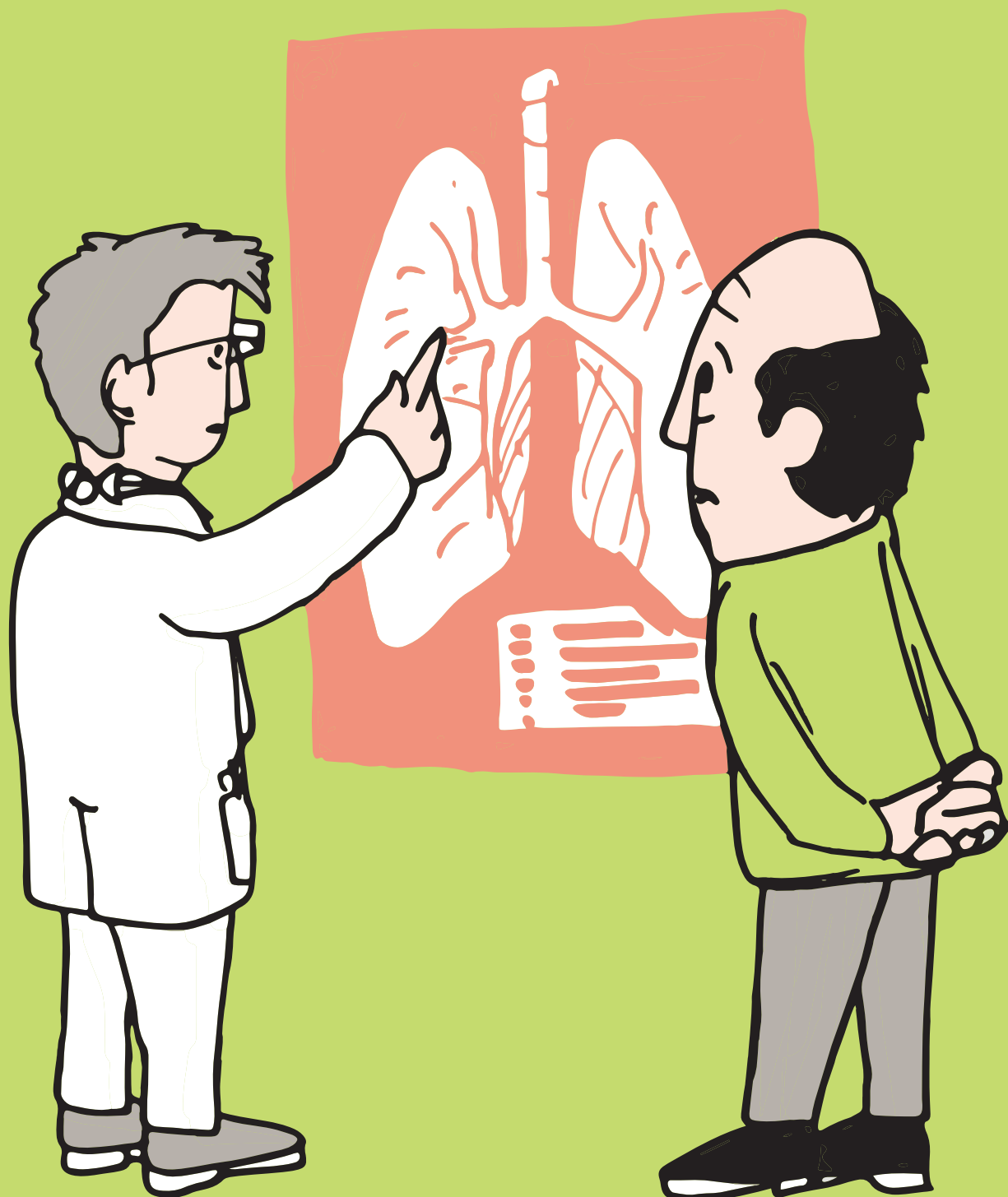
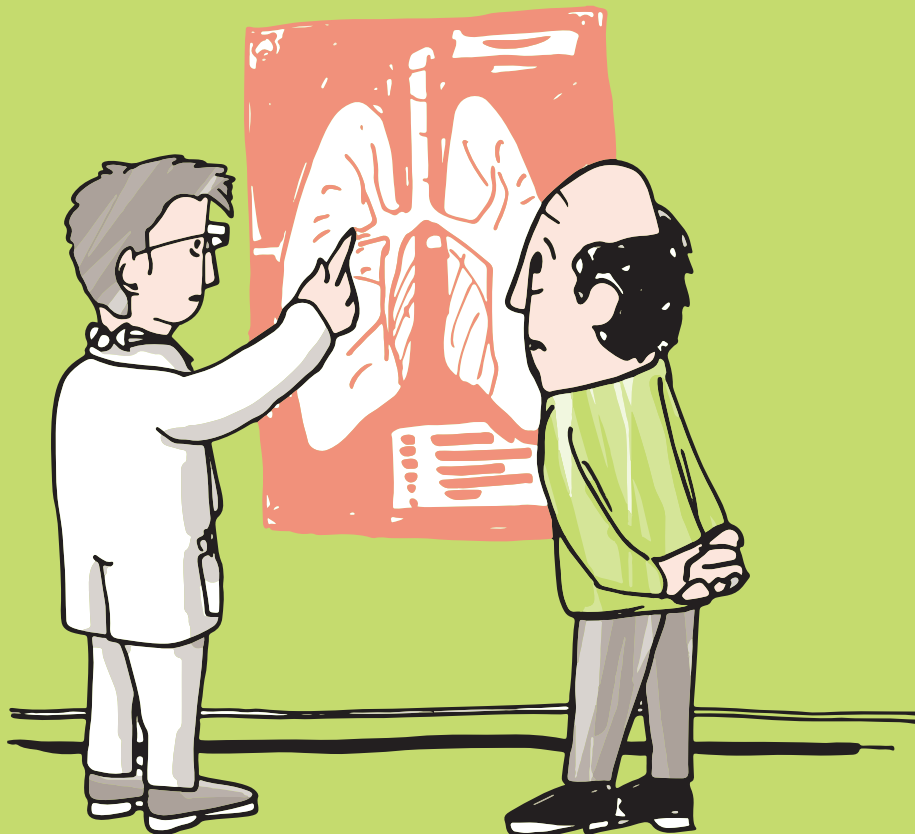


