

Diagnose

Longfibrose

en dan...

Voorwoord

De Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland is in januari 2001 opgericht. Zij heeft zich ten doel gesteld de kennis over de ziekte longfibrose te vergroten en begrip te wekken voor de problemen waar longfibrosepatiënten mee geconfronteerd kunnen worden.

Daarnaast stelt de belangenvereniging patiënten en betrokkenen in de gelegenheid met elkaar in contact te komen vanuit de overtuiging dat het uitwisselen van ervaringen veel steun kan bieden.

Dit boekje is geschreven voor patiënten, de directe omgeving, verzorgenden en andere belangstellenden. Dit is al weer de tweede druk van het informatieboekje.

Het informatieboekje bestaat uit een medisch deel en een deel met algemene informatie.

Het medische deel gaat in op bekende en onbekende oorzaken van longfibrose, hoe de ziekte wordt vastgesteld (diagnose) en welke behandelingen mogelijk zijn.

Het algemene deel gaat vooral over onderwerpen die u in uw persoonlijk leven als longfibrosepatiënt tegen kunt komen en geeft tips en informatie over hoe u hiermee om kunt gaan.

Als de diagnose longfibrose gesteld wordt, dan roept dat allerlei vragen op bij de patiënt en zijn of haar omgeving, zoals:

- Is longfibrose te genezen?
- Wat kan ik verwachten, wordt het erger?
- Welke medicijnen zijn er beschikbaar?
- Zijn er nieuwe behandelmogelijkheden in ontwikkeling?
- Wat kan ik zelf doen om mijn lichamelijke conditie te verbeteren?
- Hoe gaan andere longfibrosepatiënten met de ziekte om?
- Is de aandoening erfelijk?

Met dit informatieboekje hopen wij enigszins antwoorden te kunnen geven op vragen die wellicht bij u leven. Er wordt ingegaan op de ziekte longfibrose en de mogelijke gevolgen hiervan. Het boekje is tot stand gekomen door samenwerking tussen de oprichters van de vereniging Marjolein Drent, Marlies Lahaut (†), Jenny Penders en ondergetekende.

Bij de tweede druk

Door wijzigingen in en toevoegingen aan de tekst is de leesbaarheid van dit informatieboekje verbeterd. Om een en ander wat inzichtelijker te maken zijn ook enige illustraties opgenomen. De informatie over medicijnen en onderzoek daarnaar is aangepast aan de huidige stand van zaken.

Indien u vragen heeft naar aanleiding van dit informatieboekje, kunt u zich richten tot de Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland.

Arnhem, 2005 Carla Wijnhofen



Maastricht: 2005, 2e druk

Cover design: Joost Hilterman

Lay-out: Tiny Wouters

Druk: Datawyse | Universitaire Pers Maastricht

ISBN-10: 90-80996-51-3

ISBN-13: 97-890-80996-51-9

© Uitgave van: Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland

Website: www.longfibrose.nl



Inhoudsopgave

Deel I	Medische informatie	3
1.1	Algemene inleiding	3
1.2	Longfibrose	3
1.3	Bekende oorzaken van longfibrose.....	4
1.3.1	Inhalatie toxische stoffen.....	4
1.3.1.1	Metalen en longfibrose	4
1.3.1.2	Asbestose en longfibrose	4
1.3.1.3	Silicose en longfibrose	4
1.3.2	Inhalatie organische stoffen	5
1.3.3	Infecties	5
1.3.4	Medicijnen.....	5
1.3.5	Bestraling.....	5
1.3.6	Afwijkingen van het afweersysteem	6
1.3.7	Sarcoïdose	6
1.3.8	Zeldzame vormen van longfibrose	6
1.3.8.1	Pulmonale Langerhanscel Histiocytose (LCH)	6
1.3.8.2	Erfelijk, ofwel aangeboren longfibrose	6
1.4	Onbekende oorzaken van longfibrose	6
1.4.1	Wat is idiopathische longfibrose?.....	6
1.4.2	Wie krijgt longfibrose?.....	7
1.4.3	Symptomen en gevolgen van longfibrose	7
1.4.4	Verloop ziekteproces bij idiopathische pulmonale fibrose	8
1.4.5	Longfibrose en kwaliteit van leven	9
1.5	Hoe wordt de diagnose longfibrose gesteld?	10
1.5.1	Röntgenfoto van de borst	10
1.5.2	High Resolution Computed Tomography (HRCT) scan	10
1.5.3	Bloedtesten	11
1.5.4	Longfunctie testen (ademhalingstesten)	11
1.5.5	Bronchoscopie en bronchoalveolaire lavage (longspoeling) .	11
1.5.6	Longbiopsie.....	12
1.6	Vooruitzichten (prognose).....	13
1.7	Behandeling.....	13
1.7.1	Prednison	14
1.7.2	Imuran en Endoxan.....	15
1.7.3	Andere medicijnen	15
1.7.4	Toekomst	16
1.7.5	Zuurstof	16
1.7.6	Beweging	16
1.7.7	Longtransplantatie	16
1.7.8	Therapievoorstel volgens internationale afspraken.....	18
1.8	Referenties	19
1.9	Verklarende woordenlijst.....	20



Deel II Algemene informatie 21

2.1	Inleiding	21
2.2	Privé en sociale aspecten	21
2.2.1	Zwangerschap.....	22
2.2.2	Uitgaan.....	22
2.2.3	Reizen.....	22
2.2.4	Andere situaties in de privé-sfeer	23
2.3	Werk	23
2.4	Psychische aspecten.....	24
2.5	Levensstijl	25
2.6	Praktische tips	26
2.7	Patiëntenrecht	27
2.8	Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland.....	28
2.8.1	Doelstellingen van de vereniging	28
2.8.2	Adviesraad.....	28
2.8.3	Lid of donateur worden van de vereniging.....	29



Deel I Medische informatie

1.1 Algemene inleiding

De longen verzorgen in het lichaam de gaswisseling, dat wil zeggen dat er zuurstof (O_2) wordt opgenomen en koolzuur (CO_2) wordt uitgescheiden. Het zijn organen die in belangrijke mate contact met de buitenwereld onderhouden. De oppervlakte van de longen is vergelijkbaar met een halve tennisbaan (enkelspel) (gemiddeld zo'n 90 m^2). De oppervlakte van de huid bedraagt maar slechts ongeveer $1,5\text{ m}^2$. Aangezien het oppervlak van de longen zo groot is, kan het inademen van toxische ofwel schadelijke stoffen enorme gevolgen hebben en tijdelijke of blijvende schade veroorzaken. Het grootste gevaar is dat de gaswisseling vermindert. Dit kan tot gevolg hebben dat het lichaam onvoldoende zuurstof kan opnemen.

1.2 Longfibrose

Longfibrose, ofwel bindweefselvorming in het longweefsel, is een soort eindfase van verscheidene ziekteprocessen. Het kan ten gevolge van allerlei aandoeningen die behoren tot de groep van zogenaamde diffuse interstitiële longaandoeningen ontstaan. Dit zijn longaandoeningen waarbij vooral het longweefsel zelf is aangetast. Deze aandoeningen onderscheiden zich zo van bijvoorbeeld astma, waarbij vooral de luchtwegen zijn aangetast. De oorzaak van de meeste van deze ziekten is nog onbekend. Longfibrose kan voor de persoon die het treft allerlei gevolgen hebben. Het belangrijkste gevolg is een blijvend verlies van de mogelijkheid van dat longweefsel om normaal te functioneren. Het wordt daardoor voor de betreffende persoon steeds moeilijker om zuurstof op te nemen. De mate van hinder die wordt ondervonden door de patiënt hangt af van de uitgebreidheid van het onderliggende ziekteproces en de mate van bindweefselvorming.

Hoewel longfibrose op iedere leeftijd kan optreden, komt het vooral voor bij personen van middelbare en hogere leeftijd. De prognose is in belangrijke mate afhankelijk van het onderliggende ziekteproces. In het algemeen geldt dat de prognose van de interstitiële longaandoeningen die tot longfibrose aanleiding geven matig tot slecht is.

De huidige beschikbare behandelmogelijkheden hebben helaas meestal een teleurstellend effect. Bovendien is de doeltreffendheid lang niet altijd bewezen en hebben de behandelingen belangrijke bijwerkingen. De waarde van ondersteunende vormen van therapie, zoals specifiek op deze groep afgestemde revalidatieprogramma's, zijn doorgaans nog onvoldoende uitgezocht. De eerste resultaten zijn bemoedigend.



1.3 Bekende oorzaken van longfibrose

Er zijn verscheidende bekende oorzaken van longfibrose. Van dergelijke vormen van longfibrose volgt nu een samenvatting.

1.3.1 Inhalatie toxische stoffen

Indien werknemers worden blootgesteld aan stoffen, zoals metalen, vezels (b.v. asbest, steenwol en glasvezels) of steenstof, kan dat in sommige gevallen bij hen tot longfibrose leiden. Het inademen van deze stoffen kan beschadiging van het longweefsel veroorzaken, vooral van de kleine luchtwegen en longblaasjes en daardoor uiteindelijk leiden tot bindweefselvorming. Dit noemt men dan beroepsgerelateerde aandoeningen.

1.3.1.1 Metalen en longfibrose

Kleine metaaldeeltjes kunnen na het inademen longschade veroorzaken. Voorbeelden hiervan zijn aluminium, koper, cadmium en beryllium. Zo kan contact met beryllium ook tot longfibrose leiden, men noemt dat dan ook wel chronische berylliose.

