

Informatie voor de huisarts over

Sarcoïdose



Inhoud

INLEIDING	Pagina 1
TOTSTANDKOMING	Pagina 1
SARCOÏDOSE	Pagina 2
Enkele feiten	Pagina 2
- Vóórkomen	Pagina 2
- Etiologie en erfelijkheid	Pagina 3
- Diagnose en beloop	Pagina 3
- Varianten	Pagina 4
Symptomen	Pagina 5
- Algemene symptomen	Pagina 5
- Orgaangerelateerde klachten	Pagina 5
- Psychosociale aspecten	Pagina 8
Beleid	Pagina 9
- Algemeen	Pagina 9
- Orgaanspecifieke behandeling	Pagina 10
- Psychosociale aspecten	Pagina 11
Erfelijkheid en zwangerschap	Pagina 11
Aandachtspunten voor de huisarts	Pagina 12
- Algemene aandachtspunten	Pagina 12
- Specifieke aandachtspunten	Pagina 12
Consultatie en verwijzing	Pagina 15
LITERATUURLIJST	Pagina 16
BIJLAGE	Pagina 18
VERANTWOORDING	Pagina 20

Inleiding

Het hebben van een zeldzame, vaak chronische aandoening betekent dat mensen in veel gevallen frequent contact hebben met (verschillende) zorgverleners gedurende een langere periode. Medisch specialisten en huisartsen hebben daarbij hun eigen rol en mensen met een zeldzame aandoening hebben verschillende behoeften bij iedere zorgverlener.¹¹ Een van de behoeften, van zowel patiënt als huisarts, is dat de huisarts bekend is met de betreffende aandoening. Deze huisartsenbrochure voorziet in die behoefte.

Primair is deze brochure geschreven voor huisartsen die in hun praktijk te maken hebben met iemand met sarcoïdose. De informatie kan echter ook gebruikt worden door andere zorgverleners. In de brochure is de relevante informatie gebundeld en worden expliciete aandachtspunten voor de huisarts aangegeven. De inhoud richt zich met name op de fase nadat de diagnose is gesteld.

De brochure is met zorg samengesteld op basis van de actuele informatie vanuit medisch-wetenschappelijke literatuur en expert opinion in samenspraak met medisch adviseurs (zie *Verantwoording*). Bij de expertisecentra is de meest recente stand van zaken bekend (zie *Consultatie en verwijzing*). Bij twijfel en/of patiënt-gerelateerde vragen: neem contact op met de behandelaar of met de regievoerend arts.¹⁸

Totstandkoming

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland (SBN), de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG). De brochure maakt deel uit van een reeks huisartsenbrochures, die te downloaden is via www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten en www.zichtopzeldzaam.nl/documenten.

Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland

De Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland behartigt de belangen van de patiënten met Sarcoïdose op een zo breed mogelijke wijze. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en www.sarcoïdose.nl.

Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP)

De VSOP ondersteunt ongeveer 70 patiëntenorganisaties - voor aandoeningen met een zeldzaam, erfelijk of aangeboren karakter - en werkt met hen samen aan betere zorg voor en preventie van deze aandoeningen. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en www.vsop.nl.

Het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)

Het Nederlands Huisartsen Genootschap is de wetenschappelijke vereniging van huisartsen. Voor meer informatie zie *Verantwoording* en www.nhg.org.

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

Soest, april 2017

Sarcoïdose

Sarcoïdose (ziekte van Besnier Boeck) is een multisysteemziekte. Aanvankelijk jaagt het immuunapparaat hierbij ontstekingen aan. Op den duur ontstaat weefsel schade ter plaatse van deze ontstekingen. De ziekte presenteert zich vrijwel altijd in de longen (90%) met meer of minder klachten (soms asymptomatisch), maar kan ook in andere organen voorkomen. Meestal gaat het dan om de ogen (40%), de huid, de lymfklieren, het centrale zenuwstelsel (neurosarcoïdose, 5-10%), het hart (5%) en de gewrichten of botten. Bij ongeveer 60-70% van de mensen met sarcoïdose treedt dunnevezelneuropathie (DVN) als bijverschijnsel (paraneurosarcoïdose) op.⁵ Hypercalciëmie kan uitdrogingsverschijnselen of nierproblemen geven. Pulmonale hypertensie kan optreden als gevolg van longfibrose door sarcoïdose. Veel patiënten hebben voornamelijk vermoeidheidsklachten (30-90%).⁷

Sarcoïdose begint meestal tussen het 20^e en 40^e jaar. Het is na astma de tweede meest voorkomende longaandoening bij jongvolwassenen. Bij longbetrokkenheid geeft sarcoïdose het beeld van een interstitiële longziekte (ILD). Door nog onbekende triggers ontstaan focale ontstekingen (klontering) in longen, spieren, huid en andere organen: granulomen. Ze zijn kenmerkend in het weefselbiopt en soms bij afbeeldend onderzoek. De (niet-verkazende) granulomen en de klinische kenmerken zijn niet pathognomonisch. Sarcoïdose is een diagnose 'per exclusionem'.

Bij ongeveer 50-70% van de patiënten verminderen de klachten spontaan. Deze specifieke acute vorm met een kenmerkend, gunstig, beloop heet ook wel het syndroom van Löfgren. 30-50% heeft de chronische vorm; dat wil zeggen dat de klachten ondanks therapie langer dan circa 6 maanden aanhouden.

Bij ongeveer de helft van de mensen is op enig moment medicamenteuze symptomatische behandeling nodig omdat orgaanschade dreigt of optreedt of omdat de klachten niet vanzelf overgaan.⁷

Deze behandeling bestaat uit ontstekingsremmende middelen, onder andere *prednison*, *methotrexaat*, *azathioprine* of *infiximab*. In de behandeling is verder aandacht voor de impact van de vermoeidheid, het veranderde uiterlijk (bij huidklachten en/of bij gebruik van *prednison*), eventuele neuropathische klachten en pijnbehandeling. Patiënten kunnen last hebben van de bijwerkingen van hun medicatie. Angst, depressie, stressklachten door *prednison* komen voor.

De huisarts kan na de diagnose psychosociale ondersteuning bieden, onder andere bij het omgaan met de vermoeidheidsklachten. Bovendien is de huisarts alert op een verhoogde kans op infecties bij het gebruik van immunosuppressiva. De huisarts kan de patiënt ondersteunen bij het houden van overzicht wanneer bij multi-organlijden de organisatie van zorg niet voorziet in een regievoerend arts.

ENKELE FEITEN

Vóórkomen

- **Prevalentie** Er zijn waarschijnlijk ongeveer 7.500 mensen met sarcoïdose in Nederland.¹³ De incidentie van sarcoïdose is naar schatting 20 per 100.000 mensen per jaar.⁷ De huisarts met een normpraktijk van 2.500 patiënten die dertig jaar werkt, heeft op basis van deze cijfers ten hoogste één of twee patiënten met sarcoïdose in zijn praktijk. Sarcoïdose waarbij de longen zijn aangedaan (longsarcoïdose) is (na astma) de tweede meest voorkomende longaandoening bij jongvolwassenen. De chronische vorm (circa 30-50%) komt minder vaak voor dan de acute vorm (circa 50-70%), maar dit is afhankelijk van de etniciteit.
- **Geslacht** Sarcoïdose komt ongeveer even vaak voor bij mannen als bij vrouwen.
- **Leeftijd** De ziekte treft meestal volwassenen van jonge en middelbare leeftijd (tussen 20-40 jaar).⁷ Er is een tweede prevalentiepiek bij postmenopauzale vrouwen.⁵

- **Etniciteit** De ziekte komt bij alle rassen voor, maar de klinische presentatie en de orgaanbetrokkenheid zijn zeer divers tussen rassen. Bij negroïde mensen is het beloop in de regel ernstiger en de prognose ongunstiger.⁷
- **Geografie** Sarcoïdose is een aandoening van de gematigde klimaatzones en komt dus vooral voor in Nederland, de Scandinavische landen en Engeland.

Etiologie en erfelijkheid

- **Etiologie** Bij sarcoïdose ontstaan door spontane chronische ontstekingsreacties granulomen in verschillende orgaanweefsels. Deze (niet-verkazende) granulomen zijn klonteringen van witte bloedcellen. Het lijkt te gaan om een antigeen-geïnduceerde reactie.⁷ Duidelijk is dat TNF- α een cytokine is met een belangrijke rol in dit immunopathologische proces. TNF- α stijgt bij ziekteactiviteit. Het verklaart mogelijk de chronische vermoeidheid en vormt een specifiek aangrijpingspunt voor de medicamenteuze behandeling.^{7,22}
- **Erfelijkheid** Sarcoïdose is niet erfelijk. Er zijn families waarin sarcoïdose vaker voorkomt door een zekere genetische gevoeligheid. Eerstegraads familieleden hebben een grotere kans op sarcoïdose. De genetische achtergrond hierbij is nog grotendeels onbekend.⁹ Het genetisch profiel (HLA-type) is medebepalend voor het beloop (zie *Enkele feiten, Diagnose en beloop*).⁷

Diagnose en beloop

- **Diagnose** Sarcoïdose kan een toevallige ontdekking bij medisch onderzoek zijn (keuring). Meestal melden patiënten zich bij de huisarts met aspecifieke klachten als vermoeidheid, algehele malaise en soms kortademigheid. Juist de zeldzame vorm van sarcoïdose (de chronische vorm) begint met weinig en vage klachten. Bij koorts zonder duidelijke oorsprong is het belangrijk om aan sarcoïdose te denken.⁷ De huisarts is zich bij meerdere klachten in verloop van tijd bewust van de mogelijkheid van een multisystemische aandoening. Onder andere uveïtis, nierstenen of spierpijn kunnen overigens ook de enige uiting van sarcoïdose zijn. Monoklachten sluiten sarcoïdose niet uit. Bij verwijzing is het belangrijk het eventuele multisystemische karakter van de klachten te vermelden. Bij onderzoek in de tweedelijnszorg kan dit triggeren tot nader onderzoek naar multisysteemziekten als sarcoïdose en amyloïdose. Belangrijker dan het exact stellen van de diagnose, is het tijdig verwijzen naar de tweedelijnszorg, i.c. de longarts of de andere betrokken disciplines (zie *Beleid, Algemeen, Multidisciplinaire samenwerking*).⁷
- **Differentiaal diagnose** Niet-verkazende granulomen zijn kenmerkend bij weefselonderzoek. Deze bevinding is niet specifiek voor sarcoïdose. Ook bij andere aandoeningen

zijn bij pathologisch onderzoek granulomen beschreven, onder andere:

- infecties, zoals schimmelinfecties, lepra, tuberculose (NB: hierbij meestal juist verkazende granulomen), kattenkrabziekte;
- afwijkingen als gevolg van contact met lichaamsvreemde stoffen, bijvoorbeeld: beryllium, aluminium, silica, talk, steenwol, glasvezel en pesticiden;
- vasculitiden, onder andere de ziekte van Wegener;
- extrinsieke allergische alveolitis.

