

---

# Zorg voor interstitiële longaandoeningen in Nederland: ILD-netwerk

---

---

Zeldzame ziekten zoals interstitiële longaandoeningen (ILD) zijn voor zowel patiënt, dokter en onderzoeker een extra uitdaging met betrekking tot diagnosestelling, behandeling en verrichten van wetenschappelijk onderzoek. Het zijn veelal bedreigende longziekten, die gekenmerkt worden door ontstekingsprocessen en/of littekenvorming (fibrose) in de longblaasjes (alveoli) of de ruimte ertussen (interstitium). Enkele bekende en meest voorkomende ILD zijn pulmonale sarcoïdose, extrinsieke allergische alveolitis en idiopathische pulmonale fibrose (IPF). Er wordt continu gewerkt aan het verbeteren van de ILD zorg in Nederland.

---

---

DOOR: DR. REMY MOSTARD

**G**ronddlegger van de ILD zorg in Nederland was prof. dr. Jules van den Bosch. Hij pleitte al voor MDOs en goede samenwerking met expertisecentra.<sup>1</sup> Met een frequentie van ongeveer 10% in een reguliere longartsenpraktijk biedt de groep van ILD-patiënten dikwijls een diagnostische en/of therapeutische uitdaging. Gezien de complexiteit van de diagnostiek en de noodzaak van zorg op maat zijn er in de loop der tijd ILD centra ontstaan waar collega's patiënten naar kunnen verwijzen of waarmee patiënten kunnen worden besproken. De vragen kunnen een diagnostisch probleem betreffen of advies omtrent de juiste behandeling. Na advies worden de patiënten terug verwezen of in sommige gevallen is het verstandig om de patiënten in expertisecentra te blijven vervolgen. Het streven blijft de beste zorg, indien mogelijk zo dicht mogelijk bij huis. Het afstemmen van de zorg op indivi-

duële basis (personalised medicine) op de wensen en mogelijkheden van de patiënt zal het begrip, de tevredenheid, en de therapietrouw van de patiënt bevorderen.<sup>2</sup>

## ILD zorg: maatwerk

De komst van fibroseremmers heeft duidelijke veranderingen teweeg gebracht. Deze middelen zijn effectief gebleken in het afremmen van de progressie.<sup>3</sup> In 2014 werd de eerste bewezen effectieve therapie voor IPF, de fibroseremmer pirfenidon, beschikbaar in Nederland, gevolgd door nintedanib eind 2015. Dit maakte ingrijpende aanpassingen binnen de ILD zorg noodzakelijk. Concentratie en spreiding van zorg samen met een registratieplicht om gepast gebruik te monitoren, maakten namelijk deel uit van het door het Zorginstituut Nederland (ZIN) vastgelegde arrangement met betrekking tot deze fibroseremmers bij IPF. De Werkgroep Interstitiële Longaandoeningen (WILD, huidige sectie interstitiële longziekten (SIL)) werd hierdoor gecon-



*Dr. Rémy Mostard is werkzaam als longarts en hoofd van het centrum voor interstitiële longziekten in het Zuyderland Medisch Centrum Heerlen. Tevens is hij opleider longziekten. Na zijn studie geneeskunde aan de KU Leuven werd hij opgeleid tot longarts in het Atrium MC Heerlen. Hij is gepromoveerd op het proefschrift getiteld: 'Assessment of inflammatory activity in sarcoidosis' aan de Universiteit Maastricht. Hij is lid van het bestuur van de sectie interstitiële longziekten (SIL) van de Nederlandse Vereniging voor Longziekten en Tuberculose (NVALT) en lid van het bestuur van de WASOG, de wereldorganisatie voor sarcoïdose en andere ILD. email: r.mostard@zuyderland.nl.*

fronteerd met een grote uitdaging, namelijk het bereiken van consensus over de criteria waaraan een centrum met voorschrijfbevoegdheid voor de fibroseremmers diende te voldoen. Door deze criteria op transparante en onderbouwde wijze gezamenlijk op te stellen werd deze consensus gaandeweg bereikt. Tijdens dit proces werd al snel duidelijk dat het opzetten van netwerkstructuren een onmisbare pijler in het optimaliseren van de kwaliteit van de ILD zorg was.

### **Voordeel netwerken**

Binnen deze netwerkstructuren wordt expertise gedeeld en kan, afhankelijk van de complexiteit, bepaald worden op welke plek de beste zorg voor de betreffende patiënt kan plaatsvinden. Het delen van expertise is uiteraard zeer nuttig om complexe patiënten casuïstiek te bespreken, maar tevens bijzonder leerzaam en stimulerend voor de betrokken medisch specialisten en andere zorgverleners. Een aantal van de ILD patiënten voldoet niet aan de in richtlijnen vastgelegde criteria voor classificatie van de diverse ILD en met name bij deze patiënten is maatwerk geboden. Door deze netwerkstructuren wordt dus de mogelijkheid gecreëerd om optimale zorg, zo dicht mogelijk bij huis, te leveren.