1.3.1.2 Asbestose en longfibrose

Oud verkuimd asbestbevattend materiaal dat vervangen of vernietigd wordt, kan een gevaar opleveren indien geen goede beschermende maatregelen worden getroffen. De vrijgekomen asbestvezels kunnen worden ingeademd. Vandaag de dag worden asbestvezels meestal ingepakt in cement, rubber of plastic, zodat de deeltjes niet vrij kunnen komen in de lucht. Asbestose wordt veroorzaakt doordat kleine asbestvezels die zijn ingeademd niet kunnen worden opgeruimd door het in het lichaam beschikbare opruimsysteem. Dit leidt tot ophoping van de ingeademde vezels in de long. Vervolgens kan dit aanleiding geven tot de vorming van longfibrose (asbestose). Het leidt vooral bij rokers ook tot een verhoogde kans op het krijgen van longkanker. Bovendien verhoogt het roken van sigaretten de kans op het ontwikkelen van asbestose. Het beste middel tegen asbestose is preventie ofwel vermijden van contact.

1.3.1.3 Silicose en longfibrose

Silicose is een andere ziekte die tot longfibrose kan leiden, waarvan de oorzaak bekend is. Silicose wordt veroorzaakt door inademen van kristallijne glasdeeltjes (kiezelaarde). Bij alle typen van mijnbouw waarbij het erts geëxtraheerd wordt uit kwartssteen kan, na inademing van silica partikels, silicose ontstaan. Het betreft de winning van goud, lood, zink, koper, ijzer en steenkool. Werknemers in de metaalgieterij, zandsteenslijperij, tunnelbouw en mensen die zandstralen, stenen



bewerken (bouwvakkers) en graveren kunnen aan silica blootgesteld worden.

Grote kiezelaardedeeltjes blijven hangen in de bovenste luchtwegen. Maar de kleinste deeltjes kunnen in de longblaasjes terecht komen, waar ze longfibrose kunnen veroorzaken. Er zijn verschillende varianten van silicose, die qua ernst en beloop sterk kunnen verschillen. Het ontstaan van silicose kan voorkomen worden door het nemen van preventieve maatregelen, afgestemd op de industrietak en de te verrichten arbeid. Essentieel is het beperken van stofdeeltjes in de lucht, door (onder meer) bevochtiging van de mijnen (stofdeeltjes slaan neer), verhoogde ventilatie of het dragen van maskers.

1.3.2 Inhalatie organische stoffen

Ook werkers in bijvoorbeeld de agrarische sector en bakkers kunnen allerlei problemen krijgen. Verscheidene organische stoffen, zoals bepaalde schimmels aanwezig in vochtig hooi, kunnen een soort allergische reactie in de longen veroorzaken. Deze reactie wordt ook wel 'boerenlong' genoemd en kan, indien de blootstelling voortduurt, uiteindelijk ook tot longfibrose leiden. Deze ziekte behoort tot de zogenaamde 'extrinsieke allergische alveolitiden' (EAA). Dit is een verzamelnaam van allerlei vormen van een zelfde reactie in de long. De verschillende vormen worden meestal genoemd naar de (beroeps)groep waarbij ze veel voorkomen. Voorbeelden hiervan zijn onder andere de duivenmelkerlong, kaasmakerslong en champignonkwekerslong.

1.3.3 Infecties

In sommige gevallen kunnen infecties uiteindelijk blijvende schade in de long veroorzaken. Tuberculose (TBC) is hiervan een voorbeeld. Echter zelden leiden infecties tot een ernstige vorm van longfibrose.

1.3.4 Medicijnen

Medicijnen kunnen naast het beoogde effect allerlei ongewenste bijwerkingen hebben. Bepaalde medicijnen kunnen bij daarvoor gevoelige personen uiteindelijk longfibrose veroorzaken. Deze reactie kan ook pas vele jaren na het gebruik van de betreffende medicijnen optreden. Een voorbeeld hiervan is een antibioticum wat nogal eens wordt voorgeschreven indien er sprake is van een blaasontseking (nitrofurantoïne).

1.3.5 Bestraling

Bestraling van de borstkas in verband met bijvoorbeeld borstkanker of longkanker kan (een doorgaans beperkte vorm van) longfibrose tot gevolg hebben.



1.3.6 Afwijkingen van het afweersysteem

Aandoeningen gepaard gaande met stoornissen van het afweersysteem (immunologische aandoeningen) zijn onder andere bindweefselaandoeningen, zoals reumatoïde artritis en sclerodermie. Bij deze aandoeningen kan ook longfibrose optreden. Ook hiervoor geldt dat het meestal een wat gunstiger vorm is. Naast de aandoening zelf kan ook het medicijngebruik in sommige gevallen de oorzaak zijn van de ontstane longfibrose.

1.3.7 Sarcoïdose

Deze aandoening wordt gekenmerkt door granuloomvorming (ophoping van geactiveerde afweercellen) in de aangetaste organen. In principe kan elk deel van het lichaam meedoen, maar de longen zijn in de meerderheid van de gevallen betrokken bij het ziekteproces. De oorzaak van sarcoïdose is niet bekend. In het eindstadium kan ook hier longfibrose ontstaan.

1.3.8 Zeldzame vormen van longfibrose

1.3.8.1 Pulmonale Langerhanscel Histiocytose (LCH)

Dit is een zeldzame ziekte die bijna uitsluitend bij rokers voorkomt. Het kan leiden tot beschadiging, verlies van longweefsel en bindweefselvorming.

1.3.8.2 Erfelijk, ofwel aangeboren longfibrose

Er zijn familiair voorkomende vormen van longfibrose bekend. Een erfelijke relatie is tot nu toe echter slechts bij een klein aantal patiënten te leggen.

1.4 Onbekende oorzaken van longfibrose

1.4.1 Wat is idiopathische longfibrose?

Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF), ofwel idiopathische pulmonale longfibrose, ook wel *usual interstitial pneumonia (UIP)* of *cryptogene fibroserende alveolitis (CFA)* genoemd, is een aandoening waarbij door nog onbekende oorzaak in de long bindweefselvorming optreedt.

Om de ziekte te beschrijven gebruiken artsen het woord 'idiopathic' (uit het Grieks 'idio' wat ongewoonlijk en 'pathos' wat ziekte betekent). De eerste beschrijving van longfibrose zonder aanwijsbare oorzaak door Hamman en Rich dateert uit 1935. Zij beschreven voor het eerst het optreden van een snel progressieve vorm van longfibrose bij vier patiënten. Het destijds beschreven Hamman-Rich syndroom wordt nu onderscheiden van IPF en wordt tegenwoordig *acute interstitiële pneu-*



monie (AIP) van onbekende oorzaak genoemd. Meer recent zijn er nog een aantal vormen van longfibrose nader benoemd.

Desquamative interstitiële pneumonie (DIP) is een afwijking die verschilt van de eerder genoemde vormen van longfibrose. Het komt relatief minder voor dan andere vormen van longfibrose. Het is belangrijk om deze vorm van andere vormen te onderscheiden aangezien deze vorm van longfibrose over het algemeen goed reageert op behandeling met medicijnen en de vooruitzichten gunstiger zijn.

Respiratoire bronchiolitis geassocieerde interstitiële longziekte (RB-ILD) is een vorm van longfibrose die vooral voorkomt bij sigarettenrokers. Ook voor deze vorm van longfibrose geldt dat de vooruitzichten over het algemeen gunstig zijn mits gestopt wordt met roken. Ondersteuning met medicijnen kan het beloop verder positief beïnvloeden. *Niet-specifieke interstitiële pneumonitis (NSIP)* lijkt wat betreft de klachten erg op de onbekende vorm van longfibrose. In sommige gevallen reageert deze vorm van longfibrose beter op medicijnen dan de idiopatische vorm. Wat ook de aanleiding van het ontstaan van IPF is, het blijkt dat er een serie gebeurtenissen op gang gebracht wordt, waarin de ontstekingsreactie en uiteindelijk het proces van fibrosevorming oncontroleerbaar worden. In sommige gevallen is aangetoond dat erfelijke factoren een rol spelen. Mogelijk zorgt dit ervoor dat sommige mensen een grotere kans hebben op het krijgen van longfibrose dan anderen.

1.4.2 Wie krijgt longfibrose?

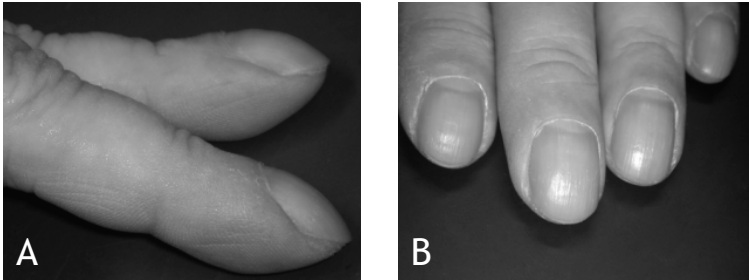
Het precieze aantal mensen dat jaarlijks getroffen wordt door longfibrose is onbekend. Wel is bekend dat mannen en vrouwen in gelijke mate worden getroffen door de ziekte en dat IPF in de meeste gevallen wordt vastgesteld bij patiënten tussen de vijftig en zeventig jaar. Ondanks het feit dat het verloop van IPF van persoon tot persoon varieert, ontwikkelt de ziekte zich normaal gesproken langzaam, soms in de loop van jaren.