Bij darmklachten staat een inflammatoire darmziekte (colitis ulcerosa, ziekte van Crohn) in de differentiaal diagnose. Soms wordt differentiaal diagnostisch aan HIV gedacht en hier nader onderzoek naar gedaan. Het is belangrijk andere oorzaken van granulomen uit te sluiten; de diagnose sarcoïdose wordt door exclusie gesteld.

- **Anamnese** De anamnese en nader onderzoek zijn gericht op meerdere organen, dat wil zeggen de uitgebreidheid van de ziekte.
- Navraag van de omgevings- en beroepsmatige expositie is van belang vanwege de differentiaal diagnose.
- Vragenlijsten^{7,10} kunnen de anamnese aanvullen:
 - Bij het opsporen van dunnevezelneuropathie (DVN) kunnen de neuroloog, maar ook andere betrokken disciplines gebruik maken van een voor sarcoïdose gevalideerde vragenlijst: de Small Fiber Neuropathy ScreeningsList (SFNSL).¹² De uitslag kan aanleiding zijn voor de neuroloog om vervolgens gerichter aanvullend onderzoek naar DVN te doen.
 - De FAS (Fatigue Assessment Scale) is een vragenlijst over moeheid die gevalideerd is voor sarcoïdose (zie *Beleid, Algemene behandeling, Vermoeidheid*).
 - Ook andere vragenlijsten zijn zinvol: kwaliteit van leven-vragenlijsten (King's Sarcoïdose vragenlijst), angst-/ depressievragenlijst (HADS) en vragenlijsten over het cognitief functioneren (zie www.ildcare.nl/index.php/vragenlijsten/).

De familieanamnese is van belang vanwege een mogelijke familiale variant van sarcoïdose (zie *Erfelijkheid en zwangerschap*).

- **Diagnostisch onderzoek** De belangrijkste organen die routinematig moeten worden onderzocht zijn: longen, ogen, lever en hart. Aanvullend onderzoek bestaat uit laboratoriumonderzoek, beeldvormende diagnostiek en zo nodig weefselonderzoek.
 - Om andere mogelijke oorzaken uit te sluiten is onder andere een tuberculine-huidtest nodig (zie *Enkele feiten, Diagnose en beloop, Differentiaal diagnose*).
 - Het laboratoriumonderzoek bestaat uit onder andere algemeen bloedbeeld, leverfuncties en nierfunctie (creatinine). Meer specifieke parameters zijn: calciumgehalte in serum

en urine, het angiotensineconverterend enzym (ACE), 'soluble' interleukine-2-receptor (sIL-2R) en C-reactieve proteïne (CRP) in het serum. Deze parameters zijn vaak verhoogd, maar niet altijd.

ACE weerspiegelt granuloomvorming. sIL-2 is een maat voor T-celactiviteit. CRP zegt iets over ontstekingsactiviteit. Normaalwaarden sluiten sarcoïdose niet uit (vooral niet in een chronische fase). Deze parameters zijn daarom vooral nuttig in het volgen van ontstekingsactiviteit en minder voor het stellen van de diagnose.^{7,10}

- Bij longsarcoïdose zijn afwijkingen op thoraxfoto's in te delen in vier stadia. Ook een HRCT (hoge resolutie-CT) geeft aanwijzingen voor de diagnose. Een FDG-PET-scan kan bijdragen aan het vaststellen van de diagnose en bruikbaar zijn bij het volgen van de ziekteactiviteit.^{7,14}
- Bronchoalveolaire lavage (BAL) is nuttig om onderscheid te maken tussen de verschillende interstitiële longziekten.
- Met longfunctieonderzoeken kan men de longfunctie en conditie evalueren, zowel bij het stellen van de diagnose als ook in latere stadia (zie *Beleid, Orgaanspecifieke behandeling, Longklachten*).
- Bij longsarcoïdose heeft het de voorkeur om via dunnaaldbiopsie (EUS/EBUS) een biopsie te nemen uit de mediastinale klieren. Deze werkwijze via de slokdarm (EUS: esophageal ultrasound-guided) of endobronchiaal (EBUS: endobronchial ultrasound-guided) geeft vrijwel geen complicaties. Andere mogelijkheden zijn transbronchiale biopsies, bronchus- of longbiopsies en/of biopsies uit andere weefsels (huid, lever, klieren).
- Oogheelkundig onderzoek (spleetlamponderzoek en fundoscopie) is ook zonder klachten geïndiceerd (zie *Beleid, Orgaanspecifieke behandeling, Oogklachten*).
- Het is noodzakelijk bij iedere patiënt tenminste eenmaal een ECG te maken (zie *Beleid, Orgaanspecifieke behandeling, Cardiale sarcoïdose: onderzoek en behandeling*).⁷
- HLA-typen zijn erfelijk; sommige HLA-typen houden verband met sarcoïdose (zie *Enkele feiten, Diagnose en beloop, Beloop*). HLA-typering wordt op indicatie (onder andere familiair, reumatoïde artritis) gedaan (zie *Erfelijkheid en zwangerschap*).
- **Beloop** De prognose varieert sterk. Deze is mede afhankelijk van de klinische presentatie, uitgebreidheid en het genetische profiel:
 - Het beloop bij de acute vorm van sarcoïdose (syndroom van Löfgren, zie *Enkele Feiten, Varianten*) is gunstiger.

- Morbiditeit en mortaliteit zijn hoger bij uitgebreide longafwijkingen/fibrose van de longen, bij cardiale betrokkenheid, neurosarcoïdose en bij nierinsufficiëntie.^{7, 15} Ook bij betrokkenheid van het centraal zenuwstelsel is de prognose ongunstiger.
- Bepaalde genpolymorfismen zijn van invloed op het type presentatie (bijvoorbeeld het syndroom van Löfgren, zie *Enkele feiten, Varianten*).⁷
- Bij sarcoïdosepatiënten met een bepaald HLA-type (HLA-DRB1*03) treedt bij 95% remissie op binnen twee jaar. Van patiënten die bij HLA-typering dit HLA-type niet hebben, nemen bij minder patiënten de klachten binnen twee jaar af (49%).
- Bij een zeer kleine groep oudere patiënten (vanaf 65 jaar) met sarcoïdose kunnen zich maligniteiten ontwikkelen, zoals long-, borst-, maag- of darmkanker.⁷

Varianten

- **Löfgren sarcoïdose:** ook wel 'acute sarcoïdose'; dat wil zeggen sarcoïdose met een kenmerkend acuut beloop. Hierbij is meestal geen histologisch onderzoek nodig voor het stellen van de diagnose. De klinische presentatie is vaak zeer specifiek:
 - bilaterale hilaire lymfadenopathie;
 - artritis van de enkels;
 - erythema nodosum;
 - vaak symptomen als koorts en pijn.Het gaat meestal binnen 6 maanden zonder behandeling over.
- **Fibrotiserende sarcoïdose:**
 - duidelijke verlittekening van het longweefsel.Andere klachten en verschijnselen kunnen het gevolg zijn, bijvoorbeeld:
 - recidiverende luchtweginfecties of
 - pulmonale hypertensie.
- **Syndroom van Heerfordt** Kenmerkend zijn:
 - vergrote speekselklieren;
 - koorts;
 - uveïtis anterior;
 - Bellse parese.

SYMPTOMEN

Het klinisch beeld van de ziekte hangt af van de etniciteit, duur van de ziekte, lokalisatie en uitgebreidheid. Het klachtenpatroon kan zeer divers zijn, maar er is vooral vermoeidheid. De klachten van sarcoïdose in een specifiek orgaan variëren in frequentie. Vaak staan longklachten op de voorgrond (zie *Figuur 1. Klachten van sarcoïdose*).



Figuur 1. Klachten van sarcoïdose. Bron: www.sarcoïdose.nl

Algemene symptomen

- **Vermoeidheid/algehele malaise** Naast orgaan-gerelateerde klachten meldt een groot deel van de patiënten vermoeidheid als één van de belangrijkste klachten (30-90%). Patiënten beschrijven deze vermoeidheid/algehele malaise vaak als 'griep'. De vermoeidheid is vaak ernstig en invaliderend en beïnvloedt in belangrijke mate de kwaliteit van leven.⁶⁷ De moeheid kan verschillende oorzaken hebben, onder andere:
 - door sarcoïdose zelf: kortademigheid, hartfalen, neuropathie, myopathie;
 - gevolgen van sarcoïdose: anemie (splenomegalie), slaapapneu, schildklierprobleem, diabetes;
 - bijwerking medicatie (*prednison*).⁷
 Er bestaat een discrepantie tussen de klinisch te meten ziekteactiviteit en de vermoeidheid/algemene malaise. Deze klachten kunnen nog jaren voortduren bij een 'gezezen' aandoening. Met name in geval van arbeidsongeschiktheid is dit een belangrijk item (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Werk*).
- **Pijn** Naast neuropathische pijn (zie *Symptomen, Orgaangerelateerde klachten, Neuropathische klachten*) en gewrichtspijn (zie *Symptomen, Orgaangerelateerde klachten, Gewrichtsklachten*) kunnen patiënten ook last hebben van onder andere spierpijn, thoracale pijn en kapselprikkeling van de milt.⁷

