

DE SYSTEEMZIEKTE LUPUS ERYTHEMATODUS (SLE). EEN HARDNEKKIGE WERELD...



VAN HOOREBEKE Marina

afgestudeerd in 1978 als gegradueerde ziekenhuisverpleegkundige en maakte na 25 jaar werken op intensieve zorgen in 2003 de overstap naar de hemodialyseafdeling van het Algemeen Ziekenhuis Maria Middelaers te Gent.

Inleiding

Vanuit mijn vrijwel, zoals ik het aanvoel eigenlijk, korte ervaring als dialyseverpleegkundige, werd ik bij onze patiëntenpopulatie geconfronteerd, op vrij korte tijd met 2 patiënten die de systeemziekte Lupus Erythematosus doormaakten. Omdat dit om een diagnose gaat welke eerder zeldzaam zou voorkomen, werd ik vooral geboeid door de onbekende. Ik wou me namelijk verdiepen in het "leren kennen" van deze systeemziekte, maar vooral kennismaken met de leefwereld van de patiënt welke deze ziekte heeft. Waar een eerder schuchtere patiënt, welke ik voor mijn casestudie wou volgen, op de voorgrond trad, des te meer het gevoel, na verloop van tijd groeide, dat het kunnen uiten van zijn gevoelens voor een hele opluchting zorgde. Men waarschuwde mij voor de hoeveelheid informatie welke ter beschikking stond betreffende SLE, maar ik wou vooral te weten komen wat er in de desbetreffende patiënt leeft. Dit vooral omdat ik er van overtuigd ben, dat het psychisch omgaan met een chronische ziekte een grote impact heeft op het lichamelijk welzijn van ieder mens. Lupus is het Latijn voor "wolf" en erytheem betekent "roodheid". Vandaar de keuze voor de afbeelding van een wolf die je zal terugvinden in het verloop van deze tekst.

Evolutie en prognose.

De levensverwachting is de laatste 40 jaar enorm verbeterd en is nu statistisch praktisch normaal (93 % overleving 10 jaar na de diagnose). Dit is op de eerste plaats toe te schrijven aan snelle diagnose en beter gebruik van medicatie. Zelfs nierlupus is omkeerbaar

als er tijdig en voldoende intensief behandeld wordt.

De zware vormen van lupus die via ernstige hersen- en nieraantasting tot de dood leiden, zijn uitzonderlijk geworden. Verwikkelingen (meestal infecties) of een te laat behandelde opstoot kunnen uitzonderlijk fataal zijn.

Men kan stellen dat, eenmaal de diagnose "systeemlupus" vaststaat, de ziekte met aangepaste medicatie gestabiliseerd kan worden. Toch blijft lupus vaak een ernstige aandoening.

Stipte naleving van het medisch advies en regelmatige controle zijn een noodzaak om de ziekte in bedwang te houden. Duidelijke informatie is hierbij van essentieel belang. Ook het contact met lotgenoten van onze CIB-Liga kan vaak een steun betekenen in het verwerkingsproces van de lupuspatiënt.

Wanneer na 10 jaar lupusnephritis niet heropflakert, bestaat de kans dat de patiënt genezen wordt verklaart.

1 Systeemziekte.

1.1 Wat is een systeemziekte?

Een systeemziekte is een ziekte waarbij verschillende organen zijn aangetast. Bij systeem lupus erythematosus, afgekort SLE, worden antistoffen gevormd tegen delen van het eigen lichaam zodat er in verschillende organen: zoals de nieren, gewrichten en de huid, ontstekingen kunnen ontstaan.

1.2 Wat is een auto-immuunziekte?

Soms maakt een immuunsysteem antistoffen aan tegen lichaamscellen waardoor die

beschadigd of vernietigd worden.

Besluit:

Systeemziekte of auto-immuunziekte zijn termen die door elkaar worden gebruikt maar toch een klein nuanceverschil inhouden. Het is uiteindelijk niet verkeerd de beide termen door elkaar te gebruiken.

1.3 Enkele soorten systeemziekten en bespreking.

1.3.1 SLE of lupusnephritis.

Is een veralgemeende auto-immuunziekte waarbij onder andere de nieren worden aangetast tengevolge van een vaculitis en algemene ziekteverschijnselen kan veroorzaken.

1.3.2 Ziekte van Goodpasture.

Deze aandoening berust op het ontstaan van antistoffen tegen de glomerulaire basale membraan met extra capillaire glomerulonefritis en longinfiltraten met longbloeding tot gevolg.

1.3.3 Ziekte van Wegener.

Is een necrotiserende vasculitis met granulomateuze ontsteking van de luchtwegen en extracapillaire necrotiserende glomerulonefritis.

Vasculitis is een ontsteking van de bloedvaten waardoor de getroffen organen geleidelijk afsterven.

1.3.4 Ziekte van Henoch-Schönlein.

Is vasculitis die gepaard gaat met purpura, gastro-intestinale verschijnselen, gewichtsklachten en mesanginale glomerulonefritis.

1.3.5 Vasculiden en...

Het is vooral mijn bedoeling duidelijk te maken dat de wereld van de systeemziekten zeer uitgebreid is en ik mij vooral wil beperken in theoretische opsommingen.

In onze patiëntenpopulatie van het dialysecentrum te Gent is het dan ook vrij zeldzaam dat we een patiënt met SLE mogen behandelen en begeleiden.

