

Encapsulating Peritoneal Sclerosis (EPS)

Dr Helen Hurst, Dr Angela Summers, Mr Titus Augustine, Dr Anand Vardhan, Mr David van Dellen. Manchester Royal Infirmary, Central Manchester and Manchester Children's NHS foundation Trust (SMFT), Manchester Institute of Nephrology and Transplantation (MINT), UK.

Het doel van dit artikel is een overzicht te bieden over Encapsulating Peritoneal Sclerosis (EPS) en dit te verbinden met de klinische praktijk.

- Om zorgprofessionals te helpen om de pathologie van EPS te begrijpen
- Om vroege signalen en symptomen en patiënten die risico lopen te herkennen
- Om de klinische kenmerken van EPS te beschrijven
- Om zorgprofessionals te helpen bij het beslissen wanneer patiënten voor een ingreep naar een specialistisch centrum verwezen moeten worden

Inleiding

EPS is een zeldzame maar ernstige complicatie bij Peritoneale Dialyse (PD) en kan dodelijk zijn. In de afgelopen tien jaar zijn er meerdere publicaties verschenen over het voorkomen van en onderzoek naar EPS, toch worden veel aspecten van EPS nog niet volledig begrepen. Verschillende termen zijn eerder gebruikt voor de complicaties, maar Encapsulating Peritoneale Sclerose beschrijft het beste het morfologische proces, waarbij acute ontsteking of peritonitis afwezig kan zijn in een later stadium van de aandoening ¹.

Patiënten met de diagnose EPS worden geconfronteerd met een mogelijk levensbedreigende aandoening en het vooruitzicht van een ingrijpende operatie, met vaak langdurige ziekenhuisopnames en een lange herstelperiode. Dit kan hun kwaliteit van leven aantasten en voor hen zelf, hun familie en verzorgers veel leed veroorzaken. Meer kennis en voortdurend onderzoek met betrekking tot de ervaringen van patiënten kan alleen maar gunstig werken bij het streven van zorgprofessionals naar betere behandelingen voor patiënten. De zeldzaamheid van de aandoening echter bemoeilijkt deze opdracht.

Diagnose

De diagnose van EPS blijft een omstreden onderwerp daar criteria niet eenduidig toegepast kunnen worden. Patiënten met EPS kunnen meerdere maanden symptomen hebben vertoond zonder dat dit opgemerkt werd. De criteria die oorspronkelijk aanbevolen werden door de International Society of Peritoneal Dialysis (ISPD) zijn bijgewerkt en omvatten nu vier stadia ².

In een ISPD position paper worden ook de diagnostische criteria beschreven ³. Een ander review stelt een structuur voor het rapporteren van EPS voor en omvat histologische en macroscopische verschijnselen ⁴. In tabel 1 worden deze rapportages samengevat maar worden niet alle verschijnselen beschreven.

Tabel 1. Diagnostisering EPS

Criteria	Kenmerken
Klinische kenmerken en symptomen	<p>Maagdarmklachten</p> <ul style="list-style-type: none"> • In het begin mild, soms misselijkheid, braken, slechte spijsvertering • Verder verslechterend, anorexia, gewichtsverlies, pijn, braken en verandering van spijsvertering • Symptomen van verstoppingen die ingrijpen noodzakelijk maken <p>Ontstekingen</p> <ul style="list-style-type: none"> • Verhoogde CRP, hypoalbuminemie • Langdurige steriele peritonitis <p>Membraanfunctie/PD:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Veranderde peritoneale transportstatus • Ultrafiltratiefalen <p>Hemoperitoneum</p>
Radiologische kenmerken	<p>Digitale Tomografie (DT) zal slechts symptomen van latere stadia aantonen maar omvatten wel:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Peritoneale calcificatie • Verdikking van de darmen • Verkleving van de darmen • Verwijding/loculatie van de darmen
Chirurgische kenmerken	<ul style="list-style-type: none"> • Sclerose of verkleuring van de dunne darm • Inkapseling • calcificatie
Macroscopisch	<ul style="list-style-type: none"> • kleverig fibrinelaag op het peritoneal membraan • klassieke inkapseling met een sclerotisch kapsul
Histologisch	<p>Nog niet genoeg in detail beschreven om specifiek voor diagnoses te gebruiken maar omvat:</p> <p>Vasculopathie Acute ontsteking Chronische ontsteking</p>

