

Informatie voor de huisarts over

Bronchiëctasieën



Algemene aandachtspunten bij de begeleiding van patiënten met zeldzame ziekten

Afhankelijk van het ziektebeeld kunnen bepaalde aandachtspunten in het overzicht *niet of minder* van toepassing zijn. Verschillende van de hieronder genoemde aandachtspunten zijn vanzelfsprekend, maar voor de volledigheid opgenomen. Het overzicht is voortgekomen uit meningsvormend onderzoek naar de taakopvatting van huisartsen op het gebied van neuromusculaire ziekten* en geschikt gemaakt voor zeldzame ziekten** in het algemeen.

Na het stellen van de diagnose

- De patiënt op korte termijn actief benaderen zodra de specialistische diagnose bekend is.
- Zo nodig navragen hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt en/of de ouders is ervaren; nagaan of iets in die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie negatief beïnvloed heeft.
- Toetsen in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben.
- Navragen welke afspraken met de patiënt en/of de ouders gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreken met de patiënt en/of de ouders wat van de huisarts verwacht kan worden aan behandeling en begeleiding.

Gedurende de ziekte

- Afspreken met betrokken behandelaars wie hoofdbehandelaar is en het beloop van de ziekte bewaakt.
- Beleid afspreken en blijven afstemmen met hoofdbehandelaar (en overige specialisten).
- Eerste aanspreekpunt zijn voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Zelf behandelen/begeleiden/verwijzen bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met hoofdbehandelaar.
- Kennis hebben van de effecten van de ziekte op gewone aandoeningen zoals longontsteking, blaasontsteking, griep(vaccinatie).
- Bewust zijn van extra ziektegebonden risico's en de patiënt en de betrokkenen daarop attenderen.
- Doorverwijzen naar de juiste hulpverleners bij complicaties.
- Alert zijn op fysieke of emotionele uitputting van de naaste omgeving bij (zwaarder wordende) mantelzorgtaken.
- Signaleren van en anticiperen op niet-medische vragen en problemen ten gevolge van diagnose en ziekte.
- Ondersteunen bij praktische en psychosociale hulpvragen (aanpassingen, voorzieningen).
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen(o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte met zich meebrengt.
- Anticiperen op vragen rondom het levenseinde.

Rondom het levenseinde

- Bewust zijn van en de patiënt en de betrokkenen attenderen op extra ziektegebonden risico's in deze fase.
- Wensen rond levenseinde tijdig bespreken en alert zijn op mogelijke (latere) veranderingen hierin. Op Thuisarts.nl/levenseinde staat patiënteninformatie die hierbij kan ondersteunen.
- Zorgen dat de dienstdoende huisartsen (o.a. de huisartsenpost) bekend zijn met de patiënt en met de speciale kenmerken en omstandigheden die de ziekte in deze fase met zich meebrengt.
- Beleid afspreken voor crisissituaties.
- Zo nodig inschakelen van thuiszorg.
- Anticiperen op een eventuele opname in een ziekenhuis, verpleeghuis of hospice, mochten de omstandigheden in de overlijdensfase dit noodzakelijk maken.
- Verlenen van palliatieve zorg/stervensbegeleiding.
- Verlenen van nazorg aan nabestaanden.

* Rapport 'Spierziekten als zeldzame ziekten in de huisartsenpraktijk' 2006 E.C. Eijssens.

** Generiek zorgthema Huisartsgeneeskundige zorg 2014 S.A. Hendriks.

Bronchiëctasieën (non-cystic fibrosis bronchiëctasieën)

Bronchiëctasieën (BE) is een aandoening voor bepaalde afwijkingen in de longen. De bronchiën zijn voortdurend ontstoken en geïrriteerd en hierdoor irreversibel beschadigd, verwijd en vervormd. De afwijkingen kunnen enkelzijdig of dubbelzijdig voorkomen. Meestal is eerst een gedeelte van één of twee longen aangetast, meestal de onderkwabben.

Bacteriën kunnen in deze omgeving goed gedijen. Nieuwe infecties die hierdoor ontstaan, kunnen het longweefsel verder aantasten. De capaciteit voor gas-uitwisseling neemt af. Afhankelijk van de onderliggende oorzaak kan het aangetaste deel groter worden en kunnen klachten (langzaam) toenemen en tot aanzienlijke morbiditeit en soms mortaliteit leiden. Soms blijven de bronchiëctasieën beperkt.

Belangrijkste klachten zijn hoesten (periodiek tot dagelijks), benauwdheid, kortademigheid, pijn op de borst en/of veel purulent (soms bloederig) sputum. De recidiverende luchtweginfecties (exacerbaties) bepalen voor een belangrijk deel de kwaliteit van leven.

Bij circa de helft van de patiënten is de oorzaak onbekend. Indien de oorzaak bekend is, dan zijn de BE meestal ontstaan ten gevolge van een andere longziekte, zoals Cystic Fibrosis (CF), astma, COPD, kinkhoest of een gecompliceerd verloopende pneumonie.

BE kunnen ook bij andere ziekten voorkomen: bijvoorbeeld auto-immuunstoornissen (o.a. Reumatoïde Artritis) en afweerstoornissen (o.a. Common Variable Immunodeficiency (CVID)) of na aspiratie.

BE zijn niet te genezen. De symptomatische behandeling bestaat uit het adequaat behandelen van infecties en het voorkómen ervan. Sputumdrainage is daarbij van belang. Ook het gebruik van mucolytica is soms geïndiceerd. In 2017 komt de richtlijn non-CF-bronchiëctasieën beschikbaar, waarin ingegaan wordt op een aantal dilemma's rondom de diagnostiek en behandeling van patiënten met non-CF-bronchiëctasieën.