1.4.3 Symptomen en gevolgen van longfibrose

De ziekte begint meestal sluipend en heeft een chronisch progressief verloop, hoewel een meer acuut ontstaan en snel verloop mogelijk zijn. Vroege symptomen van longfibrose zijn meestal vergelijkbaar met die van andere longziekten. Patiënten hebben veelal een droge hoest en zijn kortademig. Naarmate de ziekte vordert, wordt kortademigheid het hoofdprobleem. Dagelijkse activiteiten zoals traplopen, lopen, aankleden, zelfs telefoneren en eten worden steeds moeilijker en zijn op den duur nauwelijks meer mogelijk. De weerstand van de patiënt kan achteruit gaan. In een gevorderd stadium van de ziekte, kan de patiënt afhankelijk worden van zuurstoftoediening.

Uiterlijk zijn er meestal weinig kenmerken of tekenen van longfibrose te zien. Er kan een verdikking van de vingertoppen, ook wel trommelstokvingers genoemd, ontstaan (zie figuur 1).

Figuur 1A en B: Voorbeelden van trommelstokvingers met horlogeglas nagels.



1.4.4 Verloop ziekteproces bij idiopathische pulmonale fibrose

De vroege stadia van IPF kenmerken zich door een ontstekingsreactie van de longblaasjes. De taak van de longblaasjes is het opnemen van zuurstof uit de lucht en het vervolgens transporteren naar het bloed, en het uitscheiden van kooldioxide (gaswisseling). De long is net een soort boom met takken en blaadjes. De blaadjes van de boom zijn de longblaasjes. De ingeademde lucht bereikt de longblaasjes en moet de wand van de blaasjes passeren om het door de long stromende bloed te kunnen bereiken. Naarmate de ziekte vordert, treedt bindweefselvorming in de long op waardoor de wand van de longblaasjes dikker wordt. Het dikker worden van deze wand heeft tot gevolg dat ingeademde zuurstof moeilijker de wand kan passeren en een zuurstoftekort kan optreden. Ook wordt door de bindweefselvorming de longinhoud kleiner en de long stijver. Deze processen veroorzaken een gevoel van ademnood (kortademigheid) dat vooral tijdens lichamelijke inspanning optreedt.

Als het lichaam zuurstof tekort komt zal dit gevolgen hebben voor allerlei organen welke afhankelijk zijn van voldoende zuurstoftoevoer, zoals het hart en de hersenen. Het ziekteproces kan ook aanleiding geven tot een toename van de druk in de bloedvaten van de longen, een situatie die bekend staat als pulmonale hypertensie. Hierdoor kan de pompfunctie van het hart worden aangetast met alle gevolgen van dien. Bovendien kunnen in het kader van de ziekte moeheid, concentratiestoornissen, hoofdpijn en depressieve symptomen optreden.



1.4.5 Longfibrose en kwaliteit van leven

Er zijn slechts een paar onderzoeken gedaan naar kwaliteit van leven van longfibrosepatiënten. In één van die studies werden er groepsinterviews gehouden met IPF-patiënten. Het ging hierbij om de vraag welke aspecten van kwaliteit van leven bij de patiënten waren aangetast. Het leveren van inspanningen bleek het eerst te worden aangetast. Dit leidde dan tot beperkingen in het ontplooiën van activiteiten. Vermoeidheid en kortademigheid waren de eerste problemen die longfibrosepatiënten meldden. Tevens hadden ze soms hinderlijke hoestbuien. Door deze beperkingen vallen vaak veel leuke aspecten van het leven, zoals hobby's als tuinieren, reizen en andere uitjes weg.

Sociale relaties worden minder doordat activiteiten buitenshuis, zoals kaarten bij een club, etentjes in niet-rookvrije restaurants en cafébezoek, niet meer mogelijk zijn. In geval mensen zich in een rokerige ruimte dienen te begeven, er zich vervoer- en/of mobiliteitsproblemen voordoen en/of zuurstoftoediening noodzakelijk is, kan dit tot vergaande sociale isolatie leiden.

Begrip van vrienden en kennissen kan in de loop van de tijd helaas afnemen. Oorzaken die hiervoor werden genoemd zijn onder anderen: (i) dat er niet meer mag worden gerookt in het bijzijn van de patiënt en (ii) het chronische verloop van de ziekte, waardoor er meestal geen verbetering optreedt in de toestand van de patiënt. Dit kan resulteren in zogenaamde 'sociale steunmoeheid'.

Door de vermindering van sociale contacten ligt sociale isolatie op de loer. Er moet altijd rekening worden gehouden met de ziekte. Alles dient in het eigen tempo te worden gedaan. Patiënten hebben hier wel eens genoeg van en gaan dan bewust over hun grenzen. Dit gebeurt bij voorkeur als het om een activiteit gaat die ze graag willen ondernemen.

Men weet van tevoren dat men moet 'boeten' voor het 'over-de-eigen-grenzen heengaan', maar soms hebben patiënten dat ervoor over. Voor patiënten, met name voor alleenstaanden, kunnen dagelijkse activiteiten - zoals het huishouden - problemen opleveren. Bij veel huishoudelijke klussen waarbij gebukt moet worden en veel inspanning moet worden geleverd, is de ademhaling van groot belang. De ernst van de problemen wordt groter in latere stadia van de ziekte.



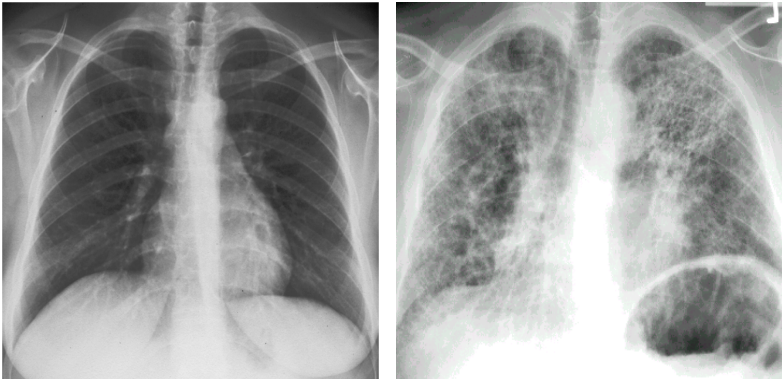
1.5 Hoe wordt de diagnose longfibrose gesteld?

Het eerste vermoeden dat iemand misschien een vorm van longfibrose zou kunnen hebben is gewoonlijk gebaseerd op symptomen en de medische geschiedenis. De arts zal het vermoeden trachten te bevestigen of uit te sluiten door één of meer van de volgende testen uit te laten voeren.

1.5.1 Röntgenfoto van de borst

Een röntgenfoto van de borst geeft een beeld van de longen en het daar omheen liggende weefsel. De foto wordt bij voorkeur gemaakt terwijl de patiënt rechtop staat. Bij een longfibrosepatiënt zijn op de foto gewoonlijk afwijkingen te zien, vooral in de onderste delen van de longen (zie ook figuur 2).

Figuur 2: Röntgenfoto's van de longen (thorax)



Gezond persoon

Longfibrosepatiënt

1.5.2 High Resolution Computed Tomography (HRCT) scan

Een CT scan van de borst is in feite een serie speciale röntgenfoto's die tezamen na een bewerking door een computerprogramma een overzicht kunnen geven van de long, zodanig dat de borst laagje voor laagje kan worden bekeken. Gedurende de CT scan ligt de patiënt in een speciale machine die het mogelijk maakt om vanuit verschillende posities rondom de patiënt röntgenstralen uit te zenden. Een computer wordt gebruikt om de foto's, die genomen zijn vanuit die verschillende posities, te combineren en geeft de arts aldus een goed overzicht van wat er aan de hand is in de longen en de borst (figuur 3).



Figuur 3: High Resolution Computed Tomography (HRCT) scans van de long



HRCT gezond persoon

HRCT longfibrosepatiënt

1.5.3 Bloedtesten

Wanneer men vermoedt dat iemand een vorm van longfibrose heeft, zal de arts ook het bloed van de patiënt willen analyseren. Zo kunnen bepaalde bloedtesten een aanwijzing geven voor een bepaalde ziekte als oorzaak van de longfibrose. Bij aandoeningen zoals reumatoïde artritis kan als begeleidend verschijnsel ook longfibrose optreden. Of hier mogelijk sprake van is, kan met behulp van bepaalde bloedtesten worden onderzocht. Daarnaast kan men met het bepalen van het zuurstofgehalte in een slagader een indruk krijgen of de longblaasjes in staat zijn voldoende zuurstof op te nemen.

1.5.4 Longfunctie testen (ademhalingstesten)

Bij ademhalingstesten wordt de patiënt gevraagd door een mondstuk in en uit te ademen. Het mondstuk is verbonden aan een machine, die de hoeveelheid lucht die een patiënt gedurende een bepaalde periode in- en uitademt meet. De uitslag van deze meting geeft de arts inzicht omtrent de inhoud en het functioneren van de longen.

1.5.5 Bronchoscopie en bronchoalveolaire lavage (longspoeling)

Met behulp van een bronchoscoop (dun slangetje met een camera) is het mogelijk de longen van binnen te inspecteren. Voorafgaand aan het onderzoek wordt de keel plaatselijk verdoofd om het onderzoek naar omstandigheden zo prettig mogelijk te laten verlopen. Vervolgens wordt de dunne buigzame bronchoscoop via de mond of neus ingebracht.

