Leiden **VOOROORDEN DOOR ONBEKENDHEID**

Een MPN geeft beperkingen in het dagelijkse leven, vooral op het gebied van energie en concentratie. Veel mensen slagen erin om hun leven zo in te richten dat werken goed mogelijk blijft. Maar geregeld moeten er ook concessies worden gedaan, of zijn er aanpassingen in de inhoud of de duur van het werk nodig. Helaas is dit niet voor iedereen voldoende. Mensen kunnen uitvallen, of er ontstaan conflicten op het werk omdat de mogelijkheden verschillend worden ingeschat. Door gebrek aan kennis wordt niet altijd beseft dat de beperkingen een rechtstreeks gevolg zijn van de ziekte en dat voelt onrechtvaardig. Als werken niet meer of maar deels mogelijk is, volgt het traject bij het UWV. Veel patiënten met een MPN zien hier tegenop en soms is dat terecht, omdat ook bij de verzekeringsartsen van het UWV kennis en/of ervaring met het ziektebeeld vaak ontbreekt. In eerste instantie wordt vaak gedacht aan een burnout of een mentale beperking, die met wat wilskracht van de patiënt wel is te doorbreken of van tijdelijke duur is. De MPN Stichting krijgt relatief veel vragen over dit onderwerp, vooral van mensen die al in de procedure van het UWV zitten.

Dit is de reden dat op de laatste Contactdag een workshop werd gewijd aan het UWV, die geleid werd door de heer Mohanlal, landelijk adviseur-verzekeringsarts bij het UWV. De heer Mohanlal was onder de indruk van de informatie en de vele verhalen en heeft het initiatief genomen om een interne scholingsmiddag voor UWV verzekeringsartsen geheel aan MPN's te wijden. Deze bijeenkomst was een officieel erkende nascholing (de verzekeringsartsen kregen er accreditatiepunten voor).

### Vragen voor Peter te Boekhorst

Op schrikkeloedag, maandag 29 februari, was er een bijeenkomst in Hotel Het Haagsche Schouw in Leiden, waarop ruim 50 verzekeringsartsen uit het westen van het land aanwezig waren. Dr. P. te Boekhorst, lid van de Medisch Adviesraad van de MPN Stichting gaf een boeiend betoog over het ontstaan van de ziekte, de lichamelijke gevolgen en de behandelingsmogelijkheden. Hij gaf aan welke medicatie hiervoor werd gehanteerd en gaf uitleg over de mogelijke neveneffecten. De ontdekking van de JAK2 mutatie heeft de aanzet gegeven voor de ontwikkeling van nieuwe medicatie,



de z.g. JAK2 remmers (bv Ruxolitinib), die nu al veelbelovend lijken, maar nog deels in onderzoek zijn. Dr. Te Boekhorst beantwoordde de veelal technische vragen van de UWV verzekeringsartsen.

### Leven en werken met MPN

Na de pauze vertelde schrijver dezes, bestuurslid van de MPN Stichting en zelf ET-patiënt, over de gevolgen van de ziekte in het dagelijkse en werkende leven van de patiënt. Hij ging in op de vooroordelen die zo gemakkelijk ontstaan bij werkgevers - en soms ook bedrijfsartsen - en vroeg nadrukkelijk om een scherpe beoordelingsblik bij de arts van het UWV. Juist bij een gestelde MPN-diagnose kan een arts er vanuit gaan dat de geuite klachten over energie- en concentratieverlies reëel zijn. Dat betekent niet altijd dat mensen niet kunnen werken. Werken is en blijft van groot belang, niet alleen voor een inkomen, maar ook voor iemands plaats in de maatschappij. Aanpassingen zijn vaak gewenst en soms is het noodzakelijk om de relatie met de werkgever weer op orde te krijgen. Daar is kennis voor nodig. Uit een kleine inventarisatie bleek dat maar vijf van de vijftig artsen ooit een MPN-patiënt in hun praktijk hadden gehad.

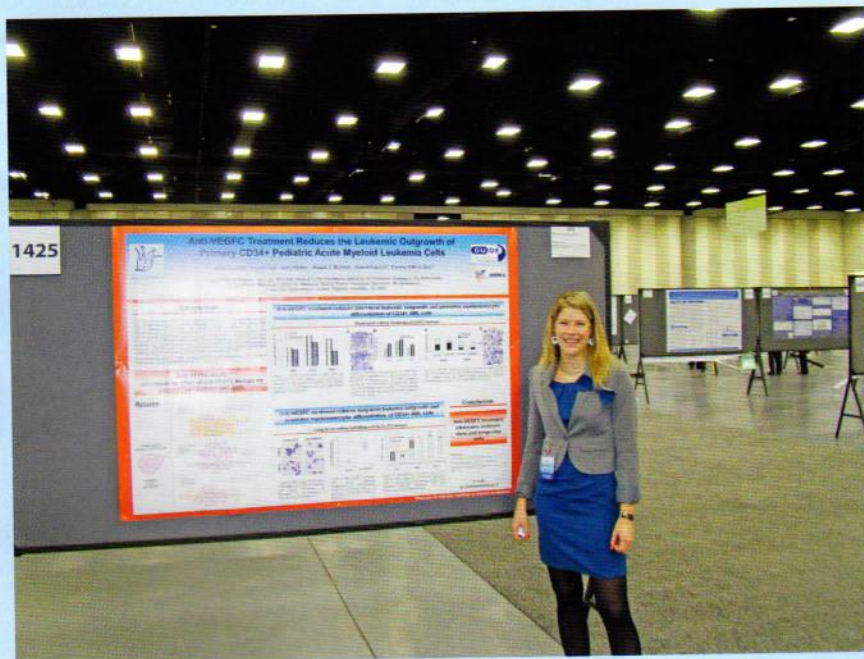
Het was een mooi initiatief van de heer Mohanlal en zijn collega's. Wij denken dat het een prima gelegenheid is geweest om meer kennis over MPNs over te brengen aan UWV verzekeringsartsen. Misschien is het in de toekomst mogelijk om een dergelijke middag ook voor andere regio's van het UWV te verzorgen.