Het eerste vermoeden begint meestal met verschijnselen van obstipatie en inkapseling. Eerdere aanwijzingen voor ondervoeding, gewichtsverlies, opzwellen van de buikholte, verstoring van het spijsverteringskanaal zijn alle gebruikelijk. Wanneer er verstopping optreedt wijst dat gewoonlijk op EPS en dit kan bevestigd worden door Digitale Tomografie (DT) of laparotomie. Onlangs werd aanbevolen om een puntensysteem te gebruiken voor DT⁵, vooral wanneer EPS rapportages gebruikt worden voor onderzoek⁴. Een van de belangrijkste onderscheidende eigenschappen van EPS is de onregelmatige aard van het klinische syndroom waar andere oorzaken zich eerder opdringen of zich permanent manifesteren².

Pathofysiologie

Het proces van fibrose dat plaatsvindt bij EPS kan bij alle PD-patiënten voorkomen, maar men neemt aan dat een bijkomend proces van verkleving zich voordoet bij EPS. Een aantal hypothesen zijn voorgesteld die te maken hebben met beschadiging van het buikvlies, inclusief genetische aanleg. De voorgestelde theorie die beschreven wordt als 'second hit' betreft het feit dat alle PD-patiënten een verstoring van de normale peritoneale mesotheliale structuur en fysiologie ondergaan, maar dat bij second hit, die kan bestaan uit acute peritonitis, het afbreken van PD of een acute intra-abdominale gebeurtenis de aanzet vormt voor het ontstaan van EPS^{1,7}. Onderzoek naar het proces van fibrose vindt voortdurend plaats in een poging markers te identificeren in laboratoriumtesten voor weefselchade en/of mogelijke vroege aanwijzingen van EPS. Een deel van dit werk in proteomics en metabolomics is aan de gang⁸.

Risicofactoren en incidentie

Verscheidene grotere onderzoeken zijn gericht op het onderkennen van risicofactoren voor EPS en het meest geïdentificeerde risico is de duur van de PD-behandeling. Andere bekende risico's zijn het gebruik van hypertoon glucose bevattend dialysaat en meer nog membraanfalen^{1,9,10}. Anderzijds ontwikkelt een aanzienlijk aantal gevallen van EPS zich na het afbreken van PD², na de overgang naar haemodialyse (HD), of na niertransplantatie. Niettemin is er geen recent bewijs dat stoppen met PD de oorzaak is van EPS, feitelijk geven sommige onderzoeken aan dat het waarschijnlijk was dat vroege aanwijzingen voor EPS aanwezig waren vóór de overgang naar HD^{11,19}.

Onbeantwoorde vragen zijn of stoppen met PD een oorzaak vormt voor EPS of dat EPS zich al aan het ontwikkelen was en dat stoppen met PD het proces van EPS versnelt? Onderzoeken die nu in gang gezet worden geven hier mogelijk enig antwoord op, met name een lange-termijn-onderzoek naar patiënten en uitkomsten⁴.

Gevalen van EPS worden over de hele wereld gemeld en over het geheel is de frequentie tamelijk laag (3,3% in een Britse groep)¹⁴. Bewijs voor een verhoogd risico in samenhang met de duur van PD is gepubliceerd in bijvoorbeeld Japan: 0 % na 3 jaar, 5,8 % na 10 jaar en 17,2 % na 15 jaar met

100 % mortaliteit⁸. Gemiddeld is de frequentie in de Scottish Registry 2,8 %, maar 8,1 % na 8 jaar⁹. Er zijn vaak enkele afwijkingen en verschillen in verslagen van incidentie bij 2 en 3 jaar PD-behandeling.