In deze brochure blijft BE veroorzaakt door CF buiten beschouwing. Ook de overige symptomen van de onderliggende aandoeningen vallen buiten het bestek van deze brochure. Over Common Variable Immunodeficiency (CVID) en het Ehlers-Danlos syndroom zijn in deze reeks huisartsenbrochures beschikbaar.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Prevalentie** De geschatte prevalentie voor alle leeftijden is 25/100.000 mensen. De prevalentie neemt toe met het stijgen van de leeftijd; rond de leeftijd van 75 jaar ligt de geschatte prevalentie rond de 272/100.000 mensen.^{16,17} Geschat wordt dat een huisarts met een gemiddelde normpraktijk die dertig jaar werkt, waarschijnlijk ten hoogste één patiënt ziet in zijn praktijk. Genoemde cijfers betreffen waarschijnlijk een onderschatting. Er komen steeds meer mensen met de diagnose omdat door verbeterde onderzoeken deze longziekte steeds vaker wordt vastgesteld.
- **Leeftijd** BE ontstaan vaak al op jonge leeftijd (kinderleeftijd). Mensen krijgen er vaak later last van, soms pas na hun 40^e jaar. Meestal waren de klachten al eerder sluimerend aanwezig.

- **Geslachtsverdeling** BE komt vaker voor bij vrouwen dan bij mannen.

Etologie en erfelijkheid

- **Etologie** Bij circa de helft van de patiënten wordt ondanks uitgebreid onderzoek geen oorzaak voor de BE gevonden. Oorzaken van BE zijn:
 - *Cystic Fibrosis (CF)* Tegenwoordig is Cystic Fibrosis (CF) een belangrijke oorzaak. Deze autosomaal-recessief erfelijke ziekte blijft in deze brochure buiten beschouwing.
 - *Longontstekingen* (30-35%) Naast pneumokokken en stafylokokken-pneumonie veroorzaken ook kinkhoest en tuberculose (TBC) of longontsteking bij de mazelen schade aan de longen. Overigens komen BE als gevolg van infecties bij kinderen steeds minder vaak voor omdat kinderen tegen deze infecties (mazelen,

kinkhoest, pneumokokkenpneumonie) worden ingeënt. Schimmelinfecties en infecties met non-tuberculeuze mycobacteriën zijn andere bekende oorzaken van BE. Ook bij pseudomonasinfecties komen BE voor.

- *Recidiverende luchtweginfecties bij COPD* Deze leiden soms tot bronchiëctasieën.
- *Verminderde werking van de trilharen in de luchtwegen* Hierdoor kunnen bacteriën achterblijven met infectie en BE tot gevolg.
- *Aspiratie* In zeer zeldzame gevallen kunnen bronchiëctasieën ontstaan in gezonde longen na het inademen van een stukje voedsel, bijvoorbeeld een pinda of een rijstkorrel. De kans is heel klein, maar er kan bij 'het in het verkeerde keelgat schieten' een gedeelte van de long afgesloten raken. Ook wanneer maagzuur regelmatig in de longen terechtkomt, kan het longweefsel beschadigen.
- *Als gevolg van andere ziekten* Bij auto-immuunziekten als Reumatoïde Artritis en het syndroom van Sjögren en bij afweerstoornissen als Common Variable Immunodeficiency (CVID) kunnen BE voorkomen (zie de brochure *Informatie voor de huisarts over CVID*). Ook erfelijke aandoeningen, zoals immotile ciliary syndrome, alpha-1 antitrypsinedeficiëntie en het syndroom van Ehlers-Danlos zijn geassocieerd met BE. Genoemde aandoeningen worden niet uitgebreid besproken (zie de brochure *Informatie voor de huisarts over het Ehlers-Danlos syndroom*).

Diagnose en beloop

- **Longfunctieonderzoek** Omdat de klachten van BE lijken op klachten van de luchtwegaandoeningen die er aan ten grondslag kunnen liggen (astma, bronchitis, recidiverende pneumonie, COPD), zal de huisarts mogelijk eerst aan deze oorzaken denken. Opvallend is dat het longfunctieonderzoek in het algemeen juist weinig afwijkingen vertoont. De NHG-Standaard COPD vermeldt hierover dat bij een discrepantie tussen de klachten of ziektelast en de spirometrische afwijkingen (*d.w.z. chronisch hoesten, veel sputum of dyspneu, veelvuldige luchtweginfecties en betrekkelijk geringe spirometrische afwijkingen*) aanvullende beeldvormende diagnostiek is aangewezen: X-thorax en een

hoge resolutie CT-scan.¹⁵ Met andere woorden: Een weinig afwijkend longfunctieonderzoek is dus geen geruststellende uitslag maar juist reden voor nader onderzoek.

- **Diagnose** Een röntgenfoto van de borstkas kan meestal BE aantonen, maar vooral een hoge resolutie CT-scan levert informatie over de specifiek kenmerkende longweefselafwijkingen passend bij BE. De X-thorax en de CT-scan kunnen ook de pneumonie aantonen. Onderzoek van bloed (naar samenstelling, ontsteking en eventueel schimmel-allergie) en sputum (i.v.m. bacteriën en schimmels) dragen ook bij aan het stellen van de diagnose BE en het aantonen van een eventueel onderliggende oorzaak.

Naast deze discrepantie tussen de klachten en longfunctieonderzoek kunnen er ook andere redenen zijn om niet afwachtend te zijn om naar de longarts te verwijzen; bijvoorbeeld als de klachten niet echt passen bij COPD of als de patiënt relatief jong is voor deze klachten.¹⁷

- **Beloop en prognose** BE hebben een langzaam progressief beloop. Het aangetaste deel van de longen wordt meestal steeds een beetje groter en dit geeft langzaam meer klachten. Soms blijven BE beperkt. Door op tijd en goed te behandelen kan longschade door infecties zo veel mogelijk voorkomen worden. Dit leidt tot veel betere vooruitzichten voor de patiënt.

Over het algemeen is de prognose redelijk goed. Ongeveer 80% van de patiënten heeft door conservatieve en medicamenteuze behandeling geen verdere verslechtering van de longfunctie op basis van bronchiëctasieën alleen.