Allereerst worden de luchtwegen van binnen grondig bekeken. Als er afwijkend slijmvlies wordt gezien, kan het zijn dat er een stukje weefsel wordt weggenomen (biopsie). Dit is niet pijnlijk. Vervolgens wordt de long

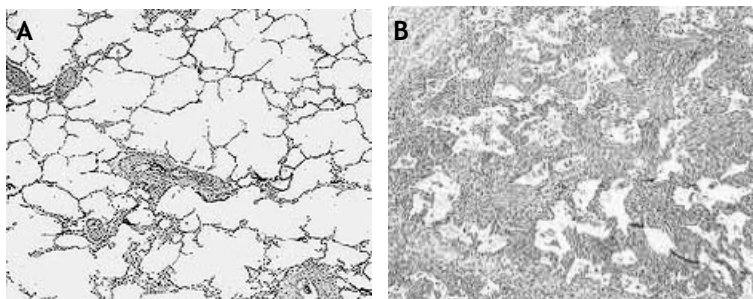


met een beperkte hoeveelheid voor de long onschadelijke vloeistof gespoeld. Dit noemt men een bronchoalveolaire lavage (BAL). Vervolgens wordt de ingebrachte vloeistof zoveel mogelijk teruggezogen. De vloeistof wordt vervolgens aan een nader onderzoek onderworpen. Dit spoelen van de long is met name zinvol in het beginstadium van de diagnose van de longfibrose. Het kan behulpzaam zijn bij het uitsluiten van andere oorzaken van de gevonden afwijkingen.

1.5.6 Longbiopsie

Zelfs als sommige of alle tot nu toe genoemde testresultaten abnormaal zijn dan nog is dit zelden voldoende om de specifieke diagnose longfibrose te stellen. De beste manier waarop de arts de diagnose longfibrose met zekerheid kan vaststellen is door een stukje longweefsel te bestuderen. Zo'n stukje weefsel kan worden verkregen met behulp van instrumenten ingebracht via de borstwand (video geassisteerde thoracoscopische ingreep (VATS, ofwel kijkoperatie) of door een open longbiopsie.

Figuur 4: Voorbeeld van een stukje longweefsel van een gezond persoon met normale luchthoudendheid (A) en van een longfibrosepatiënt met duidelijk zichtbare verminderde luchthoudendheid (B).



Tijdens een open longbiopsie wordt door een chirurg een kleine opening tussen de ribben in de borst gemaakt. Smallere stukjes weefsel worden op verschillende plaatsen uit de long genomen. Het materiaal wordt in het laboratorium onderzocht door een patholoog om de mate van ontsteking en fibrose in de longen te bepalen. Deze manier wordt als gouden standaard gebruikt om te bevestigen dat een patiënt een bepaalde vorm van longfibrose heeft.

Door de verbeterde beeldvormende technieken, zoals de HRCT, is men tegenwoordig in staat bij hele duidelijke klinische gevallen de diagnose te stellen zonder biopsie. Naast het constateren c.q. vaststellen van



longfibrose is een biopsie bruikbaar om te bepalen hoever de ziekte gevorderd is en wat de vooruitzichten zijn. Als de patiënt verder gezond is, is de hersteltijd van procedures ter verkrijging van stukjes longweefsel, of wel biopsiemateriaal, relatief kort. Het verblijf in het ziekenhuis bedraagt over het algemeen vier tot zeven dagen.

1.6 Vooruitzichten (prognose)

De prognose van patiënten met longfibrose is sterk afhankelijk van de onderliggende oorzaak. Patiënten met IPF hebben als groep een slechte prognose, maar patiënten met pulmonale Langerhanscel Histiocytose (LCH), een desquamatieve interstitiële pneumonie (DIP) of respiratoire bronchiolitis (RB-ILD; zie eerder) hebben, mits ze stoppen met roken, een veel betere prognose.

Ongeacht de oorzaak kan longfibrose uiteindelijk tot de dood leiden. De doodsoorzaak is vaak het gevolg van een geleidelijk afnemende longfunctie gepaard gaande met een steeds ernstiger zuurstoftekort. Tevens kan er sprake zijn van een storing in de rechter hartkamer, een hartaanval, een longembolie, of een ernstige longontsteking.

Patiënten met longfibrose blijken een iets hogere kans op longkanker te hebben dan gezonde mensen. Men denkt dat dit o.a. te maken heeft met het rookgedrag van longfibrosepatiënten in het verleden. Roken verhoogt namelijk de kans op het ontwikkelen van longkanker.

1.7 Behandeling

Op dit moment is een goede behandeling helaas nog niet voorhanden. Lang niet altijd slaat de behandeling aan. Steeds zal de behandelend arts de afweging maken of de bijwerkingen van de op dit moment beschikbare medicijnen opwegen tegen het te verwachten effect.

De behandelingsmogelijkheden welke voor longfibrose beschikbaar zijn, zijn beperkt. Het doel van de behandeling is het remmen van de ontsteking (inflammatie) van de longblaasjes (alveoli) en daarmee vertraging van het abnormale proces wat leidt tot bindweefselvorming. Eenmaal gevormd bindweefsel (littekenweefsel), kan niet meer herstellen tot normaal functionerend longweefsel. Dit is te vergelijken met een litteken van de huid, dat wordt ook nooit meer normaal huidweefsel.

De meeste kans dat het ziekteproces kan worden vertraagd is indien zo snel mogelijk met de behandeling wordt begonnen. Voor de behandeling van longfibrose gebruikt men vooral medicijnen. Zij worden bij voorkeur tenminste drie tot zes maanden voorgeschreven. Deze periode is nodig om te zien of een bepaalde behandeling effectief is. Een combinatie van een



aantal testen wordt gebruikt om te controleren hoe goed een bepaald medicijn werkt. Mogelijk dient de dosis (hoeveelheid toegediende werkzame stof) gevarieerd te worden zodanig dat het medicijn het beste resultaat geeft met de minste neveneffecten. De meeste neveneffecten kunnen worden beperkt wanneer de dosis wordt verkleind. In sommige gevallen kunnen de bijwerkingen zo ernstig zijn dat de behandeling dient te worden gestaakt.

Bij de meeste vormen van longfibrose wordt als behandeling in eerste instantie gestart met een hoge dosering prednison. Het effect van de behandeling van IPF is echter in het algemeen teleurstellend. Stabilisatie als gevolg van behandeling is meestal het hoogst haalbare.

Indien een patiënt niet reageert, zijn er nog een aantal agressievere middelen voorhanden, welke beogen het ontspoorde afweersysteem gunstig te beïnvloeden. Ook van deze middelen is maar in een beperkt aantal van de gevallen een echt gunstig effect te verwachten. Vooraf is echter niet te voorspellen of iemand wel of niet op de gestarte therapie zal reageren. Een belangrijk criterium of iemand reageert, is een verbetering van de tekortschietende zuurstofpassage in de long en het verbeteren van het welbevinden ofwel de kwaliteit van leven van de patiënt.

De fibrosevorming kan afgeremd worden door de behandeling, kan een tijd stabiel blijven dat wil zeggen niet verergeren, of toenemen. Indien de fibrosevorming toeneemt, zal de zuurstofopname steeds moeizamer worden. Derhalve komt het lichaam verder in de problemen. Om de schade, door zuurstofgebrek veroorzaakt, tot een minimum te beperken kan het nu noodzakelijk worden extra zuurstof toe te dienen met bepaalde hulpmiddelen.

1.7.1 Prednison

Patiënten met vele vormen van longfibrose krijgen over het algemeen het middel prednison, een zogenaamde corticosteroid voorgeschreven. Ongeveer 25 tot 35 procent van de patiënten reageert gunstig op dit medicijn. Niemand weet precies hoe corticosteroiden werken en waarom sommige patiënten wel op prednison reageren en andere niet. De patiënten dienen prednison iedere ochtend in te nemen, beginnend met een hoge dosis gedurende de eerste vier tot acht weken.

Bij een verbeterende situatie wordt de dosis langzaam verminderd. Eén van de regelmatig voorkomende neveneffecten van prednison is het optreden van wisselende stemmingen. Deze kunnen gepaard gaan met angsten, depressie en slapeloosheid. De meeste patiënten zijn, als zij weten wat de oorzaak is van de wisselende stemmingen, in staat hiermee om te gaan. Minder vaak voorkomende neveneffecten zijn: verhoging van de bloedsuikerspiegel,



hoge bloeddruk, een verhoogde vatbaarheid voor infecties en op langere termijn osteoporose ofwel botontkalking en cataract (staar).

1.7.2 Imuran en Endoxan

Azathioprine (Imuran®) kan wellicht samen met of in plaats van prednison worden ingenomen. Dit geldt ook voor cyclofosfamide (Endoxan®). Evenals prednison dient Imuran of Endoxan iedere dag ingenomen te worden. Een van de meest serieuze neveneffecten van Endoxan en in mindere mate Imuran is een leucopenie. Dit is een toestand of situatie waarin het aantal witte bloedlichaampjes daalt tot een gevaarlijk laag niveau. Derhalve wordt regelmatig het bloed gecontroleerd, en, indien nodig, de hoeveelheid Endoxan aangepast. Een ander probleem wat zich kan voordoen bij gebruik van Endoxan is het optreden van blaasproblemen. Daarom dient ook de urine regelmatig te worden gecontroleerd.