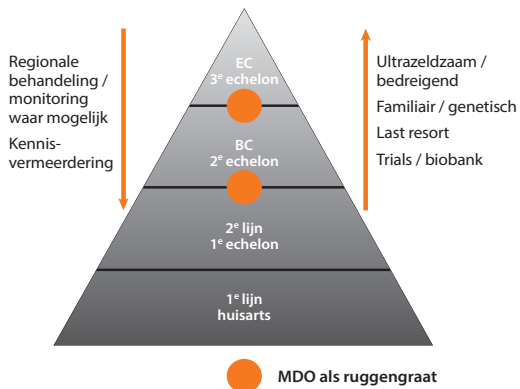
### **Structuur van IPF zorg in Nederland**

De structuur van de IPF zorg in Nederland bevat een netwerk van 1<sup>e</sup>, 2<sup>e</sup> en 3<sup>e</sup> echelons (Figuur 1). Afhankelijk

van de ervaring met de begeleiding van bepaalde ILD en de complexiteit ervan wordt bepaald in welk van de echelons de zorg plaats dient te vinden.

Het 1<sup>e</sup> echelon betreft de ziekenhuizen waar de voldoende kennis, ervaring en diagnostische middelen aanwezig zijn voor de basiszorg m.b.t. de ILD. Dit bevat herkenning dan wel verdenking op aanwezigheid van sarcoïdose/ILD en follow-up en/of behandeling van laag complexe sarcoïdose/ILD.

Het 2<sup>e</sup> echelon bestaat uit behandelcentra. Dit zijn centra met specifieke expertise m.b.t. sarcoïdose/ILD en een (boven)regionale verwijz- en overlegfunctie m.b.t. centra binnen het 1<sup>e</sup> echelon. Binnen de SIL van de NVALT zijn criteria vastgesteld waaraan de behandelcentra dienen te voldoen. Hiertoe behoort onder andere de aanwezigheid van een kernteam ILD bestaande uit longartsen met aandachtsgebied ILD, thoraxradiologen met aandachtsgebied ILD en een klinisch patholoog met aandachtsgebied ILD. Op indicatie dienen andere specialismen (bijvoorbeeld reumatologen) met expertise in ILD/systeemaandoeningen geconsulteerd te kunnen worden. Verder dient tenminste één ILD-verpleegkundige of verpleegkundig specialist longziekten met aandachtsgebied ILD in het behandelcentrum werkzaam te zijn. Andere criteria zijn een periodiek multidisciplinair overleg (MDO) ILD op locatie en een vastgelegde



*Figuur 1. Overzicht van praktische invulling van de organisatiestructuur ILN zorg in Nederland. EC=Expertisecentrum; BC=Behandelcentrum.*

samenwerkingsovereenkomst tussen het betreffende behandelcentrum en één van de expertisecentra. Ook dient het centrum door de Raad van Bestuur van het ziekenhuis ondersteund te worden om continuïteit te waarborgen. Met behulp van videoconferentie vindt regelmatig gestructureerd overleg met casuïstiek besprekingen plaats tussen het behandelcentrum en het gekoppelde expertisecentrum. Daarnaast worden de behandelcentra geacht bij te dragen aan de kennis vermeerdering met betrekking tot ILN binnen en eventueel ook buiten de regio.

Het 3<sup>e</sup> echelon bestaat uit expertisecentra. De expertisecentra voldoen aan de NFU-criteria, zijn erkend door VWS en hebben een (inter)nationale referentiefunctie. De behandeling van complexe en/of ultrazeldzame ILN wordt hier uitgevoerd of van hieruit gecoördineerd. Er vinden MDO's met behulp van videoverbindingen met behandelcentra plaats. Tevens hebben deze centra een voortrekkersrol bij het initiëren van wetenschappelijk onderzoek en onderwijs.

### Expertise- en behandelcentra

De lijst met expertise- en behandelcentra is niet gelimiteerd noch statisch. Door de heldere criteria is het voor een cen-

trum met ambitie om een behandel- dan wel expertisecentrum te worden duidelijk waaraan voldaan dient te worden. Naar verwachting zal de huidige lijst in de toekomst dan ook aan verandering onderhevig zijn, waarbij er zowel centra bijkomen als verdwijnen. De huidige netwerkstructuur is primair opgezet voor de IPF zorg, maar momenteel is uitbreiding naar andere ILN in ontwikkeling. Voor onder andere sarcoïdose worden de criteria voor behandelcentra op korte termijn voorgesteld.