Leven met Longfibrose





Verantwoording bij de Nederlandse uitgave van het eBook 'Leven met longfibrose'

De oorspronkelijke tekst van 'Life with IPF - an eBook' is voor de Nederlandse situatie bewerkt door prof. dr. Marjolein Drent, longarts in het ILD Expertisecentrum van het Sint Antonius Ziekenhuis locatie Nieuwegein en hoogleraar ILD, FHML, Universiteit Maastricht. Marjolein Drent is tevens oprichter en voorzitter van de ild care foundation, die zich tot doel stelt om de zorg voor patiënten met interstitiële longaandoeningen (ILD) in Nederland te bevorderen.

De bewerking, uitgave en de verspreiding van dit eBook wordt financieel mogelijk gemaakt door Boehringer Ingelheim. De verantwoordelijkheid voor de oorspronkelijke tekst en de Nederlandse bewerking berust echter geheel bij de auteurs. Boehringer Ingelheim is prof. dr. Marjolein Drent zeer erkentelijk voor de zorgvuldige en betrokken wijze waarop zij de oorspronkelijk tekst heeft bewerkt voor de Nederlandse patiënten en hun partners.

*De meest actuele versie van het eBook 'Life with IPF' en diverse vertalingen daarvan zijn beschikbaar op **www.lifewithipf.com**.*

Alkmaar, januari 2018.