1.4 Voorkomen van Lupus Erythematosus.

1.4.1 Het is een chronische aandoening.

Meestal met een grillig verloop. Actieve en rustige perioden wisselen elkaar af. In de beginperiode is het niet te voorspellen hoe de

ziekte zich zal ontwikkelen. SLE kan mild zijn en mild verlopen, maar als belangrijke organen zijn aangetast kan het een ernstige ziekte blijken.

1.4.2 Wie kan het krijgen?

In principe iedereen, op gelijk welke leeftijd. Lupus treft vooral vrouwen tijdens de vruchtbare jaren (80 tot 90 %). Het aantal lupuspatiënten verschilt ook naargelang het ras. In de USA komt lupus bij gekleurde mensen veel meer voor dan bij de blanken mensen. Dit wijst reeds op erfelijke factoren.

1.4.3 Hoe dikwijls komt lupus voor?

De bevolkingsstudies zijn schaars en hun resultaten lopen sterk uiteen. Zeker is dat het aantal lupuspatiënten sterk toeneemt. Dit is niet alleen het gevolg van betere opsporing door verbeterde kennis en diagnosemiddelen, er is ook een werkelijke toename.

1.4.4 Oorzaak en erfelijkheid.

De oorzaak blijft onbekend. Steeds meer wordt aangenomen dat de ontstekingen en dus de letsels uitgelokt worden door reactie van autoantistoffen met normale cellulaire en andere bestanddelen. Zowel genetische als omgevingsfactoren kunnen hierin een rol spelen.

Verscheidene genetische factoren zijn belangrijk. Het is onwaarschijnlijk dat al deze factoren overgeërfd worden. Daarom is lupus geen erfelijke ziekte, maar heeft men toch een grotere kans op lupus wanneer een eerstegraadsverwant(e) de ziekte heeft. Als omgevingsfactor is de negatieve invloed van UV-stralen (zon) goed bekend. Mogelijk spelen ook virussen een rol bij het ontstaan van lupus. Dit is echter niet bewezen en lupus is zeker niet besmettelijk.

Hormonen spelen zeker ook een rol: vrouwelijke hormonen bevorderen lupus, terwijl mannelijke hormonen tegen lupus beschermen. Dit is een van de redenen waarom de anticonceptiepil te mijden is.

1.4.5 (Eerste) klachten en symptomen.

De mogelijke symptomen en klachten van lupus zijn heel verscheiden. Dit geldt ook voor het begin van de ziekte, dat met gelijk welk van deze symptomen kan beginnen, en dit in lichte of erge vorm.

Het aantal symptomen is zo groot dat wij ons beperken tot een schematische weergave:

- bij 90 %: vermoeidheid, artritis en gewrichtspijn
- bij 80 %: koorts
- bij 70 %: haarverlies, bloedarmoede, klierzwellingen
- bij 60 %: gewichtsverlies en slechte eetlust, vlindervormige uitslag
- bij 50 %: ontsteking van het longvlies, hartvlies of buikvlies, nieraantasting, persoonlijkheidsveranderingen, purpura
- bij 40 %: overgevoeligheid voor (zon) licht, bacteriële infecties
- bij 30 %: ulceraties (verzweringen) van de slijmvliezen bv. aften, spierpijnen of myositis (spierontstekingen), maag- en darmklachten, vergrote lever, hoge bloeddruk, longontsteking, ontsteking van hartspier of -kleppen
- bij 20 %: Raynaud (het wit worden van vingers), discoïde lupus (huidaantasting bij lupus met ontstaan van ronde schijfvormige letsels), ontstekingen in ogen of Sjögren-syndroom, ernstige nieraantasting, epilepsieaanvallen, psychosen, aantasting van coronaire arteries (bevoeien de hartspier)
- bij 10 %: netelroos, oedeem of blaarvorming op de huid, lupuspneumonie, letsels van hersenen of ruggenmerg, migraine, auto-immune vernietiging van rode bloedcellen, laag aantal bloedplaatjes, ontsteking van zenuwen.

1.4.6 Diagnose.

Deze is gebaseerd op klachten en/of symptomen en/of orgaanaantastingen en/of laboratoriumafwijkingen. Er bestaat geen test die op zichzelf zekerheid geeft. Bij lichte en beginnende vormen kan de diagnose moeilijk zijn. Soms moet de diagnose uit de evolutie blijken. Belangrijk is dat elk teken van mogelijk beginnende lupus opgevolgd wordt, en dat de patiënt geïnformeerd wordt.

Omwille van het gebrek aan één bewijs en omwille van de vele vormen die lupus kan aannemen, werden criteria opgesteld om lupus te classificeren. Deze criteria dienen op de eerste plaats voor wetenschappelijk onderzoek. Voor de diagnose mogen zij ten hoogste als hulpmiddel gebruikt worden. Lupus kan soms gediagnosticeerd worden nog vóór de patiënt aan deze criteria voldoet.

