

## Verslag online scholing

# ‘Wat speelt er in de wereld van longfibrose en sarcoïdose??’

*Op donderdag 11 maart 2021 werden bijna 60 ILD-verpleegkundigen bijgeschoold over longfibrose en sarcoïdose. Tijdens deze interactieve middag kwam het belang van een multidisciplinaire benadering duidelijk naar voren. Niet alleen bij de behandeling van patiënten met een aangetoonde interstitiële longziekte (ILD) is deze benadering waardevol, maar ook in de screening en diagnostiek: welke patiënt met een ILD heeft een onderliggende systeemziekte en andersom, welke patiënt met een systeemziekte heeft mogelijk een ILD? Op de een na laatste pagina staat een overzicht van de meest voorkomende afkortingen.*

### ILD en reumatische aandoeningen

Dr. Anna Jamnitski, reumatoloog in het St. Antoniusziekenhuis, nam de deelnemers mee in zes casussen van patiënten met ILD en een reumatische aandoening. Ze liet zien dat ILD zich op verschillende manieren kan presenteren en dat een auto-immuunaandoening zeker niet de enige oorzaak kan zijn. Ook een immunosuppressieve status, toxiciteit (zoals blootstelling aan silica) en medicatie (zoals sulfasalazine) kunnen leiden tot ILD.

### Systemische sclerose

Dr. Femke Bonte-Mineur, reumatoloog in het Maasstad Ziekenhuis, en Dr. Maarten Ninaber, longarts in het LUMC, richtten zich in hun presentaties op systemische sclerose, een multisysteemziekte waarbij alle organen kunnen worden aangedaan. Er zijn in Nederland ongeveer 5.000 patiënten met deze zeldzame aandoening. De eerste klacht is vaak het fenomeen van Raynaud. Lang koud blijven van de vingers kan daarbij leiden tot *pitting scars* en digitale ulcera door ischemie. Deze ulcera zijn pijnlijk en hebben een grote impact op de kwaliteit van leven, dus het is belangrijk om patiënten met ILD in de spreekkamer de schoenen te laten uittrekken en te vragen naar klachten van de vingers en tenen.

Bij patiënten met het fenomeen van Raynaud, zeker als dit op latere leeftijd ontstaat, is het belangrijk om antistoffen te bepalen, zoals ACA en anti-Sc170.

Niet iedereen met het fenomeen van Raynaud of antistoffen krijgt echter daadwerkelijk systemische sclerose.

In de pathogenese van systemische sclerose spelen drie mechanismen een rol:

- Vasculopathie, leidt tot het fenomeen van Raynaud en complicaties als pulmonale arteriële hypertensie, digitale ulcera en renale crises
- Inflammatie, leidt tot malaise en gewichtsverlies
- Fibrose, leidt tot sclerodermie, longfibrose en andere orgaancomplicaties

Er zijn twee vormen van systemische sclerose: de gelimiteerd cutane vorm en de diffuus cutane vorm. Bij beide vormen kan ILD voorkomen, maar patiënten met de diffuus cutane vorm, anti-Sc170 positiviteit, veel huidbetrokkenheid en snelle progressie daarvan lopen meer risico op longbetrokkenheid.

### Diagnostiek ILD

De diagnostiek van ILD rust op drie pijlers, ook wel de *triple H approach* genoemd: **history** (anamnese), **hoog-resolutie CT-scan (HRCT)** en **histologie**. Bij HRCT is het vooral van belang om te bepalen of er sprake is van *Usual Interstitial Pneumonia (UIP)*. Dit beeld is geassocieerd met bepaalde systeemziekten en de aan- of afwezigheid ervan heeft invloed op de prognose. Het maken van de CT-scan in buikligging helpt om hoeveelheid longactiviteit goed te kunnen zien.

### Behandeling ILD

De behandeling van patiënten met ILD en een onderliggende systeemziekte wordt altijd in een multidisciplinair overleg afgestemd. Over het algemeen wordt gestart met immunosuppressiva, zoals corticosteroiden, mycofenolaatmofetil (MMF) of cyclofosfamide. De belangrijkste bijwerkingen hiervan zijn infecties. Bij progressieve fibrose wordt een fibroseremmer (nintedanib of pirfenidon) toegevoegd om het longfunctieverlies te remmen. De bijwerkingen van fibroseremmers zijn vooral gastro-intestinale klachten (nintedanib, pirfenidon) huidklachten, vermoeidheid en duizeligheid (pirfenidon) en verhoogde leverenzymwaarden (nintedanib). Bij bijwerkingen kan tijdelijk staken van de fibroseremmer of dosisreductie effectief zijn.

Er is nog veel onduidelijk over wanneer het beste immuunsuppressie, fibroseremming of een combinatie daarvan kan worden ingezet. De Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT) en Nederlandse Vereniging voor Reumatologie (NVR) hebben een standpunt opgesteld over het doelmatig voorschrijven van fibroseremmers. De uitgangspunten daarbij zijn om bij patiënten met ILD in het kader van een *connective tissue disease (CTD)* de systeemziekte te behandelen, waarbij een multidisciplinaire aanpak en structurele, multidisciplinaire herevaluatie van de behandeling noodzakelijk zijn.