## MPN STICHTING SPONSORT ONDERZOEK NAAR THERAPIERESISTENTIE BIJ AML

In september 2015 promoveerde Kim Kampen in Groningen. Ze kreeg voor de drukkosten van haar proefschrift een bijdrage uit het Fonds Wetenschappelijk Onderzoek (FWO) van de MPN Stichting. Met deze bijdrage wil de MPN Stichting onderzoek (uiteraard naar MPN, maar ook naar verwante ziekten) ondersteunen. Vooral op moleculair niveau zijn er enkele parallellen te trekken tussen leukemie (een woekering van witte bloedcellen) en MPN (o.a. woekering van rode bloedcellen of bloedplaatjes). Bovendien kunnen MPN's zich in een bepaald stadium ontwikkelen in een leukemie (bv. een AML, een acute myeloïde leukemie). Zie bijvoorbeeld het aangrijpende patiëntenverhaal in deze Pur Sang. Wetenschappelijk onderzoek naar AML kan dus in de toekomst zeker interessante kennis opleveren, die ook voor MPN-patiënten relevant is. MPN en AML zijn ziekten die ontstaan in het beenmerg. Bij bijna alle woekeringen (ongeremde celgroei) zijn groeifactoren betrokken. Vaak zijn er mutaties, die de groei bevorderen (denk bijvoorbeeld aan JAK2 bij PV). Het zijn deze mutaties, die vaak worden gebruikt als target voor therapie. Hiervan wordt in dit nummer van de Pur Sang een voorbeeld beschreven, ruxolitinib, een JAK2-remmer. Ook bij AML zijn er verschillende mutaties bekend. Kim Kampen deed tijdens

haar promotietijd in Groningen onderzoek naar deze mutaties en de rol hiervan bij de gevoeligheid en resistentie voor verschillende therapieën en combinaties van therapieën. We vroegen haar om in het kort iets over haarzelf en haar onderzoek te vertellen.

“Tijdens mijn opleiding Bachelor Life Sciences deed ik een onderzoeksstage. Deze stages zijn bedoeld om praktijkervaring op te doen in een laboratorium dat wetenschappelijk onderzoek doet. Tijdens deze stage ben ik zeer geïnteresseerd geraakt in de ziektes die ontstaan vanuit het beenmerg en bloedkanker kunnen veroorzaken. Sindsdien heb ik inmiddels al tien jaar onderzoek gedaan naar leukemiën die ontstaan op de kindereleeftijd. Leukemie is de meest voorkomende vorm van kanker op de kindereleeftijd. De meeste kinderen met leukemie hebben een acute lymfatische vorm van leukemie die een relatief goede overleving heeft. Deze overleving is meer dan 95%. Dit is erg veel in verzeleken met de acute myeloïde vorm van leukemie, die een slechtere overlevingskans biedt van 64%. Ook zien we vaak dat deze leukemie terugkeert en daardoor steeds moeilijker behandelbaar is. Bovendien verslechtert de prognose steeds verder en daalt de overleving naar 53% na de tweede behandeling en naar slechts 25%



Nadat het onderzoeksproject voor mijn promotie was goedgekeurd door de Stichting Kinderoncologie Groningen (SKOG) heb ik onderzoek gedaan naar het vinden van nieuwe therapeutische aangrijpingspunten voor kinderen met acute leukemie in het Universitair Medisch Centrum Groningen (UMCG). Tijdens dit onderzoek heb voor vier maanden het Vesalius Research Center aan de KU Leuven in België bezocht om nieuwe onderzoekstechnieken te leren die ik voor mijn onderzoek kon gebruiken. Dit traject heeft geleid tot een aantal publicaties in hoogwaardige tijdschriften. De artikelen zijn vervolgens gebundeld in

een proefschrift, een officiële publicatie die ter verdediging is opgesteld. Na de verdediging ben ik gestart als onderzoeker aan de KU Leuven om mijn onderzoek naar kinderleukemie te vervolgen.