De A.C.R.-criteria zijn:

- Vlindervormig Erytheem: Vlindervormige roodheid op neusrug en wangen. Dat kan ook éézijdig zijn.
- Discoïde Lupus: Verheven rode plekken op de huid, soms schilferig, eventueel gepaard gaande met littekenvorming. Kunnen overal op het lichaam aanwezig zijn.
- Overgevoeligheid voor zonlicht: Ongebruikelijke uitslag van de blootgestelde huid en eventueel weer actief worden van de L.E.
- Zweetjes: In de mond-keel-neusholte, meestal niet pijnlijk.
- Gewrichten: Ontstekingen in 2 of meer gewrichten.
- Pleuritis of Pericarditis: Borstvliesontsteking of ontsteking van het hartzakje.
- Nierafwijkingen: Eiwit in de urine, meer dan 0,5 gram per dag, of celcilinders in de urine.
- Stoornissen van het zenuwstelsel: Toevallen of psychosen, hierbij kunnen toevallen ontstaan of een gevoel van vervreemding van jezelf. Vooral dit laatste is moeilijk duidelijk te maken aan de buitenwereld.
- Stoornissen in het bloed: Haemolytische anaemie (bloedarmoede): t.g.v. afbraak van rode bloedcellen. Leukopenie: d.w.z. een tekort aan witte bloedlichaampjes. Thrombopenie: d.w.z. een tekort aan bloedplaatjes.
- Antistoffen in het bloed: Tegen speciale bestanddelen van celkernen, zoals D.N.A., of positieve L.E.-celtest, of vals positieve syphilis (lues) reacties.
- Antistoffen: Tegen kernen van cellen. "Anti-nucleaire antistoffen (ANA of ANF)" - "Dode" handen en/of voeten - haaruitval - schurend en droog gevoel in de ogen - grote vermoeidheid.

1.4.7 Belangrijkste antistoffen bij lupus.

- Anti-Sm antistoffen: slechts bij 15% van de lupuspatiënten in Europa, 30 % in de USA. Is een marker antistof: d.w.z. dat zij enkel bij lupus voorkomen. Vooral bij meer uitgesproken vormen.
- Anti-dsDNA antistoffen: aantoonbaar bij ongeveer 40 % van alle lupuspatiënten. Bij ergere vormen in opstoot gaat dit tot 80 %; zijn vrij typisch voor lupus,

nierlupus, doch niet voor 100 %. Komen vooral voor bij nierlupus, waar zij ook een oorzakelijke rol spelen.

- Anti-Ro: 40 % van de lupuspatiënten. Houden verband met congenitale hartblock en neonatale lupus en zijn er mogelijk de rechtstreekse oorzaak van.
- Anticardiolipine antistoffen: veroorzaken een verhoogde stolbaarheid van het bloed. Houden verband met herhaald miskraam en met trombose bij soms jonge lupuspatiënten.
- Antistoffen tegen rode bloedcellen (positieve Coombstest): kunnen hemolyse veroorzaken, dit is het stuk maken van de rode bloedcellen. In erge vormen is dit heel zeldzaam.
- Een hele reeks andere autoantistoffen: Hun belang is echter nog niet duidelijk.

1.4.8 Klachten en symptomen die snel medische aandacht moeten krijgen.

- koortsopstotend,
- plots optreden van uitgesproken vermoeidheid,
- algemeen ziek zijn,
- neurologische klachten,
- uitgesproken hoofdpijn of onverklaarbare stemmingsverandering,
- acute of subacute huiduitslag,
- onverklaarbare pijn in de borstkas,
- onverklaarbare pijn in de buik,
- nieuw opgetreden artritis,
- toenemende kortademigheid,
- eiwit in de urine,
- elke vorm van infectie.

2 Behandeling.

De behandeling moet zich richten op volgende punten:

- graad van algemeen ziek zijn,
- organen die aangetast zijn,
- graad van aantasting van deze organen.

2.1 Een woordje uitleg: gebruik van cortisone.

Is een veel voorgeschreven medicament bij de behandeling van lupus erythematosus.

Productnaam: Medrol (4mg - 16 mg tabletten)

Methylprednisolon: behoort tot de groep van de synthetische glucocorticoïden.

Glucocorticoïden diffunderen doorheen de celmembranen en vormen complexen met

specifieke cytoplasma-ethische receptoren. Deze complexen dringen dan door tot de celkern, binden zich met DNA en stimuleren de transcriptie van boodschapper-RNA en de daaropvolgende proteïnesynthese van verschillende enzymen die verantwoordelijk worden geacht voor de effecten bij systemisch gebruik van glucocorticoïden.

Invloed op het inflammatie- en immuunproces. De ontstekingswerende, immunosuppressieve en antiallergische eigenschappen van de glucocorticoïden zijn verantwoordelijk voor een zeer groot gedeelte van de therapeutische toepassingen.

2.2 Nieuwe kijk op lupusonderzoek: familiale studie van patiënten met SLE.

Systemische lupus erythematosus (SLE) en het anti-fosfolipidesyndroom (APS) worden beide beschouwd als overerfelijke ziekten, hoewel er weinig gegevens over bekend zijn.

In die studie werd aan 100 patiënten van de Lupus Clinic gevraagd een vragenlijst in te vullen. De vragen peilden naar het voorkomen van miskramen, trombose, hoofdpijn en beroertes bij familieleden in de 1e graad.

61 van de 100 deelnemers hadden APS, 70 lupus en 31 secundaire APS (dus SLE+ APS).

De resultaten waren treffend:

- familieleden van APS-patiënten: 73% vertoonde migraine, 49% beroerte, 43% trombose, 29% miskraam
- familieleden van patiënten met secundaire APS: 73% vertoonde migraine, 60% beroerte, 51% trombose, 43% miskraam
- familieleden van SLE-patiënten: 37% vertoonde migraine, 15% beroerte, 16%, trombose, 13% miskraam.