### Sarcoïdose

Dr. René Jonkers, longarts in het Amsterdam UMC, en Yasmin Gür-Demirel, verpleegkundig specialist in opleiding in het Erasmus MC, namen de deelnemers mee in de diagnostiek en behandeling van sarcoïdose en de rol van de verpleegkundige.

Sarcoïdose is een systeemziekte die relatief jonge patiënten treft. In de multidisciplinaire aanpak is de longarts over het algemeen de hoofdbehandelaar, maar bij deze ‘kameleon van de ontstekingsziekten’ is een holistische benadering van belang.

Hoewel sarcoïdose een lage prevalentie en incidentie kent, is de kans om in het leven een episode door te maken zo’n 1-2%. De ziekte ontstaat doordat een infectieus of niet-infectieus antigeen een immuunrespons uitlokt die persisteert in een chronische ontstekingsreactie met granulomen. Zowel omgevingsfactoren als erfelijke factoren beïnvloeden dit proces.

De meeste patiënten met sarcoïdose hebben longbetrokkenheid. Andere organen worden minder vaak aangetast, maar dit kan wel belangrijk en zelfs levensbedreigend zijn. Denk bijvoorbeeld aan cardiale of neurologische betrokkenheid.

Naast sarcoïdose-specifieke symptomen als hoest en dyspnoe hebben patiënten ook veel niet-specifieke klachten. Vooral vermoeidheid komt veel voor. Dit is de klacht waar patiënten in het dagelijks leven het meeste last van hebben. Bij het ontstaan van vermoeidheid speelt een vicieuze cirkel van factoren als inflammatie, dyspnoe, verminderde inspanningstolerantie, medicatie, angst, comorbiditeit, verminderde lichamelijke activiteit en deconditionering. De behandeling richt zich vooral op het behandelen van comorbiditeit en revalidatie. Momenteel wordt in het TIREd-onderzoek de effectiviteit van een onlinebehandeling door psycholoog onderzocht. In een ander onderzoek, de DYSCO-studie, worden problemen rondom seksualiteit bij patiënten met sarcoïdose onderzocht.

De diagnose wordt gesteld op basis van een compatibel klinisch en radiologisch beeld, bij voorkeur met histopathologische bevestiging van niet-verkazende granulomen. Zo’n 60% van de patiënten heeft een goede prognose op korte tot middellange termijn. Ongeveer 20% van de patiënten heeft een ongunstig, chronisch beloop. Hierbij gaat het granuloom evolueren en ontstaat fibrosevorming in de longen. Deze patiënten worden over het algemeen overlegd met of doorverwezen naar een expertisecentrum.

Over het algemeen wordt gestart met behandelen bij symptomatische orgaanbetrokkenheid met functionele stoornissen en/of progressie. Harde behandelindicaties zijn sarcoïdose in het centraal zenuwstelsel of hart, hypercalciëmie en uveïtis. Er is weinig hard bewijs over de systemische behandeling van sarcoïdose, maar corticosteroiden en methotrexaat zijn de meest gebruikte therapieën.

Patiënten met sarcoïdose dienen naast medicatie ook ondersteunende zorg krijgen die gericht is op verlichting van symptomen en het optimaliseren van kwaliteit van leven. Hierbij speelt de verpleegkundige een cruciale rol.

#### Afkortingen op het snijvlak van reumatologie en longzorg

- ACA, anticentromeer antistoffen
- ANA, antinucleaire antistoffen
- ARCH, Medisch expertisepplatform over zeldzame vormen van reuma
- CTD, connective tissue disease
- DAD, Diffuse Alveolar Damage
- DcSSc, diffuus cutane systemische sclerose
- ILD, interstitial lung disease
- IPF, idiopathische pulmonale fibrose
- NVLE, Nationale vereniging voor lupus, APS, sclerodermie en MCTD
- NSIP, Nonspecific Interstitial Pneumonia
- mRSS, modified Rodnan skin score
- LIP, Lymphocytic Interstitial Pneumonia
- OP, Organising Pneumonia
- RA, reumatoïde artritis
- SLE, systemische lupus erythematosus
- SSc, systemische sclerose
- UIP, Usual Interstitial Pneumonia

In de praktijk wordt gebruik gemaakt van het ABCDE van sarcoïdosezorg: *Assess, Backing, Complaints and comorbidities, Disease-modifying treatment* en *Extrapulmonary specialists*.

Verpleegkundigen nemen onder andere educatie van patiënten en mantelzorgers voor hun rekening, maar ook hulp bij zelfmanagement, waaronder het herkennen van exacerbaties, therapietrouw en behandeling van bijwerkingen; het regelen van longrevalidatie, waaronder fysiotherapie en ergotherapie; psychologische ondersteuning; en verwijzing naar de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland (SBN).