

Samenvatting O203 Respiratie 2

Acute infecties van de luchtwegen en pneumonie

Infecties van de luchtwegen behoren tot de meest voorkomende aandoeningen met een relatief groot ziekteverzuim en frequent consultatie van de arts. Meestal geneest men spontaan. Soms is het verloop van de infectie ernstig, vooral bij de bacteriële pneumonieën. Een groot aantal verwekkers veroorzaakt infecties van de luchtwegen, maar vaak met een verschillend beloop. Hierbij wordt een onderscheid gemaakt tussen bovenste luchtwegen (neus-keelholte en larynx), lagere luchtwegen (trachea, bronchi en bronchioli) en longparenchym. Verkoudheid begint meestal met neusverschijnselen: verstopping, waterige afscheiding, niezen, nasale spraak, soms gepaard gaande met hoofdpijn. Deze zijn het gevolg van een infectie met een van de vele soorten virussen (rhino-, adeno-, coronavirus) die deze aandoening kunnen verwekken. Na enige dagen kan de waterige rinorroe worden gevolgd door een groene mucopurulente afscheiding die vaker niet dan wel op een bacteriële superinfectie van het neusslijmvlies berust. Wanneer de infectie is afgedaald naar de lagere luchtwegen kan heesheid en hoesten optreden, later gepaard gaand met opgave van sputum. Verkoudheid duurt enkele dagen tot een week. Complicaties die kunnen optreden zijn: otitis media, sinusitis en lagere luchtweginfecties zoals bronchitis of pneumonie. Bij otitis media wordt de tuba door het adenoid afgesloten. Stase van het ontstekingsexsudaat veroorzaakt uitpuilen van het trommelvlies en pijn. Het trommelvlies is geïnjecteerd of bombeert. Wanneer de ontsteking naar buiten doorbreekt in combinatie met perforatie van het trommelvlies ontstaat een loopoor. Bij verkoudheid met koorts staan hoesten en stoormissen in de algemene toestand veel meer op de voorgrond dan bij de gewone verkoudheid. Dit beeld kan veroorzaakt worden door een influenza epidemie. De ernst en uitgebreidheid van de epidemie hangt af van de stam van het virus, de effectiviteit van de vaccinatie met betrekking tot deze stam, de in de bevolking aanwezige antistoffen en het seizoen. Het ziektebeeld is meestal karakteristiek: een acuut begin met ernstig ziektegevoel en pijn achter de ogen, in de rug en in de ledematen. Pas daarna beginnen de respiratoire symptomen zoals niezen, loopneus en hoesten. Behandeling bij verkoudheid met koorts kan slechts symptomatisch zijn. Sinusitis (ontsteking van de neusbijholten) wordt meestal voorafgegaan door een neusverkoudheid en is een bekende complicatie van een virale ontsteking van de bovenste luchtwegen. Door zwelling van het neusslijmvlies en verminderde functie van het trilhaarepitheel raakt de sinusopening verstopt en stagneert de drainage van slijm naar de neus. Een ontsteking van het slijmvlies van de sinus kan het gevolg zijn. In 75% van de gevallen wordt deze veroorzaakt door een bacterie gesuperponeerd op een bovenste virale luchtweginfectie. Klachten van eenzijdige maxillaire pijn, pijn bij het bukken, pijn aan tanden of kiezen, purulente rinorroe die is voorafgegaan door een verkoudheid, wijzen sterk in de richting van een sinusitis acuta. Vage hoofdpijn, oorpijn, eenzijdige neusverstopping, onaangename reuksensaties, gevoel van slijm in de keel en een subfebriële temperatuur. Bij onderzoek kan er een drukgevoelige sinus, post-nasal drip gevonden worden. Het beeld klaart meestal na 7 dagen op, en na 4 weken is men weer klachtenvrij. De behandeling bestaat uit het bevorderen van drainage uit de sinus. Acute tonsillitis en faryngitis komen qua beloop vrijwel overeen en worden ook door dezelfde verwekkers veroorzaakt. Acute tonsillitis kenmerkt zich door vrij plotseling beginnende pijn bij slikken, vaak met koorts die hoog kan oplopen en een gevoel van algehele malaise. Bij faryngitis zijn meestal voorafgaande tekenen zoals neusverkoudheid. Bij onderzoek vindt men sterk doorbloede, opgezette tonsillen met pushaardjes of beslag. De ziekteduur varieert van enkele dagen tot een week. Faryngitis geeft keelklachten i.v.m. een afdalende bovenste luchtweginfectie, de begint met neusverkoudheid en zakt af tot de pharynx. De belangrijkste

virale verwekkers zijn adeno-, (para)influenza, respiratoir-synctiaal (RS) en andere virussen (75%). Bekende bacteriële verwekkers zijn beta-hemolytische streptokok, H. influenza en soms pneumokokken. Faryngitis wordt eigenlijk altijd door een virus veroorzaakt, meestal rhinovirussen. Laryngitis subglottica is een aandoening bij kleuters. Deze pseudokroepaanval treedt meestal op in de late avonduren bij kinderen die overdag gewoon gespeeld hebben, vaak al wat verkouden waren en dan wakker worden met een typische, reeds door de telefoon te herkennen blafhoest. Er is een inspiratoire stridor en heesheid, waarbij het kind geen zieke indruk maakt. De veroorzaker is meestal een parainfluenza virus. De benauwdheid is het gevolg van ontstekingsoedeem. Het levensgevaarlijke epiglottis kan worden onderscheiden van pseudokroep omdat er bij epiglottis wel sprake is van slikpijn. Tracheïtis is gewoonlijk de descenderende voortzetting van een virale laryngitis. De patiënt heeft een schrale droge hoest en geeft daarbij substernaal pijn aan, vaak ook heesheid. Bij een leeftijd boven de 50 en het niet verdwijnen van de heesheid na 4-6 weken, moet men denken aan larynxcarcinoom. Acute bronchitis is de meest frequent voorkomende aandoening van de lagere luchtwegen. Het slijmvlies van de bronchuswand is geïrriteerd, soms beschadigd en geïnfiltreerd met micro-organismen. Hierbij zijn bacteriële infecties meestal secundair aan een virale infectie. Roken, corpus alienum, bronchustumor, COPD of andere onderste luchtweg aandoeningen verhogen de kans op een acute bronchitis. Acute bronchitis begint meestal met neusverkoudheid en andere tekenen van een virale infectie. Hoesten en opgeven van sputum wijzen op uitbreiding naar de bronchi. Andere mogelijke klachten: dyspnoe, piepende ademhaling. Bij LO: verspreide rhonchi en soms een verlengd expirium. DD bij acute bronchitis: bovenste luchtweginfectie, obstructieve longaandoening en pneumonie. Acute bronchitis wordt meestal veroorzaakt door het para-influenza virus en het RS-virus maar kan ook door H. influenzae worden veroorzaakt. Acute bronchiolitis treedt vaak in het najaar en het begin van de winter op en is een ontsteking waarbij de perifere luchtwegen zijn aangedaan. Obstructie door slijmvlieszwelling en slijm om niveau van de perifere luchtwegen veroorzaakt een verminderde ventilatie. Het beeld wordt dan ook beheerst door kortademigheid, soms bestaat cyanose en er treden supraclaviculaire en inter- en subcostale intrekkingen op. Virale luchtweginfecties kunnen door vele soorten virussen worden veroorzaakt en worden overgebracht via gecontamineerde druppels uit mondholte of luchtwegen. Infecties met het RS-virus, para-influenza virus en het adenovirus komen vooral bij kinderen onder de 10 jaar voor. Rhinovirus- en influenzavirus-infecties zijn niet leeftijdsgebonden. De diagnose van een virale infectie kan worden gesteld door serologische bepalingen, viruskweken en antigeen detectie. Behandeling vindt meestal symptomatisch plaats met inhalatie corticosteroiden of prednison, maar normaliter is behandeling niet noodzakelijk. De voornaamste bacteriële verwekkers bij bovenste luchtweginfecties zijn pneumokokken, H. influenzae en streptokokken.

Longontstekingen (pneumonieën) komen zeer vaak voor en zijn nog altijd een belangrijke doodsoorzaak. Pneumonieën zijn een infectie van het pulmonaire parenchym. Ongeveer 75% van de pneumonieën die thuis beginnen, bij patiënten die tevoren niet ziek waren (community acquired pneumonie, ontstaat thuis op binnen 72 uur na opname in ziekenhuis) wordt veroorzaakt door een pneumokok. Mycoplasma-infecties komen in kleine epidemieën in de wintermaanden voor. Een legionella infectie veroorzaakt in Nederland zelden een pneumonie. Bij een ziekenhuis pneumonie (nosocomiale pneumonie, ontstaat in het ziekenhuis, tenminste 72 uur na opname) is een gram negatieve verwekker vaak de oorzaak. De symptomen van een pneumonie ontstaan snel. In 75% van de gevallen is er sprake van hoesten, de koorts is hoog en gaat soms gepaard met koude rillingen. Vrijwel alle patiënten zijn kortademig en hebben eenzijdige pijn op de borst. Het hoesten is vaak pijnlijk, waardoor niet altijd sputum wordt geproduceerd. Een patiënt met pneumonie is vrijwel altijd ernstig ziek, heeft hoge koorts en een tahypnoe. Hij is meestal cyanotische en soms in de war. Bij percussie is een demping aan