- **Temperatuurverhoging** De lichaamstemperatuur kan verhoogd zijn: vaak is deze subfebriel, maar tot 40°C komt voor.
- **Slaapproblemen/OSAS** Veel patiënten met sarcoïdose hebben last van slaapproblemen met moeheid tot gevolg. Meerdere factoren kunnen een rol spelen. Bijvoorbeeld bij het gebruik van *prednison* in hoge dosering kan slapeloosheid vóórkomen. Spierzwakte van de ademhalingspijnen (door sarcoïdose) kan aanleiding geven tot OSAS (obstructief slaapapneusyndroom). Als moeheid niet overgaat, kan OSAS een mogelijke oorzaak zijn. OSAS komt veel vaker voor bij sarcoïdosepatiënten (20%) dan bij mensen zonder sarcoïdose (3%) (zie *Beleid, Orgaanspecifieke behandeling, Behandeling OSAS*).⁷
- **Andere algemene klachten** Sommige klachten lijken geen direct verband te houden met de plaats waar de granulomen zich bevinden. De oorzaak is vaak niet bekend. Naast bovengenoemde algemene klachten komen klachten voor als gewichtsverlies, duizeligheid, nachtzweeten, concentratieproblemen en geheugenverlies.³⁰

Orgaangerelateerde klachten

- **Longklachten** Bij ongeveer 90% van de patiënten zijn de longen aangedaan.^{7,9} De meest voorkomende klachten zijn:
 - klachten van bronchiale hyperreactiviteit (NB dit is vaak de enige klacht);
 - kortademigheid;
 - droge kriebelhoest;
 - thoracale pijn.
 Minder vaak komen pleuravocht, chylothorax (lymfvloeistof in de pleuraruimte) en/of pneumothorax voor. Andere röntgenafwijkingen zijn pleurale verbredingen, verkalking van de lymfeklieren en/of holtevorming in de long. Hemoptoë komt juist bijna nooit voor. De granulomen in de longen kunnen tot fibrose leiden. Alle soorten longfunctiestoornissen komen voor bij longsarcoïdose: een restrictieve en/of een obstructieve en/of een diffusiestoornis. Aanvankelijk kan de longfunctie normaal zijn. Zuurstoftekort kan ontstaan door:
 - verminderde diffusiecapaciteit;
 - verminderde spierkracht van de ademhalingspijnen;
 - toegenomen zuurstofconsumptie bij actieve ontstekingen (toegenomen ruststofwisseling).⁷
- **Huidklachten** 25% van de patiënten heeft huidklachten:
 - *Erythema Nodosum* Dit zijn zwellingen en noduli op de voorkant van de onderbenen. De laesies zijn rood, opgeheven en zacht. De huidlaesies veranderen steeds. De enkels zijn rood en pijnlijk gezwollen. *Erythema nodosum* gaat meestal na zes tot acht weken over.

- Recidieven komen weinig voor. Bij mensen van het negroïde ras treedt soms keloïdvorming op in littekens.
- *Lupus pernio* Dit treedt vaak op bij chronische huidsarcoïdose. Deze geïnduceerde plaques hebben weinig pigment. Voorkeurslokalisaties zijn de neus, de wangen, lippen en de oren. Botcysten en longfibrose komen vaak samen voor met lupus pernio. Meestal geeft lupus pernio langdurig klachten.
 - *Andere huidverschijnselen* bij chronische huidsarcoïdose zijn: plaques, rode vlekkerige huiduitslag met papels (maculo-papilaire rash), subcutane noduli, littekenvorming, alopecia en gebieden met hypo- en hyperpigmentatie.⁷
- **Vergrote lymfeklieren en andere klieren (adenopathie)**
Palpabele lymfeklieren komen bij ongeveer 30% van de patiënten voor. Meestal zijn de halsklieren vergroot. Andere lokalisaties zijn de oksels, de elleboogholte of liezen. De vergrote lymfeklieren ulcereren niet. Sarcoïdose kan zich op twee manieren in de lymfeklieren voordoen:
 - In het kader van multisystemische sarcoïdose: sarcoïdose ontstaat primair in de lymfeklier.
 - Secundair: deze zeldzame zogenaamde ‘sarcoïdlike’ reactie houdt verband met het ontstaan/de aanwezigheid van maligniteiten bij vooral oudere patiënten met sarcoïdose (zie *Beleid, Algemene behandeling, Surveillance*). De granulomen ontstaan dan in de lymfeklieren in het stroomgebied van afvoerende lymfbanen van de maligniteit.⁷
 Naast lymfeklieren kunnen ook andere klieren betrokken zijn: onder andere de milt en de speekselklieren.
 - Sarcoïdose in de milt uit zich met:
 - pijn door kapselprikkeling;
 - moeheid/bleekheid (anemie);
 - verminderde weerstand (leukopenie);
 - blauwe plekken/slechte wondgenezing (trombocytopenie).
 - Speekselklieren kunnen door granulomen vergroot zijn. In combinatie met koorts, uveïtis anterior en Bellse parese heet dit het syndroom van Heerfordt.
 - **Oogklachten** Ongeveer 20-30% van de patiënten krijgt oogklachten.¹⁶
 - Uveïtis is de meest voorkomende oogklacht. Uveïtis kan de enige manifestatie van sarcoïdose zijn. Patiënten hebben dan last van:
 - wazig zien;
 - ‘mouches volantes’;
 - fotofobie;
 - pijn;
 - tranen;
 - roodheid.
 Uveïtis klachten kunnen in één oog of beide ogen optreden. Uveïtis kan ook asymptomatisch verlopen.⁵ Sarcoïdose kan in elk ander deel van het oog optreden.

Dit geeft:

- (epi)scleritis;
- ooglidafwijkingen;
- granulomen in de conjunctivae;
- n. opticus neuropathie (neuritis optica);
- traankliervergroting;
- oogkasontsteking.

Verklevingen tussen de iris en de lens kunnen op den duur andere oogklachten veroorzaken, namelijk:

- glaucoom;
- staar.

Sommige patiënten worden na verloop van tijd slechthziend/blind, vooral door glaucoom en maculopathie.^{7,16}

NB: glaucoom en staar kunnen ook optreden bij langdurig prednisongebruik.

- **Neurosarcoïdose** Sarcoïdose in het zenuwstelsel (centraal en perifeer) komt bij 8-16% van de patiënten voor.⁵ De granulomen zijn ruimte-innemende processen. Meestal is de basis van de hersenen of zijn de hersenvliezen aangedaan: dit leidt respectievelijk tot hydrocephalus of aseptische meningitis.⁵ Ook in de hypothalamus en hypofyse kunnen granulomen aanwezig zijn. Dit kan hormoonstoornissen tot gevolg hebben (zie *Symptomen, Orgaangerelateerde klachten, Hormoonstoornissen*). Hypothermie kan optreden als de hypothalamus en/of hypofyse in de verdrukking komen/beschadigd raken door granulomen.⁷ De granulomateuze ontstekingen kunnen ook hersenzenuwen (neuritis optica, aangezichtsverlamming, ook wel Bellse parese (facialis parese)) en perifere zenuwen aantasten (onder andere dunnevezelneuropathie) (zie *Symptomen, Orgaangerelateerde klachten, Neuropathische klachten* en zie ook *Enkele feiten, Varianten*). Ook zijn psychiatrische klachten, zoals psychose, beschreven als uiting van neurosarcoïdose.⁵ De neuromusculaire klachten kunnen lijken op andere ziekten die het zenuwstelsel aantasten als multiple sclerose (MS) of lymfomen. Hoewel alleen een hersenbiopt deze diagnose kan bevestigen, kunnen de klinische bevindingen samen met onderzoek (lumbaalpunctie, MRI) voldoende aanknopingspunten bieden om de diagnose aannemelijk te maken.^{7,17} Bij patiënten met neurosarcoïdose zijn de neurologische klachten vaak de eerste uiting van multisystemische sarcoïdose. Geïsoleerde neurosarcoïdose komt zeer zelden voor.⁵
- **Neuropathische klachten** Dunnevezelneuropathie (DVN) kan een bijverschijnsel van sarcoïdose zijn. Deze zogenaamde paraneurosarcoïdose komt bij 60-70% van de patiënten voor.⁵ Dunnevezelneuropathie is een sensore neuropathie. Het uit zich in (vaak pijnlijke) gevoelsstoornissen (paresthesieën) en vegetatieve klachten (autonome dysfunctie).

De klachten treden vooral 's nachts op.

- Enerzijds heeft de patiënt last van *hyperesthesieën*, zoals tintelingen, brandend gevoel, prikkelingen, stekende of schietende pijn. Ook niet-pijnlijke prikkels kunnen pijn doen (allodynie), zoals de aanraking van dekens op de benen.
- Anderzijds is er soms juist een *verminderde sensibiliteit*: een diffuus of bijvoorbeeld een doof of koud gevoel in voeten/benen en/of handen. Dit kan soms zo erg zijn dat patiënten het verschil niet meer voelen tussen warm of koud, met brandwonden tot gevolg. Ze kunnen zich sneller verwonden.
- Bij DVN zijn de spierkracht en de reflexen vrijwel normaal. Toch *neemt de mobiliteit af*, door de gevoelsstoornis lopen mensen onzeker.
- De neuropathie kan een verklaring zijn voor een deel van de *pijnklachten* en een deel van de moeheid.⁷

Andere gevolgen zijn vormen van *autonome dysfunctie*, zoals:

- orthostatische hypotensie;
- zweten;
- blozen (facial flushing);
- droge ogen/mond);
- erectiestoornissen;
- maag-darmklachten.⁷

- **Hypercalciëmie/hypercalciurie** Verhoogd calcium in het bloed komt bij 5-11% van de patiënten voor met name in de zomerperiode (bij zonlichtblootstelling). Hoog calcium in de urine komt vaker voor.¹³ Het komt onder andere door een teveel aan calcitrol. Dit is een stof die door geactiveerde macrofagen wordt gemaakt.

Hypercalciëmie/hypercalciurie kunnen uitdrogingsverschijnselen of nierproblemen veroorzaken (zie *Symptomen, Orgaangerelateerde klachten, Nierproblemen*).⁷

Hematologische problemen Daling van het aantal bloedcellen komt voor bij splenomegalie, maar draagt niet bij aan het stellen van de diagnose (zie *Symptomen, Orgaangerelateerde klachten, Vergrote lymfeklieren en andere klieren (adenopathie)*). Zonder splenomegalie komt leukopenie bij 40% van de sarcoïdosepatiënten voor, maar deze is meestal niet ernstig.⁷ Bij 4-20% van de patiënten komt anemie voor.

