



INTERVIEW

Drs. Femke Bonte-Mineur,
reumatoloog/klinisch immunoloog Maasstad Ziekenhuis
Rotterdam

Dr. Marcel Veltkamp,
longarts Sint Antonius Ziekenhuis Nieuwegein



Dr. Jessica Brussee

PF-ILD: een domein in beweging

Longartsen en reumatologen informeren over het fenotype van progressief fibroserende interstitiële longziekten (PF-ILD), dat beogen longarts en medisch bioloog Marcel Veltkamp en reumatoloog en klinisch immunoloog Femke Bonte-Mineur met dit magazine. De reden om dat op dit moment te doen? Door de uitbreiding van het indicatiegebied voor fibroseremmers is het domein van de PF-ILD volop in beweging. En juist dat maakt het belangrijk om, in gezamenlijk overleg, zorgvuldige afwegingen te maken.

Interstitiële longziekten (ILD) zijn zeldzame ziekten waar lang niet alle longartsen en reumatologen dagelijks mee in aanraking komen. Laat staan met het progressief fibroserende fenotype van deze ziekten, PF-ILD. Toch is kennis over (PF-)ILD voor zowel longartsen als reumatologen van belang. Dat komt doordat aan een deel van deze ziekten een reumatologische aandoening of systeemziekte ten grondslag ligt. Bonte-Mineur: "Bij een patiënt die zich presenteert met een ILD-beeld wil je een eventuele onderliggende reumatologische aandoening of systeemziekte zo vroeg mogelijk opsporen. Andersom wil je bij patiënten met reuma of een andere systeemziekte eventuele longbetrokkenheid zo snel mogelijk herkennen. In beide gevallen hoop je met de juiste behandeling een deel van de inflammatie en fibrose te voorkomen."

Verschillende aspecten

Dit magazine brengt verschillende aspecten van (PF-)ILD voor het voetlicht. Het begint met een overzichtartikel waarin longarts Jelle Miedema en reumatoloog Jeska de Vries-Bouwstra de achtergrond van ILD en het concept van PF-ILD schetsen. Bonte-Mineur: "In dat artikel komt naar voren dat progressief fibrotisch gedrag bij ILD zich niet beperkt tot het ziektebeeld idiopathische pulmonale fibrose (IPF). Het progressief fibroserende fenotype kan zich ook manifesteren bij andere oorzaken van ILD." In het artikel over CTD-ILD lichten longarts Mareye Voortman en reumatoloog Madelon Vonk de groep ILD gerelateerd aan systemische auto-immuunziekten (connective tissue disease-related ILD) toe. Longarts Marian Quanjel vertelt in haar artikel meer over het ziektebeeld fibroserende extrinsieke allergische alveolitis (fEAA). Veltkamp: "Er zijn diverse soorten ILD die op den duur een progressief fibrotisch fenotype kunnen laten zien. Als je kijkt naar het absolute aantal patiënten met dit fenotype dragen CTD-ILD en fEAA daar in belangrijke mate aan bij. Deze ziektebeelden zijn dan ook belangrijke indicaties voor eventuele antifibrotische therapie bij PF-ILD."

Tot slot vertellen longarts Maarten Ninaber en reumatoloog Anne Schouffoer over de complicaties van de behandeling van PF-ILD. Bonte-Mineur: "De hoeksteen van de behandeling bij PF-ILD is immuunsuppressieve therapie. Wanneer deze onvoldoende effect heeft, kan in Nederland ook antifibrotische therapie in de vorm van nintedanib worden toegevoegd. Elke vorm van behandeling heeft risico's en interacties met eventuele comorbiditeiten. Daarom moet je steeds een zorgvuldige afweging maken van de beste behandelopties. Het is goed dat we in dit magazine de verschillende ziekte-uitingen én de mogelijke valkuilen en bijwerkingen bij elkaar kunnen zetten."

Nieuwe indicaties

Naast kennis over het fenotype PF-ILD is het belangrijk om te weten dat fibroseremmers een breder indicatiegebied krijgen. Deze medicijnen zijn al langer geïndiceerd voor één specifieke vorm van ILD: IPF. Sinds kort mag de fibroseremmer nintedanib ook worden toegepast bij patiënten met andere vormen van ILD met een progressief fibrotisch fenotype. Veltkamp: "Tot op heden behandelen we deze patiënten vooral met immuunsuppressiva. Hoewel dit voor veel patiënten succesvol is, is het voor een deel onvoldoende om de ernstige achteruitgang in longfunctie een halt toe te roepen. Voor hen komt er nu een nieuwe behandeloptie bij."

"De uitdaging is om te bepalen welke patiënt, naast immuunsuppressie, ook fibroseremmers nodig heeft en welke niet," aldus Veltkamp. "Dat is echt 'geneeskunde op maat'. Je kijkt per patiënt welk type longbeeld er is, welke extrapulmonale verschijnselen van onderliggende ziekten er zijn en wat voor medicatie iemand al heeft gehad. Op basis daarvan maak je een plan om immuunsuppressie in te zetten en beslis je óf en wanneer je antifibrotische therapie toevoegt." Bonte-Mineur sluit zich hierbij aan. "De basis van de behandeling is dat je gezamenlijk de juiste immuunsuppressie kiest. Stabiliseert het ziekteproces daarmee onvoldoende, overweeg dan om fibroseremmers toe te voegen."



“

Dat twee beroepsgroepen een standpunt naar voren brengen bij een nieuwe indicatie is vrij uniek.