de aangedane zijde hoorbaar. Andere mogelijke verschijnselen die duiden op pleuravocht zijn demping en een verminderd ademgeruis. Het onderzoek bij verdenking op pneumonie bestaat uit: thoraxfoto (er is een verminderde luchthoudendheid van longdelen te zien, hoeft zich niet tot 1 kwab te beperken), sputumonderzoek en sputumkweek (onderzoek van gram-preparaat aangevuld door een kweek en resistentie bepaling), directe immunofluorescentie (legionella aantonen), bloedkweek (bij ernstige ziekte, om een zekere diagnose te verkrijgen), serologie (hiermee kan een mogelijke verwekker worden aangetoond), urine-antigeen test, PCR, pleurapunctie (bij aanwezigheid pleuravocht, hiermee kan de verwekker worden aangetoond), bronchoscopie. Aanvullend onderzoek in de vorm van arteriele bloedgasen kunnen informatie geven over de mate van hypoxemie en alveolaire hypoventilatie. Een hoog ureum- en laag natriumgehalte in het bloed zijn risicofactoren voor mortaliteit, en een leukocyten getal < 4 of $> 20 \times 10^9/l$ duidt op een zeer ernstige infectie. Bij een ernstige pneumonie kunnen complicaties ontstaan: respiratoire insufficiëntie, adult respiratory distress syndrome, orgaanfalen, longabces en empyeem. De DD bij een pneumonie bestaat uit: longinfarct, een systeemziekte, maligniteit, immunologische afwijkingen (allergie), bestralingsreactie en decompensatio cordis. Pneumonieën kunnen op veel manieren worden ingedeeld, onder andere op plek waar hij is ontstaan en op het onderliggende lijden. Voorbeelden zijn 'Community acquired' pneumonie, ziekenhuispneumonie, aspiratiepneumonie, pneumonie bij de 'immune compromised host', deze zullen hieronder uitvoeriger worden beschreven. 'Community acquired' pneumonie kan worden veroorzaakt door streptococcus pneumoniae (geeft een pneumokokken pneumonie), staphylococcus aureus, mycoplasma pneumoniae, chlamydia pneumoniae, legionella pneumophila, coxiella burnetii en chlamydia pneumoniae. Een pneumokokken infectie gaat vaak gepaard met een herpes-labiales infectie, maar kan ook een aantal complicaties veroorzaken, namelijk pleuritis, pleurale effusie, pyothorax, empyeem en bacteriemie, pulmonaire fibrose en een longabces. Bij LO onderzoek zijn er aanwijzingen voor een longinfiltraat bij een open bronchus. Bij lab onderzoek is meestal een leukocytose aantoonbaar, met in de diff. Van het witte bloedbeeld bij een bacteriële infectie een links-verschuiving. Als de verwekker van de pneumonie eenmaal bekend is, is het niet moeilijk om een adequate therapie te kiezen. In ongeveer 30% van de gevallen wordt in de loop van de opname de diagnose pneumokokken pneumonie gesteld, bij de andere 70% wordt een pneumokok als verwekker verwacht. Daarom moet de antibiotische therapie in ieder geval gericht zijn tegen pneumokokken. Meestal is benzylicilline of een penicillinderivaat (amoxicilline) een goede keuze. 10-20% van de 'community acquired' pneumonieën wordt veroorzaakt door andere verwekkers dan de pneumokok en worden daarom atypisch genoemd. Atypische pneumonieën hebben meestal de volgende symptomen: hoesten, geen of weinig sputum productie, vaak prikkelhoest en zijn minder ernstig ziek dan bij klassieke pneumonie. Deze verwekkers kunnen met erytromycine worden bestreden, dit middel heeft ook een redelijk effect op pneumokokken. Een stafylokokken pneumonie kan in de winter voorkomen en kans binnen 24 uur tot de dood leiden, behandeling vindt plaats met (flu)cloxacilline. Een ziekenhuispneumonie wordt vrijwel altijd veroorzaakt door gram-negatieve bacteriën. Diagnostiek en behandeling zijn in eerste instantie ook op deze groep verwekkers gericht. Het kweken van bloed, sputum en urine is een voorwaarde alvorens met een (andere) antibiotische therapie wordt begonnen. De behandeling van deze pneumonieën bestaat uit het toedienen van cefalosporinen van de 2^e en 3^e generatie in combinatie met een aminoglycoside. Aspiratie van maaginhoud komt veel voor, de pulmonale gevolgen zijn afhankelijk van de hoeveelheid aspiraet en de zuurgraad van de maaginhoud. Hierdoor kan een aspiratiepneumonie ontstaan, behandeling bestaat uit benzylicilline i.c.m. aminoglycoside. Een mogelijk gevolg van aspiratie is een longabces, een aspiratiepneumonie kan ook pleura-empyem veroorzaken, dit betekent dat er in het pleuravocht micro-organismen worden gevonden. Pneumonie bij de 'immune compromised

host' is een pneumonie die optreedt bij patiënten met een afweerstoornis. De verhoogde gevoeligheid is het gevolg van lokale schade aan het slijmvlies van de luchtwegen, een stoornis van de granulocyten- en macrofagenfunctie, en veranderingen in het immuunsysteem in engere zin door een verminderde functie van T en B cellen. Mensen met een HIV-infectie hebben ook een grotere kans op het krijgen van een pneumonie. Pneumonieën kunnen ook onderverdeeld worden in broncho-pneumonie (met verspreide kleine haarden) en kroepuze of lobaire pneumonie (hierbij is een gehele kwab massaal geïnfilteerd). Virale pneumonieën komen bijna niet voor, bij een virale pneumonie betreft het dan meestal een infectie met een adenovirus, een influenza virus en andere. Een CRP bepaling is een bepaling van een eiwit dat in de acute fase van met name, deze bepaling heeft dezelfde klinische betekenis als de bezinking. Normaal is de CRP < 10 mg/l. Bij virale infecties stijgt de waarde zelden boven 30 mg/l. Bij adenovirusinfecties kan hij wel tot 90 mg/l stijgen. Bij bacteriële infectie worden waarden tot boven 200 mg/l gevonden. Influenza achtige ziekten (IAZ) geven koorts met een abrupt begin, hoesten, neusverkoudheid, malaise en myalgie. De incubatietijd is bij influenza heel kort (2 dagen), wanneer de koorts na 3 dagen niet weg is duidt dit op een complicatie. Bij risicogroepen wordt gevaccineerd tegen influenza type A en B. Bij verschillende aandoeningen aan longen en luchtwegen kunnen intrekkingen zichtbaar zijn. Substernale intrekking treedt op bij een luchtwegobstructie waarbij uitademingspijpen worden gebruikt. Intercostrale intrekking treedt op wanneer je heel erg je best moet doen om in te ademen. Subcostale intrekkingen zijn inspiratoir t.g.v. een "omgekeerd" diafragma.

Tuberculose

Tuberculose is een bekende infectieziekte die zich via druppels laat overdragen. Pas sinds de opkomst van geneesmiddelen met een specifieke werking op de tuberkelbacil kan tuberculose heel gericht worden behandeld. De ziekte komt vooral voor in situaties waarin mensen dicht op elkaar wonen (gevangenissen, opvangcentra en tehuizen). In Nederland worden elk jaar ongeveer 1600 nieuwe gevallen gemeld, waarvan 50% van buitenlandse komaf is. Mycobacterium tuberculosis, de veroorzaker van tuberculose, is een aëroob, langzaam groeiend micro-organisme met een sterk lipofiele celwand. De mens tot mens besmetting vindt plaats door het inademen van aërosol met daarin de tuberkelbacil. Een dergelijk aërosol wordt geproduceerd door hoesten of niezen door een patiënt met een zogenaamd sputumpositieve, meestal caverneuze longtuberculose. Na inademing bestaat de eerstelijns verdediging uit de alveolaire macrofaag waarin de bacteriën gedood kunnen worden, als ze zich echter kunnen vermenigvuldigen worden ze daarna opgenomen in niet-geactiveerde macrofagen en monocytten. Ook hierin kan vermenigvuldiging optreden. Het ontstekingsproces, gekenmerkt door granuloomvorming waarin na enige weken een centrale necrose ontstaat, wordt Ghon-focus genoemd. Dit ontstekingsproces kan nog genezen. Is dit niet het geval dan worden de bacillen verslept via lymfebanen naar lymfeklieren in het hilusgebied, hetgeen leidt tot een regionale lymfeklier vergroting. De Ghon-focus en de vergrote lymfeklier wordt primair complex genoemd. Meestal zal deze primo-tuberculose spontaan genezen, maar kan ook uitmonden in een progressief ziektebeeld doordat de bacillen via de bloedbaan worden verslept. Hierdoor kan een gegeneraliseerd ziektebeeld ontstaan dat miliare tuberculose wordt genoemd. Overal in het lichaam ontstaan dan granulomen ten grootte van gerstekorrels. Als de primo-tuberculose niet geneest, ontstaan necrotiserende ontstekingshaarden met holtevorming (cavernen). Dit beeld wordt longtering of ftisis genoemd. Dit wordt vooral gezien in de bovenkwabben van de longen. In de cavernen worden veel bacteriën aangetroffen die naar andere longdelen worden verstrooid of die de patiënt ophoest naar de buitenwereld. Heel af en toe ontstaat een zogenaamde orgaan-tuberculose. Secundaire tuberculose is een term die reactivatie van een primaire tuberculose of een nieuwe besmetting gevolgd op een eerdere aangeeft. De symptomen bij tuberculose bestaan uit

hoesten, haemoptoe, koorts en vermagering. Primo-tuberculose is meestal asymptomatisch. De diagnose tuberculose moet op klinische gronde worden gesteld en soms moet de ziekte worden behandeld op grond van een waarschijnlijkheidsdiagnose. Op een thoraxfoto zijn vaak cavernen te zien die goed kunnen passen bij een open vorm van tuberculose. Het sputum kan worden onderzocht op de aanwezigheid van de tuberkelbacil (er wordt hierbij gebruik gemaakt van de Ziehl-Neelsen kleuring). Met de PCR techniek kan ook tuberculose worden gediagnosticeerd, maar de aanwezigheid van tuberkelbacillen zegt in dit geval niet dat een persoon ook daadwerkelijk tuberculose heeft. De therapie bestaat meestal uit een negen maanden durende behandeling met tuberculostatica. Om resistentie te voorkomen worden combinaties van middelen gegeven. In maand 1 en 2 wordt isoniazide, rifampicine, pyrazinamide of ethambutol gegeven, in maand 3 tot en met 9 isoniazide en rifampicine. Een tuberculose is bij een normaal werken immuunsysteem binnen 3 tot 6 weken bedwongen. De meeste mensen met de tuberkelbacil krijgen een slapende tuberculose. De Mantoux-test, een huidreactie om tuberculose aan te tonen, kan negatief zijn wanneer iemand een zeer ernstige vorm van tuberculose heeft. Het klinische beeld bij primaire tuberculose en bij miliaire tuberculose verschilt. Bij primaire tuberculose is er sprake van (hoge) koorts, gewichtsverlies, moeheid, nachtzweeten, pleurale effusie, lymfadenitis en hoesten. Bij miliaire tuberculose is er sprake van hoesten, koorts, algehele malaise, moeheid, anorexie, gewicht verlies, nachtzweeten maar kunnen ook stoornissen aan andere organen dan de longen voorkomen, bijvoorbeeld lever en nieren. Er kan gevaccineerd worden tegen tuberculose via de BCG vaccinatie.

Chronisch benauwd: astma of COPD?

