

# F

# Feiten en cijfers over ziekte en beha

## Hoe vaak komt sarcoïdose voor; hoe vaak moet je medicijnen

Jules Prast



Prof.dr. Jan Grutters.

Drie hoogleraren, de longartsen Marjolein Drent (Ede/Maastricht) en Jan Grutters (Nieuwegein/Utrecht) en de internist-immunoloog Martin van Hagen (Rotterdam), hebben het document geschreven. Ze vatten de stand van het internationale onderzoek samen en schetsen de complexe manifestaties van de ziekte en de 'best practices' van de behandeling met bekendere middelen zoals prednison, maar zo nodig ook met biologische medicijnen.

Prof. Jan Grutters zegt desgevraagd in een toelichting: "Het schrijven van de position paper is enkele jaren geleden een initiatief geweest van de auteurs om enig houvast te bieden bij de indicatiestelling en behandeling. Het stuk is geadopteerd door de Nederlandse longartsenvereniging, NVALT, die het op haar website plaatste."

Sommige patiënten met chronische vormen van sarcoïdose blijken baat te hebben bij behandeling met infliximab en andere biologische medicijnen. Over zulke 'TNF- $\alpha$  blokkerende middelen' schreven drie vooraanstaande deskundigen een position paper met interessante feiten en cijfers over de ziekte en de behandeling.

### Hoe vaak komt sarcoïdose voor?

"Naar schatting ontwikkelen in Nederland 20 mensen per 100.000 inwoners per jaar sarcoïdose. De prevalentie wordt geschat op ongeveer 50 per 100.000. Dat betekent dat er in Nederland op dit moment ongeveer 7000 tot 8000 sarcoïdosepatiënten zijn. Van deze patiënten zal naar schatting de helft gedurende het ziekteproces op een gegeven moment in aanmerking komen voor medicijnbehandeling. Van deze groep zal ongeveer de helft (25% van de gehele groep) voor behandeling met conventionele immunomodulerende middelen in aanmerking komen. Van deze 25% zal uiteindelijk minder dan de helft voor anti-TNF- $\alpha$  middelen in aanmerking komen (geschat maximaal 10-12,5% van de patiëntenpopulatie). De reden hiervoor kan zijn dat ze niet op de conventionele immunomodulerende therapie reageren, dat ze contra-indicaties hebben voor de conventionele middelen of onacceptabele bijwerkingen ontwikkelen."

### Zeldzame presentaties

"De indicatie voor medicijnbehandeling van sarcoïdosepatiënten varieert enorm. Bovendien is het moeilijk om van één ziektebeeld te spreken. Bij patiënten die uiteindelijk voor therapie met biologicals in aanmerking komen, is meestal sprake van zeldzame presentaties van de aandoening (uveïtis: 0,2 per 150.000 inwoners, neurosarcoïdose: 0,1 per 150.000, autonome dysfunctie: 0,3 per 150.000, longproblemen 0,3 per 150.000, overige indicaties: 0,1 per 150.000)."

De position paper uit 2012 bevat details over sarcoïdose in Nederland en de huidige behandelpraktijk die we interessant genoeg vinden hier af te drukken.

Wat je ziet, is hoe de praktijk van de sarcoïdosezorg in Nederland innoveert en nieuwe inzichten (bijv. over dunne vezel neuropathie) absorbeert.

# ndeling voorschrijven?

## Behandelindicaties

“Er zijn absolute en relatieve indicaties voor de systemische behandeling van sarcoïdose:

1. Bij absolute indicaties is er sprake van een (potentieel) gevaarlijke situatie voor de patiënt. Hieronder wordt verstaan een levensbedreigende dan wel ernstige aantasting van één of meerdere orgaanfuncties. Vooral lokalisaties in het oog, het centrale zenuwstelsel en het hart en verminderde longfunctie, vormen absolute indicaties om systemische therapie te starten.
2. Naast deze absolute indicaties bestaan er relatieve indicaties. In dit geval is er geen directe (potentiële) levensbedreiging of ernstige orgaanschade, maar ervaart de patiënt een onacceptabele vermindering van de kwaliteit van leven. Dit kan zich uiten in klachten als inspanning gebonden kortademigheid, een kriebelhoest, moeheid, verminderde spierkracht, zweetaanvallen, gewichtsverlies, gewrichtspijnen en ontsierende huidafwijkingen.”

## Neurosarcoïdose

“Betrokkenheid van het zenuwstelsel komt in ongeveer 5-15% van de gevallen voor. Neurosarcoïdose heeft verschillende klinische presentaties, zoals neuropathie van de oogzenuw, axonale neuropathie, fascialis neuropathie en aseptische meningitis. Dunne vezel neuropathie wordt als aparte entiteit beschouwd binnen de neurosarcoïdose. Autonome dysfunctie, inclusief problemen met de sympathische innervatie van het hart (wat tot ritmestoornissen kan leiden) en rusteloze benen zijn uitingen van dunne vezel neuropathie.”

## Vragen

Voor het vaststellen van een indicatie voor behandeling zijn de volgende vragen van belang:

1. Hoe ernstig zijn de klachten?
2. In welke organen is er granulomateuze ontstekingsactiviteit aantoonbaar?
3. Zijn de klachten hieraan toe te schrijven?
4. Wat zijn de functionele gevolgen van de vastgestelde orgaanlokalisaties, c.q. zijn deze (potentieel) bedreigend van aard (eventueel ook op de langere termijn, c.q. zijn er aanwijzingen voor substantiële of progressieve secundaire orgaanfibrosing)? Zijn de afwijkingen invaliderend en een bedreiging voor actieve deelname aan het arbeidsproces? Is er bijvoorbeeld sprake van een dreigende dwarslaesie of blindheid?
5. Zijn de verwachte voordelen van systemische behandeling groter dan de risico's? Is lokale immunosuppressieve behandeling of behandeling met paracetamol en/of NSAIDs een optie?

## Expertisecentra

“De selectie van patiënten die voor TNF-blokkade in aanmerking komen, dient bij voorkeur in expertisecentra plaats te vinden.”

## Cardiale sarcoïdose

“Sarcoïdose in het hart kan zich op verschillende manieren uiten. Er kan sprake zijn van myositis ofwel een cardiomyopathie ten gevolge van de (systemische) inflammatie. Er kunnen zich ook granulomen in het hart bevinden en er kan een probleem zijn met de (sympathische) innervatie van het hart.”

## Meer weten of reageren?

jules.prast@sarcoïdose.nl

Bron: *Position paper: Behandeling van sarcoïdose met TNF- $\alpha$  blokkerende middelen*, NVALT, juni 2012.

Het document is door het medische jargon taaie kost, maar wie wil proberen het in zijn geheel te lezen, kan terecht op de website van de NVALT: <http://www.nvalt.nl/service/richtlijnen/richtlijnen/richtlijnen11/sarcoïdosis-anti-tnf-alfa-therapie?objectSynopsis=>

Op de site van de SBN zijn brochures over verschillende vormen van sarcoïdose te bestellen, waarin een en ander duidelijk voor patiënten wordt uitgelegd.

In het juninummer van SarcoScoop hopen we nader in te gaan op de dunne vezel neuropathie die ‘als aparte entiteit wordt beschouwd binnen de neurosarcoïdose’: hoe ziet anno 2014 de zorg voor patiënten met dunne vezel neuropathie er precies uit?