**Verdiepingsstage pulmonale vaatziekten afdeling Longziekten St Antonius ziekenhuis, Nieuwegein en Utrecht**

**Onderdelen:**

**Pulmonale hypertensie**

 **M. Rendu-Osler-Weber**

Versie: 2.0 (maart 2016))

Inleiding:

Het St Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein/Utrecht heeft een aantal jaren geleden speerpunten benoemd in het medisch beleid. Dit betreffen Hart/Vaat/Longziekten en de Oncologie. Voor de maatschap longziekten betekent dit dat de Interstitiële Longziekten (ILD), de Thoracale Oncologie en de Pulmonale Vaatziektenspeerpunten van de maatschap zijn. Het speerpunt Pulmonale Vaatziekten wordt onder meer gekenmerkt door de multi-disciplinaire zorg voor een groot aantal patiënten met verschillende vormen van pulmonale hypertensie (PH) en M. Rendu-Osler-Weber (ROW). Voor wat betreft de PH gaat het met name om patiënten met pulmonale arteriële hypertensie (PAH), chronische thrombo-embolische pulmonale hypertensie (CTEPH) en PH bij ILD. Naast de patiëntenzorg vindt er op deze terreinen veel wetenschappelijk onderzoek plaats. Het St. Antonius Ziekenhuis is onlangs erkend als landelijk expertisecentrum voor deze aandoeningen..

Beschrijving

Het doel van deze facultatieve stage is het verkrijgen van inzicht in de diverse aspecten van pulmonale hypertensie. Daarnaast kan de AIOS meer kennis vergaren over de diagnostiek en behandeling van M. Rendu-Osler-Weber. Basiskennis en vaardigheden op het gebied van pulmonale hypertensie dienen reeds aanwezig te zijn. De AIOS dient tijdens de verdiepingsstage uitvoerig kennis te vergaren op het gebied van de diagnostiek en behandeling van:

- Pulmonale arteriële hypertensie (PAH)

- Pulmonale hypertensie tgv linker hartziekten

- Pulmonale hypertensie tgv longfibrose, sarcoïdose en andere longaandoeningen/hypoxemie

- Pulmonale hypertensie tgv chronische longembolieën

- Pulmonale hypertensie tgv overige aandoeningen

- M. Rendu-Osler-Weber

De AIOS kan zich waar mogelijk tevens verdiepen in overige vasculaire longziekten zoals de gecompliceerde longembolie. De diagnostiek en behandeling van pulmonale vasculitiden valt buiten het bestek van deze stage. Verdieping in pulmonale vasculitiden kan wel onderdeel zijn van de verdiepingsstage ILD.

Doel en inhoud:

Het opleidingsonderdeel pulmonale vaatziekten heeft als doel inzicht en kennis te verkrijgen van de problematiek rond:

1. Pulmonale Hypertensie (PH)
2. M. Rendu-Osler-Weber (ROW)

Thema Pulmonale Hypertensie

Inhoud

Dit deel heeft als doel inzicht te verwerven in de screening/diagnostiek en behandeling van patiënten met PH.

De AIOS leert een uitgebreide anamnese te voeren, gericht lichamelijk onderzoek te doen en relevant aanvullend onderzoek aan te vragen resulterend in het opstellen van een adequate differentiaal diagnose. Hij/zij neemt kennis van de verschillende diagnostische mogelijkheden (beeldvorming, hartkatheterisatie enz.) en de verschillende behandelingsmogelijkheden van het onderliggend ziektebeeld. De AIOS woont een aantal echocardiografieën en rechterhartkatheterisaties bij en verkrijgt inzicht hoe de data worden gegenereerd. De AIOS leert welke diagnostische tests verder geïndiceerd zijn en de AIOS leert deze te interpreteren. De AIOS neemt deel aan de wekelijkse multidisciplinaire PH bespreking (MDO) op woensdag. De AIOS leert de patiënten die hij/zij zelf heeft gezien voor te bereiden en te presenteren op het MDO. De AIOS leert het onderscheid tussen operabele en niet-operabele CTEPH patiënten en leert deze voor te bereiden en te presenteren op het maandelijkse CTEPH MDO. De AIOS is zo mogelijk direct betrokken bij een pulmonalis endarteriectomie (PEA). Indien er sprake is van PH bij ILD, woont de AIOS ook de wekelijkse ILD bespreking bij.

De AIOS leert poliklinisch patiënten te zien en te begeleiden. De AIOS leert de aanvullende waarde van de PH-verpleegkundigen in de zorg voor PH-patiënten.

De AIOS leert de klinische PH-patiënten voor te bereiden en te presenteren tijdens de wekelijkse Grote Visite op de afdeling. De AIOS leert de klinische PH patiënten te begeleiden en te behandelen en leert klinische consulten over PH te verrichten en te bespreken met de supervisor. De AIOS leert de second opinions voor te bereiden, te beoordelen en te bespreken met de supervisor.

De AIOS woont de wetenschappelijke voortgangsbesprekingen bij. De AIOS neemt deel aan de vergadering van de landelijke Sectie Pulmonale Hypertensie van de NVALT. Deze vindt 6x per jaar plaats. Indien mogelijk neemt de AIOS deel aan regionale en landelijke cursussen op het gebied van PH.

De AIOS leert samenwerken met verschillende disciplines (thoraxchirurgie, cardiologie, radiologie, verpleegkundig specialisten).