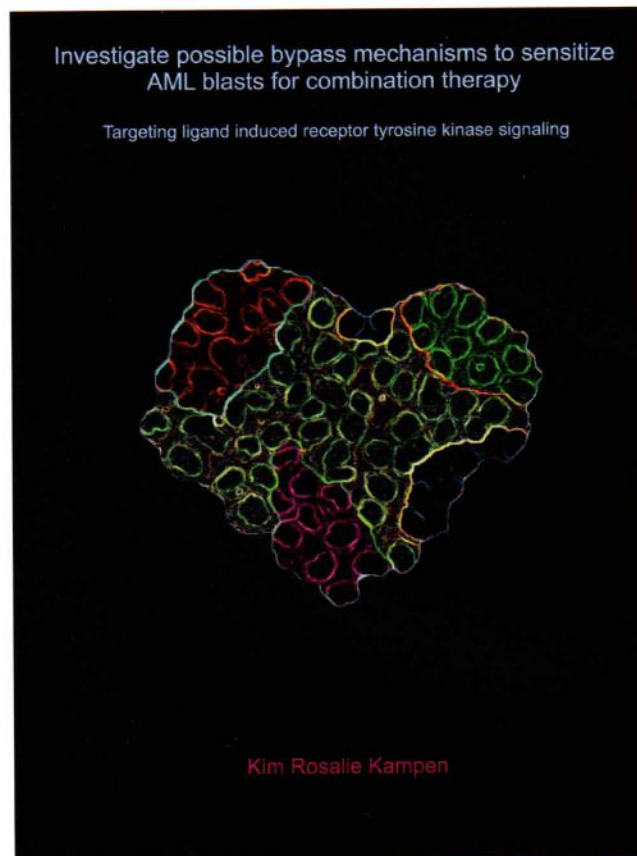
na de derde behandelingspoging. Er zijn ook langetermijneffecten die invloed hebben op het dagelijkse leven van de kinderen die leukemie overwonnen hebben. Denk hierbij aan onder andere concentratieproblemen en een verminderde vruchtbaarheid op latere leeftijd. Net als bij myeloproliferatieve neoplasie (MPN) wordt acute myeloïde leukemie (AML) gekarakteriseerd door een ophoping van cellen in het beenmerg. Deze cellen kunnen vroeg in hun myeloïde ontwikkeling 'blijven hangen' (differentiatieblokkade), de zogenaamde myeloïde voorlopercellen. Het kan ook later in de ontwikkeling zijn, dan is er een woekering van rijpere cellen. Myeloproliferatieve neoplasie kan leiden tot de ontwikkeling van leukemie. Daarom is het belangrijk dat er onderzoek naar wordt gedaan.

### Subgroepen

Onder de AML-patiënten zien we verschillende subgroepen. De verschillen ontstaan door de grote verscheidenheid aan genetische afwijkingen (mutaties in het DNA), die de prognose van patiënten en de kans op terugkeer van de ziekte beïnvloeden. Omdat er zoveel genetische afwijkingen betrokken zijn bij AML is de ziekte zeer divers en is geen patiënt hetzelfde. Om de overleving te verbeteren, maar ook de langetermijneffecten te verminderen zijn nieuwe therapieën nodig die specifiek de leukemiecellen aanpakken. Deze therapieën moeten tegelijkertijd de gezonde cellen behouden, waardoor ook het herstel van de patiënten sneller zal verlopen. Deze middelen zijn vaak toepasbaar bij kinderen met leukemie, maar ook bij leukemie die ontstaat op de volwassen leeftijd ten gevolge van myeloproliferatieve neoplasie. Volwassenen met myeloïde leukemie hebben een veel slechtere overlevingskans (ongeveer 35%) dan kinderen.

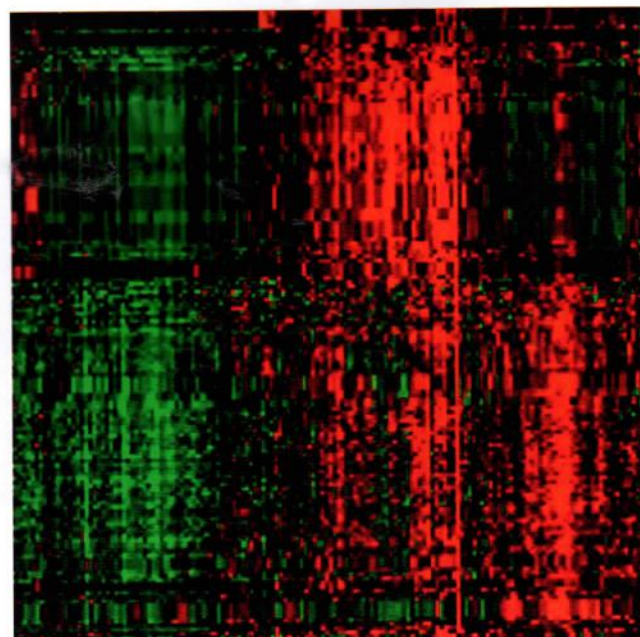
### Genexpressie arrays

Door patiëntensamples te screenen met een genexpressie array kunnen we de expressie-levels van ongeveer 35.000 genen in één analyse meten. Op zo'n array, die in feite bestaat uit heel veel minuscuul kleine reactievaatjes, wordt dus het gehele genoom in kaart gebracht. Er wordt dan een zogenaamde heat-map gemaakt. Dit is een soort 2D streepjescode waarbij voor elk gen staat aangegeven of het aan of uit staat, en hoe hard het aan staat (de expressie-levels). Vaak worden de kleuren groen (uit) en rood (aan) gebruikt. Elk vierkantje staat voor (een deel van) een gen. Op deze manier kunnen we de gen expressie levels in verschillende patiënten samples met elkaar en ook met normaal gezond beenmerg vergelijken. De verschillen in genexpressie levels kunnen aangeven welke genen belangrijk zijn voor leukemie ten opzichte van nor-



male gezonde cellen, maar we kunnen ook kijken naar welke genen specifiek veranderen door een verworven DNA mutatie. Met deze informatie kunnen we nieuwe aangrijpingspunten voor therapieën valideren en definiëren.