COPD (chronic obstructive pulmonary disease) omvat o.a. chronische bronchitis en emfyseem. Astma wordt gekarakteriseerd door een inflammatoir proces, dat door bronchospasme, zwelling van de mucosa en slijmproductie leidt tot een luchtwegvernauwing, die doorgaans reversibel is. Aan dit proces liggen als pathofysiologische mechanismen allergie en bronchiale hyperreactiviteit ten grondslag. Atopie als uiting van allergie is de belangrijkste risicofactor. Een hyperreactieve bronchusobstructie kan worden uitgelokt door diverse prikkels: apspecifieke zoals stof en rokerige omgeving, virale infecties, lichamelijke inspanning, medicijnen. Astma wordt klinisch gekenmerkt door een aanvalsgewijs optreden van dyspnoe met piepen op de borst al dan niet met hoest en sputum productie. Deze perioden worden afgewisseld met klachtenvrije perioden. Bij kinderen met piepen, nachtelijke hoestbuien en die volzitten zijn verdacht op astma, vaak zijn deze kinderen al bekend met een constitutioneel eczeem en/of atopie in de familie. DD bij deze kinderen: recidiverende verkoudheid, atypische pneumonie en aan kinkhoest. Bij oudere kinderen en volwassenen is bij twijfel de peakflowmeter te gebruiken. De reversibiliteit kan bepaald worden door de dag en nachtverschillen te meten of door een meting voor en 10 minuten na een beta-2-sympathicomimeticum. Als er een verschil in de piekstroom van 15% zit, dan is er sprake van aangetoonde reversibiliteit. Bij nieuwe patiënten met astma wordt aanvullend allergisch onderzoek (RAST test) verricht om na te gaan welke allergenen vermeden moeten worden. COPD wordt gedefinieerd als een aandoening met abnormale lage waarden voor de uitademingsstroomsnelheid, die zich niet meer normaliseren. De eerste symptomen doen zich vooral boven de leeftijd van 40 jaar voor en COPD komt vooral bij rokers voor. De verdere achteruitgang is in sterke mate afhankelijk van het rookgedrag. De FEV1 en de VC geven goede informatie over COPD. De diagnose COPD kan gesteld worden als er geen reversibiliteit aangetoond kan worden na toediening van bronchusverwijders en als er geen normale longfunctie (FEV1) bereikt wordt na een diagnostische corticosteroïdetest. In de DD staan longziekten met afname van het longvolume (longfibrose en stoflongen) en longziekten met gestoorde gaswisseling (extrinsieke allergische alveolitis). Voor een rokende astmapatiënt die op latere leeftijd COPD krijgt met kenmerken van astma en COPD wordt de term astma

met persisterende bronchusobstructie gebruikt. Bij COPD is de bronchusobstructie, in tegenstelling tot bij astma, vrijwel continue in dezelfde mate aanwezig. Door een chronisch cellulair ontstekingsinfiltraat treden op de duur structurele afwijkingen op (hypertrofie van mukeuze klieren en emfyseem). Tot de niet-medicamenteuze behandeling van astma behoort het dringend advies niet met roken te beginnen of dit te staken. De medicamenteuze behandeling bestaat uit inhalatiemiddelen. Hierbij kan een onderscheid gemaakt worden tussen symptomatische en preventieve therapie. Bij intermitterende astma, waarbij de patiënt minder dan een keer per week klachten heeft, kan gebruik worden gemaakt van een bronchusverwijder. Meestal zal dit een beta-2-sympathicomimeticum zijn. Bij ernstigere vormen van astma zal altijd preventieve therapie moeten worden toegepast. Meestal in de vorm van een inhalaticorticosteroïd. Bij allergische astma kan, afhankelijk van de ernst, een van de symptomatische inhalatiemiddelen worden toegevoegd. De langwerkende beta-2-sympathicomimetica zijn hier geschikt voor. Patiënten met een intermitterende astma, dat minder dan een keer per week klachten geeft, krijgen de instructie zich te melden als er sprake is van toename of dagelijks gebruik van bronchusverwijders. De basis van de behandeling bij COPD is het stoppen met roken. Ook moet er, net als bij astma, een griepvaccinatie gegeven worden. Het is onduidelijk in hoeverre inhalaticorticosteroïden de achteruitgang van de longfunctie bij COPD kunnen tegengaan. De klachten worden voornamelijk symptomatisch behandeld met bronchusverwijders. Als 1 bronchusverwijder onvoldoende effect heeft kan een beta-2-sympathicomimeticum met bijvoorbeeld ipratropium worden aangevuld. Als nachtelijke dyspnoe op de voorgrond staat is een langwerkend beta-2-mimeticum geïndiceerd. Bij excacerbaties moet niet te snel antibiotica worden gegrepen. Er moet wel antibioticum worden gegeven wanneer er een zeer slechte longfunctie is, of de temperatuur boven de 38,5 met algemeen ziek zijn. De meeste excacerbaties kunnen met verhoging of uitbreiding van de inhalatietherapie worden bestreden. Excacerbaties van astma en COPD worden behandeld met prednis(ol)on. Een complicatie van COPD is hartfalen (cor pulmonale). Met inhalaticorticosteroïden kan het merendeel van de patiënten met astma zonder veel beperkingen door het leven. Bronchitis wordt omschreven als het verschijnsel van een chronische of telkens weerkerende verhoogde slijmproductie in de luchtwegen. Chronische bronchitis houdt in dat het gedurende 3 maanden van het jaar voorkomt en minstens in 2 opeenvolgende jaren. De definitie van emfyseem beperkt zich tot een anatomische afwijking die gekarakteriseerd wordt door een abnormale permanente luchthoudendheid distaal van de terminale bronchioli, in combinatie met destructie van het parenchym en zonder duidelijke fibrose. Emfyseem is meestal een rokerskwaal en veroorzaakt een geringe inspanningstolerantie. Patiënten met emfyseem en chronische bronchitis zijn moeilijk van elkaar te onderscheiden, in bijna alle gevallen zijn deze patiënten chronisch kortademig. Het ontstekingsproces bij astma is complex van aard, hierbij spelen geactiveerde cellen, cytokinen, vasoactieve mediators, leukotrienen en neurogeen actieve stoffen een rol. Door deze ontsteking verandert de opbouw van de bronchiale wand. Direct na een allergische reactie worden mediators vrijgemaakt, die onder meer de bronchiale gladde spieren tot contractie brengen waardoor de luchtwegweerstand verder toeneemt. De bronchiale gladde spieren kunnen bij astma ook contraheren als gevolg van expositie aan geïnhaleerde niet-allergische prikkels in een sterkte die bij gezonden geen aanleiding geeft tot een reactie. Het fenomeen van versterkt reageren noemt men hyperreactiviteit. Bij meer dan 90% van de astmapatiënten speelt allergie een belangrijke rol. Ook virale infecties kunnen een toename van de bronchusobstructie als gevolg hebben. Een patiënt met astma klaagt over een piepende en bemoeilijkte (uit)ademing, deze klachten verergeren ook door exogene prikkels zoals kou, roken en mist. Buiten een astma aanval om zijn er geen verschijnselen te vinden. Inspanningsastma, het optreden van kortademigheid met piepen op de borst 1 minuten na een maximale inspanningstest, is een vorm van verhoogde luchtwegreactiviteit. Door het

vaststellen van de luchtweghyperreactiviteit via inhalatieprovocatie-tests met histamine of metacholine kan de ernst van de astma worden bepaald. Als complicaties van astma zijn bekend: groeiachterstand bij kinderen, thoraxveranderingen (tegenwoordig niet meer), recidiverende infecties, pneumothorax en COPD. De inhalatiemedicatie bij astma kent 3 vormen: dosisaërosolen, poederinhalatie en inhalatie met behulp van een vernevelaar. Bij patiënten met een volledig reversibele bronchusobstructie zijn incidenteel orale corticosteroïden als onderhoudsbehandeling geïndiceerd. Inhalatiecorticosteroïden zijn bij uitstek geschikt voor het afremmen van de late bronchusobstructieve reacties. Beta-2-agonisten zijn de krachtigste bronchusverwijdende medicamenten. Een ‘status asthmaticus’ wordt gedefinieerd als een levensbedreigende bronchusobstructie die niet reageert op therapie. De afwijkingen die leiden tot COPD kunnen in 3 groepen worden verdeeld: afwijkingen van de luchtwegen, anatomische schade aan het longparenchym en verminderde kracht van de ademhalingspijpen. De ernst van inflammatie bij COPD wordt mede bepaald door rookgewoonten. Bij COPD is de mucusproductie verhoogd en als gevolg van de gestoorde longfunctie kan de mucus slecht worden verwijderd uit de lagere luchtwegen. De risicofactoren voor COPD zijn: roken, passief roken, luchtverontreiniging in het woonhuis of in de werkomgeving, het mannelijk geslacht, lage sociale status, virusinfecties, de mate van bronchiale hyperreactiviteit en de aanwezigheid van allergie in de jeugd. Bij COPD ontstaat door het verlies aan longvaatbed en door een chronische respiratoire insufficiëntie op den duur een pulmonaire hypertensie gevolgd door een rechtsbelasting gevolgd door een rechts hypertrofie en nadien door een rechtsdecompensatie. Ook treedt frequenter een pneumothorax op. Het doel van de therapie is bij COPD gericht op verlichting van de klachten, voorkomen van exacerbaties en afremmen van toekomstige achteruitgang in de longfunctie. Inhalatiecorticosteroïden hebben invloed op het aantal exacerbaties. Anticholinergica (1^o keus) en beta-agonisten (2^o keus) hebben dezelfde rol bij de behandeling van COPD: ze remmen namelijk de contractie van bronchiaal spierweefsel. Theofylline zorgt voor relaxatie van het gladde spierweefsel, maar heeft niet bij iedereen een goed effect. Omdat mensen met COPD maar geringe inspanning aankunnen treedt atrofie van de spieren op omdat deze niet voldoende worden gebruikt. In sommige gevallen van COPD kan een verbetering worden verkregen door resectie van aangetaste longdelen. Een andere therapie bij COPD is fysiotherapie, hiermee wordt sputummobilisatie en expectoratie nagestreefd door het aanleren van een goede hoesttechniek. Het toedienen van zuurstof aan patiënten met een chronische respiratoire insufficiëntie door COPD verlengt het leven, vermindert het aantal ziekenhuisopnamen en verbetert de kwaliteit van leven. COPD wordt o.a. gekenmerkt door beperking van de luchtstroom, hyperinflatie van de longen, afname van de gasuitwisseling. De meerderheid van alle patiënten die gediagnosticeerd emfyseem hebben en jonger dan 40 jaar zijn hebben alfa1-antitrypsine deficiëntie. Astma kan in meerdere groepen worden ingedeeld naar de oorzaak van de astma, onder andere: allergische, infectieuze, inspannings-, medicijn geïnduceerde, luchtvervuilings en emotionele (stress) astma. De morfologische afwijkingen in de luchtwegen tijdens een astma aanval zijn: bronchusconstrictie (contractie gladspierweefsel, oedeem) en mucushypersecretie. Verlaagde TLCO (diffusie capaciteit) is een sterke aanwijzing voor COPD. De prognose van onbehandelde COPD is slecht (grote kans op longkanker en te sterven “aan de longen”). Stoppen met roken vergroot de overlevingskans, terwijl roken de prognose verslechtert. De ontstekingsreactie bij astma geeft oedeemvorming, spasmen van de spieren, zwelling van het epitheel en slijmvorming. Bij emfyseem is er sprake van afbraak van elastase, waardoor het longvolume toeneemt, de dode ruimte toeneemt en de longgeluiden zachter zijn.