Afwijkingen van de trombocyten zijn beschreven (idiopathische trombocytopenie, IDP).⁷

- **KNO-problematiek** Bij betrokkenheid van de bijholten, neus en keel kunnen klachten bestaan als chronische bijholteontsteking of heesheid.
- **Cardiale klachten** Ongeveer 5% van de patiënten heeft hartklachten:
 - geleidingsstoornissen;
 - ventriculaire aritmie;
 - hartfalen.

Patiënten hebben meestal last van hartkloppingen en/of duizeligheid met of zonder flauwvallen. Plotselinge

dood komt voor. Bij autopsie van patiënten blijkt het hart vaker aangedaan te zijn, maar dit heeft dan (nog) niet tot klachten geleid (20-25%).^{3,7}

- **Klachten bij pulmonale hypertensie** Patiënten kunnen kortademig en moe zijn door een verhoogde druk van het longvaatbed. Sarcoïdose-geassocieerde pulmonale hypertensie (SAPH) draagt bij aan hogere morbiditeit en mortaliteit. Het treedt op als gevolg van:
 - fibrosering van de vaten door granulomateuze vasculitis;
 - druk op a. pulmonalis door adenopathie;
 - longfibrose;
 - diastolische dysfunctie van het linker ventrikel.SAPH kan al in een vroeg stadium van fibrosering optreden.^{2,7}
- **Nierproblemen** Interstitiële nefritis door sarcoïdose komt sporadisch voor. Vaker zijn nierproblemen het gevolg van hypercalciëmie en hypercalciurie. Niervercalcining (nephrocalcinosis), nierstenen (nephrolithiasis) en nierinsufficiëntie kunnen hierdoor optreden. Nierstenen kunnen de eerste en enige presentatie zijn van sarcoïdose.^{3,7} Betrokkenheid van de nieren (nierinsufficiëntie) draagt bij aan een slechtere prognose.
- **Maag-darmproblemen** Sarcoïdose in het maag-darmkanaal komt zeer zelden voor. De maag is het vaakst aangedaan. Slokdarm, blindedarm en alvleesklier zijn nog minder vaak betrokken. De klachten van gastro-intestinale sarcoïdose kunnen lijken op een passagestoornis (gevoel dat het eten niet wil zakken) of lijken op de ziekte van Crohn (malabsorptie, buikpijn, diarree), tuberculose, een schimmelinfectie of alvleesklierkanker (diabetes, icterus).^{1,7} Als deze oorzaken zijn uitgesloten, kan gastro-intestinale sarcoïdose mogelijk een verklaring zijn.
- **Leverproblemen** Granulomen in de lever komen vaak voor, maar geven zelden klachten. Bij 20% is de lever vergroot. Leverenzymen kunnen verhoogd zijn, ook zonder klachten. In zeer zeldzame gevallen kan leversarcoïdose leiden tot verminderde galafvoer (icterus), verminderde doorbloeding van de lever en soms levertrombose.^{1,7} Sarcoïdose in de lever geeft geen portale hypertensie en heeft daarom geen invloed op de mortaliteit.⁷
- **Gewrichtsklachten** Ongeveer 25-39% van de patiënten heeft hier tijdelijk last van. Verschillende gewrichten kunnen aangedaan zijn: de knieën, de enkels, de ellebogen en de pols, maar ook de kleine gewrichten van handen en voeten. De klachten zijn bijna altijd acuut en gaan weer over. Bij een zeer klein deel van de patiënten ($\leq 1\%$) zijn de klachten chronisch.⁷
- **Spierklachten** Sarcoïdose kan zich met uitsluitend chronische spierpijn presenteren. Spierzwakte (myopathie) kan optreden door sarcoïdose of als bijwerking van medicatie (*prednison*) of het gevolg zijn van neuropathie. De spieren kunnen bij neuropathie atrofisch worden.¹³

- **Hormoonstoornissen** Als bij neurosarcoïdose de hypothalamus en/of de hypofyse zijn aangedaan, dan kunnen (soms) hormoonstoornissen optreden, zoals:
 - *Diabetes insipidus* De inadequate secretie van antidiuretisch hormoon (SIADH) geeft klachten van overmatig plassen en veel drinken.
 - *Schildklierstoornissen* Hypothyreoïdie en hyperthyreoïdie komen sporadisch voor.
 - *Bijnieronderdrukking* Secundaire bijnierinsufficiëntie kan een zeldzaam gevolg zijn van onvoldoende functie van de hypothalamus en/of hypofyse (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Gevolgen hormoonstoornissen*).
- **Problemen van de geslachtsorganen** Sarcoïdose kan optreden in de geslachtsorganen. Zowel bij vrouwen als bij mannen zijn afwijkingen beschreven. Afwijkingen van de baarmoeder, eileiders (*obstructie*) en respectievelijk de testes leiden zelden tot infertiliteit (zie ook *Erfelijkheid en zwangerschap*).

Afwijkingen aan de prostaat komen voor. In de groep van postmenopauzale vrouwen is een tweede incidentiepiek van sarcoïdose beschreven.⁵ Het is niet aangetoond dat de hormonale veranderingen in de menopauze deze incidentiepiek veroorzaken.

Psychosociale aspecten

- **Kwaliteit van leven** Factoren als vermoeidheid, pijn, kortademigheid, oogklachten, huidklachten en/of mobiliteitsklachten kunnen een negatieve invloed hebben op het algehele functioneren. Door de beperkte conditie hebben sommige mensen met sarcoïdose maar een kleine actieradius. Huidklachten kunnen aanleiding geven tot schaamte en/of eenzaamheid. Medicijnen als *prednison* kunnen ook de emoties beïnvloeden. Deze negatieve impact op zowel lichamelijk als op sociaal en emotioneel gebied heeft gevolgen voor de kwaliteit van leven die patiënten ervaren (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Psychosociale aspecten*).

Algemeen

- **Multidisciplinaire samenwerking** Sarcoïdose is een multi-orgaanziekte, daarom is een multidisciplinaire benadering vereist. De longarts heeft hierbij een belangrijke rol. Meestal zijn ook de oogarts en de cardioloog betrokken (zeker in verband met de diagnostische screening). Ook de internist/immunoloog is betrokken in het zorgtraject. Op indicatie kunnen andere specialisten betrokken zijn. Ook andere disciplines kunnen tot het multidisciplinaire team (MDT) horen, zoals de fysiotherapeut, de ergotherapeut, de revalidatiearts, de psycholoog of de maatschappelijk werker.
- **Shared care** Het is wenselijk dat tweedelijns zorgverleners voor nadere diagnostiek en behandeladvies verwijzen naar gespecialiseerde multidisciplinaire teams waar ook een klinisch geneticus deel van uitmaakt, bij voorkeur in een expertisecentrum (EC). Vooral de patiënten met complexere problematiek/slechtere prognose gaan naar één van de centra met specifieke ervaring (zie [Consultatie en verwijzing](#)). Soms neemt het EC de behandeling over, soms is er sprake van 'shared care'. De patiënt blijft dan bij de eigen longarts (of andere betrokken discipline) met behandeladviezen vanuit het EC.
- **Regievoerend arts** Onder andere afhankelijk van de klachten die het meest op de voorgrond staan, spreken de betrokken specialisten af wie de regievoerend arts is. Meestal is dit de longarts in het lokale ziekenhuis.
- **Controle** De patiënt komt regelmatig op controle bij de longarts (of andere specialist), meestal een aantal keer per jaar. Bij weinig ziekteactiviteit kan de huisarts de controles op zich nemen, mits de patiënt geen immunosuppressiva gebruikt.
- **Beleid** Multidisciplinaire screening is nodig om de uitgebreidheid in kaart te brengen (zie [Enkele feiten, Diagnose en beloop, Diagnose](#)).
- Niet bij alle patiënten is medicamenteuze behandeling noodzakelijk door spontane remissie van de klachten (zie [Enkele feiten, Diagnose en beloop, Beloop](#)). Granulomen kunnen bestaan zonder dat ze klachten geven. Andersom kunnen er bijvoorbeeld longfunctiestoornissen bestaan zonder tekenen van ernstige sarcoïdose op de thoraxfoto. De behandelaar neemt samen met de patiënt een besluit om wel of niet te behandelen. Bij de gezamenlijke besluitvorming wegen arts en patiënt de voor- en nadelen van behandelen en de voor- en nadelen van niet-behandelen af op basis van de individuele situatie van de patiënt. Goede communicatie en voorlichting zijn daarbij essentieel.²¹ Het behandelplan richt zich op de orgaangerelateerde klachten en op de algemene klachten, zoals vermoeidheid en pijn.

Algemene behandeling

- **Vermoeidheid** Behandelaars kunnen de vermoeidheid monitoren met een voor sarcoïdose gevalideerde vragenlijst. Deze FAS (Fatigue Assessment Scale) bevat 10 vragen. Een score van ≥ 22 punten geeft moeheid aan. Klinisch relevante verandering in klachten is bij de FAS geschat op 4 punten (minimal clinically important difference, MCID). De vragenlijst is beschikbaar via www.ildcare.nl/index.php/vragenlijsten/⁷ Streng geselecteerde patiënten komen in aanmerking voor een behandeling met *methyfenidaat*.
- **Systemische medicamenteuze behandeling**
 - **Stap 1:** een NSAID of *prednison* is het middel van eerste keuze. Bij gebruik van *prednison* heeft het (vanwege de bijwerkingen, zie [Bijlage](#)) de voorkeur om kort en in een zo laag mogelijke dosering te behandelen met *prednison* (Zie ook [Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten](#)).
 - **Stap 2:** immunosuppressiva
Bij onvoldoende effect van *prednison* of wanneer langdurige behandeling nodig is, start men met immunosuppressiva, zoals: *methotrexaat*, *azathioprine*, *cyclofosfamide* of TNF- α -remmers (*infliximab*, *adalimumab*, *thalidomide*).
Het gebruik van deze niet-steroïde medicatie start het liefst zo vroeg mogelijk in het behandeltraject.²¹ Ook middelen als *hydroxychloroquine* (antimalariamiddel) en *mycofenolaatmofetil* zijn behandelingsopties.^{7,13,21} Het is gebruikelijk eerst een combinatie van *prednison* en *methotrexaat* te geven en bij voldoende effect de *prednison* vervolgens af te bouwen. Ook als patiënten last hebben van overgewicht bij langdurig gebruik van *prednison*, is het sterk aan te raden dat zij een combinatie van *methotrexaat* en *prednison* gebruiken.
 - **Stap 3:** combinatie van immunosuppressiva
Bij onvoldoende respons bij stap 2 kan er een tweede cytotoxisch middel toegevoegd worden. Bij nierfunctiestoornissen heeft *azathioprine* de voorkeur boven *methotrexaat*.
 - **Stap 4:** TNF- α -remmers (*infliximab*)
Als voorgaande stappen niet helpen, dan is behandeling met een TNF- α -remmer een optie (zie [Beleid, Algemene behandeling, TNF- \$\alpha\$ -remmers](#)). *Infliximab* is dan vaak het middel van keuze.
 - **Stap 5:** bij onvoldoende effect van TNF- α -remmers: zie [Beleid, Algemene behandeling, TNF- \$\alpha\$ -remmers](#).
Voor een overzicht van bovengenoemde medicatie bij sarcoïdose en de mogelijke bijwerkingen zie [Bijlage](#).
Immunosuppressiva geven een verhoogde kans op infecties (zie [Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Verminderde afweer](#)).