Bij lokale BE kan chirurgie een definitieve oplossing zijn wanneer medicamenteuze en conservatieve behandeling onvoldoende reductie van de klachten en het aantal exacerbaties geeft. Dit betreft een kleine groep (5%).¹³ Sommige factoren kunnen de prognose negatief beïnvloeden. Bijvoorbeeld een bijkomende andere ziekte, zoals Cystic Fibrosis (CF) of Reumatoïde Artritis (RA). Ook bij pseudomonasdragerschap is de prognose meestal slechter.⁶

Bij ernstige progressie kan de longfunctie zodanig verslechteren dat de mogelijkheid van longtransplantatie besproken moet worden met de patiënt.²

SYMPTOMEN

- **Onderzoek** Bij lichamelijk onderzoek is een aantal van de volgende afwijkingen te vinden:
 - Slechte adem (halitose/foetor ex ore).
 - Abnormale ademgeluiden, waaronder crepitaties, vochtige rhonchi, en piepende ademhaling. Dit zijn typische signalen van BE. De crepitaties zijn inspiratoir en luider dan bij decompensatio cordis.

Bij gevorderde BE kunnen hypoxemie en signalen van pulmonale hypertensie (bijvoorbeeld kortademigheid, duizeligheid) en rechtszijdig hartfalen optreden. De longarts beschikt voor het inschatten van de ernst van de symptomen over verschillende instrumenten: naast de Bronchiectasis Severity Index en de (niet-gevalideerde) FAGED-score is ook de visuele analoge score (LRTI-VAS) een bruikbaar instrument bij non-CF bronchiëctasieën.^{1,5,10,11}

- **Herhaalde luchtweginfecties** Lagere luchtweginfecties (bronchitis, pneumonie) met vaak een chronisch beloop zijn kenmerkend voor de ziekte. *Haemophilus influenzae* en *Pseudomonas aeruginosa* zijn de belangrijkste veroorzakers. Vooral *Pseudomonas* speelt een sleutelrol: bij besmetting zijn de morbiditeit en mortaliteit groter.⁶ Andere pathogenen zijn *Moraxella catarrhalis*, *Staphylococcus aureus* en *Streptococcus pneumoniae*. Een deel van de patiënten ontwikkelt een chronische infectie met *Aspergillus fumigatus* (schimmel).
- **Hoesten en veel sputum** Door beschadiging van het trilhaarepithel van de luchtwegen is het afvoeren van sputum (slijm uit de longen) minder goed mogelijk. Dit geeft ophoping van sputum met *hoestbuien* tot gevolg. De sputumophoping is ook weer een bron voor infectie: bacteriën groeien goed in deze omgeving. De grote hoeveelheid sputum is kenmerkend voor BE en kan purulent (geel tot donkergroen) zijn. Soms wordt bloed opgehoest variërend van een spoor bloed tot een grotere hoeveelheid.

- **Benauwdheid** De functionele longcapaciteit daalt door de structurele longafwijkingen. Daarnaast geeft het ophopen van sputum een benauwd gevoel. *Kortademigheid* en *pijn op de borst* zijn kenmerkende klachten.
- **Trommelstokvingers** Het longoppervlak neemt af door de structurele afwijkingen en daarmee de capaciteit voor zuurstofuitwisseling. Het zuurstofgebrek leidt tot verdikkingen aan de vingertoppen en bolle nagels: *trommelstokvingers*.
- **Bloedarmoede** In een vergevorderd stadium kan bloedarmoede optreden. Vaak komt het door de chronische ontstekingsreactie.
- **Vermoeidheid** Veel mensen met een longziekte zijn moe en hebben minder energie. O.a. de verhoogde inspanning bij ademen, hoestbuien, zuurstofgebrek en eventuele bloedarmoede dragen bij aan de vermoeidheid. Koorts tijdens een infectie is een extra last. Ook een verstoorde nachtrust door hoesten en benauwdheid kan vermoeidheidsklachten geven. Zowel de benauwdheid als de vermoeidheid leiden tot een verminderde inspanningscapaciteit.
- **Gewicht en spierkracht** De ademhaling vraagt extra inspanning; energie wordt gehaald uit afbraak van lichaamswefsel: vet en spieren. Verlies van spiervezels kan leiden tot spierkrachtverlies. Verlies van vetweefsel geeft gewichtsverlies. Over overgewicht bij BE is weinig bekend. Het komt voor, bijvoorbeeld door minder activiteit en/of behandeling met corticosteroïden.
- **Angst** Patiënten kunnen angstgevoelens of andere negatieve gevoelens hebben door o.a. lichamelijke klachten, sociale isolatie en veranderd toekomstperspectief.
- **Depressie** De aandoening kan tot stemmingsklachten (somerheid tot depressie) leiden.