Besluit van die studie:

familieleden van APS-patiënten hebben een groter risico op miskramen, trombose en beroertes vergeleken met familie van lupuspatiënten. Meest opvallend zijn de migrainehoofdpijnen die vaak voorkomen bij familieleden van APS-patiënten.

2.2.1 Het gebruik van rituximab (Rituxan®) bij Systeemlupus.

Aangezien systeemlupus een chronische inflammatoire ziekte is die alle organen kan aantasten, is het moeilijk patiënten te behandelen die niet reageren op de

standaardbehandelingen. Rituximab (RTX), een monoklonaal antilichaam dat gericht is tegen het CD20-antigeen, is een geneesmiddel dat gebruikt wordt bij de behandeling van patiënten met een non-Hodgkin lymfoom. In deze weliswaar kleinschalige studie werd het gebruik ook getest bij lupuspatiënten. Rituximab bleek goede resultaten te halen voor de behandeling van neuropsychiatrische en hematologische symptomen van lupus. Het gebruik bij nierlupus moet echter nog verder onderzocht worden. Het risico op infecties wordt wel groter als rituximab samen met cyclofosfamide (Endoxan®) toegediend wordt. Deze resultaten moedigen toch aan om het gebruik van rituximab bij lupuspatiënten verder en grootschaliger te onderzoeken in de toekomst.

In een andere studie (Rituximab in Extrarenal Lupus, Medical Allergy ARTS, Amarillo, United States) werd dat rituximab getest bij lupuspatiënten die naast nierproblemen ook andere aantastingen vertoonden. De onderzoekers beklemtonen het belang van dat geneesmiddel voor patiënten met longaantastingen, huidletsels en gewrichtskapselontstekingen. Hun patiënten gingen zelfs in een remissie van ten minste drie maanden. Het kan ook belangrijk zijn om de dosis cortisone te beperken. Ze merkten wel op dat patiënten met nierfalen in een gevorderd stadium en die bovendien normale complementwaarden hadden, helemaal niet reageerden op de behandeling met rituximab. Daarom wordt het best gebruikt bij patiënten die verlaagde complementwaarden vertonen in hun bloedbeeld. Verdere studies zullen nog meer duidelijkheid scheppen.

2.2.2 Doodsoorzaken bij Systeemplupus.

De levensverwachting van lupuspatiënten is de laatste 40 jaar enorm verbeterd en is nu statistisch praktisch normaal (93% overleving 10 jaar na de diagnose). Toch heeft dat ziekenhuis in Madrid statistieken bijgehouden van 1988 tot 2003, om de meest voorkomende doodsoorzaken bij systeemplupus op te sporen. Zij kwamen tot het besluit dat de levensverwachting kleiner is bij lupus op latere leeftijd, bij mannen, bij personen met angina pectoris (hartkramp), hartfalen, beroertes.

2.3 Nieuwe behandelingen voor lupus: update.

De overlevingskans voor mensen met lupus is de laatste jaren drastisch gestegen. Vandaag de dag zijn ze nagenoeg normaal. Dit wil zeggen dat iemand met lupus even oud kan worden als een gezonde medemens, mits de nodige behandelingen. Dat is uiteraard te danken aan de vergevorderde medische kennis. Diagnoses worden vroeger gesteld, behandelingen kunnen aangepast worden aan de specifieke noden van de patiënt, cortisone wordt systematisch gebruikt, ... Toch blijft er nog steeds een kleine groep patiënten resistent tegen de bestaande behandelingen. Daarom blijft men op grote schaal zoeken naar nieuwe behandelingen. Imuran, Endoxan en Plaquenil zijn oude bekenden. Cellcept (MMF of Mycophenolate mofetil) krijgt meer en meer aandacht en wordt gebruikt ter vervanging van Endoxan, omwille van minder erge bijwerkingen.

Nieuw is rituximab, een medicijn uit de kankerwereld. Rituximab zorgt ervoor dat B-cellen niet worden geactiveerd. Bij reumatoïde artritispatiënten heeft het al beloftevolle resultaten gegeven, wat maakt dat men recentelijk ook studies doet naar de impact van rituximab op lupus. Patiënten die niet reageerden op standaard behandelingen, werden uitgebreid getest. Tot nu toe blijkt een combinatie van rituximab met cyclofosfamide (Endoxan) en cortisone het meest werkzaam. De nevenwerkingen bleven beperkt. Het onderzoek wordt voortgezet en de resultaten zullen zeker niet uitblijven. Stamceltransplantatie blijft een optie als geen andere hulp baadt, maar is niet aangewezen als standaardbehandeling. Het blijft een omslachtige procedure met de nodige risico's.

Andere studies staan nog in de kinderschoenen. Biologische testen op muizen wierpen hun vruchten af en zullen weldra vertaald worden in nieuwe therapieën voor patiënten met lupus. Wetenschappers zijn ervan overtuigd dat er de komende jaren heel wat vooruitgang geboekt zal worden, gezien ze kunnen profiteren van betere inzichten in de ziekte en de moleculaire mechanismen.