1.7.3 Andere medicijnen

Penicillamine, chlorambucil, vincristine sulfate en colchicine zijn bij een aantal patiënten met longfibrose als behandeling toegepast. Bij de nieuwere behandelingen wordt gebruik gemaakt van medicijnen die nog in onderzoek zijn, zoals interferon-gamma 1b, anti-TNF-alfa en het antifibrotische middel pirfenidone. Ook zijn er studies gaande naar het gunstige effect van therapie met anti-oxidanten, waaronder Fluimucil®, ofwel N-acetylcysteïne. Dit middel beoogt de oxidatieve stress (vrijkomende schadelijke stoffen bij het ziekteproces) in de long te verminderen door het neutraliseren van voor het longweefsel schadelijke stoffen.

De eerste resultaten van de internationale studie IFIGENIA (Idiopathic pulmonary Fibrosis International Group Exploring NAC I Annual) zijn reeds tijdens internationale congressen gepresenteerd. Het betreft een internationale Europese studie die van 2000 tot 2003 is uitgevoerd. Er hebben totaal 155 longfibrosepatiënten uit 6 Europese landen (waaronder Nederland) aan deelgenomen. De deelnemers wisten niet of ze het medicijn kregen of niet. De eerste tekenen suggereren dat er mogelijk een positief effect te verwachten is van dit medicijn bij bepaalde vormen van longfibrose. De longfunctie was beter in de groep patiënten die zonder dat ze het wisten Fluimucil® kregen vergeleken met degenen die het medicijn niet kregen. Een ander belangrijke bevinding was dat in het algemeen het middel zeer goed werd verdragen door de patiënten (er werden nauwelijks bijwerkingen gemeld). Zodra de resultaten zijn verwerkt in een internationale publicatie zal blijken of de effecten dusdanig zijn dat de internationale richtlijnen aangepast worden en geadviseerd zal worden om aan de behandeling van longfibrosepatiënten Fluimucil® toe te voegen.



1.7.4 Toekomst

De komende tijd zullen de resultaten van studies naar een mogelijk positief effect van nieuwe anti-fibrotische middelen, zoals al eerder genoemd, bekend worden. Ondanks alle pogingen om middelen te vinden die het fibrotische proces kunnen stoppen of zelfs terugdringen is tot op heden nog geen afdoende middel gevonden. Internationale experts pleiten steeds vaker voor een behandeling met meerdere middelen, zoals dat ook bij andere aandoeningen, zoals bijvoorbeeld tuberculose, gebruikelijk is.

1.7.5 Zuurstof

Naast de behandeling met medicijnen hebben een aantal longfibrosepatiënten ter ondersteuning zuurstof (O_2) nodig, vooral wanneer het zuurstofgehalte in het bloed laag wordt. Het extra toedienen van zuurstof helpt het bloed weer te voorzien van voldoende zuurstof. Als gevolg hiervan vermindert de kortademigheid, de patiënt kan actiever zijn en er wordt getracht de toename van de ernst van de gevolgen van de drukverhoging in de longen (pulmonaire hypertensie) te voorkomen of af te remmen.

1.7.6 Beweging

Regelmatige beweging kan nuttig zijn voor patiënten met longfibrose. Een dagelijkse wandeling of het regelmatig gebruiken van bijvoorbeeld een hometrainer kan de spierkracht alsmede het ademhalingsvermogen verbeteren en de algehele conditie doen toenemen. Revalidatie verbetert de longfunctie in het algemeen niet, maar kan wel de inspanningstolerantie verhogen en de kortademigheidklachten doen verminderen. Dit heeft weer gevolgen voor het algemeen welbevinden en de kwaliteit van leven. Waar nodig wordt aanvullend gebruik gemaakt van toediening van zuurstof. Soms is dit de enige manier waarop een longfibrosepatiënt in staat is om bepaalde activiteiten te ondernemen.

1.7.7 Longtransplantatie

Indien al deze therapeutische maatregelen niet het gewenste resultaat hebben en de bindweefselvorming in de long zich verder uitbreidt, kan een longfibrosepatiënt zodanig in de problemen komen dat een longtransplantatie de enige kans lijkt om te kunnen overleven. Longtransplantatie van één of beide longen is een alternatief voor medicinale behandeling van patiënten in het zware laatste stadium van longfibrose.

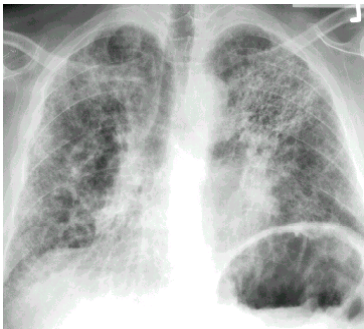
In het algemeen komen patiënten beneden zestig jaar welke niet reageren op enige andere vorm van behandeling hiervoor in aanmerking. Een longtransplantatie is een laatste poging om de kwaliteit van leven te verbeteren, maar vooral ook de duur van het leven te verlengen. Patiënten met allerlei longaandoeningen, zoals cystische fibrose ofwel de



taaislijmziekte, longemfyseem, maar ook longfibrose kunnen in principe in aanmerking komen voor een longtransplantatie. Voordat besloten wordt of iemand daadwerkelijk een goede kandidaat is voor een transplantatie, wordt de betreffende patiënt aan een uitgebreid onderzoek onderworpen. Als deze screening ofwel keuring gunstig uitvalt, en besloten wordt dat de betreffende persoon een geschikte kandidaat is voor een longtransplantatie, wordt deze op de wachtlijst geplaatst. Of iemand uiteindelijk ook echt getransplanteerd zal worden, hangt met name af van het vinden van een geschikte donor en het aantal personen op de wachtlijst.

Op dit moment is het aantal geschikte donorlongen veel te klein in verhouding tot de vraag. Over het algemeen zijn de resultaten van een longtransplantatie gunstig. De overlevingskans bij deze behandeling is gerekend over vijf jaar ongeveer zestig procent. Het uiteindelijke resultaat kan beïnvloed worden door allerlei complicaties, waaronder afstotingsverschijnselen en ernstige infecties. In Nederland worden op dit moment longtransplantaties uitgevoerd in de academische ziekenhuizen in Groningen (Academisch Ziekenhuis Groningen (AZG)), Rotterdam (Erasmus Medisch Centrum (Erasmus MC)) en Utrecht (Universitair Medisch Centrum Utrecht (UMCU)).

Figuur 5: Röntgenfoto voor en na een enkelzijdige longtransplantatie.



Voor transplantatie:
fibrotisch longweefsel beiderzijds



Na een enkelzijdige longtransplantatie:
rechts normaal, links fibrotisch longweefsel



1.7.8 Therapievoorstel volgens internationale afspraken

Aangezien de oorzaak van longfibrose in de meerderheid van de gevallen onbekend is, is het moeilijk deze oorzaak weg te nemen. Bovendien is dit in vele gevallen niet mogelijk aangezien het vermoeden bestaat dat de aandoening door contacten in het verleden kan zijn ontstaan. De vraag 'wie, wanneer en hoe behandelen' is niet eenvoudig te beantwoorden. Door internationale experts zijn voor IPF de nu volgende richtlijnen opgesteld. Er wordt aangeraden de behandeling te starten bij de eerste klinische verschijnselen na het vaststellen van de diagnose IPF en het uitsluiten van andere aandoeningen die een probleem zouden kunnen vormen tijdens de behandeling. Het advies is om te starten met prednison. Hieraan wordt ofwel Imuran, of wel Endoxan toegevoegd.

Indien na 6 maanden de klinische toestand van de patiënt verslechtert, wordt de hiervoor beschreven therapie stop gezet. Indien mogelijk wordt gekozen voor een alternatieve therapie. Als de patiënt voldoet aan de voorwaarden voor longtransplantatie, wordt deze aangemeld. Indien de patiënt stabiel blijft of verbetert, wordt de gestarte therapie voortgezet. Een volgende evaluatie vindt in principe plaats na 12 maanden en 18 maanden. Na 18 maanden gaat men uitsluitend verder met de behandeling indien er objectief bewijs voorhanden is van verbetering of stabilisatie. Bij de afweging of iemand wel of niet voor deze behandeling in aanmerking komt, dienen de voor- en nadelen zorgvuldig te worden afgewogen en afgestemd op de individuele situatie en tolerantie. Een afdoende therapie is helaas nog niet voorhanden. Internationaal worden in toenemende mate pogingen gedaan om naar nieuwe bruikbare medicijnen te zoeken. U zult dan ook gevraagd kunnen worden om aan internationale studies deel te nemen. Voorbeelden van dergelijk onderzoek in de afgelopen jaren zijn het uittesten van de mogelijke positieve invloed van zogenaamde anti-oxidanten op het fibroseproces (IFIGENIA studie met acetylcysteïne ofwel Fluimucil®, een product van ZAMBON) en interferon-gamma (InterMune) een ontstekingsremmend middel. De resultaten van deze medicijnen zullen binnenkort zorgvuldig worden uitgewerkt en worden gepresenteerd. Dan zal tevens bekend worden of deze middelen wellicht in de toekomst een waardevolle aanvulling in de behandeling van longfibrose kunnen vormen. Indien dit laatste het geval is, zullen deze nieuwe middelen ook vergoed worden door de ziektekostenverzekeringen.