Cor pulmonale

Cor pulmonale is chronische hypertrofie, dilatatie en/of decompensatie van de rechterkamer van het hart door chronisch verhoogde druk in de kleine circulatie. Pulmonale hypertensie is een verhoogde arteriële druk in de longen. Parenchymale of pulmonaire vasculaire ziekte veroorzaken meestal de stijging in de afterload in het rechter ventrikel die verantwoordelijk is voor cor pulmonale. Chronische cor pulmonale secundair aan pulmonaire vasculaire ziekte kan voortkomen uit pulmonaire embolie, pulmonaire vasculitis, , pulmonaire vasoconstrictie op grote hoogte, hartziekte met links-naar-rechts shunting. Wanneer de oorzaak van gestegen pulmonaire vasculaire weerstand voor cor pulmonale niet kan worden gevonden, wordt er gesproken van primaire pulmonaire hypertensie. Acute cor pulmonale is vaak het gevolg van longembolieën. Acute cor pulmonale manifesteert zich als acuut RV falen, wat bleekheid, zweten, hypotensie en een snelle pols met een kleine amplitude geeft. De lever kan vergroot en palpabel zijn. De behandeling bestaat uit het wegnemen van de oorzaak van de cor pulmonale, dit kan door het toedienen van heparine of digoxine bij een embolie, of door zuurstof toe te dienen. Cor pulmonale kan ook worden behandeld door een aderlating, hierdoor neemt de bloeddruk af, neemt de weerstand af waardoor het RV minder belast wordt. Chronische cor pulmonale wordt veroorzaakt door bijvoorbeeld een embolie van middelmatige grootte die tot lysis overgaat maar resulteert in chronische thromboembolische pulmonaire hypertensie. Pulmonaire hypertensie kan ook worden veroorzaakt door IV drugs gebruik, parasieten, tumoren die emboliseren in het pulmonaire vaatbed. Chronische cor pulmonale kan tevens worden veroorzaakt door primaire pulmonaire hypertensie of een wijd verspreide chronische vasculitis, vasculaire longziekten, parenchymale longziekten en verhoogde viscositeit van het bloed. Dyspnoe en tachypnoe zijn karakteristieke kenmerken van pulmonaire hypertensie secundair aan een pulmonair vasculaire ziekte. Vaak gaat dit gepaard met hoesten zonder dat sputum wordt opgegeven. Andere mogelijke klachten zijn pijn op de borst, verhoogde centrale veneuze druk leidend tot leververgroting en enkel oedeem. In sommige gevallen kan zelfs cyanose optreden door arteriële hypoxemie en een lage cardiac output. Hypocapnie door alveolaire hyperventilatie is een belangrijk kenmerk van chronische pulmonaire hypertensie ten gevolge van een pulmonair vasculaire ziekten. Cor pulmonale kan zowel door obstructieve als restrictieve longziekten worden veroorzaakt. Het optreden van cor pulmonale geeft aan dat de onderliggende longziekte zeer ernstig is. Chronische longziekten hebben hypoxie, reductie van het pulmonaire vaatbed en acidose en hypercapnie tot gevolg, deze leiden op hun beurt allemaal tot pulmonaire hypertensie. Hierdoor ontstaat hypertrofie en dilatatie van het rechter ventrikel, met als gevolg rechter ventrikel falen. Kenmerken van pulmonaire hypertensie en cor pulmonale op de X-thorax zijn een hypertrofie van het RV, op het ECG is dit ook waar te nemen, net als een P pulmonale. Bij LO kunnen oedeem (enkele en benen), vergrote lever, tachypnoe, snelle pols met lage amplitude, cyanose en opgezwollen aders opvallen.

Longembolie

Longembolie is een ernstige complicatie van trombose in de venen, met name van de onderste extremiteiten en het bekken. Sommige mensen hebben door een afwijking in de bloedstolling, de aanwezigheid van een predisponerende factor of combinatie daarvan meer kans op trombose, dus ook op longembolie. Diagnose van longembolie gebaseerd op het klachtenpatroon alleen is onbetrouwbaar. De symptomen van longembolie zijn dus specifiek, maar herkenning van de klachten die bij longembolie kunnen passen heeft een signaalfunctie. Bij verdenking op longembolie wordt primair een ventilatie/perfusie scan verricht. Meestal is deze niet diagnostisch, dan zijn er andere onderzoeken nodig waaronder pulmonale angiografie. Ondanks dat longembolie een complicatie van veneuze trombose is zijn de klachten en tekenen van veneuze trombose slechts bij een minderheid aanwezig. Bij een

afsluiting door een bloedstolsel van de a. pulmonalis, of van 1 van haar zijtakken spreekt men van een longembolie. De embolus is meestal een afgebroken stolsel van een veneuze trombose in een been- of bekkenvene. Longembolie en diepe veneuze trombose zijn uitingen van dezelfde ziekte. Een afsluiting van de a. pulmonalis kan leiden tot infarcering van het achterliggende longweefsel waardoor bloeding en necrose optreden. De meeste symptomen bij een longembolie zijn niet specifiek en omvatten haempotie, pijn op de borst en plotseling kortademigheid. In de voorgeschiedenis zijn bedrust, operatie, zwangerschap, pilgebruik, overgewicht en de familieanamnese van belang. Een acute grote embolie leidt in veel gevallen tot een levensbedreigende situatie door het ontstaan van ernstige hypoxemie en/of ernstige rechtsbelasting van het hart met circulatoire problemen. Ongeveer 20% van de gevallen van longembolie worden verklaard door genetische afwijkingen. Roken en hypertensie zijn andere risicofactoren voor het ontstaan van een trombo-embolisch proces. Pilgebruik en zwangerschappen geven door de veranderingen in hormoonspiegel een verhoogde kans op embolieën. Longembolieën geven kortademigheid als meest voorkomende klacht en tachypnoe als het meest voorkomende symptoom. Bij een acute grote longembolie wordt de patiënt meestal plotseling onwel, hij hoest en er is haemoptoe. De ademhaling is vaak snel en oppervlakkig, als gevolg van de pleurapijn. De temperatuur is bij een longembolie licht verhoogd. Bij recidiverende longembolieën ontbreken al deze klachten meestal. De DD bij longembolie bestaat uit: pneumonie of bronchitis, astma, exacerbatie van COPD, myocard infarct, longoedeem, angst, aneurysma dissecans, pericard tamponade, longkanker, primaire pulmonale hypertensie, ribfractuur, pneumothorax, costochondritis, spierpijn. De eerste stap bij een klinische verdenking op een longembolie is het vervaardigen van een perfusiescan. Echo-doppler onderzoek is uitermate geschikt om trombose in de diepe venen van de beenvaten op te sporen. Een positief resultaat hierbij in combinatie met een positieve perfusiescan geeft een heel sterke aanwijzing voor longembolie. Met een CT-angio kunnen de centrale takken van de a.pulmonalis worden afgebeeld. Bij stolling worden D-dimeren gevormd die met een snelle D-dimeertest zijn aan te tonen, een negatieve uitslag sluit echter niks uit en de specificiteit is gering. Pulmonalisangiografie blijft de gouden standaard, maar kan niet altijd worden uitgevoerd. Naast deze onderzoeken wordt ook een X-thorax, ECG en arteriële bloedgasanalyse aangevraagd. Een lage PO₂ in de bloedgasanalyse kan het gevolg zijn van een longembolie. Dit kan komen omdat de ventilatie t.o.v. de perfusie te groot is, door een longinfarct neemt de ventilatie af t.o.v. de perfusie, en door een bloeddrukstijging in de a. pulmonalis kan het foramen ovale open scheuren waardoor rechts-links-shunt ontstaat. Bij een grote embolie met ernstige respiratoire en/of circulatoire afwijkingen moet direct behandeld worden, men begint met medicijnen met een fibrinolytisch effect. Wanneer er verdenking is op een zeer grote longembolie kan worden overgegaan tot een chirurgische embolectomie. In de meeste gevallen heeft behandeling met fibrinolytica echter de voorkeur. Wanneer er geen ventilatoire of circulatoire belemmeringen zijn wordt begonnen met IV heparine. Later voortgezet met orale anticoagulantia. Laag-moleculaire heparine krijgt langzamerhand de voorkeur boven gewone heparine. De meest frequente overgeërfdde predispositie voor hypercoagulabiliteit is weerstand tegen het endogene anticoagulant eiwit C. Het fenotype van geactiveerd eiwit C weerstand is geassocieerd met een puntmutatie, factor V Leiden genoemd. Andere predisposities die minder vaak voorkomen dan Factor V Leiden zijn de prothormine gen mutatie, deficiënties in eiwit C, eiwit S, antitrombine III en afwijkingen van plasminogeen. Een longembolie kan een toename van de pulmonair vasculaire weerstand, een verminderde gasuitwisseling, alveolaire hyperventilatie, toenamen van de luchtweg weerstand en een afname van de pulmonaire compliantie. Predisponerende factoren voor de vorming van trombose zijn stase, hypercoagulabiliteit en endotheelschade. Diepe veneuze trombose van onderste extremiteiten wordt verdeeld in distale en proximale trombose. Proximaal betekent dat hij boven het niveau van de knie gelokaliseerd is. Wanneer

de diep veneuze trombose proximaal is geeft dit een hogere kans op longembolie dan bij een distale trombus. Een longembolie kan via de gestegen weerstand in het pulmonale vaatbed hypertofie, dilatatie en evt. falen van het rechter ventrikel tot gevolg hebben. Hierdoor wordt het linker ventrikel weggedrukt, dit ventrikel ontvangt minder bloed dan normaal en door de verlaagde oxygenatie van het bloed treedt ischemie van de hartspier op. Een longinfarct treedt meestal op wanneer de longembolie perifeer is gelokaliseerd. De belangrijkste symptomen en tekenen van een longinfarct zijn stekende pijn, hoesten, kortademigheid, soms bloedspugen en bloedige pleurale effusie. De belangrijkste tekenen en symptomen van massale longembolie zijn plotselinge collaps, shock met totale blokkade van de pulmonale circulatie, acuut RV falen door stase, geen bloeddruk door verlies van linker CO, tachycardie door hypotensie en kan zelfs tot de dood leiden.