Vaak worden deze verschillen veroorzaakt door afwijkende gevallen, diagnostische criteria en gebruikte methodologie¹⁵. In een verslag uit Australië en Nieuw Zeeland werden alle gevallen gediagnosticeerd tijdens PD, maar het artikel maakt niet duidelijk welke criteria gebruikt werden voor de diagnose¹⁵. In sommige studies blijft EPS vaker voor te komen bij jongere patiënten^{11,15}. Er wordt gespeculeerd dat verhoogde blootstelling aan grote hoeveelheid dialysaat, zoals bij APD en icodextrinoplossingen eveneens een risicofactor zou kunnen vormen^{11,13,16}.

Hoe dan ook, het is moeilijk conclusies te trekken uit deze onderzoeken omdat zoals bekend bij membraanfalen (ultrafiltratie falen) grotere hoeveelheden, met een hogere blootstelling aan glucose en Icodextrin, gebruikt worden. Het primaire risico is daarom eerder membraanfalen dan blootstelling aan deze hogere concentraties. Men maakt zich tevens zorgen over EPS als gevolg van transplantatie naarmate er meer onderzoek gepubliceerd wordt, en er zijn enkele theorieën over een afwijkend pathologisch proces¹⁷.

Men is het er over eens dat onder de twee jaar het risico van EPS minder is dan 1 %, maar het risico neemt toe met de duur van de PD-behandeling, met name na vier jaar waarna het risico ieder jaar groter wordt^{15,18,20}. Men is zich steeds meer bewust van EPS zoals blijkt uit rapportages van gevallen in de afgelopen 10 jaar¹⁶. Volgens gegevens van de Scottish Registry is er na vier jaar PD-behandeling een kans van één op twaalf op het ontwikkelen van EPS. De auteurs beschrijven niet hoe met deze informatie om te gaan maar benadrukken de uitdagingen, en bevelen aan dat een jonge patiënt die geschikt is voor transplantatie na vier jaar met PD zou moeten stoppen, terwijl een oudere patiënt wiens algehele overlevingskans verkleind is en die niet geschikt is voor transplantatie door zou kunnen gaan met PD⁹.

Signalering in een vroeg stadium

Het vroeg herkennen van symptomen van EPS is moeilijk daar ze zich vaak voordoen als milde maagdarmproblemen die vaak niet gerapporteerd worden en niet in verband gebracht worden met EPS²¹. De belangrijkste factoren hebben te maken met die patiënten die risico lopen. Op dit moment zijn er in de klinische praktijk geen screeningsmethodes voor een vroege diagnose beschikbaar. Het gebruik van de gewone CT-scans is niet behulpzaam en niet specifiek in de vroege stadia¹⁷. Bewijs voor de betrouwbaarheid van de MR-scan is voorlopig onzeker. Andere mogelijke biomarkers of verband met genetische aanleg zijn ook nog niet aangetoond. Van: Daarom is het van cruciaal belang dat zorgprofessionals luisteren naar de zorgen en symptomen van patiënten, in het bijzonder van diegenen die langer dan vier jaar PD-behandeling hebben ondergaan, vooral als zij overgegaan zijn op HD of zijn getransplanteerd. Patiënten met EPS ervaren vooral de enorme zwaarte van de ziekte en benadrukken het probleem van het niet herkennen door zorgprofessionals van vroege signalen en symptomen²¹.

Opmerzaamheid en toegang tot medische informatie over EPS zijn een noodzaak ⁸.

Behandeling

Chirurgisch

De meest erkende behandeling van EPS is chirurgie wat gewoonlijk inhoudt totale peritonectomie en enterolysis. Deze nauwgezette procedure betreft de gehele dunne darm van duodeno-jejunaal flexura tot de ileo-coecale overgang. Het verdikte pariëtale en viscerale buikvlies wordt losgesneden van respectievelijk de onderliggende buikwand en de dunne darm (peritonectomie) waarbij tevens de bijhorende obstructie van de dunne darm opgeheven wordt (enterolysis) ⁸. De chirurgische technieken en de intra-operatieve bevindingen vormen opvallende kenmerken van de complexiteit van EPS. Het is vaak een langdurige procedure met bijkomende complicaties zoals bloedingen, perforatie van de darm, vertraagde wondgenezing en ernstige voedingsproblemen ⁸. Een risico voor stomavorming wordt gerapporteerd van 10 % in Japan ²².