1.8 Referenties

- Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement (American Thoracic Society (ATS) and the European Respiratory Society (ERS)). American Thoracic Society. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 646-664.
- King et al. New approaches to managing idiopathic pulmonary fibrosis. Continuing education monograph series. American Thoracic Society 2000; 1-63.
- De Vries J, Kessels BLJ, Drent M. Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients. *Eur Respir J* 2001; 17: 954-961.
- Hermans G, Demedts M. Nieuwe inzichten in idiopathische pulmonale fibrose. *Tijdschr Geneesk* 2001; 57: 771-781.
- Drent M, Bast A. Longfibrose: stand van zaken. *Modern Medicine* 2003; 8: 44-50.
- Drent M, Du Bois RM, Poletti R. Recent advances in the diagnosis and management of non specific interstitial pneumonia. *Curr Opin Pulm Med* 2003; 9: 411-417.
- Brown KK, Raghu G. Medical treatment for pulmonary fibrosis: current trends, concepts, and prospects. *Clin Chest Med* 2004;25: 759-72, vii.
- Swigris JJ, Gould MK, Wilson SR. Health-related quality of life among patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2005; 127: 284-94.



1.9 Verklarende woordenlijst

Acute interstitiële pneumonie (AIP):

snel progressieve vorm van longfibrose van onbekende oorzaak, eerder bekend als Hamman-Rich syndroom

Alveoli: longblaasjes

Alveolitis: ontsteking van de longblaasjes

Biopsie: het wegnemen van een stukje weefsel

Bronchiolen: kleinere luchtwegen

Bronchiolitis: ontsteking van de kleine luchtwegen

Bronchoalveolaire lavage (BAL): longspoeling

Bronchoscoop: een dun slangetje met een camera

Bronchoscopie: inspecteren van de long met een bronchoscoop

Capillairen: kleine bloedvaatjes

Corticosteroiden: medicijnen, zoals prednison

Desquamative interstitiële pneumonie (DIP): vorm van longfibrose met een gunstiger beloop dan de onbekende vorm meestal goed reagerend op medicijnen

Extrinsieke allergische alveolitis (EAA): allergische reactie in de longblaasjes ten gevolge van contact met bepaalde stoffen in de omgeving

Fibrose: bindweefselvorming

Hamman-Rich syndroom: progressief verlopende vorm van acute interstitiële pneumonie (fibrose) van onbekende oorzaak, tegenwoordig acute interstitiële pneumonie (AIP) genoemd

Idiopathisch: onbekend van oorsprong

Idiopathische Pulmonary Fibrosis (IPF) of wel idiopathische longfibrose: is een aandoening waarbij bindweefselvorming in de long optreedt

Leucopenie: daling van het aantal witte bloedlichaampjes

Niet-specifieke interstitiële pneumonitis (NSIP): vorm van longfibrose met in het algemeen een betere reactie op medicijnen

Respiratoire bronchiolitis geassocieerde interstitiële longziekte (RB-ILD): vorm van longfibrose geassocieerd met roken, gunstig beloop

Usual interstitial pneumonia (UIP): de naam welke de veranderingen in de long aanduidt bij de idiopathische longfibrose

Longfibrose: bindweefselvorming in de long

WBG0: Wet Geneeskundige Behandelingsovereenkomst



Deel II Algemene informatie

2.1 Inleiding

Als de longarts de diagnose longfibrose stelt, is het nog nauwelijks voorstelbaar wat dat betekent. Met uitzondering van diegenen, waarbij deze ziekte in de familie voorkomt, zullen de meeste mensen nog nooit van longfibrose hebben gehoord. Longfibrose is een aandoening die voornamelijk kortademigheid veroorzaakt. Dit heeft tot gevolg dat het verrichten van allerlei activiteiten niet meer “vanzelf” gaat. Je raakt sneller vermoeid en wordt bij geringe inspanning kortademig. Bepaalde activiteiten zullen te zwaar of zelfs onmogelijk worden. Mensen met longfibrose worden daardoor met allerlei problemen en situaties geconfronteerd waar ze voorheen geen moeite mee hadden. Dit geldt zowel voor privé en sociale contacten als voor werksituaties. In het volgende stukje zullen een aantal van die situaties worden besproken. Het is belangrijk om te bedenken dat die niet “standaard” zijn. Verschillen kunnen onder andere optreden, doordat de ziekte zich kan openbaren op verschillende leeftijden en niet iedereen hetzelfde reageert.

2.2 Privé en sociale aspecten

Het valt niet mee om een chronische ziekte als longfibrose een plaats te geven in het leven. Je kunt niet, of met moeite, deelnemen aan gezamenlijke activiteiten. De omgeving (partner, kinderen, familie, vrienden en kennissen) zal rekening met je willen houden. Maar je wilt dat soms zelf niet en probeert “gewoon” mee te doen. Daardoor kun je de neiging hebben meer te doen dan waartoe je eigenlijk in staat bent. Het zal duidelijk zijn dat dit tot spanningen kan leiden. Doordat je er meestal niet ziek uit ziet, valt het niet mee om duidelijk te maken dat je wat mankeert. Het is bovendien vaak moeilijk om uit te leggen dat iets wat bij anderen automatisch gaat voor jou een groot probleem is. Ademhalen bepaalt de hele dag en vormt de beperkende factor in het dagelijks functioneren. Sommige vrienden en kennissen vinden het moeilijk om over de ziekte te praten en er mee om te gaan. Daardoor verlies je met een aantal mensen het contact. Ze blijven weg. Dat stelt teleur, want je bent immers meer dan alleen je ziekte. Ongeduld, frustratie of angst kan daarvan het gevolg zijn. Je vraagt om begrip en niet om medelijden. Als patiënt heb je zelf het gevoel dat je niet altijd over de ziekte kunt blijven praten. Voor jezelf houdt het echter niet op. Je kunt je dan geïsoleerd en alleen gaan voelen.



2.2.1 Zwangerschap

Een kinderwens en eventuele zwangerschap zul je goed moeten overdenken en met je arts bespreken om een goede afweging te kunnen maken over de eventuele gevolgen van deze extra belasting voor de moeder. Dit is ook erg belangrijk aangezien sommige medicijnen schadelijk kunnen zijn voor het ongeboren kind, maar ook de mannelijke patiënt dient zich bewust te zijn van de mogelijke schadelijke invloed op het sperma en dientengevolge op de vrucht. Bovendien is een zwangerschap mogelijk nadelig voor het ziekteproces. Tijdens een eventuele zwangerschap zou longfibrose kunnen verergeren.

2.2.2 Uitgaan

Feesten, sportbeoefening, bioscoop- en theaterbezoek, het zijn allemaal activiteiten waarbij je geconfronteerd wordt met je beperkingen. Een schouwburg kun je meestal wel bezoeken, mits er ruime zalen zijn. Bioscopen zijn wat moeilijker te bezoeken, zeker wanneer de zaal klein is en vol zit. Lawaai en drukte hebben invloed op de mate van vermoeidheid en de zuurstofopname vermindert. Feesten kunnen maar een beperkte tijd worden bezocht. Het deelnemen aan activiteiten bij sportclubs wordt sterk bemoeilijkt. Dit alles heeft tot gevolg dat men dan snel in het kringetje van zieke mensen terechtkomt. Om dit te voorkomen is het belangrijk om ontspanning te zoeken binnen je mogelijkheden en interesse(s). Denk hierbij aan een kaart- of een leesclub, een computercursus of iets dergelijks.

2.2.3 Reizen

Voordat je met vakantie gaat zul je met een aantal dingen rekening moeten houden. Reizen is vermoeiend. Als je zuurstof gebruikt moet van tevoren geregeld worden dat zuurstof tijdens de reis en op het vakantieadres beschikbaar is. Blijf je in Nederland dan zal de leverancier op het vakantieadres zuurstof kunnen afleveren. Het is aan te raden om het tijdig te bespreken en bovendien van tevoren te controleren of alles (slangen en brilletjes) aanwezig is op het vakantieadres.

Ga je naar het buitenland, dan dien je dit via het ziekenfonds of de verzekering te regelen. Vloerbare zuurstof is het meest praktisch, omdat de kleine cilinder uit een groot vat gevuld kan worden. Een concentrator is minder geschikt, maakt veel lawaai en geeft veel warmte. Onderweg overnachten in een hotel geeft problemen als je constant zuurstof nodig hebt.

Reizen per vliegtuig en ook een verblijf in de bergen op grote hoogte kan problemen geven. De lucht is ijler (de zuurstofspanning is lager). Dit kan o.a. hoofdpijn veroorzaken. De droge lucht in het vliegtuig kan tot uitdroging van de slijmvliezen van de luchtwegen leiden, waardoor een



verhoogde kans op infecties bestaat. Om dit zoveel mogelijk te voorkomen wordt aangeraden tijdens de reis voldoende te drinken.

2.2.4 Andere situaties in de privé-sfeer

Ook in andere situaties word je geconfronteerd met de beperkingen die de ziekte met zich meebrengt en moet/kun je je weer afvragen, hoe je hiermee om moet gaan. Dit kan zich bijvoorbeeld voordoen met betrekking tot seksualiteit: je voelt je een patiënt wanneer je een zuurstofmasker op hebt in bed. Een andere vraag die zich kan voordoen is of het beter is om bijvoorbeeld yoga samen met lotgenoten te doen of juist niet? Leden van de vereniging kunnen je een luisterend oor bieden en in contact brengen met andere longfibrosepatiënten.

2.3 Werk

Bij aanvang van de klachten weet je vaak zelf nog niet wat er aan de hand is. Je merkt dat het lichaam steeds minder kan dan je zou willen. Uiterlijk is er niets te zien. Er kunnen vragen komen van collega's en/of werkgever waar je zelf ook nog geen antwoord op weet. Mogelijk ontstaat er dan onbegrip in de omgeving. Dit is uitermate onaangenaam, aangezien je vaak zelf ook nog zit met allerlei twijfels en frustraties ten aanzien van de lichamelijke verminderde vitaliteit.