Tumoren van long en pleura

Per jaar wordt bij ongeveer 8500 mensen de diagnose longkanker gesteld. De man-vrouw verhouding is 7:1. Er is een relatie tussen de hoeveelheid sigaretten, de leeftijd waarop men gestart is en de duur, dat men gerookt heeft, en de kans op het krijgen van een longtumor. Tussen het tijdstip, waarop men begonnen is met roken en het ontstaan van longkanker ligt ongeveer 20 tot 30 jaar. Er zijn ook aanwijzingen dat passief roken de kans op het ontwikkelen van longkanker vergroot. 97% van alle longtumoren zijn maligne. Moeilijk is om op louter klinische symptomen de diagnose longkanker te stellen. Het histologische type longkanker en de uitgebreidheid van de tumor zijn bepalend voor de therapeutische mogelijkheden. De prognose van longkanker is somber: een overall vijfjaarsoverleving van 10-15%. De associatie tussen roken en longcarcinoom is vooral sterk bij het plaveiselcel-, adeno- en kleincellig anaplastisch carcinoom. Oorzaken voor longkanker zijn vooral roken, maar ook expositie aan asbest, nikkel en chroom, gechlloreerde koolwaterstoffen en benzeen. De combinatie van roken en COPD geeft een grotere kans op longkanker. Roken veroorzaakt mutaties van het DNA in cellen van de luchtwegen. Bronchuscarcinomen kunnen histologisch worden onderverdeeld in 4 groepen: planocellulair (plaveiselcel) carcinoom, adenocarcinoom, grootcellig bronchuscarcinoom en kleincellig bronchuscarcinoom. Voor de klinische praktijk wordt deze indeling vaak vereenvoudigd tot 2 groepen: de kleincellige bronchuscarcinomen en de niet-kleincellige bronchuscarcinomen. Tot de laatste groep behoren het planocellulair (plaveiselcel) carcinoom, het adenocarcinoom en het grootcellig carcinoom. Het niet-kleincellige longcarcinoom is alleen curabel door chirurgie. Inoperabele vormen van longkanker komen in aanmerking voor combinatietherapieën van chemotherapie, chirurgie en/of radiotherapie of alleen palliatieve chemotherapie. De kleincellige longtumoren zijn bij de klinische presentatie vrijwel altijd gemetastaseerd en kunnen uitsluitend worden behandeld met chemotherapie. Bijna alle longtumoren groeien in de grote en kleine luchtwegen. Alleen het adenocarcinoom groeit vaak in de periferie van de luchtwegen. Het bronchio-alveolaire carcinoom is een variant van het adenocarcinoom. Longtumoren zijn in de meeste gevallen symptomloos aanwezig. In veel gevallen presenteren patiënten zich met reeds grote tumoren waarvan men pas relatief kort last heeft. Naast vermagering en extreme vermoeidheid kunnen belangrijke klachten of alarmsymptomen voor longkanker zijn: continu hoesten, haemoptoe, verandering van bestaande kortademigheidsklachten, klachten van recidiverende luchtweginfecties of het ontstaan van een obstructiepnemonie op basis van afwijkingen in de grote luchtwegen, pijn als gevolg van doorgroei of metastasering, gedragsveranderingen door cerebrale metastasen. Meestal heeft men weinig last van hoesten, bij COPD verandert wel het patroon of karakter maar dit wekt geen argwaan omdat COPD patiënten altijd al hoestten. Haemoptoe is vaak het eerste symptoom van een bronchuscarcinoom. Door partiele afsluiting van een van de grote luchtwegen kan in korte tijd ernstige kortademigheid ontstaan. Wanneer een luchtweginfectie of pneumonie kort na een AB-kuur recidiveert, is het raadzaam met de

mogelijkheid van een bronchuscarcinoom rekening te houden. Een tumor heeft de neiging in de omliggende structuren door te groeien, waardoor de volgende klachten en verschijnselen kunnen ontstaan: * bij doorgroei in de pleura ontstaat in vrijwel alle gevallen pijn in de borst, het bekendst is de Pancoast-tumor, waarbij de tumor door de longtop heen groeit met aantasting van de ribben, plexus brachialis, andere gevolgen zijn neurologische verschijnselen in de armen en het Horner syndroom, * kortademigheid door doorgroei in de n. phrenicus, met als gevolg een eenzijdige verlamming van het diafragma, * doorgroei in de oesophagus veroorzaakt passagestoornissen, geen vast voedsel meer, *vena cava superior syndroom, meestal ontstaat een vernauwing en een afvloedbelemmering van de VCS waardoor er stuwingshalshoofd ontstaat, *heesheid als gevolg van longkanker berust meestal op doorgroei in de linker n. recurrens op basis van een tumor in de linker longhilus.

Metastasering van een bronchuscarcinoom vindt zowel lymfogene als hematogene plaats. Lymfogene metastasering verloopt via de hiluslymfeklieren (N1) naar de mediastinale klieren (N2) rond de hoofdcarina en paratracheaal en uiteindelijk naar de supraclaviculaire klieren (N3). Een tumor in de linker onderkwab geeft in 60% van de gevallen een lymfekliermetastase aan de andere zijde (N3). Voorkeurslocaties voor hematogene metastases zijn skelet, CZS, lever, bijnier en de andere long. Bij LO buiten de thorax moet vooral gelet worden op het bestaan van supraclaviculaire lymfeklierzwellingen. Ook moet op evt. symptomen van doorgroei van de tumor worden gelet. Bij onderzoek van de thorax vindt men soms een 'wheeze' die het gevolg is van een vrijwel volledige afsluiting van 1 van de grote luchtwegen. Het eerst aangewezen onderzoek is röntgenonderzoek. Meestal is een bronchuscarcinoom zichtbaar als een ronde hard of als een massa in een van de longvelden. Wanneer een van de grote luchtwegen is afgesloten ziet men kwabalectase. Bij een plaveiselcelcarcinoom treedt soms centrale necrose op waardoor de het beeld lijkt op een longabces of tuberculose. Een CT scan wordt gebruikt om de uitbreiding van de tumor zo goed mogelijk te beoordelen, waardoor een patiënt niet onnodig wordt geopereerd. Ook bronchoscopie speelt een belangrijke rol bij het stellen van de diagnose longkanker. In ongeveer 30% van de gevallen bij bronchoscopie is de tumor niet zichtbaar maar kan via speling wel een cytologische diagnose worden verkregen. Maar meestal kan via een histologische diagnose van het biopt een definitieve diagnose worden gesteld. Ook kan de plek van de tumor exact worden bepaald. In enkele gevallen wordt de diagnose verkregen door een directe transthoracale punctie. Voor de staging van een bronchuscarcinoom wordt gebruikgemaakt van de zogenoemde TNM classificatie. Voor het vaststellen van de T kan worden volstaan met een bronchoscopie en aanvullend röntgenonderzoek. Met een thoraxfoto of een CT scan kan een indruk worden verkregen over het N stadium, ook PET scan kan hiervoor worden gebruikt. Bij twijfel over de resectabiliteit van de tumor wordt meestal bestloren een (parasternale) mediastinoscopie uit te voeren om materiaal van de lymfeklieren en het mediastinum te verkrijgen. Voor het vaststellen van metastasen op afstand zijn een goede anamnese, LO en oriënterend bloedonderzoek voldoende. Er kunnen verschillende complicaties optreden bij longkanker: *kortademigheid (vooral bij tumorgroei in de grote luchtwegen, bij volledige afsluiting neemt de kortademigheid af), * pleuravocht (er kan een pleuritis carcinomatosa ontstaan, als behandeling met chemotherapie niet geïndiceerd is of niet werkt wordt behandeld met, puncteren op geleide van de klachten, pleuradrain met klepsysteem en afloopzak, plakken van de pleura via een drain in combinatie met pleuradese, inbrengen van drain in de pleura zodat het vocht naar de buikholte loopt), * VCS syndroom (alleen bij rechtszijdig bronchuscarcinoom), * bloeding, * obstructie pneumonue en longabces (door afsluiting van de luchtwegen kan distaan van de obstructie een pneumonie ontstaan, behandelen met AB), * pijn, * metastasen op afstand, * paraneoplastische syndromen (neuropathieën of myopathieën). Bij niet-kleincellige bronchuscarcinomen biedt chirurgie de enige kans op curatie. De T1-2N0M0 tumoren hebben na chirurgie een vijfjaarsoverleving