- **Behandeling** De behandeling wordt afgestemd op de oorzaak van BE en op de aanwezige ziekteverwekkers. Het doel van de begeleiding is om de patiënt de ziektesymptomen beter te laten (her)kennen en te weten hoe ermee om te gaan. Het is belangrijk een goede uitleg over exacerbaties te geven en de patiënt te adviseren opnieuw contact op te nemen als klachten na 2-3 dagen niet overgaan.
Primaire preventie is moeilijk omdat het risico om BE te ontwikkelen eigenlijk pas bekend is als de diagnose is gesteld. Er bestaan geen vaste monitoringsafspraken voor ziekten als RA en CVID waarbij BE vaker voorkomen. Secundaire preventie beoogt verergering te voorkomen door infectiepreventie (leefregels) met eventueel antibioticaprofylaxe en door het vrijhouden van de luchtwegen/verwijderen van slijm door o.a. hoesttechnieken. Belangrijk is zo mogelijk de onderliggende oorzaak te bestrijden.
- **Longarts** Onderzoek en behandeling van BE gebeuren meestal bij de eigen longarts. Vooral de patiënten met complexere problematiek gaan naar één van centra met specifieke ervaring (zie *Expertise*).
- **Controle** De patiënt komt regelmatig op controle bij de longarts (een aantal keer per jaar) om het effect van de behandeling te analyseren, om complicaties van de ziekte vroeg op te sporen en/of om acute infecties te behandelen. Ook de fysiotherapeut kan de patiënt begeleiden bij de behandeling. Bij weinig exacerbaties kan de huisarts de controle op zich nemen.
- **Expertise** Voor een deel van de patiënten is doorverwijzing door de huisarts of door de eigen longarts naar een gespecialiseerd centrum geïndiceerd. Indicaties voor doorverwijzing naar één van deze centra zijn o.a. aanhoudende beperkende klachten en toename van de ziekteperiodes. Enkele ziekenhuizen (zowel academisch als niet-academisch) hebben longafdelingen met specifieke kennis over BE. In gespecialiseerde centra ziet men vooral de patiënten met complexe problematiek (zie *Consultatie en verwijzing*). Een aantal van de gespecialiseerde centra beschikt over een multidisciplinair team. De longarts van dit team werkt intensief samen met de verpleegkundig specialist, de fysiotherapeut en de medisch microbioloog. Indien nodig ook met de KNO-arts, kinderlongarts en de klinisch immunoloog.
De fysiotherapeut in de woonomgeving van de patiënt kan de behandeling zo mogelijk weer overnemen.
- **Exacerbaties** Bij exacerbaties, d.w.z. verslechtering van de longfunctie en/of bij (vermoeden van) een longinfectie, is de longarts laagdrempelig te consulteren.
Er kunnen afspraken zijn dat bij infecties de huisarts wordt geconsulteerd. Zie verder bij *Medicamenteuze behandeling van infecties*. Bij complicaties of exacerbaties kan een (spoed-) ziekenhuisopname noodzakelijk zijn.
- **Infectiepreventie** Het is belangrijk om longontstekingen zoveel mogelijk te voorkomen. Leefregels zijn daarbij belangrijk:
 - *Niet roken en passief roken vermijden.*
 - *Persoonlijke hygiëne* Denk hierbij aan regelmatig handen wassen en hand voor de mond bij hoesten.
 - *Blootstelling aan ziekteverwekkers beperken* Indien mogelijk is het verstandig rekening te houden met plaatsen waar veel mensen samenkomen en waar weinig ventilatie is. Hier bevat de omgevingslucht een hoog aantal micro-organismen en transmissie treedt in die omstandigheden gemakkelijker op.
- **Lichamelijke activiteit** Het is van belang lichamelijk actief te zijn. Aerobe trainingen worden daarom aanbevolen.¹⁶ De longarts of de huisarts verwijst naar de fysiotherapeut voor advies en begeleiding.
- **Voeding** Goede voeding is van belang om ondervoeding en overgewicht te voorkomen of te bestrijden.¹⁶ Een diëtist(e) kan hierbij adviseren.
- **Medicamenteuze behandeling van infecties** Bij vermoeden van een luchtweginfectie kan de huisarts eventueel een CRP(C-reactief proteïne)-sneltest doen om het vermoeden van een pneumonie te onderzoeken en het inzetten van een antibioticakuur te onderbouwen. Elke luchtweginfectie (exacerbatie) dient snel en krachtig behandeld te worden om schade op lange termijn zo veel mogelijk te voorkomen. De huisarts behandelt in principe de volwassen patiënten met een ongecompliceerde infectie.
Behandeling van volwassenen en kinderen dient plaats te vinden in overleg met of door de behandelend longarts. Bij exacerbaties kunnen in veel gevallen oude kweekuitslagen en antibiogrammen houvast bieden bij het maken van een keuze voor het meest geschikte antibioticum. Indien nodig en mogelijk, wordt (nieuw) microbiologisch onderzoek (kweek) verricht. Dit mag echter nooit tot vertraging van de behandeling leiden.
Bij de behandeling van een pseudomonasinfectie is *ciprofloxacin* het middel van keuze.
De longarts/huisarts kan met de patiënt afspreken om bij voorbaat een antibioticakuur in huis te hebben. Wanneer de patiënt de eerste symptomen herkent kan deze (in overleg met de longarts/huisarts) met de antibiotische behandeling starten. Het verlengen van de antibioticakuur kan de klinische respons verbeteren en eventueel ook de kwaliteit van leven verbeteren en de periode tot de eerste exacerbatie verlengen. Het aantal exacerbaties neemt niet af en ook de longfunctie verbetert er echter niet door.^{2,3,7,8,11,12,14}
Wanneer **behandeling onvoldoende effect** heeft, dienen de volgende zaken overwogen te worden:
 - onjuist gebruik of onjuiste dosering van antibiotica;
 - antibiotica-resistentie;

- ongebruikelijk micro-organisme;
- complicaties zoals empyeem of abcesvorming;
- infectie in een andere regio (bijvoorbeeld het KNO-gebied).

Wanneer de antibiotica onvoldoende aanslaan, of indien er complicaties optreden, overlegt de huisarts met de longarts.