Voorafgaand aan het gebruik van vooral TNF- α -remmers doet de behandelaar eerst onderzoek naar latente infecties (zoals TBC) of actieve infecties, onder andere bacteriële infecties, bovenste luchtweginfecties (BLWI) met koorts, virale hepatitis (hepatitis B en C), waterpokken, gordelroos.²⁴

- **TNF- α -remmers** *Infliximab* heeft vooral gunstige effecten bij:
 - chronische klachten;
 - duidelijke pulmonale klachten (kortademigheid, FVC <70%);
 - dunnevezelneuropathie (vooral met ernstige autonome stoornissen);
 - lupus pernio en
 - therapieresistentie (zogenaamde refractaire sarcoïdose).Patiënten krijgen *infliximab* per infuus toegediend. Dit kan (na indicatiestelling in een gespecialiseerd centrum/expertisecentrum) in het plaatselijke ziekenhuis, mits er ervaring is met deze soort medicatie. Na een eerste periode van 6 maanden van remmissie-inductietherapie volgt een evaluatie van de effectiviteit. Bij voldoende effect duurt de behandeling nogmaals 6 maanden, om daarna te kijken of de dosering verder is af te bouwen. Ongeveer 70% van de groep die het middel gebruikt, reageert goed. Dit levert ook meer kwaliteit van leven op. Als TNF- α -remmers onvoldoende effect hebben, kan dit duiden op een onderliggende oorzaak: bijvoorbeeld een infectie of pulmonale hypertensie (zie *Symptomen, Orgaangerelateerde klachten, Klachten bij pulmonale hypertensie*). Ook het optreden van een infusiereactie (door het opbouwen van antistoffen), het verergeren van de klachten of het mislukken van het afbouwen van *prednison* kan wijzen op onvoldoende effectiviteit. Als ook het overstappen op een andere TNF- α -remmer onvoldoende effect heeft, is het beter alternatieven te overwegen.
- **Fysiotherapie** Lichamelijke beweging is belangrijk om de conditie op peil te houden, daarbij rekening houdend met de eventuele inspanningsintolerantie en mogelijk verminderde spierkracht. Een gespecialiseerde fysiotherapeut kan hierbij begeleiden.
- **Revalidatie/Ergotherapie** Vanwege de inspanningsintolerantie en de verminderde spierkracht kan revalidatietherapie gunstig zijn voor sarcoïdosepatiënten. Indien ook hulpmiddelen en praktische adviezen/tips nodig zijn, kan een ergotherapeut advies geven.
- **Transplantatie** Orgaantransplantatie vindt hoogst zelden plaats, bijvoorbeeld bij nier- of leverproblemen.³
- **Surveillance** Vanwege een verhoogd risico op kanker bij patiënten ouder dan 65 jaar is het belangrijk alert te zijn op tekenen van maligniteiten in bijvoorbeeld de longen, mammae, maag, darmen.⁷ Specifieke controle c.q. screening is niet zinvol.

Orgaanspecifieke behandeling

- **Longklachten** Gebruikelijke onderzoeken bij de evaluatie van de longfunctie zijn: spirometrie, TLCO (onderzoek totale longcapaciteit) en de 6-minutenlooptest of fietstest. De longfunctiewaarden kunnen aanvankelijk normaal zijn (zie *Symptomen, Orgaangerelateerde klachten, Longklachten*). Bij bronchiale hyperreactiviteit is behandeling met inhalatiesteroïden en kort-/langwerkende bronchusverwijders zinvol (zie *NHG-Standaard Astma bij volwassenen*). De meeste patiënten met longklachten krijgen een systemische medicamenteuze behandeling (zie *Beleid, Algemene behandeling, Systemische medicamenteuze behandeling*).
- **Huidklachten** Bij milde klachten is lokale therapie met corticosteroïden voldoende. Bij uitgebreide klachten is systemische behandeling met *hydroxychloroquine* meestal de eerste keuze.²⁰ Als dit onvoldoende verbetering geeft, dan zijn *prednison* of andere immunosuppressiva aangewezen. Van *infliximab* is bekend dat het effectief is bij lupus pernio (zie *Beleid, Algemene behandeling, Systemische medicamenteuze behandeling*). Soms kan UVA-therapie, lasertherapie of chirurgische behandeling nodig zijn.
- **Lymfeklieren** Medicamenteuze behandeling van sarcoïdose in de milt is alleen nodig als splenomegalie klachten geeft (zie *Beleid, Algemene behandeling, Systemische medicamenteuze behandeling*). Splenectomie is bij uitzondering een behandeloptie, bijvoorbeeld bij een zeer grote milt of ernstig hypersplenisme.¹
- **Oogklachten** Het is belangrijk granulomen van het oog zo vroeg mogelijk te ontdekken om schade te voorkomen. Oogonderzoek door de oogarts is daarom nodig, ook als er (nog) geen klachten zijn. Bij uveïtis bestaat de behandeling uit *prednison* (oogdruppels of tabletten). Ook *infliximab* heeft gunstige effecten.²⁶
- **Neurosarcoïdose** Zie *Beleid, Algemene behandeling, Systemische medicamenteuze behandeling*.⁵
- **Neuropathische klachten** Medicatie bij sarcoïdose als *prednison* en *methotrexaat* werken niet bij dunnevezelneuropathie (DVN). Gebruikelijke symptomatische behandeling van neuropathische pijn (zie *NHG-Standaard Pijn*) is vaak teleurstellend.⁵ Er wordt onderzoek gedaan naar de toepasbaarheid van andere middelen als *infliximab*, *intraveneuze immunoglobulinen* en *ARA-290*.⁵
- **Hypercalciëmie/hypercalciurie** Het is belangrijk het calciumgehalte in het bloed en de urine te onderzoeken. Hypercalciëmie/hypercalciurie kunnen namelijk nierproblemen veroorzaken (zie *Symptomen, Orgaangerelateerde klachten, Nierproblemen*).⁷
- **Cardiale sarcoïdose: onderzoek en behandeling** Het is nodig alle sarcoïdosepatiënten op eventuele cardiale betrokkenheid te onderzoeken (navraag klachten en ten minste éénmaal een ECG). Bij autopsie van patiënten blijkt

namelijk het hart vaker aangedaan te zijn zonder dat dit tot klachten heeft geleid (20-25%).

Asymptomatische cardiale sarcoïdose verloopt relatief gunstig.

Cardiale sarcoïdose met klachten is zeer bepalend voor de morbiditeit en mortaliteit. De behandeling bestaat uit afweerremmende medicatie (zie *Beleid, Algemene behandeling, Systemische medicamenteuze behandeling*).

Sommige patiënten krijgen een ICD (implantable cardioverter defibrillator). Indicaties zijn ventriculaire ritmestoornissen (tachycardie, fibrilleren) en falen van de linkerventrikelfunctie.³⁷

- **Pulmonale hypertensie** Er zijn aanwijzingen dat een deel van de patiënten met pulmonale hypertensie (SAPH) baat heeft van behandeling met *bosentan*, een endotheline receptorantagonist (ERA). Dit middel mag onder bepaalde voorwaarden bij PH worden voorgeschreven door cardiologen, longartsen of bijvoorbeeld reumatologen met specifieke ervaring.^{2,31}

Nierproblemen Zie *Beleid, Algemene behandeling, Systemische medicamenteuze behandeling*. Bij

eindstadium nierfalen is transplantatie een optie, maar sarcoïdose kan optreden in het transplantaat.¹

Maag-darmproblemen Sarcoïdose in de maag en/of darmen komt zelden voor. Belangrijk is de ziekte van Crohn uit te sluiten. Zie *Beleid, Algemene behandeling, Systemische medicamenteuze behandeling*.¹

Leverproblemen Als alleen de lever is aangedaan, dan is in principe geen behandeling nodig; ook niet bij milde leverstoornissen. Wanneer wel behandeling van alleen de lever nodig is, dan is *urseodeoxycholzuur* het middel van keuze. Als meerdere organen betrokken zijn, dan start het overleg over de systemische behandeling van sarcoïdose (zie *Beleid, Algemene behandeling, Systemische medicamenteuze behandeling*). Levertransplantatie is in een eindstadium van leverklachten een optie.¹

Gewrichtsklachten Bij gewrichtsklachten bestaat de behandeling naast gedoseerde rust en pijnstillers (*paracetamol* of eventueel NSAID's) uit lokale injectie met corticosteroiden. Bij uitgebreide of chronische klachten kan een systemische behandeling met corticosteroiden (*prednison*) nodig zijn (zie *Beleid, Algemene behandeling, Systemische medicamenteuze behandeling*).^{1,30}

Hormoonstoornissen: SIADH, schildklierstoornissen, bijnierinsufficiëntie De endocrinoloog behandelt de hormoondeficiënties met suppletie therapie. Hormoondeficiënties hebben ook met behandeling een grote impact op het dagelijks leven (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Gevolgen hormoonstoornissen*).