Samenwerking

“Om bij (PF-)ILD tot de juiste diagnose en behandeling te komen zijn samenwerking en multidisciplinair overleg (MDO) cruciaal,” benadrukken beiden. Bonte-Mineur: “Van oudsher vinden we elkaar in het MDO. Hieraan nemen naast reumatologen/immunologen en longartsen ook radiologen en pathologen deel. Afhankelijk van de inhoud van het overleg schuiven ook cardiologen, nucleair geneeskundigen of neurologen aan. Er kunnen verschillende samenstellingen zijn van overleg voor SLE, systemische sclerose of sarcoïdose.” Veltkamp: “Voor de meeste soorten ILD kom je alleen tot een diagnose in overleg met andere disciplines. Je moet namelijk ook andere oorzaken van de longziekte, zoals onderliggende systeemziekten, uitsluiten of juist betrekken in de besluitvorming. Hetzelfde geldt als je een behandelplan opstelt. Soms is het ene medicijn beter voor de long, maar heeft het onvoldoende effect op andere orgaanbetrokkenheid als gevolg van de onderliggende systeemziekte. In een MDO maak je samen een op maat geschreven plan voor de patiënt, waarin je alle aspecten meeweegt. Met het bredere indicatiëgebied van de fibroseremmers is onderlinge samenwerking nóg belangrijker geworden.”

Gelukkig bestaan er zowel voor de longziekten als de systeemziekten stevige samenwerkingsnetwerken. Veltkamp: “Als longartsen zijn wij in Nederland goed georganiseerd (zie kader). Patiënten hoeven dus niet meer het hele land door voor goede zorg. Die netwerkstructuur is jaren geleden ontstaan met de komst van de antifibrotische therapie voor IPF. Voor de nieuwe indicatiestelling van fibroseremmers kunnen we dit zo verder uitrollen.” Bonte-Mineur: “Ook voor de systeemziekten ligt er een dergelijk netwerk (zie kader). We breiden dit nu uit waardoor verdere kruisbestuiving optreedt. Zo schuiven ook longartsen aan bij het systeemziekten-netwerk, wat bijdraagt aan de samenwerking. Bij systeemziekten zijn vaak verschillende organen betrokken; daarom moeten alle benodigde medische disciplines betrokken worden.”

Organisatie van zorg

De longgeneeskunde kent een landelijk netwerk voor ILD-zorg dat bestaat uit drie NFU-erkende ILD-expertise-centra: St Antonius Ziekenhuis Nieuwegein, Erasmus MC Rotterdam en het OLVG in Amsterdam. Daarnaast zijn er meerdere behandelcentra voor ILD. Zo is bijvoorbeeld het UMC Utrecht als behandelcentrum gekoppeld aan het ILD-expertisecentrum van het St Antonius Ziekenhuis.

Een NFU-expertisecentrum organiseert naast specialistische zorg aan ILD-patiënten ook onderwijs en wetenschappelijk onderzoek, de behandelcentra bieden vooral klinische zorg aan patiënten met ILD. Om de juiste behandeling te bepalen, inclusief de inzet van fibroseremmers, vindt regelmatig een multidisciplinair overleg (MDO) plaats tussen de gekoppelde centra. De MDO's tussen de ILD-behandelcentra en andere regionale ziekenhuizen vormen een andere gunstige ontwikkeling. Zo kunnen longartsen specialistische ILD-zorg toch verspreid over Nederland aanbieden.

Ook de reumatologie beschikt over verschillende expertise-centra voor systemische auto-immuunziekten. Deze expertisecentra vormen landelijke werkgroepen voor de grootste groepen systeemziekten zoals systemische lupus erythematoses, systemische sclerose, vasculitis en het syndroom van Sjögren. Binnen de werkgroepen kan snel samengewerkt worden over de grenzen van de regio's.

Voor patiënten met SSc, met prognostisch slechte factoren en orgaanbetrokkenheid, bestaat een landelijk systeem van 'gedeelde zorg'. Het expertisecentrum richt zich op specifieke zorg, het ziekenhuis in de buurt biedt reguliere zorg.

Naast in MDO's en netwerken, werkten de longartsen en reumatologen ook gezamenlijk aan een consensusdocument. Dat gaat over het gepast voorschrijven van fibroseremmers bij mensen met een progressief fibroserende CTD-ILD. Het document is afgelopen februari goedgekeurd door de wetenschappelijke verenigingen NVALT en NVR. Bonte-Mineur: "Ook dit onderstreept het belang van samenwerking en gezamenlijke besluitvorming op dit gebied." Veltkamp: "Dat twee beroepsgroepen op deze manier een standpunt naar voren brengen bij een nieuwe indicatie is vrij uniek."

In goed overleg

Het is belangrijk om goed na te denken over het voorschrijven van fibroseremmers. "Dat is de reden dat we hier nu zitten," benadrukt Veltkamp. "Allereerst willen we longartsen en reumatologen informeren over het concept van PF-ILD en het feit dat fibroseremmers er zijn. Daarnaast willen we hen op het hart drukken om, bij de toepassing hiervan, een zorgvuldige afweging te maken. Als je voor een patiënt fibroseremmers overweegt, bespreek dit dan in een MDO met reumatologen en longartsen vanuit een expertise- of behandelcentrum voor systeemziekten/ILD. Zo komen we samen tot de beste behandeling." ●



Fibroseremmers vormen een extra optie bovenop de al bestaande behandelingsmogelijkheden.