

13 en 14 december, Ziekenhuis Gelderse Vallei Ede

Verslag masterclass IPF: diagnostiek en management

Op 13 december werden we in het begin van de middag gastvrij ontvangen in een wit en winters Ede. Na een kort kennismakingsrondje kon de masterclass beginnen.

Het spits werd afgebeten door Prof. Dr. Johnny Verschakelen, de Leuvense hoogleraar radiologie. Hij friste onze kennis van HRCT's op aan de hand van HRCT beelden, PA-preparaten en vergelijkingen tussen deze twee diagnostische technieken. Hierbij gaf hij ons de volgende basisvragen:

- Is het wel een interstitieel longbeeld? Zo ja, wat is het onderliggende patroon en wat is de verdeling?
- Is dit patroon typisch voor een bepaalde ziekte? Wat is de correlatie met de kliniek?
- Is histologische bevestiging noodzakelijk? Zo ja, waar kan men dan het beste biopteren?

Als definitie van interstitieel longlijden werd genomen: Een ziekte die diffuus over een deel van de long verspreid is, met een zich herhalend patroon op CT. Een patroon kan nodulair of lineair zijn, er kan toegenomen of afgenomen attenuatie zijn, en er kunnen gemixte patronen voorkomen. Deze patronen kunnen zich o.a. centraal of perifeer bevinden of juist langs de bloedvaten. Als men dan weet volgens welke patronen en anatomische grenzen een bepaalde interstitiële longaandoening (ild) zich gedraagt,

kan met behulp van het HRCT beeld meestal adequaat een diagnose worden gesteld.

Zodra die diagnose gesteld is, komt vanzelfsprekend de vraag: En nu, dokter? In het volgende praatje leidde Prof. Dr. Marjolein Drent - hoofd van het ILD-team Ziekenhuis Gelderse Vallei - ons door een aantal belangrijke vervolgvragen. Is er mogelijk een aanwijsbare oorzaak te vinden, is er sprake van een ziekte door blootstelling? Hoe kan dit vermeden worden? Ook benadrukte zij het belang van verder onderzoek naar behandelbare problemen, ook als er sprake is van een infauste prognose. Een patiënt met een usual interstitial pneumonia (UIP) kan ook OSAS hebben. Behandeling van dit OSAS kan de conditie van patiënt sterk verbeteren. Ook kan een revalidatieprogramma de kwaliteit van leven sterk verbeteren. Daarnaast kunnen maagzuurremmers een positief effect hebben op het beloop, evenals antioxidanten.

Vervolgens was het tijd voor een tweetal workshops. Prof. Dr. Johnny Verschakelen liet ons oefenen met HRCT's. Dr. Ries Schouten, medisch microbioloog, benadrukte de infectieuze risico's bij het gebruik van biologicals. Bij het gebruik van biologicals treedt er een verstoorde cellulaire immuunrespons op (T-lymfocyten), waardoor m.n. virale infecties de kop op kunnen steken.

Verder werd het belang van screening en evt. zelfs vaccinatie voor start biologicals besproken.

Tijdens de tweede dag vertelde Prof. Dr. Aalt Bast over vrije zuurstofradicalen en de effecten daarvan. Begrip hiervan zorgt voor een beter inzicht in het ontstaan van longschade en de manier waarop bepaalde medicamenten deze schade tegengaan. Bij longfibrose is er een gedaald gehalte glutathion in de epitheliale lining, waarschijnlijk door verbruik (glutathion regeneert na oxidatie). Acetylcysteïne helpt de glutathionspiegel in de long te verhogen. Zo kunnen weer meer vrije zuurstofradicalen worden weggevangen en kan mogelijk nieuwe schade voorkomen worden. Dit is ook het principe van hoge dosis acetylcysteïne bij een paracetamolintoxicatie. De glutathionspiegel in de lever wordt verhoogd door acetylcysteïne. Naast de werking van acetylcysteïne werd ook ingegaan op het mechanisme achter de werking van steroiden, azathioprine en pirfenidone. Later zou Prof. Bast in de workshops uitleggen hoe bepaalde stoffen, wederom via het ontstaan van vrije zuurstofradicalen, leiden tot longschade en hoe een gezond dieet kan bijdragen aan het voorkomen van achteruitgang van de longfunctie. Tenslotte werden de tussentijdse berichten betreffende de PANTHER studie genuanceerd. Als je voor het starten van een behandeling



met azathioprine een thiopurine-S-methyltransferase (TMPT) test verricht, is het risico dat de patiënt azathioprine niet kan verdragen minimaal.

Nu de theoretische werking van pirfenidone was toegelicht, was het tijd voor ervaring met dit nieuwe middel in de praktijk. Dr. Marlies Wijsenbeek, voorzitter van het ILD- team in het Erasmus MC, vertelde over haar ervaringen in de behandeling van IPF-patiënten met pirfenidone. Ze vertelde over de moeilijke beslissing wanneer te starten, over de bijwerkingen, maar ook over het stabiliseren van de longfunctie. Kortom, een veelbelovend middel, waar wel nog veel ervaring mee opgedaan dient te worden.

Dr. Erik Verschuuren – immunoloog op de afdeling longtransplantatie in het UMCG - gaf een workshop over de (on)mogelijkheden van longtransplantatie en huidige stand van zaken in Nederland. Als een patiënt ondanks alle interventies verder achteruitgaat en een steeds beperktere inspanningstolerantie heeft, kan een patiënt verwezen worden voor longtransplantatie. Er worden momenteel ongeveer 70 longen per jaar getransplanteerd en er staan tussen de 200 en 250 mensen op de wachtlijst. De donor en de ontvanger dienen dezelfde bloedgroep hebben en ongeveer dezelfde TLC. De transplantaties worden momenteel nog op volgorde van wachttijd uitgevoerd. Een nieuw systeem maakt

op korte termijn zijn intrede: de lung allocation score. Met deze score wordt een afweging gemaakt tussen de kans op overlijden zonder en met transplantatie. Hiermee hoopt men de wachtlijsten eerlijker te maken. Na de middag werd de ILD-masterclass afgesloten met casuïstiekbespreking. Hierbij werd flink gediscussieerd, er bleek genoeg stof tot nadenken. Samenvattend: het was een leerzame cursus met een leuke sfeer, een echte aanrader!

Drs. Gwenda Vleeshouwers,
longarts i.o. MUMC Maastricht
gwendavleeshouwers@hotmail.com