- **Behandeling OSAS** Bij ernstige klachten doet een longarts, KNO-arts of neuroloog slaaponderzoek. Bij ernstige klachten zijn er verschillende opties mogelijk: zoals afvallen, een beetje of nachtelijke beademing (zie *NHG-Standaard Slaapproblemen en slaapmiddelen*).

Psychosociale aspecten

- **Zelfmanagement** Stimuleer zelfmanagement. Het spreekt vanzelf dat het belangrijk is dat patiënten ook zelf invloed hebben op hun gezondheid. Onder andere door lichaamsbeweging en opvolgen van leefstijladviezen dragen zij bij aan het optimaliseren van hun gezondheidstoestand. Het is goed voor het welbevinden dat patiënten hier zelf de regie hebben.⁶

Psychosociale ondersteuning Het is belangrijk dat professionals de behoefte aan ondersteuning peilen bij de patiënt en zijn naasten en zo nodig hulp inschakelen (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Psychosociale aspecten* en zie ook *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten, Ondersteuning mantelzorgers*).

ERFELIJKHEID EN ZWANGERSCHAP

Familiaire sarcoïdose

Sarcoïdose is niet erfelijk, maar genetische factoren spelen wel een rol. Eerstegraads familieleden hebben in enkele gevallen wel een grotere kans op sarcoïdose.

Het beloop van de ziekte blijkt onder andere mede afhankelijk van het HLA-type. HLA-typen zijn wel erfelijk. Genetische analyse (HLA-typering) is daarom nodig bijvoorbeeld om iets te kunnen zeggen over de follow-up frequentie.⁸

De precieze genetische achtergrond bij sarcoïdose is dus onbekend; er bestaat (nog) geen genetische test voor sarcoïdose. Het is daarom niet te voorspellen of een kind van de patiënt ook sarcoïdose zal krijgen.

Het is raadzaam om bij eerstegraads familieleden met klachten die bij sarcoïdose kunnen passen eerder aan deze diagnose te denken en gericht onderzoek (meestal bij een longarts) aan te vragen.

Zwangerschap en bevalling

- **Vruchtbaarheid** Sarcoïdose zelf heeft geen gevolgen voor de vruchtbaarheid. Sommige medicijnen hebben invloed op de vrucht. Daarom moet het medicatiegebruik door de aanstaande ouder met sarcoïdose al voor de conceptie worden besproken. Zowel mannelijke als vrouwelijke patiënten moeten namelijk minstens 3-6 maanden voor de conceptie het gebruik van sommige afweerremmende medicijnen staken (bijvoorbeeld *methotrexaat, azathioprine*). Mannen kunnen het gebruik na de conceptie weer hervatten.³⁰
- **Zwangerschap** Bijzondere maatregelen zijn tijdens de zwangerschap niet nodig. Spontane abortus, miskraam en aangeboren afwijkingen komen niet vaker voor.⁶ Wel moet de behandelend arts of de huisarts controleren of de medicijnen die de patiënte gebruikt niet schadelijk zijn voor de foetus en deze zo nodig aanpassen. Zwangeren mogen bijvoorbeeld middelen als *methotrexaat* en *azathioprine* niet gebruiken.

Opvallend genoeg verbetert het klinisch beeld van de meeste vrouwen juist tijdens de zwangerschap. Een verschuiving in de immunologische toestand tijdens de zwangerschap is hiervoor mogelijk een verklaring. De sarcoïdoseklachten kunnen ongeveer 6 maanden na de bevalling weer toenemen.³⁰

- **Bevalling** Tijdens de bevalling zijn er in principe geen speciale maatregelen nodig. Soms kan door de conditie van de vrouw een keizersnede nodig zijn, bijvoorbeeld bij longfunctiestoornissen.³⁰
- **Borstvoeding** De behandelend arts of de huisarts controleert of de medicijnen die de patiënte gebruikt niet schadelijk zijn voor de baby en past deze zo nodig aan of ontraadt het geven van borstvoeding.³⁰

AANDACHTSPUNTEN VOOR DE HUISARTS

Algemene aandachtspunten

- Benader de patiënt op korte termijn actief, zodra de diagnose bekend is.
- Vraag zo nodig na hoe de aanpak van de huisarts in de fase voorafgaand aan de diagnosestelling door de patiënt is ervaren. Ga vervolgens na hoe die aanpak of de opstelling van de huisarts de arts-patiëntrelatie heeft beïnvloed.
- Vraag na in hoeverre de patiënt en naasten de diagnose verwerkt en geaccepteerd hebben. Herhaal deze vraag gedurende de ziekte om na te gaan of, en hoe, het lukt om te kunnen omgaan met veranderingen, vooral wanneer er sprake is van achteruitgang.
- Vraag na welke afspraken met de patiënt gemaakt zijn over een taakverdeling tussen de behandelaars en over de zorgcoördinatie.
- Bespreek de verwachtingen van de patiënt ten aanzien van de huisarts. Hoe loopt de communicatie en wat kan de huisarts de patiënt bieden? Stel zo nodig verwachtingen bij.
- Vraag actief na bij de patiënt wie de hoofdbehandelaar is in het ziekenhuis.¹⁸
- Pas indien het hoofdbehandelaarschap is overgedragen de contactgegevens aan. Vraag naar eventuele veranderingen in de afspraken met betrekking tot de taakverdeling.
- Vraag of een regievoerend arts is aangesteld. Bij sommige zeldzame aandoeningen heeft de patiënt een regievoerend arts, die de coördinatie en het inhoudelijke overzicht heeft en proactief optreedt. Voor volwassenen kan het één van de verschillende specialisten zijn. Soms is de hoofdbehandelaar tevens regievoerend arts, maar niet altijd.¹⁸
- Spreek het beleid af (en blijf dit afstemmen) met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts (en overige behandelend artsen); maak bij voorkeur gebruik van de **HASP-richtlijn**.

- Geef aan dat u het eerste aanspreekpunt bent voor de patiënt, tenzij anders afgesproken met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts.
- Zorg ervoor dat de dienstdoende huisartsen (onder andere de huisartsenpost) via het beschikbare dossier bekend kan zijn met de patiënt en vooral met de speciale kenmerken en omstandigheden (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*).
- Behandel/begeleid/verwijs bij medische klachten of problemen zonder specifieke ziektegebonden risico's, tenzij anders afgesproken met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts. Indien de relatie tussen de klachten en de aandoening onduidelijk is, neem contact op met hoofdbehandelaar/regievoerend arts.
- Zorg dat u kennis heeft van de effecten van de aandoening op andere klachten of behandelingen (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*). Overleg bij twijfel met de behandelend arts.
- Let op de extra ziektegebonden risico's en attendeer de patiënt daarop (zie *Aandachtspunten voor de huisarts, Specifieke aandachtspunten*).
- Verwijs door naar de juiste hulpverleners bij complicaties, bij voorkeur na afstemming met de hoofdbehandelaar/regievoerend arts.

Specifieke aandachtspunten

- **Overzicht** In principe is de hoofdbehandelaar (meestal de longarts) het eerste aanspreekpunt voor de zorg. Veel patiënten zullen regelmatig naar de verschillende specialisten gaan voor controle. In sommige teams is er een regievoerend arts. Ook bij behandeling in verschillende ziekenhuizen ('shared care') is het belangrijk dat een van de hoofdbehandelaars de coördinatie op zich neemt (zie *Beleid, Algemeen, Regievoerend arts*). Patiënten kunnen behoefte hebben aan ondersteuning bij het overzicht houden als een regievoerend arts ontbreekt. Huisartsen hebben ook overzicht en kunnen hierbij helpen.
- **Medisch paspoort** Geef patiënten met sarcoïdose het advies om medische informatie (bij voorkeur een brief van de hoofdbehandelaar of een medisch paspoort) bij zich te dragen.
- **Discongruentie in het ziektebeeld** De klinisch te meten ziekteactiviteit en de vermoeidheid en/of algemene malaise lopen niet gelijk op met elkaar. De klachten kunnen nog jaren duren ook als de patiënt 'genezen' is. Vooral bij arbeidsongeschiktheid is dit een belangrijk aandachtspunt.
- **Vermoeidheid** Bij vermoeidheidsklachten is het van belang om een evenwicht te vinden tussen activiteiten en rust. Voor het monitoren van de vermoeidheid is een voor sarcoïdose gevalideerde vragenlijst beschikbaar (zie *Beleid, Algemene behandeling, Vermoeidheid*).⁷
- **Pijnbestrijding** De huisarts kan pijnmedicatie voorschrijven volgens de **NHG-Standaard Pijn**. In sommige

gevallen is het zinvol om een reumatoloog, neuroloog, pijnspecialist of een pijncentrum te raadplegen. Behandeling van neuropathische pijnklachten met pijnstillers is vaak teleurstellend; *infliximab* heeft in veel gevallen wel effect (zie *Beleid, Algemene behandeling, TNF- α -remmers*).⁵

Fysiotherapie kan mogelijk direct of indirect zorgen voor pijnverlichting.