Het belangrijkste punt bij chirurgische behandeling is vroege verwijzing, slechtere resultaten komen vaak voor bij die patiënten die verwezen worden wanneer ze extreem acuut ziek zijn ⁷. De noodzaak om deze patiënten te behandelen met een Multidisciplinair Team (MDT) van specialisten wordt nu erkend, niet alleen voor de chirurgische maar ook voor preoperatieve en postoperatieve behandeling. Wanneer een patiënt vroege significante klinische kenmerken ontwikkelt zou verwijzing het mogelijk maken de patiënt te monitoren door de chirurgische teams zodat de operatie gepland kan worden en tijdig voedingsmanagement plaats vindt. Slechts in twee centra in het Verenigd Koninkrijk wordt deze specialistische chirurgie aangeboden, in Manchester en Cambridge. In heel Europa wordt meer expertise ontwikkeld daar veel patiënten uit Europese landen naar Engeland komen voor een EPS-operatie. Lange termijn resultaten van patiënten die voor EPS geopereerd zijn moeten nog gepubliceerd worden maar de berichten zijn bemoedigend daar veel patiënten na hersteld te zijn van EPS vervolgens met succes getransplanteerd worden.

Een ander aspect waar centra waar patiënten terugkomen na een EPS-operatie zorgvuldig op moeten letten zijn tekens van terugkomende EPS; er zijn meldingen hiervan tot 15 % ²³. Het is ook belangrijk te begrijpen hoe lang de herstelperiode voor sommige patiënten duurt voordat alles weer normaal voor ze functioneert ²¹.

Er is over ervaringen met chirurgische behandeling in Japan gepubliceerd, inclusief over uitgebreide operaties om inkapseling en darmobstructie te behandelen. Een rapportage over 50 patiënten liet 4 % postoperatieve morbiditeit zien en 96 % overleving na drie jaar ²⁴, een significante verbetering in verhouding tot eerdere historische onderzoeken die een mortaliteit aangaven van 100 % voor PD langer dan 15 jaar ^{20, 25}.

Deze onderzoeken werden meer dan 15 jaar geleden gepubliceerd toen chirurgische technieken misschien nog niet

zo beschikbaar of verfijnd waren en de diagnose te laat gesteld werd ²⁰. Meer recent heeft vergelijkend onderzoek naar EPS geen verschil in mortaliteit gevonden tussen PD-patiënten met en zonder EPS, maar in veel gevallen wordt co-morbiditeit voor beide groepen niet vermeld ^{12,15}.

Medicamenteus

Medicamenteuze behandeling is slechts in een klein aantal gevallen gerapporteerd en voor de effectiviteit er van kan weinig bewijs gevonden worden. De meest beschreven behandelingen zijn die met Tamoxifen, i in the place of i: Corticosteriden en immuunonderdrukkende therapieën ³. Men neigt er toe nadruk te leggen op beleid ten aanzien van voeding, aangezien dit de darmen rust kan geven. Een recente publicatie belichtte behandeling van EPS met behulp van de voeding bij patiënten die niet in aanmerking kwamen voor chirurgie maar conservatief behandeld werden ²⁶. Dit onderzoek legde de nadruk op het belang van voedingsondersteuning maar er zijn geen actuele publicaties die duidelijk maken dat deze behandeling de voorkeur verdient boven een operatieve. Het is echter een essentiële preoperatieve vereiste, daar de meerderheid van patiënten die geopereerd gaan worden blijf geven van ondervoeding ²⁷.