Thema m. Rendu-Osler-Weber

Inhoud

Dit deel heeft als doel inzicht te verwerven in de screening, diagnostiek en behandeling van patiënten met ROW.

De AIOS leert een uitgebreide anamnese te voeren, gericht lichamelijk onderzoek te doen en relevant aanvullend onderzoek aan te vragen resulterend in het opstellen van een adequate differentiaal diagnose. De AIOS leert hoe de diagnose ROW te stellen, welke verschillende diagnostische mogelijkheden er zijn en het interpreteren hiervan en welke verschillende behandelingsmogelijkheden er zijn. De AIOS woont een aantal transthoracale contrast echocardiografieën, pulmonalis angiografieën en bronchialis angiografieën bij. De AIOS leert de verschillende manieren van shuntdetectie en hoe deze te interpreteren. De AIOS leert hoe casuïstiek voor te bereiden en te presenteren op de wekelijkse Pulmonale Vaatbespreking op donderdag.

De AIOS leert in de ROW-polikliniek hoe aan de hand van de anamnese en het lichamelijk onderzoek in combinatie met aanvullende diagnostische tests de diagnose van ROW gesteld kan worden. De AIOS leert de genetica van ROW en leert patiënten en familie adviezen te geven. De AIOS leert de toegevoegde waarde van de ROW verpleegkundigen.

De AIOS leert de klinische ROW-patiënten voor te bereiden en te presenteren tijdens de Grote Visite op de afdeling. De AIOS leert ROW patiënten te begeleiden en na overleg de resultaten van onderzoek of behandeling met de patiënt te bespreken.

De AIOS leert de second opinions voor te bereiden, te beoordelen en te bespreken met de supervisor.

De AIOS woont de maandelijkse wetenschappelijke voortgangsbespreking bij.

De AIOS woont het ROW onderwijs bij.

Vereiste kennis, vaardigheden en gedrag: Bij het afronden van de stage dient de AIOS:

* Kennis te hebben genomen van de nationale en internationale richtlijnen op het gebied van PH en ROW en van overige relevante literatuur.
* Anamnese, lichamelijk onderzoek en relevant aanvullend onderzoek te kunnen beoordelen, waaronder laboratoriumdiagnostiek, longfunctieonderzoek inclusief inspanningsonderzoek, (HR)CT, perfusiescan, echocardiografie en de rechterhartkatheterisatie bij PH patiënten.
* Anamnese, lichamelijk onderzoek en relevant aanvullend onderzoek te kunnen beoordelen, waaronder laboratorium- en DNA diagnostiek, echocardiografie met contrast en CT thorax
* In te kunnen schatten wanneer voor de behandeling noodzakelijke ‘aanpalende’ specialismen zoals de cardioloog, immunoloog, MDL arts, KNO arts of reumatoloog in consult gevraagd moeten worden.
* In staat te zijn tot het opstellen van een adequaat behandelvoorstel.
* Kennis te hebben van werking en bijwerkingen van de middelen die gebruikt worden voor de behandeling van PH, zoals de PDE-5 remmers, endothelinereceptor antagonisten en prostacycline-analogen.
* De patiëntgegevens adequaat vast te kunnen leggen in het medisch dossier.
* Professioneel te kunnen communiceren met PH en ROW patiënten en familie en diagnose en behandelplan adequaat te kunnen toelichten.

Wetenschap

Bij voorkeur wordt tijdens de stage een case report geschreven of wordt een kleine, relevante studie verricht, dan wel actief meegewerkt aan een lopende studie.

Informatiebronnen/toetsing om voortgang te evalueren

KPB, minimaal 3 KPB’s in een (poli)klinische setting of MDO

CAT op PH en ROW gebied.

Status/dossier en briefbeoordelingen.

Oordeel Pulmonale vaatteam, met ten minste een introductiegesprek, voortgangsgesprek halverwege de stage, en een eindgesprek.

Bekwaamheidsniveau:

Geschatte fase niveau 3-4 na succesvolle afronding verdiepingsstage.

Bekwaamheidsniveaus NVALT:

1. De AIOS heeft adequate kennis van het onderwerp.

2. De AIOS kan de bij dit thema behorende taken uitvoeren, maar onder strikte supervisie – hetzelfde geldt voor een verrichting.

3. De AIOS kan de bij dit thema behorende taken onder beperkte supervisie uitvoeren - hetzelfde geldt voor een verrichting.

4. De AIOS kan de bij dit thema behorende taken zonder supervisie uitvoeren - hetzelfde geldt voor een verrichting.

5. De AIOS superviseert en onderwijst anderen adequaat bij de bij dit thema behorende taken – hetzelfde geldt voor een verrichting.

Duur:

De duur van de verdiepingsstage is 3-6 maanden.

Tijdens dit opleidingsonderdeel is de AIOS niet beschikbaar voor het vervullen van andere werkzaamheden behoudens de diensten.

Supervisoren:

Dr. J.J. Mager en R.J. Snijder, longartsen

Dr. M.C. Post, cardioloog

Aanbevolen literatuur:

1. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT).Galie N et al. Eur Heart J. 2016;37:67-119.
2. Pulmonary circulation, diseases and their treatment. A. Peacock et al eds. 2011. ISBN-13 978-0-340-981-924
3. Hereditary Haemorrhagic Teleangiectasia: pathophysiology, diagnosis and treatment. Shovlin. Blood Rev 2010;24:203-219
4. Clinical Implications of Pulmonary Shunting on Saline Contrast Echocardiography. Velthuis S et al. JASE 2015;28:255-263