

Zeldzame longziektes, presentatie op 12 maart 2015 door dr. Ivo van de Lee, als longarts verbonden aan het Spaarne Gasthuis.

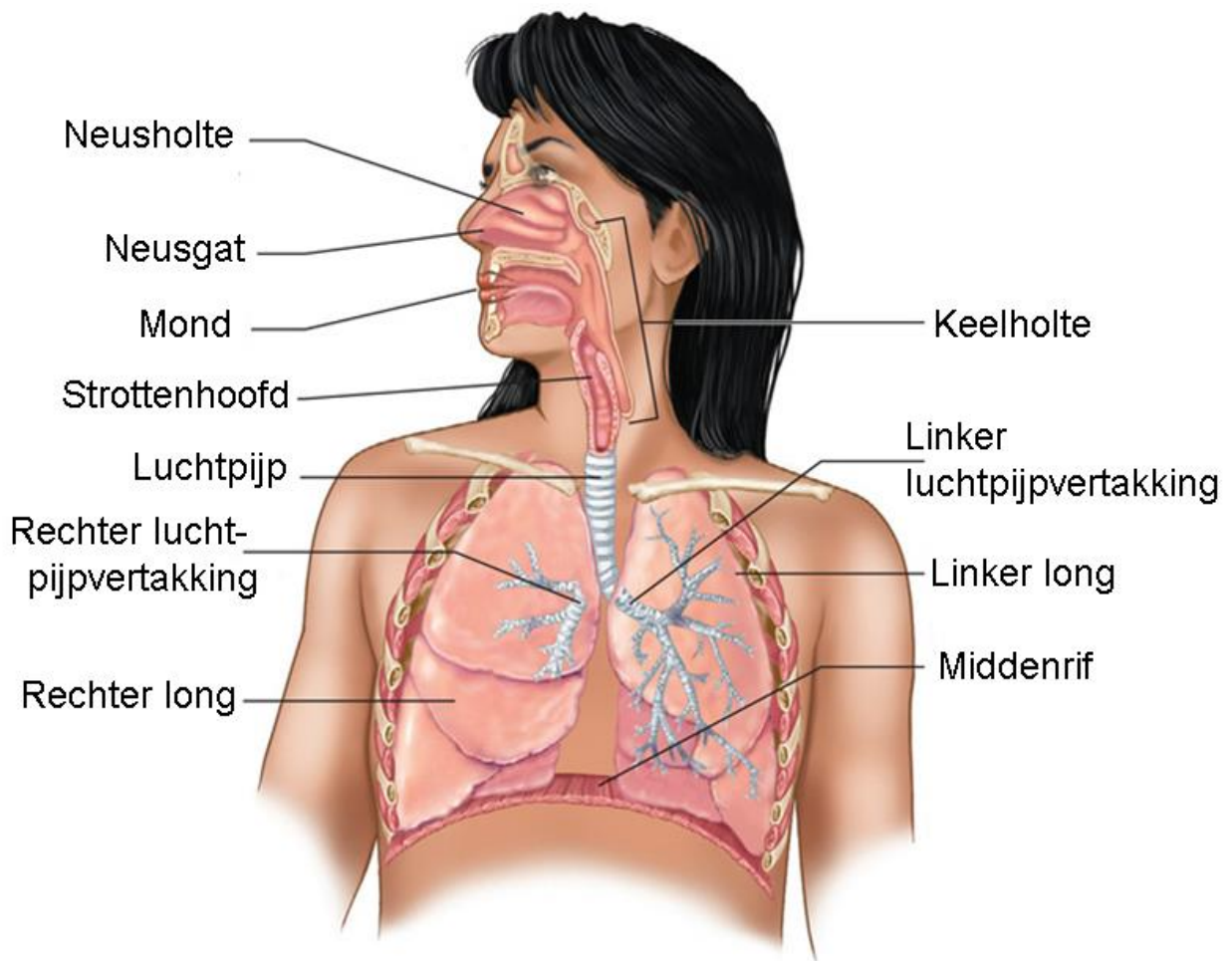
Naast de bijna 50 belangstellenden waren er vertegenwoordigers van de volgende patiëntenverenigingen aanwezig:

- ❖ de Longfibrosepatiëntenvereniging
- ❖ de Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland
- ❖ de stichting PHA voor mensen met pulmonale hypertensie
- ❖ de werkgroep Alfa-1 van het Longfonds
- ❖ de werkgroep Bronchiëctasieën van het Longfonds.

