PAP (pulmonale alveolaire proteïnose)

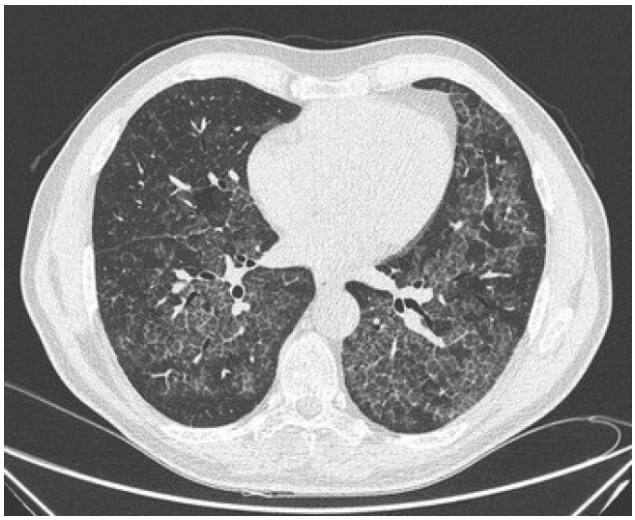
PAP is een afkorting van pulmonale alveolaire proteïnose. Bij deze aandoening hopen eiwitten (proteïnen) zich op in de longblaasjes (alveoli). Het is een zeer zeldzame longziekte, waarbij het lichaam meestal antistoffen aanmaakt tegen de stof GM-CSF; deze antistoffen zijn aanwezig in het bloed en longen.

Het stofje GM-CSF is belangrijk bij de groei van bepaalde witte bloedcellen: granulocyten en macrofagen. GM-CSF zorgt ervoor dat de macrofagen de eiwitten in de longen opruimen. Als de GM-CSF door een antistof verhinderd wordt om zijn werk te doen, hopen de eiwitten zich op in de longblaasjes en krijgt u klachten zoals hoesten en kortademigheid.

Meer over PAP

Oorzaken

De oorzaken van PAP zijn lang niet altijd duidelijk. Als de aandoening bij kinderen optreedt, is er meestal sprake van erfelijkheid. Bij volwassenen wordt PAP bijna altijd veroorzaakt door een auto-immuunziekte. Hieronder ziet u hoe longen waarin eiwit zich heeft opgehoopt (PAP) er op de CT-scan uitzien.



Symptomen

De opeenhoping van eiwitten belemmert de zuurstofopname in het bloed. De meest voorkomende klachten zijn dan ook:

- afvallen;
- benauwdheid;
- droge hoest;
- een algemeen gevoel van ziek-zijn (malaise);

- moeheid;
- pijn op de borst.

In ernstige gevallen kunnen de huid en de slijmvliezen blauwig worden door zuurstofgebrek (cyanose).

Onderzoeken

Uw artsen kunnen veel over uw gezondheid te weten komen door te kijken, te voelen en te luisteren. Maar zij kunnen niet alles zien wat er in uw lichaam gebeurt. Lichaamscellen, ziekteverwekkers en allerlei stoffen zijn alleen in het laboratorium te bestuderen. Daarom kunnen er verschillende onderzoeken plaatsvinden, zoals bloedonderzoek, longbiopsie (wegnemen van een stukje weefsel) en een CT-thorax.

Vanwege een zeer specifieke bloedtest voor PAP komt het overigens nog maar weinig voor dat er een longbiopsie nodig is om de diagnose te stellen.

Röntgenfoto

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/radiologie/behandelingen-onderzoeken/rontgenfoto
Foto van het lichaam met röntgenstraling

Bronchoscopie

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/behandelingen-onderzoeken/bronchoscopie

Longfunctieonderzoek

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/behandelingen-onderzoeken/longfunctieonderzoek

Longscan (long ventilatie + perfusie)

Zie:
https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/behandelingen-onderzoeken/longscan-long-ventilatie-perfusie

Behandelingen

Een behandeling is niet altijd nodig. PAP gaat soms vanzelf over. Als patiënten veel klachten hebben, is een longspoeling een uitstekende behandeling die goede resultaten geeft. De longspoeling kan op twee manieren worden gebruikt: als onderzoek om de diagnose te stellen en als behandeling. Ook een behandeling met medicijnen is mogelijk (GM-CSF in de vorm van Sargramostim® of Leukine®). Deze worden toegediend met een injectie of via een vernevelaar.

Hele longlavage

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/behandelingen-onderzoeken/longlavage-hele-bij-pap
Behandeling bij PAP

Expertise en ervaring

Het ILD Expertisecentrum van het St. Antonius Ziekenhuis is het oudste en grootste centrum van Nederland dat gespecialiseerd is in de behandeling van interstitiële longziekten (ILD). Het centrum is nationaal en internationaal erkend als expertisecentrum op het gebied van (zeer) zeldzame longziekten, zoals longfibrose (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/4046), LAM (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/3814), PAP (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/3836) en sarcoïdose (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/3944). Patiënten worden gezien door een multidisciplinair team. Het ILD Expertisecentrum is een derdelijnscentrum. Dit betekent dat het verwijsbeleid is dat patiënten alleen door medisch specialisten naar dit centrum verwezen kunnen worden.

Meer informatie

Websites

- Stichting ild care foundation (http://www.ildcare.nl)
- Het Longfonds (http://www.longfonds.nl)

Gerelateerde informatie

Aandoeningen

- Interstitiële longziekten (ILD) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum/aandoeningen/interstitiele-longziekten-ild)

Specialismen

- ILD Expertisecentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/ild-expertisecentrum)
- Longcentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum)

Contact ILD Expertisecentrum **T 088 320 15 44**