

# Leven met longfibrose

 **Van onze redactie**  
Auteur: Daryl Jie

“Zullen mijn kinderen opgroeien met een moeder? Weten ze me nog te herinneren mocht het noodlot toeslaan?” Dat waren de eerste vragen die bij Ans de Veen (56) opkwamen nadat ze de diagnose longfibrose kreeg. Deze zeldzame en ongeneeslijke ziekte komt haast nooit voor op jonge leeftijd. “Ik was net 36 geworden toen er spontaan spierklachten optraden en ik bij de meest eenvoudige activiteiten naar lucht snakte.”

Dit waren voor Ans signalen om naar de huisarts te stappen. Na behoorlijk aandringen werd ze doorverwezen naar een reumatoloog, die de diagnose dermatomyositis stelde. Deze zeldzame auto-immuunaandoening wordt gekenmerkt door ontstekingen van de huid en spieren. Hiermee was er een verklaring voor de spierklachten, maar de ademhalingsproblemen bleven aanhouden. Binnen enkele weken na te zijn doorverwezen naar een longarts volgde een tweede diagnose: longfibrose. Niet Specifieke Interstitiële Pneumonie (NSIP), één van de longfibrosevormen waarvan de oorzaak nog onbekend is.

## Vertrouwen in arts

De longarts schreef haar meteen ontstekingsremmers en afweer-onderdrukkende medicijnen voor. Hiermee trad een tijdelijke verbetering op. “Na een tijd verslechterde het weer erg en verwees deze mij door naar een longarts in Maastricht gespecialiseerd in longfibrose. Na een ziekenhuisopname bleek dat ik niet tegen de medicatiecombinatie kon. De longarts en behandelend immunoloog hebben in samenspraak met mij medicatie voorgeschreven die recent in een trial waren getest”, aldus Ans. Daar hechtte ze veel waarde aan. Onder meer omdat de longarts haar alles omtrent de ziekte en het behandelplan zo helder wist uit te leggen, dat ze met vertrouwen kon instemmen en tot op de dag van vandaag trouw haar medicatie slikt.

Daarom raadt ze lotgenoten aan naar een kundige en begripvolle arts te zoeken, want een goede klik met behandelaren en niet te vergeten de huisarts is essentieel. Ze is dan ook blij dat ze in een vroeg stadium van het ziekteproces van huisarts heeft gewisseld. Zo kwam het moment dat longtransplantatiescreening werd geopperd. Wederom wisten de artsen met veel kalmte de procedure uit te leggen. Uiteindelijk zou een dubbele longtransplantatie in het vooruitzicht liggen, wat vooralsnog niet nodig is gebleken. De longfunctie van Ans is momenteel stabiel genoeg, waardoor ze nog niet op de lijst voor transplantatie staat.

## Taalcoach

Haar leven is vanaf het moment van diagnose tot nu met ups en downs gegaan. Werken als wijkverpleegkundige ging niet meer en de zorg voor het gezin is bij haar man terechtgekomen. Die is haar grootste steun en toeverlaat. Hij heeft nooit laten blijken dat iets niet mogelijk was. Daarom heeft ze mooie vakantietrips met haar kinderen en vrienden kunnen maken en waar mogelijk kunnen deelnemen aan andere activiteiten.

In de laatste jaren is naast medicatie ook zuurstof noodzaak gebleken. Dat gebruikt ze ‘s nachts en bij inspanning. Hierdoor kan ze op goede dagen uitstapjes ondernemen en vrijwilligerswerk doen. Zo fungeert ze als taalcoach voor Syrische migranten. Hiernaast gaat ze naar een leesclub en bezoekt ze musea. Dit zijn activiteiten die nu nog mogelijk zijn en waarvan ze hoopt deze te kunnen blijven doen, want er blijven risico’s op de loer liggen bij haar ziekte.

## Dankbaar

“Door mijn enorme oplettendheid is de diagnose in een vroeg stadium gesteld. Hierdoor hebben mijn kinderen kunnen opgroeien met hun moeder, daar ben ik het meest dankbaar voor”, vertelt Ans met een flinke brok in haar keel. Ze hoopt dat er meer aandacht en begrip



Ans de Veen

komt voor longfibrose. Haar boodschap aan anderen is bij klachten die je echt niet vertrouwt je eigen onderbuikgevoel te volgen en aan te blijven dringen op verder onderzoek. Alleen met artsen die je vertrouwt en jezelf serieus nemen, kun je leven met longfibrose.