Om in kaart te brengen welke genen betrokken zijn bij de ontwikkeling en groei van leukemie zijn in het verleden veel zogenaamde genexpressie arrays uitgevoerd. Met deze techniek kunnen in korte tijd zeer veel verschillende genen in kaart worden gebracht en tegelijkertijd vergelijkingen worden ge-





maakt tussen gezonde en zieke cellen. Deze genexpressie arrays hebben genen geïdentificeerd die betrokken zijn bij de ziekte en die de ziekte (deels) kunnen verklaren. Daarbij zijn veel groeifactoren betrokken. Deze groeifactoren kunnen ervoor zorgen dat leukemiecellen beter overleven dan gezonde cellen en beter bestand zijn tegen bijvoorbeeld chemotherapie in vergelijking met gezonde cellen. Door de jaren heen heb ik voornamelijk onderzocht welke groeifactoren betrokken zijn bij deze resistentie tegen therapieën en hoe we met nieuwe middelen ervoor kunnen zorgen dat de leukemiecellen weer gevoelig worden voor therapie en de gezonde cellen buiten schot blijven. Dit hebben we voornamelijk gedaan door middelen te gebruiken die aangrijpen op de groeifactoren die de leukemiecellen beschermen. De afhankelijkheid van leukemiecellen voor groeifactoren is dan ook zeer afhankelijk van de genetische afwijkingen die betrokken zijn bij de ontwikkeling van de leukemie. Omdat er zoveel verschillende mutaties voorkomen bij leukemie zal de afhankelijkheid van groeifactoren in kaart gebracht moeten worden. Op die manier kunnen we in de toekomst meer de richting van de gepersonaliseerde therapieën op gaan, maar zover zijn we nog niet in het onderzoeksproces. We zien dat vrijwel iedere therapie een andere overlevingsroute in de cellen aanzet en dat het belangrijk is dit te onderzoeken voor de verschillende subgroepen, om zo tot de juiste combinatie van therapieën te komen. Met het onderzoek in dit proefschrift is dus een basis gelegd voor meer onderzoek in de toekomst. Hopelijk levert dit de kennis op om voor de verschillende ziekten de juiste therapie in te zetten."

*vervolg van pag 13*

ken. Bij het gebruik van acetylsalicylzuur of carbasalaatcalcium wordt een maagbeschermer pas bij een leeftijd van 80 jaar of ouder geadviseerd. Aan alle andere patiënten wordt maagbescherming geadviseerd wanneer zij twee of meer risicofactoren op maagschade bezitten. Bij één risicofactor kan het gebruik van een maagbeschermer worden overwogen.

Extra risicofactoren op maagschade

- leeftijd tussen de 60 en 70 jaar
- eerder doorgemaakte maagzweer of maagbloeding
- ernstig invaliderend reumatoïde artritis

## **FONDS WETENSCHAPPELIJK ONDERZOEK (FWO)**

Het FWO van de MPN Stichting ondersteunt wetenschappelijk onderzoek naar MPN en andere verwante ziekten. De MPN Stichting levert bijvoorbeeld financiële ondersteuning aan jonge onderzoekers, die een stage in het buitenland willen doen, of bij het drukken van hun proefschrift. Op deze manier draagt de MPN Stichting direct bij aan de voortgang van wetenschappelijk onderzoek: dit kan zijn van fundamenteel onderzoek (zoals dat van Kim Kampen) of van toegepast onderzoek, zoals klinische studies bij patiënten. Wilt u onderzoek steunen, nu en in de toekomst? U kunt hiervoor een bijdrage doneren aan het Fonds Wetenschappelijk Onderzoek van de MPN Stichting. U kunt ervan uitgaan dat de besteding van dit geld zeer weloverwogen wordt gedaan. Bovendien kunt u direct de effecten zien, zoals in bijgaand artikel. Vanuit het MPN-bestuur wordt namelijk aan iedere ontvanger van financiële ondersteuning ook een bijdrage verwacht in de vorm van een artikel in de Pur Sang. Op deze manier kunnen we patiënten en (andere) donateurs direct op de hoogte houden. Op pagina 23 van dit blad leest u hoe u een gift kunt overmaken. Elk bedrag is welkom. Bij voorbaat hartelijk dank!

- hartfalen
- diabetes
- gebruik van een NSAID in hoge dosering
- gebruik van bloedverdunners
- gebruik van corticosteroïd tabletten of injecties (bijvoorbeeld prednisolon)
- gebruik van bepaalde antidepressiva
- gebruik van spironolacton

Of naast het gebruik van een NSAID, acetylsalicylzuur of carbasalaatcalcium maagbescherming nodig is, hangt dus af van de gebruikte geneesmiddelen uw leeftijd en eventuele andere aandoeningen.



## MPN Forum

In de vorige editie van de Pur Sang werd het nieuwe digitale MPN Forum al aangekondigd. Dit forum is begonnen in maart 2016 en kent ondertussen al meer dan driehonderd geregistreerde gebruikers. Het forum is in het Nederlands en bestemd voor MPN-patiënten en hun naasten. Het MPN Forum wordt beheerd door vrijwilligers van de MPN Stichting en is volledig veilig en afgesloten. Lid worden heeft veel voordelen. Je kunt snel informatie en reacties krijgen op vragen en zelf ook reageren op onderwerpen. Verder lees je er ervaringen van andere patiënten en kun je op de hoogte blijven van nieuwe ontwikkelingen. Ondertussen zijn er al heel wat interessante onderwerpen waarover uitgebreid kan worden gediscussieerd op een interactieve en snelle manier. Een selectie van onderwerpen: omgaan met MPN; medicatie; klachten/symptomen; aderlaten; alternatieve therapie en de milt. Daarnaast is er een vaste rubriek met algemene vragen en discussie. Hier kunnen allerlei vragen worden gesteld waarop dan snel een reactie komt van lotgenoten. Voor degene die liever direct iemand spreekt, blijft de informatielijn uiteraard ook beschikbaar, hoewel daar wel iets verandert (zie verderop in deze rubriek). Als u lid wordt, dan kunt u invullen welke MPN u heeft en binnen verschillende subgroepen (ET, PV, MF) kunt u zichzelf even voorstellen. Ook lid worden? Meldt u snel aan via [www.mpnforum.nl](http://www.mpnforum.nl). LET OP: de start van het forum betekent dat de MPN Mailgroep gesloten is!