- **Antibiotische profylaxe** Langdurige preventieve onderhoudsbehandeling met antibiotica gebeurt door de longarts en bestaat meestal uit orale of zo nodig intraveneuze medicatie. Het middel hangt af van de verwekker. Naast *doxycycline*, *cotrimoxazol* en soms *amoxicilline* of *amoxicilline/clavulaanzuur*, kunnen ook macroliden (*azitromycine* of *erythromycine*) middelen van keuze zijn. Het aantal exacerbaties (pneumonieën) neemt hierdoor af en de longfunctie blijft ook langer goed. Mogelijk wordt ook de prognose positief beïnvloed. Nadelen zijn de toenemende resistentie en mogelijke bijwerkingen (zoals maagdarmklachten, leverfunctie- en soms gehoorstoornissen). Hoewel deze middelen vooralsnog alleen geregistreerd zijn voor de behandeling van CF, kunnen inhalatiemedicijnen als *tobramycine* en *colimycine* ook een plaats hebben in de profylactische behandeling van BE.
- **Antischimmelmedicatie** kan nodig zijn. Vooral bij veelvuldig/langdurig antibioticagebruik kunnen schimmelinfecties voorkomen.
- **Bronchodilatatie** Door de luchtwegverwijders kan de patiënt het sputum makkelijker ophoesten.¹⁶
- **Onstekingsremmers (corticosteroïden)** Een deel van de patiënten heeft baat bij het remmen van de ontstekingsreactie in het longweefsel met corticosteroïden (bij chronisch gebruik per inhalatie of soms, vooral indien ook COPD-klachten bestaan, een stootkuur (oraal)). De inhalatiecorticosteroïden geven vooral minder sputum en minder kortademigheid.^{14,16}
- **Sputumafvoer: slijm verdunnen** Bij patiënten die veel sputum produceren is het van belang dat zij het sputum goed kunnen afvoeren uit de luchtwegen, zodat het sputum geen voedingsbodem wordt voor de bacteriën. Het advies is sowieso voldoende (water) te drinken, omdat bij dehydratie slijm taaier kan zijn.¹⁶
Mucolytica: bij COPD en CF is er onvoldoende bewijs voor effectiviteit van het gebruik van mucolytica (*acetylcysteïne*) in vergelijking met een placebo. Over de effectiviteit van mucolytica bij BE wordt wisselend gerapporteerd en kwalitatief goede studies ontbreken. Desondanks is BE wél een beschreven indicatie voor het gebruik ervan. *Acetylcysteïne* kan het slijm verdunnen zodat het makkelijker is op te hoesten. Het vernevelen van NaCl 0,9% met een vernevelapparaat met compressor kan ook effectief zijn. In een kleine studie blijkt verneveling met hypertoon NaCl 6-7% ook baat te geven. In de toekomst is inhalatie van *mannitol* (capsules)

waarschijnlijk een aanvullende optie. In Nederland is er al wel onderzoek gedaan bij BE-patiënten, maar het middel is nog niet geregistreerd.^{4,7,17}

- **Sputumafvoer: hoesttechnieken en hulpmiddelen** Er zijn daarnaast verschillende hoesttechnieken om het ophoesten van slijm te vergemakkelijken, maar er is weinig bekend welke techniek het meest effectief is, omdat vergelijkende studies ontbreken. Ook is niet bekend wat de rol van deze technieken is bij acute exacerbaties.⁹ De hoesttechnieken blijken vooral veilig en zinvol bij patiënten met stabiele BE. Het aantal exacerbaties verschilt echter niet ten opzichte van controlegroepen. Het gaat met name om een subjectief gevoel van verbetering bij de patiënt. Percussie van de borstkas met of zonder houdingsdrainage zijn andere opties. Er zijn ook verschillende *hulpmiddelen* voor (positieve expiratoire druk devices, intra pulmonale percussive ventilatoren, pneumatische vesten). Vooral “huffen” en hoesten worden aanbevolen. Beschreven is dat bij sommige patiënten lichaamsbeweging ook bijdraagt aan het beter afvoeren van sputum.
- **Conditieverbetering** Lichaamsbeweging en training van de ademhalingsspieren zijn, zeker ook voor longpatiënten, belangrijk om het uithoudingsvermogen te vergroten en daarmee verbetering van de kwaliteit van leven geven.¹⁴
- **Longrevalidatie** Een (in longrevalidatie gespecialiseerde) oefen- of fysiotherapeut kan hulp bieden bij het aanleren van hoesttechnieken en het verbeteren van het uithoudingsvermogen.
- **Operatie** Chirurgische verwijdering van het aangedane gedeelte van de long vindt slechts zelden plaats (5%). Chirurgische interventie kan een optie zijn wanneer (mits sprake van lokale BE) ondanks conservatieve en medicamenteuze behandeling de klachten en recidiverende exacerbaties blijven bestaan. Na de operatie daalt het aantal exacerbaties en verbetert daarmee de kwaliteit van leven.¹³

ZWANGERSCHAP

- **Zwangerschap** De groep vrouwen met BE die een kinderwens heeft is beperkt. Voor preconceptioneel advies en zo nodig begeleiding tijdens de zwangerschap is het het beste te verwijzen naar een gynaecoloog/perinatoloog (bij voorkeur in een universitair medisch centrum), in verband met de eventuele gevolgen van de aandoening tijdens zwangerschap en bevalling, zoals een mogelijk beperkte longfunctie. Meestal zijn er geen gevolgen voor het kind, behalve de gevolgen van eventueel medicatiegebruik.

AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS

- **Tekenen van infectie** Wanneer de patiënt zich meldt met tekenen van een mogelijk bacteriële longinfectie, moet direct worden gestart met antibiotica (zie *Beleid*). Dit is vooral van belang op de huisartsenpost. Bij een pneumonie is er vaak sprake van hoge koorts. Let op dat de tekenen van infectie minder uitgesproken kunnen zijn (sowieso, maar zeker bij afweerstoornissen als CVID). De infecties kunnen ook gepaard gaan met (lichte/subfebriele) koorts, en verlopen dan vaak mild. Het ontbreken van koorts betekent dus niet dat er geen infectie hoeft te zijn.
- **Zelfmanagement** Patiënten kunnen (dagelijks) een logboek bijhouden. Dit kan een duidelijk beeld scheppen en aanknopingspunten geven voor het beleid. Niet alle patiënten zien het zitten dit te doen, bijvoorbeeld omdat ze niet altijd bezig willen zijn met hun klachten. Het is raadzaam dat de patiënt altijd een sputumpotje (met laboratoriumformulier) in huis heeft, zodat voor de start van de antibioticakuur materiaal voor een sputumkweek verzameld kan worden. Voor een deel van de patiënten is het een uitkomst om zelf de medicatie te kunnen en te mogen regelen. Afgesproken kan worden een antibioticakuur in huis te hebben. Een ander deel van de patiënten heeft juist moeite de klachten in te schatten en juist behoefte aan ondersteuning hierbij.
- **Inhalatie-instructie** Het is van belang dat de patiënt goed leert hoe de inhalatie-medicatie gebruikt moet worden. De longverpleegkundige, de gespecialiseerde praktijkondersteuner of een hierin bekwame apotheek-medewerker kan deze instructie geven. Het is nuttig de instructie periodiek te herhalen. Zie *Consultatie en verwijzing, Relevante websites*.
- **Griep** De 'gewone' seizoensgriep verloopt niet ernstiger bij een BE-patiënt. Wel kan makkelijk een bacteriële superinfectie optreden.
- **Vaccinatie** Zoals bij alle patiënten met een chronische pulmonale ziekte, wordt jaarlijkse vaccinatie tegen influenza en elke 5 jaar vaccinatie tegen pneumococcus aanbevolen.
- **Schimmelinfecties** komen soms voor na antibioticagebruik. Het kan zinvol zijn om tegelijk met de antibiotica preventief fluconazol 150 mg 1 dd gedurende 1 tot 3 dagen voor te schrijven.
- **Allergie voor antibiotica** kan door het frequente antibioticumgebruik gemakkelijker ontwikkelen.
- **Maagzuurremmers** Indien refluxklachten bestaan, is het verstandig bedacht te zijn op aspiratie van maagzuur. Nadere diagnostiek en eventueel behandeling met maagzuurremmers kan nodig zijn. Wees terughoudend met het gebruik van maagzuurremmers bij patiënten die ook CVID hebben (zie de brochure *Informatie voor de huisarts bij CVID*).
- **Vermoeidheid** speelt bij veel chronische aandoeningen een rol. Belangrijk is om ook in te gaan op de gedachten van de patiënt over vermoeidheid en hoe die de vermoeidheid in stand kunnen houden, bijvoorbeeld door te veel of door te weinig rust. Het Longfonds heeft voor patiënten een brochure over dit onderwerp: 'Omgaan met energie'. Voor relevante websites zie *Consultatie en Verwijzing*.
- **Psychosociale aspecten** De ziekte geeft verlies van kwaliteit van leven door de impact op het dagelijks leven (sociale contacten, hobby's, werk). Bovendien is niet altijd zichtbaar dat de patiënt last heeft van de ziekteverschijnselen, wat tot onbegrip bij anderen kan leiden. Dit kan frustrerend zijn. Patiënten hebben vanwege genoemde aspecten behoefte aan een luisterend oor. Verwijs patiënten en/of hun ouders zo nodig door naar het maatschappelijk werk met kennis op het gebied van longziekten. In de huisartsenpraktijk kan de praktijkondersteuner GGZ/somatiek hulp bieden.
- **Lotgenotencontact** is voor veel patiënten van belang. Verwijs hiervoor naar het Longfonds: er is een Longforum, er worden contactdagen georganiseerd en op meer dan 50 plaatsen in Nederland kan men terecht bij een Longpunt. (zie *Consultatie en Verwijzing*).
- **Dagelijks leven/Beroep** BE hebben o.a. door de vermoeidheid een grote impact op het dagelijks leven (zie *Psychosociale aspecten*). Het is verstandig dat schoolgaande, studerende en/of werkzame patiënten rekening houden met hun ziekte (vermoeidheid en de hygiëne leefregels) bij het uitvoeren van hun studie/ beroep. Het Longfonds heeft informatie en tips over gezond en prettig werken voor longpatiënten: de Werkwijzer COPD met een addendum voor mensen met een zeldzame longziekte (zie *Consultatie en Verwijzing, Achtergrond-informatie*). Ook Welder is een organisatie die over dit onderwerp informeert (zie *Consultatie en verwijzing*).
- In de **huisartsenpraktijk** zijn goede hygiënische maatregelen van belang, m.n. handen wassen voor contact tussen de arts (en/of andere praktijkmedewerkers) en de patiënt. Het kan verstandig zijn om (vooral in het griepseizoen) de patiënt niet plaats te laten nemen in een volle wachtruimte. Pas hiervoor de afspraak aan of bied zo mogelijk een andere wachtruimte aan. Zie ook de hygiëne-adviezen bij *Beleid*.

- **Vakantie** Tijdens vakantie is goede persoonlijke hygiëne een belangrijke manier om luchtweginfecties te voorkomen. Het is verstandig als patiënten een (verre) reis naar het buitenland ruim van tevoren bespreken met hun specialist (met oog op bijvoorbeeld klimaat/luchtvochtigheid, medische voorzieningen). Informatie over een aantal vakantiebestemmingen kunnen patiënten vinden op bijvoorbeeld de website van het Landelijk Coördinatiecentrum Reizigersadviesing (zie *Consultatie en verwijzing, Relevante websites*).

Voor specifiek advies kunnen zij contact opnemen met een reizigersadvies-poli van de GGD. Een patiënt die langer op reis gaat, moet voldoende medicatie en eventueel bij voorbaat een antibioticakuur meenemen. Het is raadzaam er op te wijzen, dat de specialist hiervoor een brief kan meegeven aan de patiënt.

- **Medisch paspoort** Geef patiënten met BE het advies om medische informatie (een medisch paspoort) bij zich te dragen.

CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Diagnostiek, behandeling en begeleiding** De diagnose wordt gesteld door een longarts of kinder(long)arts. Bij gecompliceerde BE verwijst de longarts naar één van de academische medische centra (o.a. het UCCZ Dekkerswald in Groesbeek) of naar een niet-academisch centrum met specifieke ervaring: zoals het Zuyderland Medisch Centrum in Heerlen, het HagaZiekenhuis in den Haag en de Noordwest Ziekenhuisgroep locatie Alkmaar. Ook de huisarts kan rechtstreeks verwijzen (zie *Beleid*).
- **Erfelijkheid** Erfelijkheidsonderzoek kan soms aangewezen zijn in geval van een familiair voorkomen van de ziekte die ten grondslag ligt aan de BE en bij preconceptie-adviezen hieromtrent. Hiervoor kan de patiënt terecht in een van de universitair medische centra.
- **Patiëntenvereniging** Patiënten kunnen bij het Longfonds terecht voor voorlichting en onderling contact. Wijs de patiënten op deze mogelijkheid (zie ook *Relevante websites*).
- **MEE** MEE geeft informatie, advies en/of praktische ondersteuning aan mensen met een verstandelijke beperking, lichamelijke handicap of een chronische ziekte. De ondersteuning is voor ouders met kinderen, maar ook voor volwassenen. Landelijk informatienummer 0900-9998888 (lokaal tarief) of de website.
- **Welder** Welder geeft als landelijk onafhankelijk kenniscentrum informatie over werk, uitkeringen en verzekeringen in relatie tot gezondheid en handicap. Het is bereikbaar via het landelijk informatienummer: 0900-480 03 00 (30 cent/minuut) of de website.

Achtergrondinformatie

- Website NHG met de NHG-Standaard COPD:
<https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-copd>
- Website van het Europese samenwerkingsverband van onderzoekers op het gebied van bronchiëctasieën EMBARC:
<https://www.bronchiectasis.eu/>
- Website over zeldzame aandoeningen met korte beschrijvingen, relevante documentatie en adressen van patiëntenorganisaties:
www.zichtopzeldzaam.nl

Relevante websites

- Website van de patiëntenvereniging Longfonds waarop tevens diverse brochures en (instructie-) filmpjes over de aandoening en over bijkomende aspecten van een longziekte te vinden zijn:
www.longfonds.nl
O.a. de volgende materialen zijn op aanvraag verkrijgbaar via de website:
 - Folder Bronchiëctasieën;
 - Omgaan met energie, over het vinden van de balans in rust en activiteiten;
 - Werkwijzer COPD (augustus 2013), over gezond en prettig werken met een longziekte;
 - Addendum werkwijzer (februari 2014), voor mensen met een zeldzame longziekte.
- Websites met inhalatie-instructies:
 - www.apotheek.nl
 - <http://inhalatiegebruik.nl/nl/home>
- Mee:
www.mee.nl
- Welder:
www.welder.nl
- Landelijk Coördinatiecentrum Reizigersadvisering:
www.lcr.nl
- Via de websites van gespecialiseerde centra zijn folders over bronchiëctasieën verkrijgbaar:
 - Folder BRONCHIËCTASIE POLIKLINIEK UCCZ Dekkerswald: informatie over bronchiëctasieën en de bronchiëctasie polikliniek van het UCCZ Dekkerswald:
<http://www.uccz.nl/media/1473/bronchiectasie-polikliniek-9058.pdf>
 - Folder St. Anna Zorggroep Geldrop (2005):
<http://www.mijnlongen.nl/files/Bronchiëctasieën%200205.pdf>

Literatuurlijst

1. Altenburg J, Wortel K, de Graaff CS, van der Werf TS, Boersma WG. Validation of a visual analogue score (LRTI-VAS) in non-CF bronchiectasis. *Clin Respir J*. 2014 Aug 8.
2. Altenburg J, de Graaff CS, Stienstra Y, Sloos JH, van Haren EH, Koppers RJ, van der Werf TS, Boersma WG. Effect of azithromycin maintenance treatment on infectious exacerbations among patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis: the BAT randomized controlled trial. *JAMA*. 2013 Mar 27;309(12):1251-9.
3. Barker AF, O'Donnell AE, Flume P, Thompson PJ, Ruzi JD, de Gracia J, Boersma WG, De Soyza A, Shao L, Zhang J, Haas L, Lewis SA, Leitzinger S, Montgomery AB, McKevitt MT, Gossage D, Quittner AL, O'Riordan TG. Aztreonam for inhalation solution in patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis (AIR-BX1 and AIR-BX2): two randomised double-blind, placebo-controlled phase 3 trials. *Lancet Respir Med*. 2014 Sep;2(9):738-49.
4. Bilton D, Tino G, Barker AF, Chambers DC, De Soyza A, Dupont LJ, O'Dochartaigh C, van Haren EH, Vidal LO, Welte T, Fox HG, Wu J, Charlton B. Inhaled mannitol for non-cystic fibrosis bronchiectasis: a randomised, controlled trial. *Thorax*. 2014 Dec;69(12):1073-9.
5. Chalmers JD, Goeminne P, Aliberti S, McDonnell MJ, Lonni S, Davidson J, Poppelwell L, Salih W, Pesci A, Dupont LJ, Fardon TC, De Soyza A, Hill AT. The bronchiectasis severity index. An international derivation and validation study. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014 Mar 1;189(5):576-85.
6. Finch S, McDonnell MJ, Abo-Leyah H, Aliberti S, Chalmers JD. A comprehensive analysis of the impact of *Pseudomonas aeruginosa* colonization on prognosis in adult bronchiectasis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015 Nov;12(11):1602-1611.
7. Van Haren EH. Diagnostiek en behandeling van bronchiëctasieën. *Ned Tijdschr Allergie & Astma* 2013;13:63-69.
8. Lee AL, Burge A, Holland AE. Airway clearance techniques for bronchiectasis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2013, Issue 5, Art. No.: CD008351.
9. Martínez-García MÁ, de Gracia J, Vendrell Relat M, Girón RM, Máiz Carro L, de la Rosa Carrillo D, Oliveira C. Multidimensional approach to non-cystic fibrosis bronchiectasis: the FACED score. *Eur Respir J*. 2014 May;43(5):1357-67.
10. Minov J, Karadzinska-Bislimovska J, Vasilevska K, Stoleski S, Mijakoski D. Assessment of the Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis Severity: The FACED Score vs the Bronchiectasis Severity Index. *The Open Respiratory Medicine Journal*. 2015;9:46-51.
11. O'Donnell AE. Bronchiectasis: which antibiotics to use and when? *Curr Opin Pulm Med*. 2015 May;21(3):272-7.
12. Pasteur MC, Bilton D, Hill AT; British Thoracic Society Bronchiectasis. Non-CF Guideline Group. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax* 2010;65:i1-58.
13. Pieters ALP, Maat APWM, Hoogsteden HC, van der Eerden MM. Chirurgische therapie van bronchiëctasieën. *Klinische les. Ned Tijdschr Geneesk*. 2015;159:A8928.
14. Ten Hacken NH, Kerstjens HA. Bronchiectasis. *BMJ Clin Evid*. 2011 Aug 16; 2011. pii: 1507.
15. NHG-Standaard COPD (Derde herziening). NHG-Werkgroep Astma bij volwassenen en COPD. *Huisarts Wet* 2015;58(4):198-211.
16. Chapter 4 Bronchiectasis uit: *Breathing in America: Diseases, Progress, and Hope*. American Thoracic Society. <http://www.thoracic.org/patients/patient-resources/breathing-in-america/resources/chapter-4-bronchiectasis.pdf>.
17. Altenburg J, Wortel K, van der Werf TS, Boersma WG. Non-cystic fibrosis bronchiectasis: clinical presentation, diagnosis and treatment, illustrated by data from a Dutch Teaching Hospital. *Neth J Med*. 2015 May;73(4):147-54.