2.4 Nieuwe inzichten in de behandeling van nierlupus.

Lupus nefritis, of nierlupus, is de meest

voorkomende ernstige verwikkeling van systeemplus. Geregeld worden patiënten met zware nieraantasting behandeld met cyclophosphamide, bij ons beter bekend onder de merknaam Endoxan. Helaas kent cyclophosphamide heel wat nevenwerkingen, zoals haarverlies en verminderde vruchtbaarheid. Onderzoekers aan de Universiteit van Miami publiceerden onlangs (maart 2004) de resultaten van een studie waaruit blijkt dat medicatie, gebruikt bij transplantatiepatiënten om afstotingsverschijnselen te voorkomen, ook kan gebruikt worden voor de behandeling van lupus nefritis.

Mycophenolaat mofetil (MMF), op de markt onder de naam CellCept, is een geneesmiddel dat het immuunsysteem onderdrukt. Al in 1995 werd het goedgekeurd voor het gebruik bij getransplanteerde patiënten. Een behandeling met MMF zou even effectief, zo niet effectiever zijn dan de huidige standaardbehandeling met cyclophosphamide, maar met minder nevenwerkingen. Uit de studie blijkt dat een onderhoudstherapie met een dagelijks oraal innemen van CellCept veiliger en minder toxisch is dan de veelgebruikte behandeling met cyclophosphamide. Er waren beduidend minder hospitalisaties, ernstige infecties, maag- en darmklachten en de vruchtbaarheid werd minder gestoord. Op lange termijn bleken bij patiënten, behandeld met CellCept, minder opstoten en chronisch nierfalen voor te komen. Een volledig herstel kwam ook meer voor bij MMF gebruikers.

Azathioprine - merknaam bij ons is Imuran - is een tweede, vroeger veel gebruikt medicijn bij getransplanteerde patiënten. Onderzoek wees uit dat ook die medicatie effectiever en veiliger blijkt te zijn dan de traditionele cyclophosphamide-infusen bij de behandeling van nierlupus, al behaalde het niet dezelfde resultaten als MMF. Azathioprinegebruikers kenden nog een vrij hoge kans op hervallen, vergeleken met patiënten behandeld met MMF.

Toch zijn ook deze nieuwe behandelingsmethoden niet vrij van nevenwerkingen. Diarree, een verminderd aantal witte bloedcellen, bloedvergiftiging en braken kwamen sporadisch voor. Beide medicijnen worden gebruikt in combinatie met andere immuunsuppressiva, zoals cortisone.

2.5 Een heel nieuw medicijn: RIQUENT.

CellCept en Imuran zijn beide al langere tijd op de markt, maar hun nut voor lupuspatiënten werd pas kort geleden ontdekt. Ook andere behandelingsmethodes, zoals Endoxan of Plaquenil werden pas vrij laatstijdig ontdekt als lupusmedicatie. Voor het eerst wordt nu in de VS gewerkt aan een medicijn, specifiek voor de behandeling van nierlupus. La Jolla Pharmaceuticals, een bedrijf dat therapieën ontwikkelt tegen auto-immuunziekten, maakte onlangs de laatste resultaten van hun klinisch onderzoek met Riquent bekend. Dat nieuwe medicament zou de hoeveelheid antistoffen tegen dsDNA (dubbelstrengig DNA), die waarschijnlijk verantwoordelijk zijn voor nierlupus, verminderen. Patiënten die een jaar lang behandeld werden met Riquent, kenden 50% minder proteïnurie (eiwitverlies in de urine) en minder opstoten van nierlupus dan patiënten die een placebo (nepmedicijn) kregen toegediend. Het verminderen van de proteïnurie is één van de doelstellingen van het behandelen van nierlupus. Om de graad van aantasting vast te stellen, is de hoeveelheid eiwitverlies toonaangevend. Dat kan gemakkelijk, zelfs door de patiënt thuis, opgevolgd worden.

“De vermindering van de proteïnurie die we vaststelden bij patiënten, behandeld met Riquent, zijn bemoedigend,” zegt Dr. Kenneth R. Heilbrunn, vice president van de ‘Clinical Development’ afdeling van La Jolla Pharmaceuticals, “want een verhoogde proteïnurie toont meestal aan dat de nieren aangetast zijn en het is een indicatie dat behandeling nodig is.”

Het is echter nog afwachten of het bedrijf steun krijgt om hun studie af te ronden en uiteindelijk het product op de markt te brengen. Het zal alleszins een hele vooruitgang betekenen voor de specifieke behandeling van nierlupus.

3 Casusbespreking van een mannelijke patiënt met lupus erythematosus.

3.1 Voorstelling van Armand.

Het gaat hier om een goed gebouwde man van 57 jaar welke nog steeds een actief leven leidt. Beroepshalve bekleedt Armand een behoorlijk verantwoordelijke functie; namelijk een

kaderfunctie binnen een grote zaak. Hij werd pas met zijn ernstig ziek zijn geconfronteerd in november 2005, waarbij acute opname in een Gents ziekenhuis noodzakelijk werd. Door deze plotse ommezwaai in zijn leven en de diagnose daaruitvolgend gesteld, moest Armand plots van fulltime werken en workalcoholic zijnde, zich tevreden stellen met twee en een halve dag werken per week. U kan zich dan ook voorstellen dat dit van de ene dag op de andere een enorme impact had op zijn persoon, alsook voor zijn familie. Wetende dat Armand, en ook zijn echtgenote, samen in hun welverdiende verlofperiodes houden van reizen, betekende dit ook een abrupte onderbreking van hun actieve leven.

