**Nieuwe inzichten reumatologiezorg en longaandoeningen, wat nu?**

*Op donderdag 4 maart 2021 werden ruim 110 verpleegkundigen en verpleegkundig specialisten meegenomen in de wereld van longaandoeningen in de reumatologiezorg. Sprekers tijdens deze interactieve middag waren Arnoud Aldenkamp, longarts in het Catharinaziekenhuis; Marijn Smits, reumatoloog in het Bernhovenziekenhuis; Rein van Rijswijk, longarts in het Jeroen Bosch Ziekenhuis; Jelle Miedema, longarts in het Erasmus MC; Miranda Geelhoed, longarts in het LUMC; en Nelleke Tak, verpleegkundig specialist ILD in het Erasmus MC.*

Reumatoïde artritis, maar ook systemische sclerose, systemische lupus erythematodes (SLE), de ziekte van Sjögren en dermatomyositis/polymyositis zijn inflammatoire ziektebeelden waarbij het bindweefsel is betrokken. Deze aandoeningen zijn bekend onder de term *connective tissue diseases* (CTD). Bij patiënten met CTD kunnen ook de longen aangedaan zijn (*interstitial lung disease* (ILD)), wat weer kan leiden tot longfibrose.

**Wat is ILD?**

In Nederland zijn ongeveer 13.000 mensen bekend met ILD. Sarcoïdose is de meest voorkomende vorm, maar ongeveer 20% van de ILD-gevallen is gerelateerd aan een systeemziekte. Deze combinatie is bekend als CTD-ILD.

Bij ILD is er een proces van ontsteking en/of littekenvorming (fibrose) in het gebied tussen longblaasje en bloedvat. Bij fibrose is er sprake van abnormale genezing van de schade aan de longen die in de loop van het leven ontstaat. Fibroblasten spelen een belangrijke rol bij het repareren van deze longschade. Als deze cellen ontregeld raken, bijvoorbeeld door een onderliggende reumatische aandoening, verlittekent het normale longweefsel. De longen worden minder soepel en de wand van longblaasjes wordt steeds dikker. Daardoor kunnen de longblaasjes minder goed zuurstof doorlaten: de diffusiecapaciteit neemt af. Ook kost het bewegen van een stijvere long meer kracht, waardoor de vitale capaciteit afneemt en patiënten vermoeid raken.

**Presentatie**

Het fenomeen van Raynaud is vaak een eerste symptoom van een CTD, vooral als het op latere leeftijd ontstaat. Bij het fenomeen van Raynaud worden de vingers plotseling wit door spasme van een slagader. Vervolgens worden ze blauwpaars door zuurstofgebrek in de weefsels en tenslotte rood en dik door spontane relaxatie van de slagader. Daarnaast hebben patiënten symptomen van hun systemische ziekte, zoals artritis en artralgie, myositis en huidafwijkingen. Patiënten met longfibrose hebben vaak last van kortademigheid en een droge hoest die slecht reageert slecht op medicatie.

**Systemische sclerose**

Tijdens de scholing werd dieper ingegaan op de CTD systemische sclerose. Deze aandoening komt vooral voor bij vrouwen tussen de 30-50 jaar. Er zijn twee vormen: de gelimiteerd cutane vorm en de diffuus cutane vorm. Bij diffuus cutane systemische sclerose is de huidaandoening ook proximaal aanwezig, vaak sneller progressief en speelt orgaanbetrokkenheid een grotere rol dan bij de gelimiteerd cutane vorm. ILD komt dus vaker voor bij diffuus cutane systemische sclerose. Om deze SSc-ILD te signaleren is het van belang patiënten met systemische sclerose regelmatig te vragen naar hun inspanningstolerantie en kortademigheid bij inspanning. Patiënten dienen laagdrempelig te worden verwezen naar de longarts. Regelmatige longfunctie metingen worden aanbevolen.