■ INTERVIEW met Marjolein Drent

## Het belang van multidisciplinair overleg bij longfibrose



Marjolein Drent (foto: Maria Heijndael)

Zuurstof is een belangrijke bron voor een goede werking van organen. De longen zorgen voor zuurstofopname. Bij longfibrosepatiënten is het longweefsel dusdanig beschadigd dat deze longfunctie versneld achteruitgaat. Aangezien er nog geen zicht is op genezing, zijn twee zaken essentieel voor een optimale kwaliteit van leven: vroegdiagnostiek en een geïndividualiseerd behandelplan samengesteld door een multidisciplinair team, een doorverwijzer en de patiënt. Marjolein Drent, longarts in het ILD Expertisecentrum van het St. Antonius Ziekenhuis te Nieuwegein, en hoogleraar ILD aan de Universiteit van Maastricht geeft toelichting.

## Wanneer spreekt men van longfibrose?

“Longfibrose kent diverse vormen. Voor

elk is de gemeenschappelijke factor dat het longweefsel vervangen wordt door bindweefsel (fibrose). Dit proces wordt getriggerd door blootstelling aan lichaamsvreemde stoffen die via het inademen of, in het geval van geneesmiddelen, via de bloedbaan in de longen terechtkomen. In sommige gevallen is een (auto-immun)ziekte de oorzaak en als er geen aanwijsbare oorzaak wordt gevonden, spreekt men van Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF). Het eerste vermoeden van longfibrose is doorgaans gebaseerd op symptomen als kortademigheid en verminderde inspanningstolerantie, die eveneens voorkomen bij longaandoeningen als COPD en astma. Daarom is het belangrijk dat een longfibrosepatiënt zo vroeg mogelijk het zorgproces doorloopt van huisartsconsult tot aan diagnose en behandeling.”

## Hoe stelt men de diagnose?

Meestal ziet een huisarts de patiënt als eerste en zal op basis van het klachtenpatroon doorverwijzen naar een longarts. Die zal om te beginnen de longcapaciteit en de zuurstofopname controleren door middel van een longfunctietest en een longfoto laten maken. Als blijkt dat de longfunctie verminderd is, en er tevens afwijkingen op de foto te zien zijn, zal nader onderzoek verricht worden.”

## Zijn er ontwikkelingen die de (vroeg) diagnostiek bevorderen?

“De voorbije jaren wordt de hoge-resolutie-

computertomografie-scan (HRCT) als meest toegankelijke en betrouwbare techniek beschouwd om het type longfibrose en de ernst ervan vast te stellen. Het resultaat van de scan geeft de arts een duidelijk beeld van welke reactie er in het longweefsel (interstitium) heeft plaatsgevonden. Voorheen was veelal een biopsie noodzakelijk om de juiste diagnose te stellen. Hierbij wordt een stukje longweefsel afgenomen. Tegenwoordig is dit beduidend minder het geval. Dat is een zeer positieve ontwikkeling, want de huidige beeldvormende techniek is veel minder belastend en kent minder risico’s.”

## Waarom is doorverwijzing naar een expertisecentrum van belang?

“Zowel het diagnosticeren van de juiste vorm van longfibrose, als het samenstellen van een behandelplan zijn complex. In een expertisecentrum werken specialisten van verschillende disciplines die ruime ervaring hebben met het begeleiden van patiënten met deze zeldzame aandoeningen. Huisartsen zien hooguit een paar keer per jaar een patiënt met een dergelijke aandoening. Hoewel ik enorm voorstander ben van doorverwijzen, moet benadrukt worden dat het niet per se nodig is dat de patiënt fysiek een centrum bezoekt. Het belang zit vooral in het overleg dat plaatsvindt binnen een multidisciplinair team bestaande uit onder meer longartsen, radiologen, cardiologen en reumatologen over het best geschikte behandelplan. Dit principe van *shared decision making*

betreft tevens de doorverwijzende arts en, niet onbelangrijk, de patiënt zelf.”

## Hoe tracht u samen met uw multidisciplinaire team optimale patiëntzorg te bieden?

“Wij zien patiënten die aangemerkt worden voor zogeheten antifibrotische therapie, bedoeld om het ziekteverloop te remmen. Na ontvangst van het patiëntendossier brengen we eerst de hulpvraag in kaart, zodat het duidelijk wordt welke behoeften de patiënt heeft. Vervolgens voeren we onder andere bloedtesten uit, waarin we biomarkers bepalen die een indicatie kunnen zijn van het ziektebeloop. Na het volledige onderzoek volgt een multidisciplinair overleg (MDO). Soms blijkt de prognose al dermate slecht dat we niks meer kunnen betekenen voor de patiënt. In overige gevallen wordt een behandelplan uitgestippeld en wordt, indien de patiënt jonger dan 65 is en in ernstige toestand verkeert, deze meteen aangemeld voor longtransplantatiescreening. Dit is nog steeds de enige behandelingsmogelijkheid, maar helaas is er een groot tekort aan donoren.”

*Dit interview is financieel mogelijk gemaakt door Roche Nederland. De hierin besproken meningen en ervaringen zijn afkomstig van de geïnterviewde personen, Roche heeft geen invloed op de inhoud gehad.*

**Meer informatie**

[www.antoniusziekenhuis.nl](http://www.antoniusziekenhuis.nl)