Implicaties voor de klinische praktijk

Met betrekking tot de risicofactoren voor EPS is een algemene consensus dat het verhoogde bewustzijn ervan one word: bewustzijn ervan een negatief effect heeft gehad op de acceptie van PD. Men moet echter een aantal dingen bedenken. De gemiddelde duur van een PD-behandeling wordt geschat op twee jaar, dit betekent dat na twee jaar slechts 30 % van de patiënten nog PD gebruikt ^{28,29}. Het aantal patiënten die aan vier of vijf jaar komen zal relatief laag zijn maar variëren tussen afdelingen. Dit werpt de vraag op of het juist is om het risico voor EPS te bespreken met een patiënt die op het punt staat te beginnen met dialyse. Verder zijn er vele andere grote risico's die zwaarder wegen dan dat van EPS, zoals vaatziekten. Onlangs is het ontwikkelen voorgesteld van een vergelijkende risicoscore voor de waarschijnlijkheid dat een individu EPS ontwikkelt. Aan deze meer zinvolle aanpak wordt momenteel gewerkt in het Verenigd Koninkrijk.

EPS is een ernstige aandoening die kan resulteren in een langdurige slopende ziekte. Het kan zoals gezegd een stevige barrière vormen voor langdurige PD-behandeling. Het lijkt een onevenredig negatief effect te hebben op de voorstelling van behandelaars, van PD als een therapie voor nierfalen, Vergeleken met even vaak voorkomende en meer ernstige therapiespecifieke complicaties bij hemodialyse. Betreffende de genoemde risico's worden de volgende factoren door ISPD ter overweging aanbevolen:

- leeftijd en prognose van de patiënt
- duur van PD, met name de totale hoeveelheid glucose en buikvliesontstekingen
- toegang tot en geschiktheid voor transplantatie
- mogelijke risico's bij HD specifiek bij deze patiënt (hemodynamische stabiliteit, vaattoegang) en

- kwaliteit van leven van de patiënt.

Al deze onderdelen zouden ter sprake moeten komen en elk besluit moet samen met de patiënt overeen gekomen worden ³.

Andere onderwerpen die belangrijk zijn voor het beleid ten aanzien van patiënten zijn scholing en informatie. PD-patiënten streven naar onafhankelijkheid en normaliteit en zijn vaak afkerig van het overstappen naar HD ²¹. Patiënten die risico lopen (op het ontwikkelen van EPS, red.) zijn meestal jonger en daarom zou waar mogelijk thuis-HD overwogen moeten worden zodat ze door kunnen gaan met een vorm van thuisdialyse. Patiënten wapenen met informatie over de vroege tekens en symptomen van EPS is ook belangrijk omdat dit ze meer macht geeft over hun eigen leven.

Tabel 2.

Belangrijkste richtlijnen voor de klinische praktijk
Begrijp de risicofactoren voor EPS en stel beoordelingsschema's en de daaruit volgende behandeling vast voor de betreffende patiënten, vooral wanneer ze overstappen naar HD
Wees open en eerlijk tegenover patiënten over EPS en de vroege aanwijzingen en symptomen
Verwijs vroeg naar een EPS-specialistisch centrum voor een chirurgische opinie en zodra aanwijzingen en symptomen zich voordoen
Bedenk dat EPS zeldzaam is en dat de meeste patiënten geen risico lopen, gebruik EPS daarom niet als barrière voor PD-behandeling

Samenvatting

EPS blijft een zeldzame complicatie van PD en kan catastrofaal zijn. Terwijl de geneeskundige gemeenschap doorgaat met onderzoek naar factoren die van invloed kunnen zijn op vroege ontdekking, preventie, risico's en behandeling, moeten zorgprofessionals luisteren naar patiënten en vooral letten op de vroege aanwijzingen van EPS.

Casus en vragen

Een 45-jarige vrouwelijke patiënt is 4,5 jaar behandeld met PD met een ziektegeschiedenis van twee episoden van buikvliesontsteking in het verleden en recent verlies van residuale nierfunctie. Zij is een snelle transporter (duidelijke tekens van ultrafiltratiefalen evident) en kampt met overvulling en gebruikt dialysaat met meer glucose. Ze wil zelfstandig blijven en gaat over op thuis-HD.

Na acht maanden thuis te zijn geweest heeft ze regelmatig last van braken en verlaagde bloeddruk tijdens dialyse. Haar huisarts heeft haar verwezen voor een gastroscopie om het braken te onderzoeken. Met hulp van de wijkdialyseverpleegkundige regelt zij haar hypotensie door aanpassing van haar ideale gewicht daar ze duidelijk uitdroogt. Er is geen sprake van een andere verwijzing of gesprek met het MDT. Dit duurt vervolgens nog eens zes maanden.