## Reageren op artikelen in de Pur Sang

Bij de redactie en het bestuur komen er af en toe brieven binnen naar aanleiding van artikelen in de Pur Sang. Dit stellen we op prijs, deze betrokkenheid wordt zeer gewaardeerd. Het plaatsen van deze brieven in de Pur Sang is echter lastig, vooral omdat er dan geen echte discussie kan ontstaan. De Pur Sang komt immers maar drie keer per jaar uit. Om deze lezersbrieven toch een plaats te geven, is er nu een speciaal deel van het MPN Forum ingericht om te reageren op artikelen in de Pur Sang. Op deze manier kunt u sneller en beter reageren. Mocht u een keer een reactie willen sturen aan de redactie of een auteur, stuur dan een mail aan de redactie van de Pur Sang. Ze kunnen dan zorgen dat uw brief bij de auteur(s) terecht komt. E-mail: [redactie@mpn-stichting.nl](mailto:redactie@mpn-stichting.nl)

## Informatielijn

U kunt via veel manieren in contact komen met lotgenoten en de MPN Stichting. Omdat er zeer weinig gebruik wordt gemaakt van de informatielijn op donderdagochtend, is deze vanaf heden gestopt. U kunt nog wel op woensdagen de algemene informatielijn bellen. Voor alle details, zie pagina 23.



## AANMELDFORMULIER

MPN Contactdag op 29 oktober 2016 in Leiden

Stuur dit aanmeldformulier vóór 1 oktober 2016 naar het secretariaat van de MPN Stichting, Postbus 10496, 6000 GL Weert of stuur de informatie per e-mail naar [info@mpn-stichting.nl](mailto:info@mpn-stichting.nl).

Achternaam ..... M / V  
 Voornaam .....  
 Adres .....  
 Postcode ..... Woonplaats .....  
 Telefoonnummer .....  
 E-mail adres .....  
 Ziekte ET / PV / MF / Anders, namelijk .....  
 Donateur JA / NEE

Aantal personen .....  
 Gegevens van personen die met u de MPN Contactdag 2016 zullen bezoeken  
 NB! Vermeld ook alle andere personen die met u de dag bezoeken

Voornaam ..... Achternaam ..... Donateur

### Contactdag 2016

Zoals u waarschijnlijk al weet vindt op 29 oktober 2016 de jaarlijkse contactdag plaats. De tijden en plaats vindt u elders in deze Pur Sang. Geef u snel op, het belooft een leerzame en leuke dag te worden!



### Protonpompremmers en de nierfunctie

Elders in deze Pur Sang kunt u lezen over maagzuurremmers, vaak zijn dit protonpompremmers. Deze medicijnen worden vaak voorgeschreven om bijwerkingen van andere medicijnen te voorkomen of te beperken. In een recent groot Amerikaans onderzoek is het effect van deze protonpompremmers op de nierfunctie onderzocht. Vergeleken met een controlegroep die andere medicatie gebruikte, bleek er een iets groter risico op een verslechterde nierfunctie bij patiënten met protonpompremmers. Dit verschil was het meest duidelijk bij langdurig gebruik. Ook al was het verschil klein en het risico nog steeds laag, het advies van de onderzoekers is om bij langdurig gebruik de nierfunctie in de gaten te houden en ook de dosis zonodig aan te passen. Gezien het lage risico is er echter geen reden gevonden om deze medicijnen niet voor te schrijven. Kortom, geen reden tot ongerustheid, wel voor oplettendheid.

(bron: Medisch Contact).

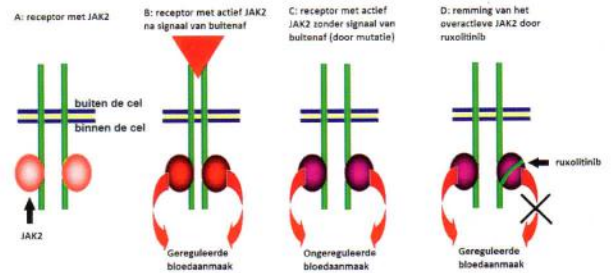
# LANGE-TERMIJN-EFFECTEN VAN RUXOLITINIB

In deze editie van de wetenschapsrubriek besteden we aandacht aan de langetermijneffecten van ruxolitinib. Dit medicijn is sinds 2013 op de markt en dus nog relatief nieuw. Dit betekent dat er nog niet veel bekend is over de effecten bij mensen met MPN die dit medicijn langdurig gebruiken. Zeer recent zijn er van twee studies met ruxolitinib resultaten gepubliceerd in wetenschappelijke tijdschriften. Beide studies zijn fase 3-onderzoeken. Dit betekent dat het nieuwe medicijn (ruxolitinib) wordt vergeleken met de best bekende behandeling van dat moment. Dit onderzoek is gedaan voor zowel patiënten met myelofibrose als polycythemie vera. De twee studies staan bekend als de "COMFORT-II" en de "RESPONSE" studie. De meest opvallende resultaten worden hier besproken.