Tijdens het werk kan er de eerste uren niets aan de hand zijn, waarna je vervolgens helemaal vermoeid het werk niet meer kunt verrichten. Dit kan irritatie opwekken, er wordt vaak gedacht dat "je misschien toch iets meer je best kunt doen". Zodra je weet dat er sprake is van longfibrose is het belangrijk contact op te nemen met de bedrijfsarts en/of werkgever. In goed overleg kan dan gezocht worden naar een passende oplossing. Bij deze oplossing dient vooral aandacht te worden besteed aan de aanpassing van de belasting aan de verminderde belastbaarheid. Als dit niet goed wordt ingeschat, kan het opnieuw tot teleurstellingen leiden. Dit treedt bijvoorbeeld op indien het door de werkgever aangepaste werk toch te zwaar blijkt te zijn. Helaas kunnen lang niet alle werkzaamheden worden aangepast. Werken met de computer kan men bijvoorbeeld thuis in eigen tempo doen. Heel veel andere werkzaamheden niet. In dat geval zal in goed overleg met de werkgever gekeken kunnen worden naar mogelijkheden tot het verrichten van andere taken en minder belastend werk. Zelfs als de werkgever aangepast werk aanbiedt kunnen collega's daar met onbegrip op reageren. Je kunt daardoor soms geïsoleerd raken. Dit kan ook gebeuren als je steeds meer van de werkzaamheden thuis gaat verrichten. Het is van groot belang dat voor een rookvrije werkplek wordt gezorgd en er een mogelijkheid is om zuurstof toe te dienen. Met deze aanpassingen kan het mogelijk zijn de werkzaamheden langer vol te houden.



2.4 Psychische aspecten

Zoals bij vele chronische ziekten kunnen emotionele ondersteuning en psychologische begeleiding de patiënt helpen. De meeste artsen en patiënten zijn het erover eens dat het zowel voor de patiënt als de familie erg belangrijk is om zo goed mogelijk geïnformeerd te worden over longfibrose en alle gevoelens die dit teweeg kan brengen. Op deze manier kan elke betrokkene meer begrip krijgen voor de ziekte en die informatie gebruiken die op zijn of haar leven van toepassing is.

Het zal duidelijk zijn dat de problemen die hiervoor beschreven zijn van invloed zijn op je psychische gesteldheid. Er zijn vaak al langere tijd klachten voordat duidelijk is wat er aan de hand is. Zoals aangegeven kan dit twijfels, frustraties en irritaties opleveren, zowel bij de patiënt zelf als in zijn of haar omgeving.

Als uiteindelijk de diagnose is gesteld en je te horen hebt gekregen dat je een ernstige ziekte hebt, dan kunnen er allerlei gevoelens bij je opkomen. Hiertoe behoren verzet ('dat kan niet, dat mag niet, ik wil het niet'), boosheid (wat vaak afgereageerd wordt op personen in de naaste omgeving), verdriet en somberheid (je voelt het verlies van een goede gezondheid, je kunt steeds minder), angst en paniek (als je kortademig bent of merkt dat je achteruit gaat).

Het is bekend dat bepaalde medicijnen, zoals prednison, de stemming kunnen beïnvloeden. Zowel extreme opgewektheid als negatieve gevoelens komen voor. Herkenbare signalen bij het ontstaan van depressie zijn: het gevoel van opgejaagd zijn, het gevoel dat de dingen zwaar vallen, moeilijke gevoelens en negatieve gedachten steeds meer voor jezelf houden, een versnelde hartslag en hartkloppingen.

Bovenstaande gevoelens en gedachten kunnen nauw samen hangen met een achteruitgang of (tijdelijke) terugval ten gevolge van de ziekte. Je kunt proberen dit te doorbreken door bijvoorbeeld te praten over gevoelens en gedachten of andere dingen zoeken en hieruit positieve kracht halen. Daarnaast spelen gevoelens zoals kwaadheid, jaloezie, achterdocht en eenzaamheid een rol. Kwaadheid en jaloezie bijvoorbeeld ontstaan over het feit dat het maken van toekomstplannen een andere kleur krijgt en de sociale contacten minder worden en vaak een andere inhoud krijgen. Je wordt soms achterdochtig; waarom gaat die persoon met mij om, wat wordt er nu eigenlijk met deze opmerking bedoeld?

Gevoelens van eenzaamheid kunnen ontstaan doordat je vindt en voelt dat je niet

altijd over je ziekte kunt blijven praten (tegenover vrienden en partner). Een arts kan je in het hele proces begeleiden en je in contact brengen met een psycholoog of maatschappelijk werker. Naast de professionele hulp tracht de vereniging je ook steun te bieden.



Lotgenotencontacten kunnen een bijdrage leveren aan een stukje (h)erkenning van de ziekte. Uitgangspunt daarbij is dat men begrip heeft voor elkaar, je niets hoeft uit te leggen.

Voor velen wordt het tijdsbesef ook anders, omdat je gaat beseffen dat er niet veel tijd meer is. Concreet houdt dit bijvoorbeeld in dat opvoedingsvraagstukken tussen de partners een extra zware lading kunnen krijgen, omdat de partner later de kinderen alleen zal moeten opvoeden. Dus alles dient meteen te worden opgelost. Je hebt het gevoel dat niets kan wachten tot later. Ook kan het zeer confronterend zijn om andere zaken te regelen voor als je er niet meer bent, bijvoorbeeld een testament.

Verschillende hulpmiddelen zijn verkrijgbaar die het mogelijk maken om een zo normaal mogelijk sociaal leven te blijven leiden, zoals een rolstoel, een traplift, een elektrische scooter, een snorfiets, een vergunning om gebruik te kunnen maken van een invalidenparkeerplaats, etc. Het zijn allemaal dingen die je enorm confronteren met je ziekte.

Het feit dat er opeens zuurstofflessen en een zuurstofapparaat worden geleverd bij je thuis kan ervaren worden als weer een extra stap in de achteruitgang, waar je vaak nog niet aan toe bent. Dit kan een drempel opwerpen om één van deze hulpmiddelen aan te schaffen en te gebruiken. Op straat en in winkels kan het gebeuren dat je aangestaard wordt als je zuurstof gebruikt. Hoe ga je daar mee om?

Dit beoogt geen volledige lijst te zijn van problemen. De belangenvereniging biedt de mogelijkheid om met lotgenoten erover te praten.

2.5 Levensstijl

Als patiënt moet je met je omgeving een balans vinden tussen wat je wel en wat je niet kunt. Je zult een andere structuur aan je leven moeten geven.

Indien de longfibrose in een vergevorderd stadium is gekomen wordt in het algemeen geadviseerd zuurstof te gebruiken. Dit vergt opnieuw een aanpassing zowel voor jezelf, als voor je omgeving. Ook bij het nemen van nieuwe medicijnen zal een nieuw evenwicht gevonden moeten worden.

Het is altijd raadzaam dat je als longfibrosepatiënt, naast een goede medische behandeling, dezelfde maatregelen in acht neemt als iedereen om de gezondheid te bevorderen. Dat betekent een gezond dieet, het in de gaten houden van je gewicht, regelmatig bewegen en voldoende rust nemen. Bovendien wordt het fibrosepatiënten ook sterk afgeraden te roken.

Griepvaccinatie en pneumococcenvaccinatie worden beiden aanbevolen. Deze twee vaccinaties kunnen de betreffende infecties voorkomen. Het



moment van toedienen dient zorgvuldig gekozen te worden met de behandelend arts.

2.6 Praktische tips

De energie die men verbruikt met ademen is bij gezonde mensen 2% van het totale energieverbruik. Longfibrosepatiënten hebben veel meer energie nodig tijdens het ademen; het energieverbruik kan oplopen tot 50% of meer van het totale energieverbruik. Het is handig om met de volgende punten rekening te houden; deze kunnen helpen de kwaliteit van leven zo goed mogelijk te houden.

- Kleding: katoen is een relatief zware stof. Een katoenen wintertrui drukt zwaar op de schouders en vraagt meer energie bij het dragen dan een trui van lichter materiaal. Dit geldt natuurlijk ook voor het dragen van jassen.
- Schoenen: wees alert bij het aanschaffen van schoenen. De hakhoogte kan van invloed zijn op het lopen. Hoge hakken kunnen het lopen bemoeilijken. Bovendien is het raadzaam schoenen te kopen waar men zo in kan stappen, dus geen schoenen met veters of rits. Dit laatste is vooral van belang om onnodige frustraties te voorkomen. Aankleden kan namelijk vermoeiend zijn, als men dan ook nog moet bukken voor het strikken van de veters kan dit net iets te veel zijn met als gevolg dat men zich juist dan ziek en afhankelijk gaat voelen. Ook is het handig om te weten dat er elastische schoenveters bestaan, die niet steeds gestrikt hoeven te worden. Een lange schoenlepel kan ook behulpzaam zijn.
- Aanschaf van meubels: zware meubels zijn moeilijk te verschuiven. Bijzettafeltjes op rolletjes kan men zelf verplaatsen en kunnen daarom erg handig zijn.
- Neem de tijd voor alle dingen die je doet, meer en bewuster dan voorheen en neem ruimer de tijd voor allerlei zaken, bijvoorbeeld “het halen van de trein”. Schil bijvoorbeeld alvast de aardappelen op een rustig tijdstip, zodat je de volgende dag niet in de problemen komt als je moe thuiskomt van een afspraak.
- Voor een week vakantie zou men drie weken de tijd moeten uittrekken. Houdt er rekening mee dat zuurstofleverancier Hoekloos ook in het buitenland zuurstof moet leveren. Zorg tijdig voor het aanvragen en regelen van zuurstof in het buitenland met alle toebehoren.
- Snorfiets; met behulp van deze fiets kom je buiten en kun je soms op vlakke stukken (en weinig wind) zelf fietsen. Ook kun je denken aan de aanschaf van een scooter.
- Het kan verstandig zijn bij de gemeente een invalidenkaart of invalidenparkeerplaats aan te vragen. Omdat de auto zo vlak voor de deur geparkeerd kan worden, blijft meer energie over voor andere activiteiten (zoals traplopen, indien geen lift aanwezig).