**Diagnostiek**

De diagnose CTD-ILD kan via de reumatoloog of via de longarts worden gesteld. Een goede anamnese en lichamelijk onderzoek zijn van groot belang. Bij auscultatie is bij ILD aan beide longen basaal vaak een klittebandachtig geluid te horen. Soms worden ulcera op de vingertoppen, trommelstokvingers of horlogeglasnagels (clubbing) gezien, passend bij langdurige hypoxemie. Patiënten kunnen gewicht verliezen, minder eetlust hebben of angstig zijn. Hoesten en kortademigheid komen veel voor bij ILD, maar sommige patiënten hebben weinig luchtwegklachten. De long heeft namelijk veel reservecapaciteit. Bij het laboratoriumonderzoek kunnen autoantistoffen richting geven aan welke auto-immuunziekte er speelt.

Het meten van de longfunctie is een laagdrempelige manier om patiënten met CTD te screenen op ILD, maar kan ook worden ingezet als patiënten klachten hebben van hoesten, benauwdheid en piepen. Bij patiënten met ILD is longfunctieonderzoek van belang om de ernst en prognose in te schatten en het effect van de behandeling te meten.

Het belangrijkste en eenvoudigste longfunctieonderzoek is spirometrie, waarbij de geforceerde vitale capaciteit wordt gemeten. Bij longfibrose gaat de vitale capaciteit achteruit doordat de long stijver wordt. Maar ook de zuurstofopnamecapaciteit van de long neemt af, waardoor patiënten sneller vermoeid raken en desaturatie kan optreden.

De longfunctie is niet altijd afwijkend bij ILD-patiënten: twee van de drie patiënten hebben een normale vitale capaciteit en bij één op de drie is ook de diffusie normaal. Ook een normale thoraxfoto sluit ILD niet uit.

Om goed te kunnen screenen is een hoog-resolutie CT-scan (HRCT) nodig. Dit onderzoek is niet alleen van groot belang in de diagnostiek, maar ook bij het bepalen van de prognose. ILD bij CTD kan namelijk mild zijn, maar ook fataal aflopen. Op een HRCT kan ook onderscheid worden gemaakt tussen reversibele en irreversibele longschade. Er zijn vijf typen CTD-ILD die kunnen worden gezien op HRCT, waarvan *Usual Interstitial Pneumonia* (UIP), vooral gezien bij ILD in het kader van reumatoïde artritis, en *Nonspecific Interstitial Pneumonia* (NSIP), dat bij veel verschillende vormen van CTD kan passen, de belangrijkste zijn.

**Behandeling**

Voor optimale zorg voor patiënten met CTD-ILD is een multidisciplinaire benadering nodig, waarbij longartsen, reumatologen, radiologen en verpleegkundigen nauw samenwerken. De behandeling is afhankelijk van de uitgebreidheid van de ziekte, het patroon op de HRCT en de longfunctie. SSc-ILD kan worden behandeld met immunosuppressiva (cyclofosfamide of mycofenolaatmofetil) al dan niet in combinatie met een fibroseremmer, om de progressie van eventuele longfibrose te stabiliseren

**Verpleegkundige interventies**

CTD-ILD en met name longfibrose heeft een enorme impact op het leven van patiënten. Er is voor verpleegkundigen dus een belangrijke rol weggelegd bij de begeleiding van patiënten met CTD-ILD. Er zijn verschillende praktische interventies om veelvoorkomende klachten als hoesten en kortademigheid te verlichten. Comorbiditeit, zoals pulmonale hypertensie, hartfalen en luchtweginfecties, komt veel voor bij CTD-ILD, dus daar is alertheid geboden. Maar verpleegkundigen kunnen patiënten ook helpen bij andere zaken, zoals het omgaan met stress en spanningen die invloed hebben op vermoeidheid en gewichtsverlies.

Reumaverpleegkundigen hebben een belangrijke signaleringsfunctie voor mogelijke ILD bij patiënten met CTD. Denk bij een reumapatiënt die last heeft van hoesten of kortademigheid dus altijd aan de mogelijkheid van ILD.