VRAGEN

Bij de eerste melding van haar symptomen:

1. Welke ziektegeschiedenis is belangrijk in dit stadium?
2. Naar wie zou ze verwezen moeten zijn?
3. Welke onderzoeken zouden noodzakelijk zijn geweest?
4. Welke gesprekken zouden hebben moeten plaatsvinden met de patiënt? (zie appendix 1 voor antwoorden en afloop).

Referenties

1. Kawaguchi Y, Tranaeus A. A Historical Review of Encapsulating Peritoneal Sclerosis. *Peritoneal Dialysis International*. 2005;25(Supp 4):S7-S13.
2. Nakamoto H. Encapsulating Peritoneal Sclerosis-A Clinicians Approach to Diagnosis and Medical Management. *Peritoneal Dialysis International*. 2005;25(Supp 4):S31-S8.
3. Brown E, Van Biesen W, Finkelstein FO, Hurst H, Johnson D, Kawanishi H, et al. Length of Time on Peritoneal Dialysis and Encapsulating Peritoneal Dialysis. *Peritoneal Dialysis International*. 2009;29:595-600.
4. Lambie M, Braun N, Davies S. Towards Standardized Reporting In Studies of Encapsulating Peritoneal Sclerosis. *Peritoneal Dialysis International*. 2013;33:482-6.
5. Tarzi RM, Lim A, Moser S, Ahmad S, George A, Balasubramaniam G, et al. Assessing the validity of an abdominal CT scoring system in the diagnosis of encapsulating peritoneal sclerosis. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. 2008;3(6):1702-10.
6. Kawaguchi Y, Kawanishi H, Mujais S, Topley N, Oreopoulos DG. Encapsulating Peritoneal Sclerosis: Definition, Etiology, Diagnosis and Treatment. *Peritoneal Dialysis International*. 2000;20(Supp 4):S43-55.
7. Augustine T, Brown P, Davies S, Summers A, Wilkie M. Encapsulating Peritoneal Sclerosis: Clinical Significance and Implications. *Nephron Clinical Practice*. 2009;111:149-54.
8. Summers A, Van Dellen D, Birtles L, Campbell F, B, Hurst H, et al. Why We Need Increased Surveillance of Encapsulating Peritoneal Sclerosis. *European Nephrology*. 2012;6(1):61-4.
9. Brown M, SIMPSON J, Kerssens J, Mactier R. Encapsulating Peritoneal Sclerosis in the New Millennium: A National Cohort Study. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. 2009;4(7):1222-9.
10. Kawanishi H, Moriishi M. Epidemiology of encapsulating peritoneal sclerosis in Japan. *Peritoneal Dialysis International*. 2005;25(Supp 4):S14-S8.
11. Habib A, Preston E, Davenport A. Risk factors for developing encapsulating peritoneal sclerosis in the icodextrin era of peritoneal dialysis prescription. *Nephrology Dialysis and Transplantation*. 2010;25:1633-8.
12. Korte M, Boeschoten E, Betjes M. The Dutch EPS Registry: Increasing the knowledge of Encapsulating Peritoneal Sclerosis. *Netherlands Journal Medicine*. 2009;67:359-62.
13. Korte M, Sampimom D, Lingsma H, Fieren M, Looman C, Zieste R, et al. Risk Factors Associated with Encapsulating Peritoneal Sclerosis in Dutch EPS Study. *Peritoneal Dialysis International*. 2011;31:269-78.
14. Summers A, Clancy M, J, Syed F, Harwood N, Brenchley P, E, C, Augustine T, et al. Single centre Experience of Encapsulating Peritoneal Sclerosis in Patients on Peritoneal Dialysis for End Stage Renal Disease. *Kidney International*. 2005;68:2381-8.
15. Johnson D, Cho Y, Livingston B, Hawley C, McDonald P, Brown F, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis: incidence, predictors and outcomes. *Kidney International*. 2010;77:904-12.
16. Wilkie M. Exploring the Association Between Icodextrin and Encapsulating Peritoneal Sclerosis. *Peritoneal Dialysis International*. 2011;31:259-62.
17. Goodlad C, Tarzi RM, Gedroyc W, Lim A, Moser S, Brown E. Screening for encapsulating peritoneal sclerosis in patients on peritoneal dialysis: role of CT scanning. *Nephrology Dialysis and Transplantation*. 2010;Sept:1-6.
18. Kawanishi H, Kawaguchi Y, Fukui H, Hara S, Imada A, H K, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis in Japan a prospective, controlled multi centre study. *American Journal of Kidney Disease*. 2004;44:729-37.
19. Nakamoto H, Kawaguchi Y, Suzuki H. Encapsulating Peritoneal Sclerosis in Patients Undergoing Continuous Ambulatory Peritoneal Dialysis in Japan. *Advances in Peritoneal Dialysis*. 2002;18:119-23.
20. Rigby R, J, Hawley C, M. Sclerosing Peritonitis: The Experience in Australia. *Nephrology Dialysis and Transplantation*. 1998;13:154-9.
21. Hurst H. A Qualitative Study to Explore the Experiences of Patients with Encapsulating Peritoneal Sclerosis. PhD Thesis 2011.
22. Kawanishi H. Surgical and Medical Treatments of Encapsulation Peritoneal Sclerosis. *Contributions in Nephrology*. 2012;177:38-47.
23. Kawanishi H, Ide K, Yamashita M, Shimomura M, Morishi M, S T, et al. Surgical Techniques for Prevention of Recurrence After Enterolysis in Encapsulating Peritoneal Sclerosis. *Advances in Peritoneal Dialysis*. 2008;24:51-5.
24. Kawanishi H, Watanabe H, Moriishi H, Tsuchiya. Successful Surgical Management of Encapsulating Peritoneal Sclerosis. *Peritoneal Dialysis International*. 2005;25(Supp 4):S39-S47.