- **Gezond gewicht** Patiënten die veel corticosteroïden (*prednison*) moeten gebruiken, worden zwaarder door het cortisol zelf en door de verhoogde eetbehoefte die erdoor ontstaat. Ondersteun de patiënt om gezond te leven en schakel zo nodig een diëtist en/of een gespecialiseerd fysiotherapeut in.
- **Verminderde afweer** Door afweerremmende medicijnen en door sarcoïdose zelf (leukopenie bij vergrote milt) is er een grotere kans op infecties (vooral *Herpes zoster*, *Streptococcus pneumoniae*, *Listeria monocytogenes*). Patiënten kunnen de kans op een infectie verminderen met leefregels:
 - Niet roken en passief roken vermijden.
 - Persoonlijke hygiëne: onder andere regelmatig handen wassen en hoesten in de elleboog.
 - Blootstelling aan ziekteverwekkers beperken door zo min mogelijk te komen op plaatsen waar veel mensen samenkomen en waar weinig ventilatie is.
 - Voedselhygiëne om maagdarminfecties te voorkomen.
 - Huidinfecties als impetigo en een koortslip kunnen makkelijker optreden. Bij prednisongebruik is er meer risico op waterpokken/gordelroos. Behandeling is nodig als de patiënt geen waterpokken heeft gehad en in contact komt met het herpes zostervirus.
- **Griep** Bij een sarcoïdosepatiënt kan makkelijk een bacteriële superinfectie optreden bij griep.
- **Vaccinaties** Alle patiënten met een chronische pulmonale ziekte kunnen jaarlijks een vaccinatie tegen influenza krijgen via de huisarts. Longartsen adviseren elke 5 jaar ook te laten vaccineren tegen pneumokokkeninfectie. In afstemming met de patiënt schrijft de huisarts of de longarts de vaccinatie voor. In veel gevallen dient de huisarts dan wel diens praktijkondersteuner de vaccinatie toe. Toediening door de longverpleegkundige van de polikliniek is eventueel een andere mogelijkheid. Bij het gebruik van afweerremmende medicatie bestaat er een contra-indicatie voor vaccinaties met levend vaccin. Bij een lage dosering *prednison* levert vaccineren geen problemen op.
- **Zonlicht/UV-straling** Patiënten die *azathioprine* of middelen als *mycofenolaatmofetil* of *cyclofosfamide* gebruiken, moeten zich beschermen tegen zonlicht/UV-straling. Door gebruik van deze medicatie zijn zij gevoeliger voor UV-straling.³¹ Blootstelling aan zon kan bijdragen aan het ontstaan van hypercalciëmie.
- **Seksuele problemen** Door chronische vermoeidheid, maar bijvoorbeeld ook bij chronisch gebruik van *prednison* kunnen patiënten last hebben van libidoverlies. Niet alle

patiënten zullen dit zelf melden, het kan wel een probleem voor de patiënt en de partner zijn. Maak het onderwerp daarom bespreekbaar voor de patiënt.

- **Stemmingsstoornissen, stress en angst** Het gebruik van *prednison* kan leiden tot stressklachten, stemmingsstoornissen (tot depressie) en angststoornissen.⁷ Het is belangrijk deze klachten te signaleren. Patiënten zullen voor deze klachten niet altijd rechtstreeks hulp vragen. Huisartsen kunnen de klachten bespreekbaar maken wanneer patiënten zich nog niet bewust zijn van de aard van de klachten of als zij het lastig vinden deze klachten te bespreken.^{23,27} Het gebruik van een vragenlijst kan daarbij zinvol zijn. Huisartsen maken bij stemmingsklachten meestal gebruik van de 4DKL (*VierDimensionele KlachtenLijst*), de PHQ-9 (Patient Health Questionnaire-9) en de BDI-II (Beck Depression Inventory-II).²⁷ Longartsen beschikken over een angst/depressie-vragenlijst (Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), zie www.ildcare.nl/index.php/vragenlijsten/).⁷
- **Calcium en vitamine D-suppletie** Bij het chronisch gebruik van *prednison* is calciumsuppletie aangewezen vanwege het risico op osteoporose. Bij hypercalciëmie is suppletie van calcium en vitamine D niet zonder risico. Calcium kan wel veilig gegeven worden als bij aanvang van de suppletie het calciumgehalte niet verhoogd is. Uit onderzoek blijkt dat vitamine D-suppletie waarschijnlijk ook positief kan bijdragen aan het verminderen van de ziekteactiviteit.¹³
- **Oogafwijkingen** Glaucoom en staar kunnen optreden bij langdurig prednisongebruik.³¹
- **Stressschema** Bij langdurig gebruik van hoge doseringen *prednison* kan onderdrukking van de bijnierfunctie optreden. Ook bij betrokkenheid van de hypofyse kan secundaire bijnierinsufficiëntie een gevolg zijn. Bij een onvoldoende bijnierfunctie is het noodzakelijk om bij stressvolle situaties (onder andere bij ziekte en ingrepen) de dosering *prednison* kortdurend te verhogen, omdat dan de lichaamseigen productie van cortisol bij stress tekortschiet.
- **Gevolgen hormoonstoornissen** Onder andere diabetes insipidus, schildklierziekten en secundaire bijnierinsufficiëntie hebben enorme impact op het dagelijks leven van de patiënt. Overleg zo nodig met de endocrinoloog over de (medische) gevolgen in het kader van behandeling en begeleiding in de huisartsenpraktijk (bijvoorbeeld stressschema bij bijnierfalen, zie hierboven bij *Stressschema*).
- **Maligniteiten** De kans op kanker is iets groter bij oudere sarcoïdosepatiënten. Het is belangrijk om alert te zijn op tekenen van long-, borst-, maag-, of darmkanker.⁷
- **Onterechte verdenking longembolie** Verhoging van D-dimeren in het bloed of een foutpositieve uitslag van een longscan bij externe druk op de longvaten kan aanleiding zijn om ten onrechte te denken aan longembolie.⁷

- **Lichaamsvreemde stoffen** Het advies aan sarcoïdose-patiënten is om lichaamsvreemde stoffen (zoals siliconen, tatoeage inkt) te vermijden. Deze kunnen namelijk ontstekingsreacties in het lichaam uitlokken. Daarom worden een siliconen borstprothese en tatoeages afgeraden.³⁰
- **Psychosociale aspecten** De huisarts vraagt actief naar sociale contacten en kan zo nodig verwijzen naar maatschappelijk werk of andere hulpverleners (bijvoorbeeld een praktijkondersteuner). Psychosociale ondersteuning kan ook zinvol zijn bij het leren omgaan met chronische klachten en beperkingen en bij beroepskeuze of werk. De SBN verzorgt trainingen voor patiënten en hun naasten: 'Omgaan met sarcoïdose'.³⁰
- **Ondersteuning van mantelzorgers** De huisarts vraagt actief hoe het met mantelzorgers gaat en kan zo nodig verwijzen naar maatschappelijk werk of mantelzorgondersteuning.
- **Werk** Bij het kiezen van een beroep of bij aanpassing van de eigen functie zal de patiënt rekening moeten houden met zijn mogelijkheden en de (mogelijke toekomstige) klachten. De SBN heeft uitgebreide informatie over [Sarcoïdose & Werk](#) en de Werkscan. De huisarts kan de patiënt wijzen op de expertise van de bedrijfsarts/verzekeringsarts of verwijzen naar een revalidatieteam (zie [Consultatie en verwijzing](#)). Deze artsen maken gebruik van de FML (Functionele Mogelijkheden Lijst). Zonder klinisch meetbare ziekteactiviteit kunnen patiënten klachten houden.³⁰ De huisarts en regievoerend arts kunnen de patiënt steunen door de bedrijfsarts te wijzen op deze discrepantie in het ziektebeeld.
- **Voorzieningen en aanpassingen** De huisarts kan de patiënt wijzen op hulp en advies en mogelijke vergoedingen en hiervoor verwijzen naar instanties, onder andere de gemeente, Iederin (zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- **Lotgenotencontact** Bij de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland kunnen patiënten, naasten en anderen terecht voor informatie over de ziekte. Daarnaast is voor patiënten en naasten contact met lotgenoten mogelijk (zie [Consultatie en verwijzing](#)).
- **Nieuwe ontwikkelingen** In 2015 is een Taskforce van de European Respiratory Society (ERS) en de European Lung Foundation (ELF) gestart met het ontwikkelen van een internationale multidisciplinaire richtlijn voor sarcoïdose. Het streven is de richtlijn eind 2018 op te leveren.
- **Biobank** Het expertisecentrum Interstitiële longziekten (cIL) van het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein heeft de 'Biobank' opgericht. De 'Biobank' bevat de (anonieme) gegevens van meer dan 5.000 patiënten met een zeldzame interstitiële aandoening en patiëntmaterialen (bloed, DNA, longvocht, urine en weefsel). Patiënten met familiale sarcoïdose, fibrotiserende sarcoïdose of het syndroom van Löfgren kunnen zich aanmelden voor deelname aan de biobank. Zie www.sarcoïdose.nl/belangenbehartiging/onderzoek/neem-deel-aan-de-biobank/.
- **Kennisbank neurosarcoïdose** Om meer inzicht te krijgen in de incidentie, symptomen, waarde van ziekteparameters en therapierespons is er een onlineregistratie. Patiënten kunnen zich hier registreren, betrokken behandelaars krijgen vervolgens een verzoek mee te werken aan een korte vragenlijst (www.neurosarcoïdose.nl).⁵

CONSULTATIE EN VERWIJZING

- **Diagnostiek, behandeling en begeleiding** kunnen plaatsvinden bij een longarts en afhankelijk van de betrokken orgaansystemen ook andere medische specialisten bij voorkeur met ervaring op het gebied van sarcoïdose. Deze artsen werken bij voorkeur in of samen met ('shared care') een multidisciplinair team met paramedici, dat meestal verbonden is aan:
 - een erkend expertisecentrum. Erkende expertisecentra zijn in 2017:
 - ILD Expertisecentrum St. Antonius Ziekenhuis, Utrecht/Nieuwegein;
 - Erasmus MC Sarcoïdosecentrum, Rotterdam;
 - of een gespecialiseerd universitair medisch centrum/topklinisch ziekenhuis.

Deze centra werken samen in netwerken met regionale ziekenhuizen. Zie ook *Beleid, Algemeen, Shared care*.

De meest actuele stand van zaken met betrekking tot de erkende expertisecentra is te vinden op www.zichtopzeldzaam.nl/expertisecentra.

Professionals vinden op de website van de SBN meer actuele informatie over onder andere verwijzen naar de expertisecentra. Via de SBN kunnen professionals in contact komen met de leden van de Adviesraad (zie hieronder bij *Relevante websites*).

Patiëntenorganisatie Patiënten en hun naasten kunnen bij de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland terecht voor voorlichting en persoonlijk contact via bijeenkomsten, e-mail en een Facebookgroep. Ook biedt de vereniging achtergrondinformatie en brochures (zie hieronder bij *Relevante websites* en *Verantwoording*).

Relevante websites

- Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland:
www.sarcoidose.nl

Via de website is informatie voor patiënten en naasten beschikbaar, bijvoorbeeld:

- informatie over [Sarcoïdose & werk](#)
- informatie over [Sarcoïdose & gezin](#)

Een deel van de informatie is besloten voor leden van de SBN. Folders zijn via de SBN te [bestellen](#).