## COMFORT-II

In het COMFORT-II onderzoek werd ruxolitinib vergeleken met de standaard behandeling ('best available treatment': BAT) bij patiënten met myelofibrose (MF). Het onderzoek is na 5 jaar definitief afgerond en de laatste resultaten werden onlangs gepubliceerd in het vaktijdschrift *Leukemia*<sup>1</sup>. Aan het onderzoek hebben 219 MF patiënten met een intermediair-2 of hoge IPSS risicoscore (zie kader) meegedaan. Ze werden gerandomiseerd (zie kader) tussen behandeling met ruxolitinib (146 patiënten) of BAT (73 patiënten). In de BAT groep mocht door de arts alles behalve ruxolitinib worden voorgeschreven (bijvoorbeeld hydroxyureum of ondersteunende behandeling zoals bloedtransfusies). Na 48 weken werd het effect van behandeling tussen deze twee groepen vergeleken. Daarna konden patiënten overstappen naar de andere behandelgroep (zogenaamd cross-over design). Omdat de effecten van ruxolitinib zo positief bleken, stapten maar liefst 45 patiënten uit de BAT groep over naar de ruxolitinib groep. Omdat de groepen door deze herverdeling zijn veranderd van samenstelling, is het hierna moeilijk geworden om uitspraken te doen over de verschillen in uitkomsten tussen de originele twee groepen.

1 Harrison CN, Vannucchi AM, Kiladjian JJ, Al-Ali HK, Gisslinger H, Knoop L, et al. Long-term findings from COMFORT-II, a phase 3 study of Ruxolitinib vs best available therapy for myelofibrosis. *Leukemia*. 2016 Jun 17, doi: 10.1038/leu.2016.148



Bij deze nieuwe analyses zijn echter speciale berekeningen toegepast om hiervoor te corrigeren.

Na 48 weken behandeling was er bij 28% van de patiënten uit de ruxolitinib groep een afname van de miltgrootte opgetreden van  $\geq 35\%$ . Bij geen van de patiënten uit de BAT groep was dit gebeurd. Gedurende de hele studie trad zelfs bij 53% van de patiënten uit de ruxolitinib-groep een afname van  $\geq 35\%$  in miltgrootte op. De kans dat deze respons nog aanwezig was na langdurige behandeling was respectievelijk 51% na 3 jaar en 48% na 5 jaar. Dit laat zien dat als een patiënt na drie jaar behandeling nog steeds een kleinere milt heeft, de kans heel groot is dat dit daarna ook zo blijft. Ook bij de patiënten die later overstapten vanuit de BAT groep naar de ruxolitinib-groep, trad na start van ruxolitinib bij het merendeel (76%) een klinisch relevante afname in miltgrootte op (van zowel meer als minder dan 35%). Vijf jaar na start van het onderzoek werden 50 patiënten nog steeds behandeld met ruxolitinib (39 patiënten uit de originele ruxolitinib groep en 11 patiënten die waren overgestapt). Vijfenzeventig patiënten waren vroegtijdig gestopt. De voornaamste redenen om voortijdig te stoppen waren bijwerkingen en progressieve ziekte ondanks ruxolitinib. Vierennegentig patiënten wa-

## IPSS risicoscore

De IPSS risicoscore is een van de scoremodellen waarmee een inschatting gemaakt kan worden van de prognose van iemand met myelofibrose. Variabelen die in dit model worden gebruikt zijn leeftijd, de aanwezigheid van constitutionele symptomen (koorts, gewichtsverlies, nachtzweeten), hemoglobinegehalte, leukocytenaantal en de aanwezigheid van jonge voorlopercellen (blasten) in het bloed.

### Randomisatie

Door randomisatie worden patiënten op basis van toeval (loting) toegewezen aan één van de groepen van een experimenteel wetenschappelijk onderzoek. Door te randomiseren worden alle factoren die het therapie-effect kunnen beïnvloeden door het toeval (en hopelijk gelijkmatig) verdeeld over de groepen. Na randomisatie verwacht je dat het effect van deze factoren op de uitkomstmaat in beide groepen tegen elkaar wegvalt. Hierdoor meet je uiteindelijk alleen het "netto" effect van de behandeling als verschil tussen de twee groepen.

ren inmiddels overleden. Het berekende risico op overlijden in de originele ruxolitinib groep was 56% lager dan in de originele BAT groep.

### Bijwerkingen

Bijwerkingen van Ruxolitinib zijn al eerder gepubliceerd en betreffen met name bloedarmoede (matig tot ernstig bij 23%), een te laag aantal bloedplaatjes (matig tot ernstig bij 15%), diarree (36%) en vocht vasthouden in de benen (33%). Daarnaast ontwikkelde 17% van de patiënten uit de ruxolitinib groep een niet-agressieve vorm van huidkanker (in de volksmond ook wel goedaardige huidkanker genoemd), terwijl dit slechts bij 2.7% uit de BAT groep gebeurde. Ook traden sommige infecties vaker op bij patiënten uit de ruxolitinib groep. Het is nog niet duidelijk of er een oorzakelijk verband is tussen ruxolitinib en het optreden van huidkanker en infecties, of dat andere factoren hierbij een rol spelen.