3.2 Medische antecedenten.

Arteriële hypertensie

November 2005: infectieus syndroom met hoge koorts en arthralgieën; de diagnose van een systemische lupus werd toen gesteld, behandeld met imuran, Medrol en Plaquenil en vervolgens omwille van de blijvende arthritisklachten, associatie van Ledertrexate (anti-tumoraal geneesmiddel). Acute ernstige nierinsufficiëntie vermoedelijk op basis van polypathologische etiologie (deshydratie, diarree, ACE-I, NSAID en nefrotoxische medicatie waaronder Ledertrexate). Onvoldoende recuperatie van acute tubulaire necrose met ontwikkeling van een hemolytisch anemie waarvoor ook een nierbiopsie gebeurde. Diagnose van een hemolytisch uremisch syndroom geassocieerd aan de SLE werd hier weerhouden, waarvoor plasmaferese (12 maal) en corticosteroiden met evenwel geen recuperatie.

Paraparese van de onderste ledematen op basis van een mononeuritsch multiplex SLE geassocieerd.

Corticoid geïnduceerde diabetes mellitus waarvoor enkel dieet wordt voorgeschreven.

Renale en toxische anemie.

Uitgebreide herpes zoster ter hoogte van de lies links.

Secundaire hyperparathyreose (PTH: 447 pg/ml) waarvoor start 1 maal alpha leo 1 µg drie maal per week.

Vermoeden van een cardiale lupus met ernstige aneurysmatische deformaties van de coronairen verward met ischemie op ECG,

waarvoor dringende coronarografie gebeurde, dewelke geen belangrijke occlusies ter hoogte van de coronairen kon bevestigen. Manifeste mitralisklepinsufficiëntie en matige pulmonale hypertensie.

- Complicatie na CABG met een pseudoaneurysma van de arteriafemoralis rechts.
- Opstarten van chronische hemodialyse in juni 2006.

3.3 Huidige Status oktober 2006.

- Naar aanleiding van de keuze voor mijn onderwerp, leek het me vooral logisch, na akkoord van Armand en zijn familie, deze mensen eens in een omgeving buiten het ziekenhuis te ontmoeten. En vooral na te gaan hoe deze man zich voelt in een wereld die er plots heel anders is gaan uitzien, namelijk aan hemodialyse komen, in een groot ziekenhuis en dit drie maal per week gedurende vier uren.
- Armand voelt zich vooral na enkele maanden van uitputting fysiek iets beter. Hij heeft er toch een hospitalisatie opzitten van ongeveer drie maanden, waarbij vooral de nierfunctie op korte tijd fel is achteruitgegaan. Hij onderging twee maal een nierbiopsie en zijn gewicht verminderde van 105 kg naar 74 kg. Ook met de creatinineklaring was het slechter gesteld en op korte tijd ging de klaring van 16 ml naar 12 ml teruglopen. Als leek is dit een immense schat aan informatie die op u afkomt en vooral onbegrijpelijk is. De grote vraag "waarom ik en waaraan heb ik dit verdiend" steekt de kop op.
- De ervaring van het plaatsen van een grote dubbellumencatheter in de linker vena subclavia, als toegangsweg voor het behandelen met plasmaferese bleek voor Armand heel ingrijpend. Hij vertelde ons hoe angstig hij was op zaal en hoe onbegrijpelijk zo'n techniek voor hem was. Vanaf 25 april tot 12 mei 2006 kreeg hij in het totaal twaalf maal een plasmaferese toegediend, waarbij er ook één maal plots hartfalen als complicatie optrad. Na dit plotse voorval werd ervoor gezorgd dat hij steeds onder goede begeleiding en met voldoende aandacht zijn verdere behandeling kon voortzetten. Wanneer na deze plasmafereses bleek dat chronische dialyse noodzakelijk was, werd hem voorgesteld, dit te doen op

dagen die voor hem best in te passen waren in zijn leven van alledag.

- Hij komt drie maal per week op maandag, woensdag en vrijdag telkens in de voormiddag. De patiënt wordt gedialyseerd via AV-fistel links, met bipunctuur. Hij ervaart het punteren als zeer pijnlijk en is er bang voor. De pijn ebt gelukkig enkele minuten na de puncties weg. Het zijn goede dialysesessies met interdialytische gewichtstoename van één tot twee kilogram. Voor de aanleg van de AV-fistel, welke werd voor de eerste maal aangeprikt op 13 oktober 2006, had Armand een gamcath subclaviacatheter in de linker vena subclavia. Gedurende deze katheterperiode had hij minder goede dialyse-efficiëntie, namelijk KT/V van 1,01. Zoals de meeste van onze patiënten aan dialyse is de dialysedag zelf nogal vermoeiend en kan Armand zich na een sessie van vier uur onwel voelen. Hij weet op voorhand dat indien hij meer dan één kilogram per dag in gewicht toeneemt, hij dit moet inboeten de volgende dagen. Toch vermeldt hij me erbij: "ik heb de adrenaline van de stress nodig om me goed te voelen".
- Vergeet ik ook niet bij te vermelden dat Armand een blijvende dropvoet rechts heeft overgehouden aan zijn neuropathie, waarvoor hij nog steeds drie maal per week naar de kinesist gaat en geholpen wordt met elektroden en massage.
- Ook een revisie op 29 juni 2006 van de AV-fistel was nodig vooraleer het aanprikken kon gebeuren met succes.