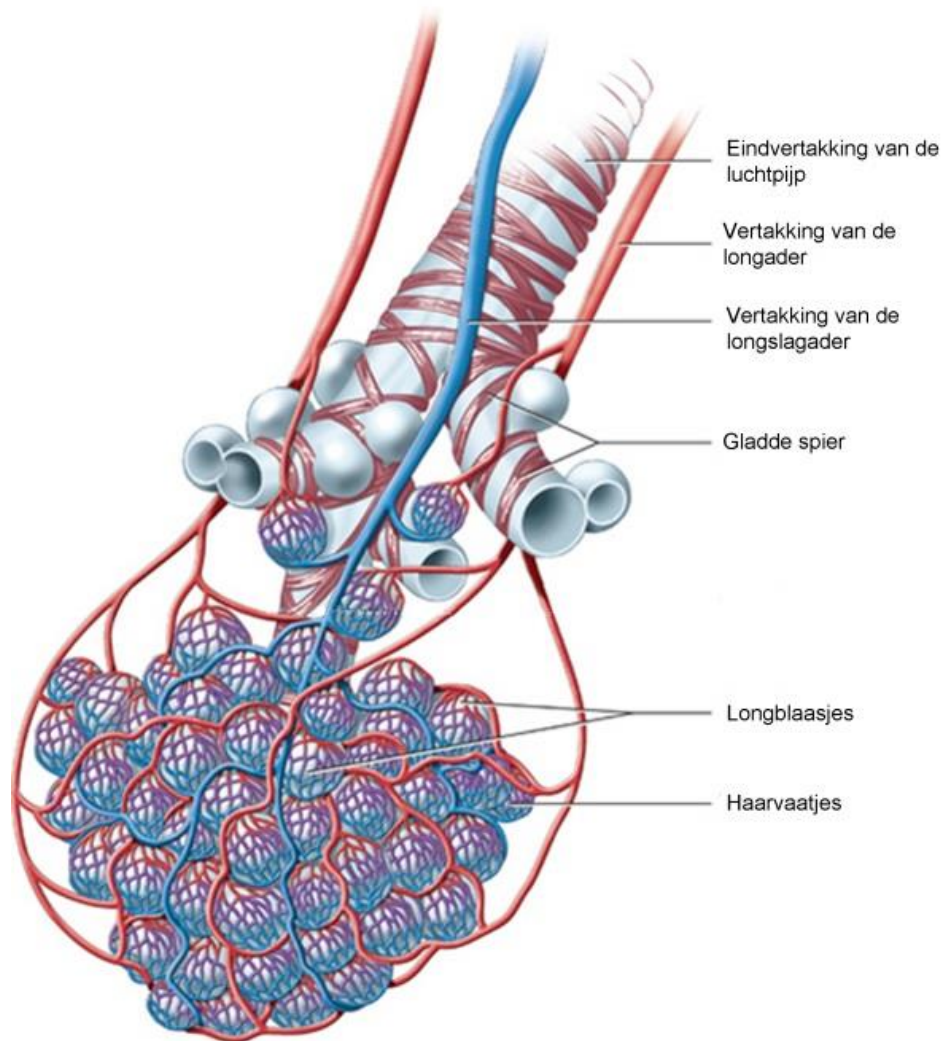
Er was een ruime keuze uit hun voorlichtingsmateriaal voorhanden.

Hoe zitten de longen in elkaar

Zo ziet ons luchtwegstelsel er uit.

