

# ILD masterclass: 'IPF: diagnostiek en management: een update'

Op vrijdag 11 december 2015 werd de vijfde ILD masterclass georganiseerd door de ILD Care Foundation, deze keer in samenwerking met het ILD expertisecentrum van het St. Antonius ziekenhuis te Nieuwegein.

Het was de organisatie weer gelukt om de deelnemers aan deze masterclass op deze regenachtige herfst dag een gevarieerd en interessant programma aan te bieden.

Na het welkomstwoord van prof. Marjolein Drent was het woord aan prof. Aalt Bast, hoogleraar toxicologie, hoofd afdeling farmacologie en toxicologie van de universiteit Maastricht met een presentatie over medicamenteuze therapie en voeding. Met zijn aanstekelijke enthousiasme wist hij het selecte gezelschap direct aan zich te binden. Lastige moleculen en zuurstofradicalen passeerden in een boeiende voordracht de revue en na vele colleges biochemie (alweer redelijk wat jaren geleden) werd mij eindelijk weer duidelijk hoe en wat er allemaal mis kan gaan ten gevolge van oxidatieve stress in onze longen. Na deze voordracht waren de deelnemers er weer van op de hoogte wat ze vooral beter niet kunnen slikken/gebruiken (van nitrofurantoïne tot

cocaïne) en welke producten ze thuis eventueel wat vaker op het menu mogen zetten. Ook wordt de vraag of N-acetylcysteïne na de Panther trial niet te vroeg is afgeschreven als effectief antioxidant voorzichtig geponeerd.

Vervolgens was het woord aan prof. Johnny Verschakelen, hoogleraar radiologie aan de Katholieke Universiteit van Leuven. Op een duidelijke wijze werden de deelnemers stapsgewijs meegenomen in de beoordeling HRCT en de dilemma's welke kunnen ontstaan bij het diagnosticeren van een UIP/IPF op een HRCT. Zijn de 'Raghu-criteria' na 4 jaar niet alweer aan revisie toe?

De laatste presentatie voor de pauze nam prof. Marjolein Drent zelf voor haar rekening. Hierin werd de rol van supportieve, palliatieve en end-of-life care op een illustratieve wijze gepresenteerd. Er is momenteel veel te doen omtrent de nieuwe medicamenteuze behandelopties voor IPF, maar voor deze behandelingen komen zeker niet alle patiënten in aanmerking. Hierbij blijft het belangrijk om zaken als revalidatie, zuurstofgebruik en (psycho)sociale ondersteuning niet uit het oog te verliezen.

Na een korte pauze was het aan drs. Frouke van Beek, longarts van het ILD expertisecentrum te Nieuwegein, om de deelnemers wegwijs te maken in het gebruik van de nieuwe anti-fibrotische middelen in de dagelijkse praktijk. Na tien jaar van negatieve studies zijn er in een korte tijd twee geregistreerde medicamenten voor IPF op de markt! Na jaren van weinig tot geen behandelopties moeten we nu dus gaan kiezen tussen twee middelen, waarbij de deelnemers enkele praktische tips kregen op basis waarvan ze de keuze voor één van beiden kunnen maken.

Hierna mochten de aanwezigen zich opmaken voor een workshop transplantatiescreening, gegeven door dr. Erik Verschuuren, immunoloog van de afdeling longtransplantatie van het UMCG. Hij maakte op bevoegen wijze inzichtelijk wat het invoeren van de LAS-score patiënten met interstitiële longziekten/longfibrose heeft opgeleverd. Met nieuwe behandel mogelijkheden lijken relatieve contra-indicaties meer dan ooit relatief en valt het aan te bevelen om bij twijfel laagdrempelig te overleggen met een transplantatiecentrum om te kijken of jouw patiënt toch niet in aanmerking komt voor een longtransplantatie.





Na een uitgebreide lunch was het woord wederom aan prof. Johny Verschakelen. Hij gaf in zijn een workshop een nadere toelichting over de huidige rol van de HRCT in management van ILD. De toenemende waarde van de HRCT bij het stellen van de diagnose IPF (zonder OLB) werd helder uiteengezet aan de hand van casuïstiek. Ook werd wederom duidelijk dat er altijd, ook bij de deelnemers aan de masterclass, een zekere mate van interobserver variabiliteit blijft bestaan. Multidisciplinair overleg in een vroeg stadium van de diagnostische fase heeft een enorme meerwaarde en kan de patient regelmatig een open longbiopt besparen.

Na deze leerzame workshop maakten prof. Aalt Bast en prof. Marjolein

Drent samen nog duidelijk wat de rol van CYP polymorfismes kan zijn bij het ontstaan van interstitiële longziekten. Zo werd duidelijk dat coumarinederivaten lang niet altijd onschuldig zijn en dat met name mensen met een deficiëntie in CYP2C9, 2C19 en VKORC1 een groter risico lopen op een overdosering van deze groep medicijnen. Hierbij kunnen bloedingen optreden in de longen, hetgeen een beeld van 'diffuse alveolar hemorrhage' (DAH) geeft, waarbij vrijgekomen Fe<sup>2+</sup> in een reactie met waterstofperoxide ernstige beschadigingen aan de longen kan geven. Hoe tegenstrijdig het misschien ook klinkt, in sommige gevallen is het geven van een standaard lage dosering vitamine K bij coumarinederivaten juist aan te bevelen om een steady-

state in de vitamine K reserve te bewerkstelligen en uitschieters in de INR te voorkomen!

Tot slot werd er door de deelnemers zelf ingebrachte en zeer diverse casuïstiek besproken waarbij er veel ruimte voor discussie was. Hierbij werd onder andere duidelijk dat een tijdig MDO of overleg met een expertisecentrum soms onnodige diagnostiek kan voorkomen en dat het drinken van Chinese kruidenthee niet zo onschuldig is als het lijkt!

Kortom, het was een enerverende en zeer leerzame bijeenkomst die zeker weer voor herhaling vatbaar is!

Rein van Rijswijk,  
longarts Jeroen Bosch ziekenhuis