van 50%. Men probeert dit te verbeteren door voor de chirurgie chemotherapie te geven. Veel tumoren zijn bij eerste klinische presentatie groot, soms doorgegroeid in omliggende structuren en vaak gemetastaseerd. Daardoor is chirurgische therapie veelal niet mogelijk. De mogelijkheid van operatie is ook afhankelijk van de pulmonale, cardiale en algemene lichaamsfuncties. In het algemeen zijn hypoxemie en hypercapnie bij inspanning duidelijke contra-indicaties voor longchirurgie. Vaak wordt palliatieve radiotherapie gegeven bij patiënten met klachten ten gevolge van perifere longtumoren die niet in aanmerking komen voor longchirurgie en/of chemotherapie. Platinumbevattende chemotherapeutica worden gebruikt bij patiënten met een gemetastaseerd bronchus carcinoom (III-B met pleuritis carcinomatosa en stadium VI). Combinatietherapieën worden gebruikt bij stadium III (lokaal niet-resectabele tumoren). Bij het kleincellige bronchuscarcinoom, dat sneller groeit, is meestal bij de presentatie al sprake van metastasering, zowel lokaal als op afstand, waardoor resectie vrijwel nooit mogelijk is. Meestal wordt daarom palliatief behandeld met een mix van chemokuren 5 keer gegeven. Een recidief ontstaat meestal binnen 1 of 2 jaar, waarbij de presentatie meestal met metastasen in het CZS is. Adequente palliatie is van groot belang om de kwaliteit van leven te waarborgen. Het alveolaire celcarcinoom is een zelden voorkomende longtumor die niet geassocieerd is met roken. Deze tumor groeit traag en ontstaat in het longparenchym. Het bronchusadenoom is histologisch meestal een carcinoid. Deze tumor bevindt zich in de grote luchtwegen en geeft symptomen als kortademigheid, hoesten en bij LO afwijkingen die passen bij een obstructie van de grote luchtwegen. Veel tumoren (zoals rectum- colon- mamma carcinoom enz.) metastaseren in het longparenchym. Af en toe worden tumoren in het mediastinum gevonden, meestal gaat het dan om een thymoom, een Hodgkin- of non-Hodgkin lymfoom, metastasen van een schildkliertumor of een teratoom. Longtumoren worden via TNM gestadieert. De primaire tumor (T) wordt verdeeld in Tx (tumor bewezen door aanwezigheid kwaadaardige cellen in bronchopulmonale secreet, maar niet rontgenologisch aangetoond, of tumor die niet beoordeeld kan worden), T0 (geen primaire tumor), Tis (carcinoma in situ), T1 (tumor kleiner dan 3 cm zonder doorgroei), T2 (tumor groter dan 3 cm, of tumor met doorgroei in viscerale pleura of met atelectase of obstructie pneumonie, bij bronchoscopie moet het proximale uiteinde zichtbaar zijn in een lobaire bronchus op tenminste 2 cm van de carina), T3 (tumor van iedere grootte die thoraxwand, diafragma, mediastinale pleura of pericard ingroeit, zonder invasie van hart, grote vaten trachea, oesofagus of wervellichaam of een tumor in de hoofdbronchus dichterbij dan 2 cm van de hoofdcarinne zelf of met atelectase of obstructieinfiltraat van een hele long), T4 (tumor van iedere grootte met invasie van mediastinum of hart, grote vaten, oesofagus, wervellichaam of carina). Aandoeningen van de lymfeklieren (N) wordt verdeeld in Nx (regionale lymfeklieren kunnen niet worden beoordeeld), N0 (geen metastasen aantoonbaar), N1 (metastasen in de ipsilaterale peribronchiale lymfeklieren en/of de ipsilaterale hilusstreek of beide en intrapulmonale klieren), N2 (metastasen in de ipsilaterale mediastinale lymfeklieren en/of subcarinale lymfeklieren) en N3 (metastasen in de contralaterale lymfeklieren (mediastinum, hilus) en ipsilaterale of contralaterale scalene of supraclaviculaire lymfeklieren). Metastasen op afstand (M) worden verdeeld in Mx (niet beoordeeld), M0 (geen metastasen op afstand) en M1 (metastasen op afstand). Vervolgens wordt nog geclassificeerd in stadia: Stadium 0 (Tis), stadium IA (T1,N0,M0), stadium IB (T2,N0,M0), stadium IIA (T1,N1,M0), stadium IIB (T3,N0,M0 of T2,N1,M0), stadium IIIA (T3,N1,M0 of T1-3,N2,M0), stadium IIIB (T4,N3,M0 of T4,N2,M0), stadium IV (T4,N2,M1). Bij longkanker kunnen ook endocriene syndromen zoals hypercalciemie, hypofosfatemie, cushing syndroom (hypokaliemie) optreden. Een hamartoom is een goedaardige weefselvermeerdering, deze bevindt zich meestal in de periferie van de long, maar kan ook centraal voorkomen. Trachea tumoren leiden eerder dan longtumoren tot obstructie, dit is te merken aan kortademigheid, moeite met ademen en een piepend expirium. Palliatieve therapie

(chemotherapie en radiotherapie) zijn gericht op symptoom bestrijding maar verhogen de overleving ook, zei het een heel klein beetje. Paraneoplastische syndromen worden behandeld door de tumor te behandelen. Het plaveiselcelcarinoom is centraal gelegen, het adenocarcinoom is juist perifeer gelegen. De lymfeklieren die bij longkanker aangedaan kunnen raken kunnen worden onderverdeeld in intrapulmonaal, mediastinaal (onder te verdelen in ipsilateraal en contralateraal) en supraclaviculair. Mediastinoscopie is de gouden standaard bij het vaststellen van lymfeklier metastasen. Trommelstokvingers kunnen het gevolg zijn van een carcinoom maar ook van chronische longziekten of fibrose. 60-70% van de longtumoren is centraal gelegen, geeft een zichtbare obstructie, is met bronchoscopie waarneembaar. Centrale longtumoren geven prikkelhoest, haemoptoe en pneumonieën. Perifere longtumoren geven pas laat klachten, meestal pas bij doorgroei in de pleura en zijn beter zichtbaar op een X-thorax. Longkanker gaat vaak gepaard met luchtweginfecties door stasis van slijm wat leidt tot locale obstructie en door een verminderde weerstand. Een primaire longtumor is in zijn presentatie grilliger dan een metastase in de longen (is vrij rond). LAM (lymfangioliomyomatosis) is een tumorachtig longproces dat alleen bij vrouwen voorkomt, het geeft kapotte lymfevaten, kortademigheid door vernauwde luchtblaasjes, pijn en evt. een pneumothorax.

Pneumothorax

Plotselinge kortademigheid bij een ogenschijnlijk gezond individu kan op een pneumothorax wijzen. Bij een pneumothorax bevindt zich lucht in de pleuraholte. Normaliter is de adhesiekracht tussen longvlies en borstvlies veel groter dan de elastische retractiekracht van long en borstwand. Deze retractiekracht is verantwoordelijk voor de normale, negatieve druk in de pleurale holte. Bij een geforceerde uitademing kan een positieve intrapleurale druk ontstaan, bij een geforceerde inademing een sterke negatieve druk. Wanneer lucht vanuit de long of via de thoraxwand terecht komt in de pleuraholte wordt de adhesiekracht tussen longvlies en borstvlies opgeheven. Deze conditie noemt men pneumothorax. Daarbij zal de long door zijn eigen retractiekracht geheel of gedeeltelijk collaberen (klaplong) en wordt de patiënt kortademig. Bij een pneumothorax is vrijwel altijd medische interventie nodig. Bij een pneumothorax bevindt de lucht zich tussen de pleura visceralis en de pleura parietalis. Bij een pneumothorax wordt de functie van de long sterk belemmerd, met als gevolg kortademigheid. Soms wordt via een defect in de pleura visceralis tijdens de inspiratie lucht aangezogen die de pleuraholte tijdens expiratie niet kan verlaten. Zo kan een zogenaamde spanningspneumothorax ontstaan. De diagnose pneumothorax kan vaak op grond van een röntgenfoto worden gesteld. Roken is een risicofactor voor een spontane pneumothorax. Een recidief pneumothorax ontstaat in 25% van de gevallen en is in 75% van de gevallen aan dezelfde zijde gelokaliseerd. Een groot aantal longaandoeningen is mogelijk medeverantwoordelijk voor het ontstaan van een pneumothorax, zoals emfyseem, longfibrose en een bronchuscarcinoom. Ook kunnen enkele medische interventies verantwoordelijk zijn voor het ontstaan van een pneumothorax: bronchoscopie met een transbronchiale biopsie, percutane longbiopsie, beademing, reanimatie en plaatsing van een maagsonde. Patiënten met een pneumothorax klagen over pijn in de aangedane thoraxhelft en zijn kortademig. De ernst van de klachten is afhankelijk van de grootte van de pneumothorax, de druk in de pleuraholte en de mate van longfunctiestoornissen voor het ontstaan. Bij een grote pneumothorax wordt de patiënt ernstig kortademig, cyanotisch en ontstaat een tachycardie. Bij LO constateert men een verminderde ademexcursie aan de aangedane zijde, afgenomen ademgeruis, hypertympanie, symptoom van Hamman waarbij bij een linkszijdige pneumothorax ter hoogte van het hart een geluid wordt gehoord dat het gevolg is van lucht en sneeuwkraken door subcutaan emfyseem. De DD bestaat uit een oesofagusruptuur, een longembolie en een astmaaanval. Op de thoraxfoto kunnen het hart en het mediastinum naar de gezonde kant verplaatst

zijn door een sterke overdruk in de aangedane pleuraholte (spanningspneumothorax). Soms wordt een pneumothorax gecompliceerd door een bloeding in de aangedane pleuraholte, dit is vooral bij mensen waarbij vergroeiing tussen de 2 pleura is opgetreden. De behandeling van een pneumothorax bestaat uit het verwijderen van lucht uit de pleuraholte. Bij een kleine pneumothorax kan worden afgewacht of de lucht in enkele dagen spontaan verdwijnt zodat de long weer tegen de pleura parietalis komt te liggen. De meest gebruikte methode voor het verwijderen van lucht uit de pleuraholte bestaat uit het inbrengen van een thoraxdrain of een dunne katheter in de pleuraholte. Dit moet gebeuren in de 4^e of 5^e intercostaal ruimte, juist achter de voorste axillairlijn. De slang wordt aangesloten op een pijpje in een fles met water waarbij de lucht kan wegborrelen via een opening in de dop van de fles, dit systeem noemt men het waterslot. Een spanningspneumothorax vraagt een spoedinterventie, waarbij de lucht die zich onder spanning in de pleuraholte bevindt, wordt verwijderd. Het inbrengen van een naald met een groot lumen of het plaatsen van een drain resulteert in een drukdaling in de pleuraholte, waardoor de klachten vrijwel onmiddellijk verbeteren en vooral de kortademigheid afneemt. Bij een recidiverende pneumothorax kan tijdens thoracoscopie talk in de pleuraholte worden verstoven waardoor een ontstekingsreactie ontstaat en de long met de pleura parietalis verkleeft, deze methode noemt men pleurodesis. Ook kan de pleura parietalis worden opgeruwd, met als gevolg een ontstekingsreactie en verkleefing van de long en de pleura parietalis. Soms wordt een pleurectomie verricht om verkleefing te bewerkstelligen. Een spontane pneumothorax is een vorm die optreedt in de afwezigheid van een voorafgegaan trauma aan de thorax. Een primaire spontane pneumothorax treedt op in de afwezigheid van een onderliggende longziekte, bij een secundaire spontane pneumothorax is er wel sprake van een onderliggende longziekte (in de meeste gevallen is dit COPD). Een traumatische pneumothorax is het resultaat van een penetrerend of niet-penetrerend borstletsel. Een pneumothorax komt meestal voor bij mannen onder de 4 jaar, geeft pijn op de borst die vast zit aan de ademhaling, heeft eerst geen uitstraling maar later naar het rechter schouderblad. De percussie is bij een pneumothorax hypersonor en bij auscultatie is er een verzwakt ademgeruis en soms verplaatsing van de cor figuur. Een top pneumothorax wordt meestal veroorzaakt door het aanleggen van een infuus. Men spreekt van een totale pneumothorax wanneer de long volledig omgeven is door lucht. Er kunnen 3 typen pneumothorax worden onderscheiden: spontane pneumothorax, traumatische pneumothorax (trauma van de thoraxwand) en iatrogene pneumothorax (trauma door medisch handelen). Een sero-pneumothorax is een pneumothorax die veroorzaakt wordt door de ophoping van zowel lucht als vocht in de pleuraholte, dit ontstaat altijd na een paar dagen als de pneumothorax niet wordt behandeld. Een pyo-pneumothorax is een pneumothorax die wordt veroorzaakt door de ophoping van zowel lucht als pus in de pleuraholte bijvoorbeeld door een infectie. Een hemato-pneumothorax is een pneumothorax veroorzaakt door de aanwezigheid van zowel lucht als bloed in de pleuraholte, bijvoorbeeld door een bloeding door het inbrengen van een kateter of een trauma (gebroken rib). Men spreekt van een open pneumothorax wanneer er een open verbinding is tussen de buitenlucht en de pleuraholte (door een trauma), een fladderthorax is een thorax die voor een deel naar binnen beweegt bij inademing en naar buiten bij uitademing bij multiple ribfracturen, dit is tegengesteld aan de normale bewegingen. Wanneer er sprake is van een grote pneumothorax op een spanningspneumothorax wordt meest een thoractomie uitgevoerd, waarbij het gat definitief wordt gedicht en de kans op recidivering sterk afneemt.