3.4 Huidige therapie medicamenteus.

Ondanks het feit dat Armand als dialysepatiënt gebonden is aan een groot aantal beperkingen qua voeding (dieet) en drankinname, laat hij me met "fierheid" weten dat zijn calcium en fosforwaarden in het bloed normaal blijven, ondanks dat hij alles blijft eten. Goed nieuws dus!

De medicatie die hij momenteel inneemt is:

- Medrol 6mg: één maal per dag om 8 uur.
- op niet kunstnierdagen: Burinex 5 mg om 8 uur.
- Zestril 5 mg: één comprimé per dag om 20 uur.
- Omeprazole: één comprimé per dag om 8 uur en 19 uur.
- Marevan: volgens PTT spiegel één maal per week bepaald vòòr dialyse op maandag.

- CaCO₃: twee maal één gram om 12 uur en om 19 uur.
- 1 Alpha_Leo 1 µg: drie maal per week tijdens dialyse.

3.5 Technische onderzoeken en besluit.

3.5.1 Cardiologisch onderzoek.

- Elektrocardiogram:
Sinusaal ritme (61/min.) regulair.
Normale atrioventriculaire geleiding.
QRS-complexen: linker anterior hemiblok.
Repolarisatie: normaal.
- Echocardiografie:
Visualisatie: transthoracaal (normale echopenetrantie).
Pericard: geen vocht.
Linker atrium: niet gedilateerd (39 mm)
Linker ventrikel: niet gedilateerd (EDD 55 mm), hypertrofisch (wanddikte 13 mm), globaal licht tot matig gedaalde contractiliteit met een geschatte ejectiefractie van 45 tot 50%.
Rechter ventrikel: normaal.
Aortaklep: morfologisch normaal met een insufficiëntie graad 1-2/4.
Mitralisklep: morfologisch en functioneel normaal.
Tricuspidalklep: morfologisch en functioneel normaal.

Besluit: Stabiele cardiovasculaire status. Echografisch licht gedaalde systolische linker ventrikel functie (geschatte ejectiefractie 45-50%) met blijvende hemodynamisch onbelangrijke aortaklepinsufficiëntie.

3.5.2 EMG van de onderste ledematen.

Tekenen van axonale en demyeliniserende polyneuropathie. Geen tekenen van myopathie.

3.5.3 Neurologisch consult.

Atrofie ter hoogte van de handspieren en distale ponose ter hoogte van de handen, links meer dan rechts best te verklaren door neuropathie in het kader van de lupusproblematiek. Het zou bij deze man kunnen gaan om een zogenaamde overlappende mononeuropathie multiplex, waarbij de verschillende zenuwen zowel aan de onderste als aan de bovenste ledematen zijn aangetast.

3.6 Psychosociaal aanvoelen van Armand en familie.

Wanneer ik Armand bij hem thuis, samen met zijn echtgenote ontmoet, gaat ons gesprek door in een gemoedelijke en huiselijke sfeer. Deze mensen houden van mooie dingen om zich heen en de twee Maltezer hondjes zorgen voor de nodige drukte in huis. Hun dochter blijkt ook een enorme steun te zijn in de soms moeilijke momenten. Onze gezondheid is een kostbare schat en dit plots moeten missen door ziekte is een zware opgave. De echtgenote van Armand vertelt me dat het plots steeds vermoeid zijn van haar man, en het niet meer zomaar alles samen kunnen doen, hun huwelijk al de nodige stress bezorgde. Het samen op vakantie gaan, wat vroeger toch regelmatig gebeurde, moet nu plaats ruimen voor een vakantie met een vriendin. Want lang stappen met een dropvoet en pijnlijke gewrichten is voor Armand een hele opgave geworden. In een rolstoel; "dat is geen gezicht, stel je voor!". Deze mensen verzwijgen voor elkaar een aantal zaken met de hoop mekaar de nodige vrijheid te gunnen. Het moeten aanvaarden dat vanaf nu alles zijn beperkingen heeft, vergt heel veel van een mens. Deze man is zeer fier en trots op wat hij met hard werken heeft bereikt. Tijdens het weekend lekker uit eten gaan en genieten van een lekker glaasje wijn behoren gelukkig nog tot de mogelijkheden. Dit echtpaar geeft ook toe dat in de vriendenkring niet iedereen begrijpt waarom Armand zijn eet en drank behoefte moet beperken omwille van de nierdialyse. Nochtans is Armand degene die zijn dieetbeperkingen heel goed onder de knie heeft, en perfect weet wat voor hem kan en niet kan. Onlangs brachten Armand en zijn echtgenote na lang uitstellen een bezoek aan het mooie Brugge. Samen even winkelen en wandelen had al zolang niet meer gekund. Zij durfde het bijna niet voorstellen en hij wou zijn vrouw dolgraag dit plezier doen. Met de wagen rijden is het enige wat niet te vermoeiend is en hij heel ontspannend vind. Psychologisch is dit soms een uitputtingsslag. Maar er is en blijft hoop want Armand is ondanks heel wat wikken en wegen begonnen met de onderzoeken welke nodig zijn voor transplantatie.

Prétransplantatieonderzoeken

- Gastroscoopie.
- RX-thorax, sinussen, overzicht abdomen.