- Zuurstofflesje; het bespaart energie als je het af en toe gebruikt. Het is bijvoorbeeld handig om tijdens werkzaamheden (of op andere momenten) een klein zuurstofflesje te kunnen gebruiken. Let er wel op dat je het een en ander moet regelen, zoals het op de hoogte stellen van de brandweer en de verzekering.
- Fysiotherapie; het sterkt je mentaal, het geeft je het gevoel niet afgeschreven te worden. Er ontstaat dan geen neerwaartse spiraal. Tevens kan het extra bijdragen dat je uithoudingsvermogen op zijn minst niet achteruitgaat en mogelijk licht verbetert. Training kan de spierkracht behouden of verbeteren. Het gebruik van zuurstof tijdens de training kan deze effecten versterken. Ademhalingsoefeningen kunnen behulpzaam zijn bij het zo efficiënt mogelijk ademen met zo min mogelijk energieverbruik.
- Hulp in de huishouding: een huishoudelijke hulp kan de dagelijkse dingen overnemen, waardoor energie voor andere, belangrijkere, zaken overblijft. Dit kan eventueel via de Thuiszorg worden geregeld. Daarom wordt geadviseerd te informeren bij de Thuiszorg in je regio.

Informeer vooraf bij de gemeente of bepaalde voorzieningen, zoals een rolstoel of traplift, vergoed worden via de Wet Voorzieningen Gehandicapten (WVG).

2.7 Patiëntenrecht

Iemand die met de gezondheidszorg te maken krijgt heeft een aantal rechten. Men spreekt dan ook wel over 'de rechten van een patiënt'. In de Wet Geneeskundige Behandelingsovereenkomst (WGBO), die ook wel de patiëntenwet wordt genoemd, is vastgelegd wat de rechten en plichten van patiënten en hulpverleners zijn. Het doel van deze overeenkomst is het versterken van de rechtspositie van de patiënt. Daarnaast bevordert de wet de mondigheid van de patiënt.

De verschillende rechten zijn:

- Recht op gezondheidszorg
- Recht op zelfbeschikking
- Recht op informatie
- Recht op toestemming
- Recht op inzage
- Recht op privacy
- Recht op vrije keuze van de hulpverlener
- Recht op bescherming bij wetenschappelijk onderzoek
- Recht op 'second-opinion': de mening van een andere arts
- Recht op vertegenwoordiging
- Klachtrecht



U kunt hierover nadere informatie vragen bij de Nederlandse Patiënten Consumenten Federatie, de NPCF, te Utrecht. Het telefoonnummer van de infodesk is 030 - 2916700, de website: <http://www.npcf.nl/index.htm>. Bereikbaar van 9.30 tot 13.00.

2.8 Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland

Longfibrose is een ziekte die grote sociale en emotionele gevolgen kan hebben voor de betrokkene en zijn of haar omgeving. De Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland streeft er naar meer bekendheid te geven aan deze aandoening, zowel binnen als buiten de medische wereld, en patiënten en betrokkenen met elkaar in contact te brengen.

2.8.1 Doelstellingen van de vereniging

- informeren van longfibrosepatiënten en zijn/haar directe omgeving
- bevorderen en stimuleren van onderlinge contacten tussen longfibrosepatiënten
- informeren van huisartsen en specialisten
- bevorderen van kennis over verschijnselen en klachten van longfibrosepatiënten
- verzorgen van voorlichtingsmateriaal voor patiënten, huisartsen en specialisten, werkgevers, bedrijfsgeneeskundigen, zorgverzekeraars en andere betrokkenen - het met elkaar in contact brengen van longfibrosepatiënten
- bevorderen van en meewerken aan wetenschappelijk onderzoek
- ontplooiën van activiteiten, zoals meewerken aan gezondheidsbeurzen, symposia, het organiseren van regionale bijeenkomsten, onderhouden van contacten met belanghebbende beroepsorganisaties
- verbeteren van de medische zorg en bevorderen van uitbreiding van therapiemogelijkheden, zoals revalidatie en ondersteunen registratie geneesmiddelen

2.8.2 Adviesraad

- Prof. dr. A. Bast, toxicoloog Universiteit Maastricht
- Dr. W. v.d. Bij, internist/long-transplantatie-arts AZ Groningen
- Dr. P. Bresser, longarts AMC Amsterdam
- Dr. M. Drent, longarts azM Maastricht
- Dr. J. Grutters, longarts Sint-Antoniusziekenhuis Nieuwegein
- De heer A. Hamelers, fysiotherapeut te Maastricht
- Mr. M. ten Hoopen, jurist privaats- en gezondheidsrecht te Maastricht



2.8.3 Lid of donateur worden van de vereniging

U kunt zich aanmelden als lid of donateur door ingevoegd aanmeldingsformulier ingevuld terug te sturen.

Ook kunt u zich aanmelden via onze website: www.longfibrose.nl

De contributie en de minimum bijdrage voor een donateur worden jaarlijks tijdens de Algemene Ledenvergadering vastgesteld. De bedragen voor dit lopende jaar vindt u op het aanmeldingsformulier.

Als lid ontvangt U regelmatig onze nieuwsbrief en aankondigingen van evenementen en activiteiten.

Voor meer informatie kunt u zich wenden tot:

Secretariaat Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland
p/a Academisch Ziekenhuis Maastricht
Secretariaat Longziekten
Postbus 5800
6202 AZ Maastricht

telefoonnummer: 043 3619266

e-mail: longfibrosevereniging@home.nl

website: www.longfibrose.nl

Als u geen lid of donateur wilt worden, maar de vereniging toch wilt steunen dan kunt u een donatie overmaken op giro 7384015 t.n.v. Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland.

Hiervoor onze hartelijke dank!

Het tot stand komen van deze brochure is financieel mogelijk gemaakt door: **Zambon** Nederland B.V. Amersfoort, producent van Flumucil®.

Het medische deel van dit voorlichtingsboekje is samengesteld door Dr. M. Drent. Zij is als longarts verbonden aan het academisch ziekenhuis Maastricht (azM; website: www.pul.unimaas.nl). Haar aandachtsgebied bestaat o.a. uit interstitiële longaandoeningen (waartoe longfibrose behoort) en sarcoïdose. Ze is lid van de adviesraad van de Belangenvereniging Longfibrose-patiënten Nederland. Tevens is zij momenteel voorzitter van de Clinical Assembly 'Diffuse parenchymateuze (ofwel diffuse interstitiële) longaandoeningen van de European Respiratory Society (ERS) en lid namens Europa van de sectie 'Terrorisme en inhalatie rampen' van de American Thoracic Society (ATS).

Wat is longfibrose?

Longfibrose, ofwel bindweefselvorming in het longweefsel, is een chronische aandoening waarbij het longweefsel minder goed functioneert. Normaal is de long in staat om voldoende zuurstof op te nemen voor de dagelijkse behoefte. In geval van longfibrose is de mogelijkheid om zuurstof op te nemen verminderd. Dit heeft tot gevolg dat de betrokkene kortademig wordt, snel moe is en weinig energie heeft. Longfibrose kan veroorzaakt worden door inademing van allerlei schadelijke stoffen, het gebruik van bepaalde medicijnen en ook bestraling (radiotherapie). Er zijn ook familiale vormen van longfibrose beschreven. In veel gevallen blijft de oorzaak echter onduidelijk. Longfibrose komt zowel bij vrouwen als mannen voor. In Nederland komen er jaarlijks naar schatting 1000-1500 nieuwe longfibrosepatiënten bij. Het resultaat van de huidige beschikbare medicijnen is in veel gevallen nogal teleurstellend. Volledig herstel treedt bijna nooit op. Het is al positief als er geen verslechtering optreedt. Daarnaast kunnen zuurstoftoediening en fysiotherapie een positief effect hebben op het functioneren. Indien de medicatie onvoldoende resultaat heeft en de toestand verder achteruit gaat, kan in sommige gevallen een longtransplantatie overwogen worden.

Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland

Longfibrose is een ziekte die grote sociale en emotionele gevolgen kan hebben voor de betrokkene en zijn of haar omgeving. Deze aandoening vraagt deskundige begeleiding, met aandacht voor de vele medische aspecten, maar vooral ook voor de invloed van de ziekte op de kwaliteit van leven.

De Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland heeft zich ten doel gesteld de bekendheid van deze aandoening te verbeteren, zowel binnen als buiten de medische wereld. Verder streeft ze er naar patiënten en betrokkenen met elkaar in contact te brengen.



De uitgave van dit boekje is mede mogelijk gemaakt door:

Zambon Nederland B.V. Amersfoort,
producent van Fluimucil®