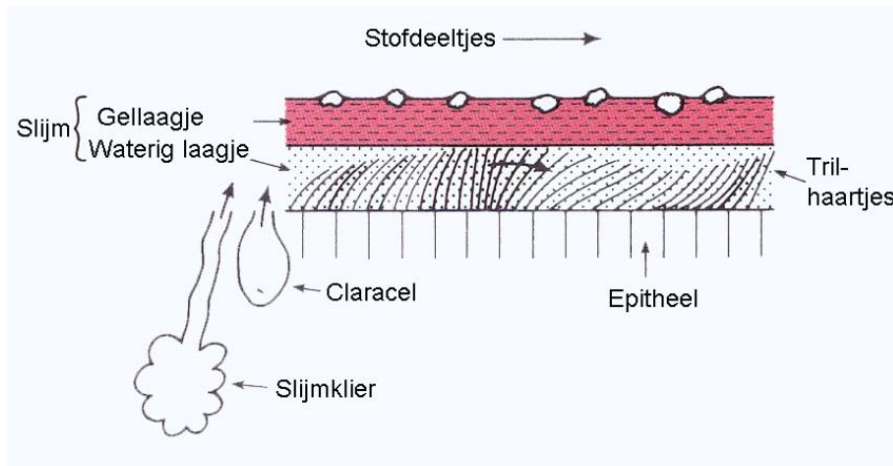


De luchtpijp heeft 23 vertakkingen, bronchiolen genaamd. In onze longen zitten 300 miljoen longblaasjes. Uitgespreid komt dit neer op de oppervlakte van een heel tennisveld. Het zuurstofarme bloed wordt in de longblaasjes omgezet in zuurstofrijk bloed.



De binnenkant van onze luchtwegen bestaat voornamelijk uit draadjes, bekleed met laagjes slijm. Dit dient om de afvalstoffen uit ons lichaam te verwijderen.

Als de trilharen ontbreken of kapot zijn, kunnen er bronchiëctasieën ontstaan (blijvende verwijdingen van delen van de luchtwegen). Als dit aangeboren is, kan dat diepgaande gevolgen hebben voor de plaatsing van de organen (hart en lever aan de verkeerde kant). De Claracellen zorgen voor de slijmproductie. De slijmlaag zorgt ervoor dat de luchtwegen goed schoongehouden worden.



Het interstitium is een klein gebiedje, een stukje weefsel dat tussen het eigenlijke orgaanweefsel is gelegen en bindweefsel, water en zenuwen bevat. Is hier iets niet in orde, dan kunnen er bepaalde longziekten ontstaan, zoals fibrose.

Enige zeldzame longziekten

Bronchiëctasieën

Dit zijn permanent verwijde luchtwegen met beschadigde wanden waar bacteriën zich gemakkelijk kunnen nestelen met als gevolg verhoogde kans op infecties (longontsteking) en overvloedige slijmproductie.

Longfibrose

Bij longfibrose kunnen de longen niet meer voldoende zuurstof opnemen en koolstofdioxide ('uitlaatgas') uitscheiden. Er is sprake van bindweefselvorming in de longen: de wanden van de longblaasjes worden steeds dikker. Gevolgen: de bindweefselvorming verkleint de inhoud van de longen en maakt het longweefsel stijver.

Sarcoïdose (ziekte van Besnier Boeck)

Sarcoïdose is een ziekte waarbij spontaan ontstekingen ontstaan in verschillende organen en weefsels van het lichaam. Bij zo'n ontstekingsreactie worden grote hoeveelheden witte bloedcellen (afweercellen of leukocyten) gemaakt die zich ophopen (granulomen). Bij de meeste patiënten verdwijnen deze vanzelf, soms zelfs zonder dat deze mensen zich ziek hebben gevoeld. Als de granulomen aanwezig blijven, wordt er littekenweefsel gevormd; dit kan ertoe leiden dat sommige organen niet meer zo goed werken. In dit geval heeft de patiënt vaak klachten die langdurig blijven bestaan. Het komt het meest voor in de longen, de lymfeklieren, de huid, de ogen en de gewrichten, maar kan overal in het lichaam voorkomen.

Duivenmelkerslong

Duivenmelkerslong is een allergische aandoening voor poep of veren van duiven (kanaries, papegaaien en andere schimmelsoorten). De diagnose is moeilijk omdat de klachten vaak later ontstaan. Op foto's is een waasje, een soort matglaseffect, op de longen te zien. Als je de

vogels wegdoet, verdwijnt ook de ziekte. Zo niet, dan kan een korte prednisonkuur volgen. Ook bekend als EAA of HP.

COP/ BOOP

Ziet er uit als een uit de hand gelopen longontsteking. Kenmerken: hoesten, zweten, koorts. Ademtekort bij inspanning, vaak gepaard gaande met gewichtsverlies.

Silicose: stoflongen. Ontstaat door inademing van kiezelstof (hoofdbestanddeel van zand) Bij het werken met deze stof (bij voorbeeld zandstralen) altijd bescherming dragen. Geeft ook nierproblemen.