Ziekten met interstitiële pulmonale afwijkingen

Interstitiële pulmonale afwijkingen doen zich voor op het niveau van de alveoli, waardoor de gasuitwisseling tussen de geventileerde lucht en het bloed kan worden beperkt. Een dergelijke situatie gaat vaak gepaard met kortademigheid. Een interstitiële longafwijking wordt als regel

veroorzaakt door een ontstekingsreactie, die al dan niet met bindweefselvorming gepaard gaat. De ontsteking kan veroorzaakt worden door inademing van anorganische stofdeeltjes (pneumococoniose), door inademen van allergenen (extrinsieke, allergische alveolitis) of zich voordoen zonder dat de oorzakelijke factor bekend is. Voorbeelden van dergelijke ziektebeelden zijn: sarcoïdosis, bindweefselziekten en ideopathische longfibrose. Ook bepaalde geneesmiddelen kunnen een interstitiële longziekte veroorzaken. Sarcoïdosis kan in alle organen en weefsels van het lichaam voorkomen. De ziekte wordt gedefinieerd als een systeemziekte met een onbekende etiologie en wordt gekarakteriseerd door niet-verkazende granulomen met een verhoogde T-celactiviteit in de aangetaste organen. Deze granulomen verdwijnen of fibroseren. De ziekte komt vooral bij jonge mensen voor en verdwijnt in 80 tot 90% van de gevallen spontaan. Bij de patiënten met blijvende klachten staat longfibrose op de voorgrond. Ook komen bij hen vaak afwijkingen aan de luchtwegen voor die in principe tot COPD zouden kunnen worden gerekend. Bij de acute vorm van sarcoïdosis zijn er klachten over extreme vermoeidheid, temperatuurverhoging, gewrichtspijnen vooral in de enkels, en huidafwijkingen (erythema nodosum). Op de X-thorax ziet men paratracheaal vaak hilusklieren en vergrote lymfeklieren, bij een uitgebreide acute vorm komen ook afwijkingen in de perifere longvelden voor. Lever en milt kunnen vergroot zijn. Bij de chronische vorm van sarcoïdosis is vermoeidheid doorgaans de belangrijkste klacht. De patiënten zijn ook vaak kortademig als gevolg van restrictieve longfunctiestoornissen door een longfibrose, soms in combinatie met een uitademingstoornis. Er kunnen dan crepitaties worden gehoord door de fibrose. Op de X-thorax worden vaak diffuse, door de long verspreide afwijkingen gevonden. In zeldzame gevallen veroorzaken de granulomateuze afwijkingen in andere organen dan de longen klachten en verschijnselen. Bijvoorbeeld aan ogen, huis, lymfeklieren, lever, bewegingsapparaat, nieren en bloed. Mogelijk wordt sarcoïdosis veroorzaakt door een ingeademd antigeen dat niet goed herkent en verwerkt wordt door het immuunsysteem, waardoor een vorm van chronische ontsteking ontstaat. In dit ontstekingsproces zijn het longparenchym en in het bijzonder de alveoli betrokken. Een kenmerkend fenomeen van sarcoïdosis is dat de granulomen niet neigen tot een centrale necrose en tot verkazing zoals bij tuberculose. Bij veel aandoeningen kunnen granulomen ontstaan: tuberculose, extrinsieke allergische alveolitis, vasculitis en carcinomen. Door high resolution CT scanning kan met de longafwijkingen duidelijk in beeld brengen. Bij acute sarcoïdosis zijn de bezinking en het IgG vaak verhoogd. Frequent wordt hypercalciurie vastgesteld, ook is het ACE verhoogd. Door middel van BAL (broncho-alveolaire lavage) kan een indruk over de ernst worden verkregen. Bij de acute vorm is de longfunctie vaak slechts licht gestoord en vertoont dan restrictieve afwijkingen met een verlaging van de TLC en een daling van de TLCO. Bij de chronische vorm vindt men hiernaast ook tekenen van bronchusobstructie met een verlaging van de FEV1 ten opzichten van de VC. Voordat men therapie start moet men overwegen of de ziekte of actief is of dat het een uitgeblust ziekteproces is, en of de klachten wijzen op activiteit van de sarcoïdosis of op complicaties. Zolang de longfunctie niet verslechtert en er geen progressie en geen extrapulmonale manifestaties zoals hypercalciemie ontstaan, kan minstens een jaar worden afgewacht. Gerichtte behandeling van sarcoïdosis met orale corticosteroiden moet worden ingesteld bij progressieve longafwijkingen, bij extrapulmonale afwijkingen. Bij een longfibrose zonder duidelijke oorzaak spreekt men van een idiopathische pulmonale fibrose (IPF), maar wordt soms ook wel cryptogene fibroserende alveolitis (CFA) genoemd. Dit ziektebeeld heeft mogelijk een nog onbekende immunogene pathogenese als reactie op een onbekend antigeen. Het beloop is wisselend, de gemiddelde overleving bedraagt 4-5 jaar, met een grote spreiding, en is sterk afhankelijk van de mate van fibrosering. Enkele medicamenten, in het bijzonder cytostatica, kunnen leiden tot longfibrose. Een pulmonale fibrose kan eveneens het gevolg zijn van expositie aan stof. Hiervan is silicose het belangrijkste voorbeeld. Denk bij expositie van stof aan mijnwerkers, expositie aan kalk,

cadmium, nikkel, chroom en asbest. De meeste patiënten met IPF zijn ouder dan 50 jaar. De ziekte begint meestal met kortademigheid bij inspanning, deze kortademigheid verergert soms binnen enkele maanden. Veel patiënten hebben klachten over algemene malaise, vermagering en soms gewrichtsklachten. In een eindstadium zijn vaak expiratoir crepitaties hoorbaar. De longfunctie is restrictief gestoord. Op de röntgenfoto ziet men een matglaseffect. Bij LO vindt men vaak een snelle en oppervlakkige ademhaling. Vooral basaal zijn bij auscultatie crepitaties of krakende geluiden te horen. Een transbronchiale biopsie geldt als gouden standaard voor het stellen van de diagnose. Op de X-thorax zijn nodulaire en reticulo-nodulaire verdichtingen zichtbaar, vooral in de ondervelden. Longvolumina zijn te klein. PO₂ daalt bij inspanning bij longfibrose. In het eindstadium overlijden de patiënten aan een respiratoire insufficiëntie met een ernstige cyanose, tachypnoe en een grote zuurstofbehoefte. Het doel van de behandeling is het voorkomen van fibrose door onderdrukking van de inflammatoire en immunologische reacties in een vroeg stadium van de ziekte. De behandeling bestaat uit prednison. In het eindstadium moet zuurstof worden toegediend. Door de uitgebreide vascularisatie en het hoge gehalte aan collageen zijn de longen bij collageenziekten vaak aangetast. De meest voorkomende collageenziekten (reumatoïde artritis (RA), systemische lupus erythematoses (SLE), mixed connective tissue disease en sclerodermie) hebben een prevalentie van longafwijkingen tot 95%. RA kan een aantal longafwijkingen veroorzaken, vooral een pleuritis met pleuravocht komt vaak voor. Ook in het longparenchym kunnen afwijkingen voorkomen, er zijn op de X-thorax dan ronde haarden te zien die perifeer zijn gelegen. Zowel de haarden als het pleuravocht kunnen spontaan verdwijnen. Af en toe ontstaat bij RA een alveolitis die kan uitbreiden tot longfibrose, of er ontstaat een obliteratieve bronchiolitis. Bij SLE wordt een scala aan interstitiële longafwijkingen gezien, variërend van een acute lupuspneumonie tot een chronische diffuse interstitiële fibrose. Ook worden vaak dubbelzijdige pleura afwijkingen gezien. Bij het vasculitis proces bij SLE zijn ook longcapillaire betrokken. Sclerodermie wordt gekenmerkt door verharding van de huid, hierbij kunnen fibrotische afwijkingen van de longen ontstaan. Het doel van de behandeling van longafwijkingen als gevolg van een collageenziekte is het voorkomen van fibrose en blijvende schade aan het longparenchym. De behandeling bestaat vrijwel altijd uit corticosteroiden vaak aangevuld met medicamenten met een immuunsuppressieve werking. Door het inademen van organisch materiaal dat veelal bestaat uit schimmeldelen kan een alveolitis ontstaan. Het ontstaan van de ziekte is afhankelijk van de mate van expositie, de grootte van de deeltjes, de aard van het materiaal en de eigenschappen van de gastheer. Het immunologische proces berust op een type III en type IV respons op antigeenexpositie. De acute vorm van extrinsieke allergische alveolitis wordt gekenmerkt door een droge hoest, kortademigheid, malaise en koorts, ongeveer 4-6 uur na expositie. Dan zijn ook crepitaties te horen. De VC is verlaagd en er is sprake diffusiestoornissen. Het klinische beeld kan verward worden met dat van 'griep'. De chronische vorm lijkt sterk op idiopathische longfibrose. Hierbij neemt de kortademigheid vooral bij inspanning zeer geleidelijk toe, bij chronische extrinsieke allergische alveolitis treedt ook geen koorts op. De therapie bestaat allereerst uit het vermijden van het antigeen dat tot de ziekte heeft geleid. Door corticosteroiden toe te schrijven probeert men het proces te beïnvloeden. De ziekte kan leiden tot een ernstige respiratoire insufficiëntie, vooral in de gevallen waarbij de expositie aan het allergeen wordt gecontinueerd. Het klinische beeld is in dit stadium vrijwel niet meer te onderscheiden van een longfibrose. De longen zijn vaak betrokken bij ziektebeelden die het gevolg zijn van vasculitis. Een van de bekendste afwijkingen is de ziekte van Wegener. Deze aandoening berust op een necrotiserende, granulomateuze arteriitis en veroorzaakt afwijkingen in de bovenste luchtwegen, met onder meer chronische ontstekingen van de neus en neusbijholten, longafwijkingen en nierfunctiestoornissen. De klachten en symptomen worden in het begin van de ziekte gekenmerkt door hoesten en kortademigheid. In de latere