Het proces van ontwikkeling van breed gedragen, transparante criteria voor behandelcentra binnen de SIL heeft geleid tot meer positieve effecten dan louter verbetering van de klinische zorg bij IPF. Centra worden hierdoor gestimuleerd om de reeds aanwezige infrastructuur voor ILN zorg uit te bouwen en nieuwe initiatieven te ontplooiën, zoals het verkrijgen of vergroten van ondersteuning door gespecialiseerd verpleegkundigen/verpleegkundig specialisten en de verdere ontwikkeling van de MDO's ILN. Dit schept meer mogelijkheden voor de noodzakelijke geïntegreerde benadering, die meer bevat dan de louter medicamenteuze therapie. Door de recente studiegegevens zijn nieuwe indicaties voor het gebruik van fibroseremmers ontstaan. Binnen de SIL is besloten om voor non-IPF progressief fibroserende ILN (PF-ILN) dezelfde criteria voor behandelcentra als bij IPF te hanteren. Met betrekking tot de ILN bij systeemaandoeningen zijn echter aangepaste criteria nodig, gezien hier multidisciplinaire expertise met betrekking tot zowel de ILN als de andere manifestaties van deze onderliggende aandoeningen vereist is.

### Wetenschappelijke ontwikkelingen

Een ander belangrijk positief effect van deze netwerkstructuur ligt op wetenschappelijk vlak. Door de concentratie van zorg zijn er nu meer Nederlandse centra die voldoende expertise en omvang van diverse patiëntenpopulaties hebben om deel te kunnen nemen aan (inter)

---

ationale studies. Door de bijbehorende spreiding van zorg wordt voor de patiënten ook de bereikbaarheid van deze centra en daarmee de mogelijkheid om deel te nemen aan deze studies zoveel mogelijk geborgd. Tevens maakt deze situatie het voor de initiatiefnemers van internationale studies interessanter om bij dergelijke studies ook Nederlandse centra te laten deelnemen. Het effect hiervan is nu reeds merkbaar, bijvoorbeeld door deelname aan lopende internationale studies met nieuwe medicamenten voor de behandeling van IPF, zoals de fase III ISABELA studie en de fase IIb SCENIC Respivant studie, met respectievelijk 6 en 5 Nederlandse ILD centra. Ook heeft de toegenomen samenwerking binnen de SIL geleid tot de eerste NVALT studie op ILD gebied, namelijk de NVALT-27 asbestose studie, waarbij de veiligheid en het effect van pirfenidon bij progressieve asbestose geëvalueerd wordt. Een andere Nederlandse studie, de PREDMETH trial, start in 2020 in 14 ILD centra binnen Nederland. Hierin wordt prednison vergeleken met methotrexaat als eerstelijns therapie bij pulmonale sarcoïdose.

### Onderwijs

Verder biedt de netwerkstructuur bijkomende mogelijkheden op gebied van educatie. Het herkennen van de aanwezigheid van ILD is de eerste en cruciale stap. Door het geven van onderwijs door de behandel- en expertisecentra op lokaal, regionaal en landelijk niveau, wordt ernaar gestreefd om kennis over deze aandoeningen te vergroten bij zowel huisartspraktijken, ILD verpleegkundigen, fysiotherapeuten als medisch specialisten die met ILD zorg te maken kunnen krijgen. Een speciaal opgerichte werkgroep binnen de SIL heeft als doel onderwijsprogramma's te ontwikkelen. Door professionalisering van patiëntenverenigingen, het centraliseren van zorg in ILD Expertise- en Behandelcentra, het zichtbaar en bereikbaar maken voor alle patiënten en zorgverleners in Nederland, het uitbreiden van de

biobank en uiteraard internationale samenwerking zal in de toekomst de zorg voor patiënten met ILD verder worden verbeterd.<sup>4</sup>

### Voor de praktijk

De ontwikkeling van netwerkgorg draagt bij aan de optimalisatie van zorg voor ILD-patiënten. Dit geldt zowel op klinisch als wetenschappelijk vlak. Door de continu aanwezige ontwikkelingen op gebied van diagnostiek, therapie en zorgbehoefte op diverse vlakken zal het een dynamisch proces blijven, hetgeen ook voor de betrokken medisch specialisten en andere zorgverleners een uitdaging is, en tot verbreding van kennis leidt. De volgende belangrijke stap bestaat uit het bereiken van een door de betrokken medische specialisten breed gedragen consensus, in samenspraak met betrokken patiëntenverenigingen, over de criteria waaraan behandelcentra voor ILD bij systeemaandoeningen dienen te voldoen.

### Referenties

1. van den Bosch JMM. Zorg om de zorg voor de ILD patiënt. *ild care today* 2010; 3 (3): 5.
2. Wijsenbeek M. Is 'personalised medicine' binnen ILD wel persoonlijk genoeg? *ild care today* 2018; 11 (22S): 18-22.
3. van Beek F. Meer aandacht voor Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF). *ild care today* 2018; 11 (22S): 8-11.
4. Veltkamp M. Zeldzame longaandoeningen: een uitdaging voor patiënt, dokter en onderzoeker. *ild care today* 2018; 11 (22): 14-17.

### Met dank aan het SIL bestuur

Mede namens het bestuur van de sectie interstitiële longziekten (SIL) van de Nederlandse Vereniging voor Longziekten en Tuberculose (NVALT) is dit stuk tot stand gekomen.