Concluderend leidt behandeling met ruxolitinib bij een deel van de MF patiënten tot een langdurige respons in afname van de miltgrootte en leidt het ook tot een langere overleving. De bijwerkingen zijn bekend en over het algemeen goed behandelbaar.

### RESPONSE

In het RESPONSE onderzoek werd ruxolitinib vergeleken met de standaard behandeling ('best available treatment, BAT') bij patiënten met polycythemia vera (PV). De eerste resultaten zijn al eerder beschreven, maar recent werd in vaktijdschrift *Haematologica* een update gepubliceerd na 80 weken behandeling<sup>2</sup>. In totaal deden aan

het RESPONSE onderzoek 222 PV patiënten mee die onvoldoende respons of bijwerkingen hadden van een behandeling met hydroxyureum (respectievelijk resistent en intolerant). Aan het begin van de studie werden ze gerandomiseerd (zie kader) tussen ruxolitinib of standaard behandeling ('best available treatment, BAT'). Na 32 weken werd vergeleken hoeveel patiënten in iedere groep hadden voldaan aan het primaire eindpunt: goede regulatie van hematocriet waarde én  $\geq 35\%$  afname in miltgrootte. Daarna mochten patiënten uit de BAT groep overstappen naar de ruxolitinib-groep. Dit werd gedaan door 98 patiënten (88% van de BAT groep).

De ruxolitinib groep bestond uit 110 patiënten en de BAT groep uit 112 patiënten. In de ruxolitinib groep werd het primaire eindpunt behaald door 23% van de patiënten; in de BAT groep gebeurde dit slechts bij 0.9% van de patiënten. De kans dat patiënten uit de ruxolitinib groep deze respons behielden na 80 weken behandeling was 92%. Ook bij de patiënten die later vanuit de BAT groep overstapten naar de ruxolitinib groep was na 32 weken bij het merendeel het hematocriet onder controle zonder aderlatingen (79%) en was de miltgrootte met  $\geq 35\%$  afgenomen bij 19% van de patiënten.

De meest voorkomende (reeds eerder gepubliceerde) bijwerkingen van Ruxolitinib waren bloedarmoede, te weinig bloedplaatjes, hoofdpijn, diarree, jeuk en vermoeidheid. Daarnaast trad gordelroos vaker op in de ruxolitinib groep dan in de BAT groep. Ook werden meer niet-agressieve vormen van huidkanker gezien in de ruxolitinib groep. Net als in het COMFORT-II onderzoek is nog niet duidelijk of er een oorzakelijk verband is tussen ruxolitinib en het optreden van huidkanker. In dit onderzoek leek het verschil te worden verklaard doordat er in de ruxolitinib groep meer patiënten zaten die al eerder huidkanker hadden gehad (en daardoor een groter risico hadden om opnieuw huidkanker te krijgen).

### Conclusie

Concluderend leidt behandeling met ruxolitinib bij een deel van de hydroxyureum-intolerante of -resistente PV patiënten tot een langdurige controle van hematocriet waarde, alsmede een langdurige afname van miltgrootte. De bijwerkingen zijn bekend en over het algemeen goed behandelbaar.

2 Verstovsek S, Vannucchi AM, Griesshammer M, Masszi T, Durrant S, Passamonti F, et al. Ruxolitinib versus best available therapy in patients with Polycythemia Vera: 80 Week follow up from the

RESPONSE trial. *Haematologica*. 2016 Apr 21. [Epub ahead of print]

# AANKONDIGING MPN CONTACTDAG 2016

Zaterdag 29 oktober 2016 in het LUMC in Leiden

Op zaterdag 29 oktober 2016 organiseert de MPN Stichting de jaarlijkse contactdag. Het programma start om 10.30 uur (ontvangst vanaf 10.00 uur) en de dag eindigt rond 15.30 uur.

De laatste drie jaar zijn er niet alleen open discussies gehouden over essentiële trombocytemie (ET), polycythaemia vera (PV) en myelofibrose (MF), maar zijn er ook workshops georganiseerd over verschillende onderwerpen.

Om niet elk jaar terug te vallen op dezelfde onderwerpen willen we dit jaar een contactdag houden in één plenaire sessie, dus geen verhuisperikelen meer naar de diverse ruimtes op de 1e en 2e etage voor workshops. Tijdens de pauze/lunch is er voldoende tijd voor patiënten en hun partners om contact te leggen met lotgenoten en vragen te stellen aan sprekers en bestuursleden.

## Programma

Op het programma staan dit jaar onder andere een presentatie door een hematoloog uit Antwerpen, dr. Karolien Beel, ZNA Middelheim.

Vervolgens zullen een of twee jonge MPN patiënten hun verhaal/ervaring met ons delen. Zij lopen namelijk tegen heel andere problemen aan dan de wat oudere MPN patiënt.

Er zal nog een derde spreker worden uitgenodigd, die ons wat kan vertellen over social media, zoals Facebook, Twitter en ook wat uitleg kan geven over ons MPN Forum, een en ander is echter op dit moment nog onder voorbehoud.

## Forum

Ook is er dit jaar weer gelegenheid vragen te stellen aan de sprekers van de dag, die zitting hebben in het forum. Een selectie van vragen zal door het forum worden beantwoord.

## Speciale afsluiting

De gehele dag wordt gepresenteerd door een professionele presentator. Deze zal tot slot van deze dag het programma op zijn eigen wijze afsluiten.