- Urologisch consult, refluxtesten, cystomanometrie (dit laatste enkel bij vermoeden van problemen).
- Botdensiometrie.
- Echo abdomen, galblaas.
- Kleurendoppler hart.
- Cyclo-thalliumscan en of coronarografie (coronarografie zeker bij diabeten boven de 50 jaar).
- EMG bovenste en onderste ledematen.
- Stomatologisch onderzoek voor opsporen van focale infecties.
- ORL opsporen van focale infecties (RX van de sinussen meenemen).
- Dermatologisch consult.
- Colonclysma voor opsporen divertikels (indien nodig) > 60 - 65 jaar of bij klachten.
- Longfunctie.
- Bloedgroep, rhesusfactor, koude AL.
- HLA, antistoffen.
- CMV-, HIV- en hepatitisserologie.

Hij is heel realistisch en zegt "ik ben er niet voortdurend mee bezig en maak er ondertussen het beste van". Wordt hij opgeroepen voor transplantatie dan hoopt hij opnieuw zo gezond mogelijk te kunnen en mogen leven. "Duurt het nog een lange tijd voor ik opgeroepen wordt dan is dat maar zo". Eens getransplanteerd wil hij graag veel reizen en genieten van zijn gezin. Werken deed hij reeds genoeg en het workaholic zijn heeft hij voorgoed opgeborgen. Een mens weet pas wat hij bezit indien hij het verliest. Binnenkort heeft hij een afspraak te Gent betreffende transplantatie en hoe de toewijzing van een orgaan gebeurt. Ondanks zijn soms hard overkomen leek het me dat hij erg uitziet naar dit gesprek. Ik hoop dan ook uit de grond van mijn hart dat Armand, nadat alle prétransplant onderzoeken achter de rug zijn, binnenkort wordt opgeroepen voor een transplantatie. Zo kan hij, net zoals vele anderen voor hem, verder leven met een "gezond orgaan". Voor chronisch zieke mensen lijkt me opnieuw gezond zijn een hele kostbare schat.

4 Besluit.

Na bijna 28 jaar actief bezig zijn als verpleegkundige, lijkt het me logisch dat een terugblik op zijn plaats kan zijn. Ik werkte 25 jaar op de afdeling intensieve zorgen, waar de acute patiënten zich soms snel aanboden

en al even snel plaats moesten maken voor zwaardere pathologie. Het snel wisselen van patiënten bracht de nodige stress met zich mee. Bij mijn beslissing, de overstap te maken naar de afdeling hemodialyse met als grote verandering chronische patiënten, moet ik eerlijk toegeven dat de snelheid van werken zeker niet moet onderdoen voor deze op intensieve zorgen. Wat voor mij heel belangrijk is in mijn job, is, mijn patiënten te benaderen in hun totaal mens zijn. Niet alleen hun ziekte staat centraal maar ook hoe ze zich voelen voor, tijdens en na de dialyse. Omdat het gebeuren op dialyse vooral tijdsgebonden verloopt, daar de mensen op tijd moeten klaar zijn voor hun vervoer, en het aan- en afsluiten zoveel mogelijk aan vaste tijden is gekoppeld, maakt het me soms moeilijk de nodige tijd aan luisterbereidheid te besteden. Voor mij is het heel belangrijk te weten wat er in mijn patiënten omgaat. Vanuit het luisteren naar mensen kunnen heel wat lichamelijke klachten opgeklaard worden. Een gebrek aan tijd om voldoende naar de patiënten te kunnen luisteren, probeer ik steeds als verpleegkundige op te vangen door voldoende empathie te laten blijken. Elk van mijn patiënten probeer ik bij te staan met raad en daad zodat de dankbaarheid en genegenheid, door hen teruggegeven, alles weer de moeite waard maakt. Voor ieder van hen, jong of oud, hoop ik echt dat het ontvangen van een gezond orgaan het begin mag betekenen van een veelbelovende toekomst.

Graag nog dit heel positief nootje: Armand werd enkele weken geleden getransplanteerd, en hij stelt het opperbest. Vandaar dat we in welk verhaal ook, steeds mogen hopen op een happy end!



5 Bibliografie.

- R.G.W.I. Tiggeler en C.F.H. Versluijs, Leerboek Dialyseverpleegkundige 2003, 746 bladzijden (pagina's: 275, 276, 277, 278, 279, 280).
- Chronische Inflammatoire Bindweefsel Liga, <http://www.cibliga.com>, Lindenlaan 15, 3680 - Maaseik.
- De A.C.R.-criteria Bron: NVLE - Patiëntenvereniging voor mensen met (S)LE, Sclerodermie en MCTD
- Tekst opgesteld door dokter Walravens, reumatoloog.
- Familiale studie Lupus Research Unit, Sint Thomas Hospital, Londen - United Kingdom.
- Studie van de University of Santo Tomas Hospital, Manilla - Filippijnen.
- Hospital Universitario Gregorio Marañon, Madrid - Spanje: Doodsoorzaken bij systeemplus.
- Clinical And Experimental Immunology, mei 2005 (volume 140, nummer 2, pagina 205).
- <http://www.rheumatology.org> & <http://medlineplus.gov> door Nele Caeyers en Sophie Gooris.
- Lupuspatiëntengroepen Nederland, Lupus Erythematodus, <http://www.lupuspatientengroep.nl>, Heerweg 16, 2731 - BM Benthuizen.