Websites

1. MedInfo:
http://www.med-info.nl/Afwijking_LONGZIEKTEN%20-%20Algemeen%20-%20bronchiectasie.html
2. EMBARC-registratie september 2015:
<https://www.bronchiectasis.eu/Media/Default/Images/ERS%20presentation%20Symposium%202015.pdf>

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen het Longfonds, de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). Deze brochure maakt deel uit van een reeks informatiebrochures voor de huisarts over zeldzame aandoeningen. Deze zijn te downloaden via www.nhg.org, www.vsop.nl en www.zichtopzeldzaam.nl. Mocht u een gedrukte brochure willen bestellen, dan kunt u hierover contact opnemen met de betreffende patiëntenvereniging.

Longfonds (voorheen Astma Fonds)

In Nederland zijn ruim een miljoen mensen met een chronische longziekte. Mensen met astma, COPD of een zeldzame chronische longziekte. Het Longfonds zet zich voor hen in, want longen zijn van levensbelang. Wij strijden voor gezonde longen en tegen chronische longziekten.

Het Longfonds komt op voor ieders longen, gezond of ziek. Voor mensen met een ongeneeslijke longziekte werken we mee aan betere zorg en een prettiger leven. Dat doen we samen met bijvoorbeeld artsen, verzekeraars en patiënten zelf. Door wetenschappelijk onderzoek willen wij dat er een manier wordt gevonden om ongeneeslijke longziekten te stoppen. En nog mooier zou zijn dat we ooit beschadigde longen zelfs kunnen herstellen. Het Longfonds wil gezonde lucht voor iedereen, binnen en buiten. Ook daar werken we aan met deskundigen en patiënten. Politieke lobby is onderdeel van ons werk.

Longfonds (voorheen Astma Fonds)

Postadres: Postbus 627 3800 AP AMERSFOORT
Bezoekadres: Stationsplein 127 3818 LE AMERSFOORT
Telefoon: 033 43 41 212
E-mail: info@longfonds.nl
www.longfonds.nl

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

Binnen de VSOP werken ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - samen aan betere zorg en preventie voor deze aandoeningen, door o.a. stimulering van genetisch en biomedisch onderzoek en bezinning op erfelijkheidsvraagstukken.

VSOP

Koninginnelaan 23
3762 DA SOEST
Telefoon: 035 603 40 40
E-mail: vsop@vsop.nl
www.vsop.nl

Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Het NHG heeft als doel het bevorderen van een wetenschappelijk verantwoorde beroepsuitoefening door de huisarts. Door vertaling van wetenschap naar huisartsenpraktijk draagt het NHG bij aan professionalisering van de beroepsgroep.

Kernactiviteiten van het NHG zijn het ontwikkelen van NHG-Standaarden en andere richtlijnen, scholing en het ontwikkelen van producten om de huisarts te ondersteunen in zijn praktijk, zoals patiëntenvoorlichting.

Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Postbus 3231
3502 GE UTRECHT
Telefoon: 030 282 35 00
E-mail: info@nhg.org
www.nhg.org

Redactie

Mevrouw drs. S.A. Hendriks, arts/auteur VSOP
Mevrouw drs. I. Roelofs, projectmedewerker VSOP
De heer dr. B. Holverda, senior projectleider Longfonds
Mevrouw L. Naber, projectmedewerker zeldzame longziekten Longfonds
Mevrouw drs. L. te Hennepe, wetenschappelijk medewerker Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG
Mevrouw dr. H. Woutersen-Koch, arts/wetenschappelijk medewerker Afdelingen Richtlijnontwikkeling & Wetenschap en Implementatie NHG

Deze uitgave is tot stand gekomen met bijdragen en adviezen van:

De heer dr. W.G. Boersma, longarts Noordwest
Ziekenhuisgroep locatie Alkmaar
Mevrouw dr. M.H.E. Reijers, longarts Raboudumc te Nijmegen en Universitair Centrum voor Chronische Ziekten Dekkerswald (UCCZ Dekkerswald) te Groesbeek

(Oud-)leden van de werkgroep BE van het Longfonds: mevrouw N. van der Berg, mevrouw E. van Bree, mevrouw drs. J. van Empel, de heer J. Essers, mevrouw A. Goethals en mevrouw M. Westers gaven commentaar vanuit het patiëntenperspectief.

Deze brochure is tot stand gekomen mede dankzij de financiële bijdrage van het Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport /Fonds PGO en de stichting Dioraphte.

Soest, 2016