agressievere fase vindt men ook algemene klachten zoals koorts en gewichtverlies. Voor het stellen van de diagnose kan een long of een nier biopsie worden overwogen. Op X-thorax kan een verminderde luchthoudendheid (infiltraten) of holtevorming te zien zijn. De nierfunctie is bij vasculitis vaak gestoord. Een positieve c-ANCA is specifiek voor de ziekte van Wegener. De DD is afhankelijk van de presentatie maar kan bestaan uit: infectie, sarcoïdose, longkanker, auto-immuunziekten, syndroom van Goodpasture en geneesmiddelen-overgevoeligheid met longinfiltraten. De therapie bestaat uit orale corticosteroiden en cyclofosfamide. De prognose van die ziekte van Wegener is goed, meer dan 80% overleeft na langdurige behandeling. De ziekte van Churg-Strauss is verwant met de ziekte van Wegener en kan worden beschouwd als een vorm van vasculitis. Ook hierbij bestaat de therapie uit een hoge dosis corticosteroiden. Verschillende vormen van pneumonieën worden ook tot de interstitiële long ziekten gerekend, bijvoorbeeld desquamatieve interstitiële pneumonie, acute interstitiële pneumonie (gekaracteriseerd door diffuse alveolaire schade bij longbiopsie), niet-specifieke interstitiële pneumonie, cryptogeen georganiseerde pneumonie en eosinofiele pneumonie. Bij het syndroom van Goodpasture is er sprake van pulmonaire hemorrhage en glomerulonefritis. Ook pulmonale manifestaties van auto-immuunziekten worden tot de interstitiële longziekten gerekend. Pneumoconiose, stoflong, is een chronische fibrose en pigmentatie van het longweefsel door het binnendringen van fijne stofdeeltjes. Pneumoconiose komt vooral voor bij mijnwerkers. Bij normale pneumoconiose is een lichte micronodulaire schaduw zichtbaar over de long bij de X-thorax. Normale pneumoconiose kan leiden tot progressieve massieve fibrose. Pneumoconiose kan worden behandeld door het vermijden van het contact samen met symptoombestrijding. Bij sarcoïdose komt van het obstructief slaapapneu syndroom voor. Inhalatie van organische stoffen kan leiden tot extrinsieke allergische alveolitis, inhalatie van anorganische stoffen kan tot pneumoconiose leiden. Het Caplan syndroom is een bepaalde vorm van pneumoconiose (meestal silicose) die gepaard gaat met RA. Kenmerken hierbij zijn nodulaire fibrosing met necrose, omgeven door een rand chronisch inflammatie weefsel. Oorzaken van interstitiële longziekten die bekend zijn: inhalatie stoffen, medicatie (AB, chemotherapeutica), bestraling, giftige stoffen langs algemene weg, infecties, nieuwvorming, post transplantatie reactie en secundair orgaanlijden. Meestal wordt geen oorzaak gevonden.

Longfunctieonderzoek

Het longfunctieonderzoek bestaat meestal uit metingen van de FEV1, VC, Tiffenau, TLC, FRC, diffusie, arteriële bloedgasen (PaO₂, PaCO₂, pH, bicarbonaat en BE). Tiffenau is de FEV1 als % van de VC, wanneer deze te laag is spreekt men van een obstructie. Wanneer de TLC te laag is, is er sprake van restrictie. De DD bij slechte longgasen bestaat uit recidiverende longembolieën, pulmonale hypertensie en interstitieel longlijden. De centrale chemoreceptoren (in de hals) reageren op pH, pO₂ en pCO₂. De perifere chemoreceptoren in de hersenstam reageren alleen op de pCO₂. Hypercapnie is een te hoge CO₂ concentratie, hypoxemie een te lage O₂ concentratie. De normale ademfrequentie bedraagt 12-16. Statische longvolumina die aanwijzingen kunnen geven voor een restrictief gestoorde longfunctie zijn: TLC (totale longcapaciteit), RV (residuaal volume) en VC (vitale capaciteit). Dynamische longvolumina zijn: FVC (max. hoeveelheid lucht welke na een max. inademing kan worden uitgeademd), PEF (piekstroom), FEV1 (hoeveelheid lucht welke na max. inademing in een seconde wordt uitgeademd). Spirogram is een grafiek waarbij volumeverandering tegen de tijd wordt uitgezet en flowvolume curve is een grafiek waarbij volumeverandering tegen de stroomsterkte wordt uitgezet. Restrictieve longfunctie stoornis kan worden aangeduid door verlaging van TLC, FRC en RV. Obstructieve longfunctiestoornissen kenmerken zich door een verminderde doorgankelijkheid van de luchtwegen zoals bij astma of COPD. Een graadmeter voor de doorgankelijkheid van de luchtwegen is de FEV1.

Longgeluiden

Longgeluiden worden onderverdeeld in ademgeruis en bijgeluiden. Het met de stethoscoop waargenomen ademgeruis wordt omschreven aan de hand van de volgende aspecten: karakter (scherpte of frequentie), luidheid (amplitude of intensiteit) en tijdsverhouding tussen inspirium en expirium. Het ademgeruis bij normale personen wordt vesiculair ademgeruis genoemd, maar soms ook normaal ademgeruis. Aangenomen wordt dat het ademgeruis ontstaat door turbulenties in de kwabs- en segmentsbronchi. Het geluid wordt voortgeleid via het sponsachtigelongweefsel. Daarbij treedt absorptie op van geluid, vooral van de hoge frequenties. Het vesiculaire ademgeruis wordt met de stethoscoop over de thorax gehoord als een zacht blazend geruis, waarbij het waargenomen gedeelte van het expirium zachter is en korter duurt dan het inspirium. Bij normale volwassenen is het ademgeruis verscherpt hoog tussen de schouderbladen en hoog parasternaal, teven bij een toegenomen luchtstroom en bij licht vernauwde luchtwegen, als gevolg waarvan toename ontstaat van turbulentie. Het verscherpte ademgeruis ligt in timbre tussen het vesiculaire en het bronchiale ademgeruis in. Bronchiaal ademgeruis is luider en nog scherper dan het verscherpte ademgeruis. Het lijkt op het geruis dat bij gezonde personen boven de trachea is te horen. Bronchiaal ademgeruis wordt veroorzaakt door een betere voortgeleiding van het ademgeruis door het longweefsel, vooral van de hogere frequenties. Hierdoor krijgt het geruis een veel scherper karakter, terwijl het hoorbare deel van het expirium langer wordt dan het inspirium. Bronchiaal ademgeruis wijst erop dat de luchtwegen ter plaatse open zijn. Het bronchiaal ademgeruis is zwakker wanneer het wordt gecompliceerd door pleuravocht. De luidheid van het ademgeruis is afhankelijk van turbulentie en daarmee dus van de stroomsnelheid in de luchtwegen waar het geluid wordt gegenereerd en tevens van de geluidgeleidende eigenschappen van de weefsels. Verzwakt ademgeruis kan het gevolg zijn van afsluiting van een bronchus, een verminderde stroomsnelheid van de lucht in de luchtwegen of een verminderde geluidsgeleiding door de weefsels. Bij normale personen is het met de stethoscoop waarneembare deel van het inspirium langer dan dat van het expirium. Er is sprake van een verlengd expirium wanneer het hoorbare deel van het expirium even lang is of langer dan het inspirium. Een verlengd expirium wijst op een obstructieve longaandoening en gaat nogal eens gepaard met de aanwezigheid van piepende of brommende ronchi. Een verlengd inspirium wordt gehoord bij hoge obstructies, dit gaat gepaard met een gierend inspiratoir geluid (inspiratoire stridor). Pleurawrijven ontstaat door prikkeling of ontsteking van pleurabladen zonder dat daarbij de pleurabladen door vochtvorming uit elkaar worden gedrongen. De ontstoken, stroeve pleurabladen glijden bij de ademhaling met horten en stoten over elkaar, waarbij een laagfrequent explosief geluid optreedt (knerpende sneeuw). Pleurawrijven wordt het duidelijkst aan het einde van het inspirium gehoord. Bronchopulmonale bijgeluiden worden onderverdeeld in rhonchi en crepitaties. Rhonchi zijn bijgeluiden die ontstaan bij vernauwing van de luchtwegen. Ter plaatse van een vernauwing kan de luchtweg in trilling komen. Hierdoor ontstaan rhonchi, muzikale geluiden. Zij worden onderverdeeld in hoogfrequente, de zogenaamde piepende of fluitende rhonci, en laagfrequente, de zogenaamde brommende of zagende rhonchi. Crepitaties bestaan uit een serie van elkaar snel opvolgende, knetterende, niet-muzikale bijgeluiden, waarbij ieder individueel geluid korter duurt dan 20 ms. Men onderscheidt hoogfrequente/fijne crepitaties en laagfrequente/grove crepitaties. Eind-inspiratoire crepitaties worden toegeschreven aan het fenomeen dat luchtwegen die tijdens het expirium zijn gecollabeerd, tijdens de daarop volgende inspiratie abrupt openspringen als gevolg van een radiaire trekkracht van het longweefsel naar buiten. Vroeg-inspiratoire crepitaties houden per definitie op voor het midden van het inspirium. Zij komen voor bij ernstig emfyseem. Expiratoire grove crepitaties ontstaan wanneer er zich erg veel secreet bevindt in de grote luchtwegen, soms worden ze ook inspiratoir gehoord, hoorbaar bij ernstige longfibrose. ©Christiaan Mooij, maart 2004, hier en daar kunnen nog wat fouten staan