



CASUS

Auteur Marjolein Drent is longarts in Ziekenhuis Gelderse Vallei, hoogleraar ild in Maastricht en voorzitter ild care foundation

Idiopathische longfibrose of COPD

Jochem de Boer (55) meldt zich bij de huisarts met hardnekkig hoesten (vooral kriebelhoest), kortademigheid bij inspanning en moeheid. Hij heeft geen koorts. De Boer is nauwelijks meer in staat om mee te werken op zijn eigen boerenbedrijf. Hij heeft kippen, en akkerland waarop hij maïs en tarwe verbouwt. Uit lichamelijk onderzoek van de huisarts komt niets bijzonders, alleen is bij auscultatie aan beide kanten basaal wat knisperen hoorbaar.

De huisarts besluit een longfunctietest te doen. Hier komt een licht obstructieve en restrictieve stoornis aan het licht. De arts denkt aan COPD en schrijft een kuur prednison (10 dagen 30 mg oraal) en inhalatiecorticosteroiden voor.

Na vier weken komt De Boer terug bij de huisarts. Het gaat niet beter. De arts twijfelt of het COPD is, want De Boer heeft nooit gerookt. Omdat hij zich nooit eerder met deze klachten heeft gemeld, stuurt de huisarts hem door naar de longarts voor verdere analyse. De longarts maakt een thoraxfoto waarop een reticulair beeld te zien is. De diffusiecapaciteit (DC) is fors verlaagd en is nog maar 45 procent van de norm. Er wordt een hogeresolutie-CT-scan gemaakt. De scan laat uitgebreide honeycombing zien, voornamelijk perifeer en basaal. De diagnose idiopathische longfibrose (IPF) wordt gesteld. Mogelijk heeft expositie tijdens het werk nog een rol gespeeld.

Er is geen adequate therapie voor IPF voorhanden. Op dit moment is het anti-inflammatoire middel pirfenidone het enige geneesmiddel dat geregistreerd is voor de behandeling van IPF. Daarnaast wordt N-acetylcysteïne (NAC) gegeven. Beide geneesmiddelen hebben antioxidanteigenschappen. Antioxidanten kunnen de toxiciteit van zuurstofradicalen verminderen of zelfs voorkomen. Daarom wordt internationaal geadviseerd NAC als ondersteunende therapie voor te schrijven. Helaas wordt NAC in ons land voor deze indicatie niet vergoed. De Boer start in overleg met zijn longarts met NAC drie keer per dag 600 mg en besluit de behandeling zelf te betalen.

Ook van pirfenidone zijn gunstige effecten beschreven. Patiënten rapporteren een duidelijke afname van de hoestklachten. Verder vertraagt het de afname in longfunctie bij IPF-patiënten. Dat wordt bij deze categorie patiënten als winst beschouwd. Als bijwerkingen zijn gerapporteerd: gastro-intestinale klachten, gebrek aan eetlust en huidproblemen. Het geneesmiddel is in Japan al beschikbaar sinds 2008. In Europa is het geïndiceerd voor behandeling van milde tot gemiddeld ernstige IPF. In Nederland is het net als in andere EU-landen geregistreerd en zijn de autoriteiten bezig het dossier goed te keuren onder bepaalde voorwaarden. In afwachting van deze goedkeuring bestaat in Nederland de mogelijkheid om IPF-patiënten die aan de voorwaarden voldoen in aanmerking te laten komen voor pirfenidone. De Boer voldoet aan de criteria en start met pirfenidone. Er wordt ook een inspanningstest gedaan en daaruit blijkt dat de inspanningscapaciteit is verminderd. De 6-minutenwandelttestafstand is 65 procent van de norm en de saturatie daalt van 90 naar 81 procent. Er wordt De Boer geadviseerd te starten met fysiotherapie, tweemaal per week. Tijdens de training gebruikt hij 3 liter O₂ als ondersteuning bij het trainingsprogramma. Ook wordt hij naar een transplantatiecentrum in Nederland verwezen om tijdig te beoordelen of hij voor longtransplantatie in aanmerking komt. Een longtransplantatie kan voor mensen met IPF de enige kans zijn om te overleven

De naam Jochem de Boer is gefingeerd ■

In het kort

In de huisartsenpraktijk komen hoesten en kortademigheidsklachten regelmatig voor. COPD is de meest voorkomende oorzaak. Maar ook andere oorzaken moeten worden uitgesloten omdat de prognose en behandeling volstrekt anders zijn. Het onderscheid tussen IPF en COPD kan in eerste instantie lastig zijn. Alleen op basis van de uitslagen van longfunctieonderzoek is de diagnose niet te stellen. Verder onderzoek is dan noodzakelijk.