## Kosten

Voor het bijwonen van deze dag vragen wij aan onze donateurs en de eerste introducé een bijdrage van € 7,- per persoon. Voor niet-donateurs en overige introducés zijn de kosten € 12,- per persoon. Lunch en alle andere consumpties zijn hierbij inbegrepen.



## Aanmelden

Komt u ook naar de MPN Contactdag 2016? Vul dan het aanmeldformulier in en stuur dit vóór 1 oktober 2016 naar het secretariaat van de MPN Stichting (adres op formulier). U kunt ook een e-mail sturen naar [info@mpn-stichting.nl](mailto:info@mpn-stichting.nl) met daarin de gevraagde gegevens.

Namens alle bestuursleden wensen wij u een informatieve, maar ook fijne dag toe.

*Het bestuur van de MPN Stichting*

# VEELGESTELDE VRAGEN

Regelmatig wordt de MPN Stichting benaderd door mensen die met bepaalde vragen zitten. De meest gestelde vragen worden in deze rubriek beantwoord, door de pijler Informatievoorziening van het bestuur van de MPN Stichting, in samenwerking met de Medisch Adviesraad.

## MPN en antistollingsmiddelen

### • Waarom zijn er zo veel verschillende antistollingsmiddelen?

Bloedstolling is een ingewikkeld proces. En er zijn veel verschillende medicijnen te verkrijgen die allemaal op een andere manier dit stollingsproces kunnen onderbreken of remmen. Het stollingsproces bestaat grofweg uit twee delen die nauw met elkaar verband houden, de stollingseiwitten en de bloedplaatjes:

1. Wanneer het lichaam signalen krijgt dat er een stollingsproces gestart moet worden (bijvoorbeeld bij een beschadiging van de vaatwand) zullen *stollingseiwitten* één voor één geactiveerd raken. Het doel van die activatie is dat er uiteindelijk een eiwitnetwerk (fibrine draden) wordt gevormd dat ondersteuning geeft aan het stolsel, zoals deze ontstaat in een tweede stap:
2. Tegelijkertijd met het activeren van de stollingseiwitten worden namelijk de *bloedplaatjes* naar de plek geleid waar de stolling moet plaatsvinden. Ook de bloedplaatjes zullen tijdens het stollingsproces geactiveerd raken, zodat ze aan elkaar kunnen plakken en het begin van een stolsel ontstaat. Dit stolsel is niet heel stabiel en kan vrij snel loslaten. Het eiwitnetwerk gevormd door de geactiveerde eiwitten biedt steun en zorgt ervoor dat er een stevig stolsel ontstaat zodat de wand van het bloedvat weer veilig dicht zit.

De medicijnen die vitamine K remmen (bijvoorbeeld Marcoumar) maar ook een medicijn als heparine, hebben effect op de vorming of op de activatie van de stollingseiwitten. Aspirine, carbasalaatcalcium (Ascal) en Plavix remmen het plakken van de bloedplaatjes.

### • Welke antistollingsmiddelen worden voorgeschreven aan MPN patiënten?

De behandeling van MPN is gericht op het verlichten van symptomen en daarmee het verhogen van de kwaliteit van leven. Trombose is zo'n symptoom en daarom worden bij MPN patiënten vaak medicijnen voorgeschreven die zorgen dat bloedplaatjes minder snel aan elkaar plakken. Meestal betreft dat aspirine of carbasalaatcalcium (Ascal). Als deze middelen niet goed verdragen worden kan clopidogrel (Plavix) worden voorgeschreven. Het kortwerken-

de heparine wordt soms voorgeschreven bij kleine ingrepen of operaties, omdat dit de kans op veel bloedverlies minimaliseert. Dit komt dus omdat het antistollingseffect van korte duur is.

### • Als trombose zo'n groot risico geeft, waarom gebruik ik dan niet levenslang antistollingsmiddelen?

Hoewel MPN geassocieerd is met een verhoogde kans op trombose, is er ook een verhoogde kans op bloedingen. Deze verhoogde kans op bloedingen ontstaat enerzijds doordat er antistollingsmedicatie wordt gebruikt. Ook MPN-gerelateerde factoren zoals spataderen in de slokdarm of in de maag bij portale hypertensie en verworven ziekte van Von Willebrand zorgen vaker voor bloedingen. Het is dus niet in het belang van elke patiënt om levenslang bloedplaatjesremmers te gebruiken, maar in overleg met de behandelend arts zal er soms ook gestopt worden.

### • Wanneer moet ik stoppen met Ascal?

Dit zal altijd gebeuren in overleg met de behandelend arts: de hematoloog of de internist. Er zijn helaas geen gecontroleerde wetenschappelijke studies die de optimale tijd van Ascal-gebruik hebben onderzocht. Hoe lang er moet worden doorgegaan met het gebruiken van antistolling is dus nooit helemaal goed uitgezocht en is sterk afhankelijk van de persoonlijke situatie van elke patiënt. Iemand met een verleden waarin meerdere keren een trombose is doorgemaakt zal anders worden behandeld dan iemand die nog nooit een trombose heeft doorgemaakt. De Nederlandse richtlijn voor polycythemie vera, essentiële trombocytose en primaire myelofibrose zegt in ieder geval te stoppen met Ascal indien er sprake is van bloedplaatjes aantallen boven de  $1500 \times 10^9/L$ , bij een klinisch verhoogde bloedingneiging (spontaan optreden van bloedingen of blauwe plekken) of bij aangetoonde verworven Von Willebrand ziekte.