De website heeft een gedeelte met informatie voor zorgprofessionals:

www.sarcoidose.nl/voor-professionals/

- ILD Foundation, stichting voor interstitiële longziekten:
www.ildcare.nl/
www.ildcare.nl/index.php/sarcoidose/
- Longfonds:
www.longfonds.nl
www.longfonds.nl/sarco%C3%AFdose/wat-is-sarco%C3%AFdose
- Reumafonds:
<https://home.reumafonds.nl/>
www.reumafonds.nl/informatie-voor-doelgroepen/patienten/vormen-van-reuma/sarcoidose
- WASOG World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous disorders:
www.wasog.org
- Europese Longorganisaties:
www.ersnet.org
www.europeanlung.org
- Iederin:
www.iederin.nl
www.iederin.nl/hulp-en-advies/
- Patiënten Federatie Nederland:
www.patiëntenfederatie.nl
www.patiëntenfederatie.nl/themas
- Website over zeldzame aandoeningen met korte beschrijvingen van zeldzame aandoeningen, relevante documentatie en adressen van patiëntenorganisaties:
www.zichtopzeldzaam.nl

Literatuurlijst

1. Al-Kofahi K, Korsten P, Ascoli C, et al. Management of extrapulmonary sarcoidosis: challenges and solutions. *Therapeutics and Clinical Risk Management*. 2016;12:1623-1634.
2. Baughman RP, Engel PJ, Nathan S. Pulmonary Hypertension in Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):703-14.
3. Birnie D, Ha AC, Gula LJ, Chakrabarti S, Beanlands RS, Nery P. Cardiac Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):657-68.
4. Celada LJ, Hawkins C, Drake WP. The Etiologic Role of Infectious Antigens in Sarcoidosis Pathogenesis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):561-8.
5. Datema M, Tannemaat MR, Drent M, Hoitsma E. Neurosarcoïdose en paraneurosarcoïdose. Nieuwe onlineregistratie van patiënten. Stand van zaken. *Ned Tijdschr. Geneeskd*. 2015;159:A8383.
6. Drent M, Strookappe B, Hoitsma E, De Vries J. Consequences of Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):727-37.
7. Drent M, Sarcoïdose: stand van zaken. Praktische overzichtsartikelen. *Farmacotherapie online*. Februari 2012. www.farmacotherapie.org/summary/30.
8. Drent M. Sarcoïdose: aandoening met een grillig karakter. *Modern Medicine*. 2008 Jan 1;10:357-361. <http://ildcare.eu/Downloads/artseninfo/MM10Drent.pdf>.
9. Fingerlin TE, Hamzeh N, Maier LA. Genetics of Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):569-84.
10. Govender P, Berman JS. The Diagnosis of Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):585-602.
11. Hendriks S. Generieke zorgthema Huisartsgeneeskundige zorg. 2014. www.zorgstandaarden.net/nl/wat-is-een-zeldzame-aandoening/generieke-zorgthemas.
12. Hoitsma E, De Vries J, Drent M. The small fiber neuropathy screening list: Construction and cross-validation in sarcoidosis. *Respir Med*. 2011 Jan;105(1):95-100. doi: 10.1016/j.rmed.2010.09.014.
13. Kamphuis LSJ. The Many Faces of Sarcoidosis : Novel insights into pathogenesis, diagnostics and therapy. Erasmus University Rotterdam. 2016. Retrieved from <http://hdl.handle.net/1765/80163>.
14. Keijsers RG, Veltkamp M, Grutters JC. Chest Imaging. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):603-19.
15. Kouranos V, Jacob J, Wells AU. Severe Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):715-26.
16. Pasadhika S, Rosenbaum JT. Ocular Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):669-83. doi: 10.1016/j.ccm.2015.08.009.
17. Tavee JO, Stern BJ. Neurosarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):643-56.
18. Vajda I. Visiedocument Concentratie en organisatie van zorg bij zeldzame aandoeningen. 2015. www.zorgstandaarden.net/zza/media/upload/pages/file/Visiedocument/Visiedocument-Concentratie-en-Organisatie-mei-2015.pdf.
19. Valeyre D, Bernaudin JF, Jeny F, Duchemann B, Freynet O, Planès C, Kambouchner M, Nunes H. Pulmonary Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):631-41.
20. Wanat KA, Rosenbach M. Cutaneous Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):685-702.
21. Wijsenbeek MS1, Culver DA. Treatment of Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):751-67.
22. Zissel G, Müller-Quernheim J. Cellular Players in the Immunopathogenesis of Sarcoidosis. *Clin Chest Med*. 2015 Dec;36(4):549-60.
23. NHG-Standaard Angst (tweede herziening). Hassink-Franke L, Terluin B, Van Heest F, Hekman J, Van Marwijk HWJ, Van Avendonk MJP. *Huisarts Wet*. 2012;55(2):68-77. <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-angst>.
24. NHG-Standaard Artritis (Eerste versie). Janssens HJEM, Lagro HAHM, Van Peet PG, Gorter KJ, Van der Pas P, Van der Paardt M†, Woutersen-Koch H. *Huisarts Wet* 2009;52(9):439-53. <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-artritis>.
25. NHG-Standaard Astma bij volwassenen (Derde herziening). Smeele I, Barnhoorn MJM, Broekhuizen BDL, Chavannes NH, In 't Veen JCCM, Van der Molen T, Muris JW, Van Schayck O, Schermer TRJ, Snoeck-Stroband JB, Geijer RMM, Tuut MK. NHG-Werkgroep Astma bij volwassenen en COPD. NHG-Standaard Astma bij volwassenen (derde herziening). *Huisarts Wet*. 2015;58(3):142-54. <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-astma-bij-volwassenen>.
26. NHG-Standaard COPD (Derde herziening). Snoeck-Stroband JB, Schermer TRJ, Van Schayck CP, Muris JW, Van der Molen T, In 't Veen JCCM, Chavannes NH, Broekhuizen BDL, Barnhoorn MJM, Smeele I, Geijer RMM, Tuut MK. *Huisarts Wet* 2015;58(4):198-211. <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-copd>.
27. NHG-Standaard Depressie (tweede herziening). Van Weel-Baumgarten EM, Van Gelderen MG, Grundmeijer HGLM, Licht-Strunk E, Van Marwijk HWJ, Van Rijswijk HCAM, Tjaden BR, Verduijn M, Wiersma Tj, Burgers JS, Van Avendonk MJP, Van der Weele GM. *Huisarts Wet* 2012;55(6):252-9. <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-depressie-tweede-herziening>.

Vervolg op de volgende pagina

28. NHG-Standaard Pijn. De Jong L, Janssen PGH, Keizer D, Köke AJA, Schiere S, Van Bommel M, Van Coevorden RS, Van de Vusse A, Van den Donk M, Van Es A, Veldhoven CMM, Verduijn MM. Huisarts Wet 2015;58(9):472-85. Geactualiseerd in november 2016. <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-pijn>.
29. NHG-Standaard Slaapproblemen en slaapmiddelen(tweede herziening). NHG-werkgroep Slaapproblemen en slaapmiddelen. Huisarts Wet 2014;57(7):352-61. <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-slaapproblemen-en-slaapmiddelen>.

Geraadpleegde websites

30. Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland www.sarcoïdose.nl.
31. Farmacotherapeutisch Kompas www.farmacotherapeutischkompas.nl/.

Bijlage

Medicijnen bij sarcoïdose en enkele meest voorkomende bijwerkingen.^{13,24,31}

Glucocorticosteroïden	
Prednison	Gewichtstoename, osteoporose, hyperglycaemie, diabetes, glaucoom, staar, maag-darmproblemen, eetbuien, slapeloosheid, emotionele labiliteit: stemmingsklachten en/of agressie en/of druk gedrag, libidoverlies, erectiestoornissen.
Antimalaria middelen	
Hydroxychloroquine	Retina-afwijkingen bij langdurig hoge dosering, zonlichtintolerantie.
Cytotoxische middelen	
Azathioprine	Maag-darmklachten, leukopenie, trombopenie, griepachtig beeld, leverfunctiestoornissen.
Cyclofosfamide	Leukopenie, anemie, trombopenie, haaruitval, hemorrhagische cystitis, verminderde vruchtbaarheid, leverfunctiestoornissen, misselijkheid/braken, verhoogde kans op kanker van blaas en urinewegen, acute leukemie.
Methotrexaat	Maag-darmklachten, leukopenie, trombopenie, pneumonitis, leverfunctiestoornissen, stomatitis, subcutane noduli.
Mycofenolaatmofetil	Maag-darmklachten, anemie, leukopenie, trombopenie, leverfunctiestoornissen, longafwijkingen.
Cytokine modulerende middelen	
Infliximab	Verhoogde kans op reactivatie van latente of inactieve tuberculose; onduidelijk of de kans op infecties en (op langere termijn) maligniteiten verhoogd is.
Adalimumab	Luchtweginfecties, leukopenie, anemie, hoofdpijn, maag-darmklachten.
Thalidomide	Perifere neuropathie, tremor, leukopenie, anemie, trombopenie, perifeer oedeem, obstipatie.

Verantwoording

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland (SBN), 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 reeks is te downloaden via www.nhg.org/thema/zeldzame-ziekten, www.vsop.nl en www.zichtopzeldzaam.nl/documenten.

Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland (SBN)

Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland (SBN) maakt zich sterk voor een betere kwaliteit van leven voor mensen met sarcoïdose. We streven naar een goede informatievoorziening en het bevorderen van kennis over deze aandoening. Denk hierbij aan voorlichting over (de impact van) sarcoïdose en het faciliteren van onderlinge contacten tussen patiënten. Ook zetten we ons in voor het optimaliseren van de sociale en maatschappelijke participatie van mensen met sarcoïdose.

Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland

E-mail: info@sarcoidose.nl

Website: www.sarcoidose.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 onder andere 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

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. L. te Hennepe, wetenschappelijk medewerker Preventie & Patiëntenvoorlichting NHG

De heer drs. C. Knoet, mcm, bestuurslid (Communicatie) SBN

Mevrouw drs. I. Roelofs, projectmedewerker VSOP

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 alle leden de **Adviesraad** van de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland en medisch adviseur de heer H. Sinnighe Damste, longarts n.p. (Oud-lid van de Adviesraad).

Namens de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland gaven het **bestuur** en de leden mevrouw I. Albregtse, mevrouw drs. G.A. de Jong, mevrouw A. Roelofs en mevrouw T. Slomp 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.

Soest, april 2017