25. Nomoto Y, Kawaguchi Y, Kubo H, Hirano H, Sakai S, Kurokawa K. Sclerosing encapsulating peritonitis in patients undergoing continuous ambulatory peritoneal dialysis: a report of the Japanese Sclerosing Encapsulating Peritonitis Study Group. *American Journal of Kidney Disease*. 1996;28:420-7.
26. El-Sherbini N, Duncan N, Hickson M, Johansson L, Brown E. Nutrition Changes in Conservatively Treated Patients with Encapsulating Peritoneal Sclerosis. *Peritoneal Dialysis International*. 2013;33(5):538-43.
27. de Freitas D, Jordan A, Williams R, Alderdice J, Curwell J, Hurst H, et al. Nutritional Management of Patients Undergoing Surgery Following Diagnosis with EPS. *Peritoneal Dialysis International*. 2008;28:1-6.
28. NECOSAD. The Effect of Contraindications and Patient Preferences on Dialysis Modality Selection in ESRD Patients in the Netherlands. *American Journal of Kidney Disease*. 2004;43(5):891-9.
29. Brown E, Hate-Armitage A, Hurst H, Mactier R, Fan S, Little S, et al. *Peritoneal Dialysis Working Party* 2009.

Appendix 1. Antwoorden.

1. De volledige gastro-intestinale ziektegeschiedenis en beoordeling door een diëtist
2. Verwijzing naar een chirurgisch specialistisch centrum met verdenking van vroege tekenen van EPS
3. Volledige medische beoordeling en volledige set bloedonderzoeken inclusief CRP-onderzoek van de buikholte en een CT-scan met contrastvloeistof
4. Gesprekken om de patiënt te informeren over de verwachte diagnose

Mevrouw werd tenslotte opgenomen in het ziekenhuis daar zij ascites en kenmerken van darmobstructie vertoonde en werd onmiddellijk verwezen naar de chirurgen (in het specialistisch centrum) en werd binnen twee weken voor EPS geopereerd. Gelukkig herstelde zij geheel en is daarna getransplanteerd.