LAM longen

Door woekering van de gladde spiercellen ontstaan cystes in de longen. Deze kunnen door de longwand heen prikken en zo een klaplong veroorzaken. Dit komt alleen bij vrouwen voor, dus heeft dit te maken met oestrogenen.

Langerhans histiocytose (rokersziekte) kenmerkt zich door een woekering van Langerhanscellen in de weefsels. Het lijkt op COPD. Kan spontaan overgaan als je stopt met roken, maar wat vernietigd is, komt niet meer terug. Kan ook in de botten of hypofyse voorkomen. Het lijkt op kanker maar is het niet. Ook heeft het niets te maken met de eilandjes van Langerhans.

Pulmonale hypertensie

Dit staat voor een (te) hoge bloeddruk in de longen. Te constateren door katheterisatie, of door het laten maken van een hartecho. Als de druk in de longen te hoog wordt, kan dat leiden tot hartfalen. Voor behandeling word je naar het VU gestuurd.

Het *kan* IDIOPATHISCH zijn; daarmee wordt bedoeld dat de oorzaak onbekend is.

Het treedt soms op als bijverschijnsel van bijvoorbeeld fibrose. Er is weinig aan te doen; van belang is het om het bloed goed dun te houden.

Alpha-1 is de afkorting van alpha-1 antitrypsine deficiëntie, een ingewikkelde ziektenaam die ook wel eens als AAT of AAD wordt omschreven. Bij alpha-1 is er een tekort aan een bepaald eiwit, dat ons beschermt tegen schadelijke enzymen.

Het eiwit heet alpha-1 antitrypsine en wordt bij gezonde mensen aangemaakt in de lever. Als u de ziekte alpha-1 heeft, kan de lever dit eiwit niet voldoende produceren. Daardoor is het lichaam niet genoeg beschermd tegen enzymen, die vervolgens weefsels van organen kunnen beschadigen.

Auto-immuunziektes

Auto-immuunziektes ontstaan doordat het immuunsysteem lichaamseigen cellen en stoffen als lichaamsvreemd ziet. Het lichaam gaat dan antistoffen tegen de eigen weefsels vormen.

Reuma is een voorbeeld van zo'n ziekte en is een verzamelnaam voor meer dan 200 verschillende reumatische aandoeningen die te maken hebben met ons bewegingsapparaat: botten, spieren, gewrichten en pezen. Dit kan bij voorbeeld leiden tot de volgende ziektes.

- ❖ Sclerodermie: een ziekte die een verharding (sclerosering) van bindweefsel (strakke huid) veroorzaakt.
- ❖ Polymyositis: een chronische ziekte met ontstekingen in meerdere spieren, vooral in bovenarmen en bovenbenen.
- ❖ Systemic lupus erythematosus (SLE), een chronische ontstekingsziekte. Vaak is er sprake van gewrichtsontstekingen, koorts, gewichtsverlies en moeheid. Kenmerkend zijn zonlichtovergevoeligheid en jeuk van de huid. Niet iedereen met SLE heeft hier evenveel last van. Bij sommige patiënten is deze aandoening sluimerend aanwezig, terwijl bij andere patiënten SLE acuut ontstaat.
- ❖ MCTD = Mixed connective tissue disease. Dat betekent letterlijk gemengde bindweefselziekte. Vaak gepaard gaand met het Raynaud fenomeen: gezwollen vingers, slokdarmklachten en spierontsteking (myositis).
- ❖ Bechterew. Bij de ziekte van Bechterew (spondylitis ankylopoetica) zijn vooral de gewrichten van rug, heupen en knieën ontstoken. De wervelkolom wordt stijf en pijnlijk en soms ook krom. De ziekte van Bechterew is een vorm van ontstekingsreuma.
- ❖ Syndroom van Sjögren: een chronische ziekte waarbij klieren ontstoken raken, vooral de traan- en speekselklieren. Hierdoor ontstaan klachten zoals droge ogen en een droge mond; verder vermoeidheid en gewrichtsklachten.
- ❖ Ziekte van Behçet: langdurige ontstekingen die steeds terugkomen (vooral in de mond en op de geslachtsdelen. Komt in westerse landen weinig voor en dan ook nog voornamelijk bij mannen.

Bovenstaand verslag is een samenvatting van de lezing zonder wetenschappelijke toetsing. Hieraan kunnen geen rechten worden ontleend.

Annemarie Broek