**Boehringer
Ingelheim**

© Boehringer Ingelheim International GmbH 2017. This document and its contents are property of Boehringer Ingelheim (third party sources are indicated) and are, inter alia, protected by copyright law. Complete or partial passing on to third parties as well as copying, reproduction, publication or any other use by third parties is not permitted.

Inhoudsopgave

1.0	Longfibrose	4
1.1	Longfibrose: wat is dat eigenlijk?	4
1.2	Hoe wordt de diagnose longfibrose gesteld?	8
1.3	Welke invloed heeft longfibrose op uw dagelijks leven?	12
1.4	Wat kan helpen om de kwaliteit van uw leven zoveel mogelijk te behouden?	13
1.5	Praten over longfibrose met familie en vrienden	14
1.6	Wat staat u te wachten na de diagnose longfibrose?	15
	Hoe wordt het beloop van de longfibrose gevolgd?	15
	Hoe manifesteert de progressie van longfibrose zich?	15
	Acute verslechtering (exacerbaties)	16
1.7	Welke andere aandoeningen komen vaak voor bij mensen met longfibrose?	17
1.8	Emotionele en lichamelijke gevolgen van longfibrose	18
1.9	Waar kunt u hulp vinden?	19
1.10	Houd de moed erin - kijk naar wat u wel kan!	20
2.0	Hoe wordt longfibrose behandeld?	22
2.1	Niet-medicamenteuze behandelopties	23
	Zuurstoftherapie	23
	Longrevalidatie	24
	Longtransplantatie	25
2.2	Medicatie	26
2.3	Andere begeleidingsmogelijkheden	26
2.4	Longfibrose leren aanvaarden	27
3.0	Longfibrose informatie	28
3.1	Nuttige websites	28
3.2	Checklists en tips om te downloaden	29
	Belangrijke contacten	29
	Aantekeningen en vragen ter voorbereiding op uw volgende doktersafpraak	30
4.0	Verklarende woordenlijst	31
5.0	Verantwoording en aanbevolen literatuur	39

1.0 Over longfibrose

1.1 Longfibrose: wat is dat eigenlijk?

Wat longfibrose is willen we graag illustreren aan de hand van een longfibrosepatiënt, die we Peter zullen noemen.

Als u bij het lezen begrippen tegenkomt die u niet kent, of waarvan de betekenis u niet helemaal duidelijk is, dan kunt u de verklarende woordenlijst raadplegen op pagina (31).

Peter is pas 60 geworden. Onlangs heeft hij te horen gekregen dat hij longfibrose heeft. Longfibrose is een wat minder bekende, ernstige longaandoening, die niet zoveel voorkomt.

Er zijn vele vormen van longfibrose met verschillende bekende en onbekende oorzaken. Bij Peter is sprake van Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF). Hij is regelmatig kortademig, vooral bij inspanning en heeft last van een hinderlijke kriebelhoest, die maar niet overgaat. Ook is hij afgevallen en heeft hij last van vermoeidheid.



Symptomen en kenmerken

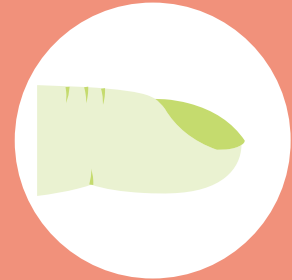
De meest voorkomende symptomen en kenmerken van longfibrose zijn:



Kortademigheid



Hardnekkige, droge, kriebelhoest



Trommelstokvingers en tenen (breder en ronder worden van vingers of tenen)



Geleidelijk gewichtsverlies



Vermoeidheid en algemeen gevoel van onbehagen



Pijn in de spieren en gewrichten



Snel en oppervlakkig ademen



“Klittenbandgeluid” dat door de arts bij auscultatie (=luisteren naar de longen) wordt waargenomen

Risicofactoren voor longfibrose

Naast leeftijd (ouder dan 40 jaar) en geslacht (longfibrose komt meer bij mannen voor), zijn er nog meer factoren die de kans op longfibrose doen toenemen, zoals:

Roken



Blootstelling aan allerlei stoffen in de omgeving



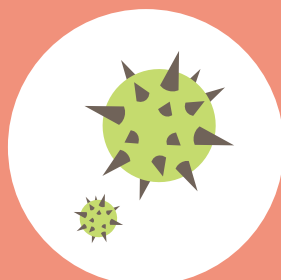
Gastro-oesofageale
refluxziekte (GERD),
maagzuur



Suikerziekte (diabetes)



Virale longinfecties



Genetische aanleg



Maar wat is IPF?

IPF staat voor Idiopathische Pulmonale Fibrose, een zeldzame aandoening die 14 tot 43 op de 100.000 mensen treft.

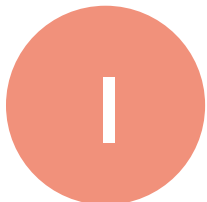
Dit betekent dat er in heel de wereld ongeveer 3 miljoen patiënten zijn. Het is een aandoening waarbij in het longweefsel in en rond de longblaasjes (alveolen) en de bloedvaten in de longen bindweefsel en littekenvorming optreedt. Hierdoor wordt het steeds moeilijker om zuurstof op te nemen, de belangrijkste taak van de longen.

Fibrose is de medische term voor deze littekenvorming. Er zijn vele vormen van longfibrose, waarvan IPF er één is.

Naarmate de littekenvorming zich verder uitbreidt, wordt het steeds moeilijker voor de longen om zuurstof op te nemen. Dit kan leiden tot kortademigheid en problemen in allerlei organen door zuurstofgebrek.

Soms wordt de oorzaak van de longfibrose (littekenvorming) gevonden. Zo kan bijvoorbeeld blootstelling aan bepaalde stoffen (steenstof, houtstof, bestrijdingsmiddelen, schimmels etc.) en gebruik van bepaalde geneesmiddelen tot longfibrose leiden. In de meeste gevallen wordt er echter geen oorzaak gevonden. Men spreekt dan van 'idiopathisch' ofwel 'oorzaak onbekend'. Vandaar dat deze vorm van longfibrose Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF) wordt genoemd.

Wat betekent IPF?



Idiopathische

onbekende
oorzaak



Pulmonale

in de longen



Fibrose

litteken-
vorming

Wat is een HRCT-scan en hoe wordt die uitgevoerd?

Een HRCT scan maakt gebruik van röntgenstraling en een computer om zeer scherpe beelden van extra dunne doorsneden van de longen te kunnen maken. In tegenstelling tot de traditionele röntgenfoto van de borstkas, kunnen met behulp van een HRCT-scan vele kleine details in de longen zichtbaar worden gemaakt die behulpzaam kunnen zijn bij het stellen van de diagnose.

Bij het maken van een HRCT-scan is een team van specialisten betrokken, waaronder radiologen, verpleegkundigen en technici.

Een HRCT-scan is een grote tunnelvormige machine die aan de voor- en achterkant open is. Tijdens het scannen bevindt de patiënt zich op een beweegbare onderzoekstafel die langzaam voorwaarts en achterwaarts door de opening in het midden van de scanner beweegt.

Terwijl de onderzoekstafel door de opening glijdt, draait het röntgenapparaat rond het lichaam van de patiënt om een serie afbeeldingen te kunnen maken van de binnenkant van het lichaam.

Om scherpe beelden te krijgen, wordt de patiënt gevraagd om niet te bewegen en soms even de adem in te houden.

De procedure duurt gemiddeld 15 tot 30 minuten en doet geen pijn.

Na het onderzoek worden de beelden beoordeeld door een gespecialiseerde radioloog en de longarts. Deze laatste bespreekt de resultaten vervolgens met de patiënt.



HRCT-scanner



HRCT-scan van de borstkas

1.2 Hoe wordt de diagnose longfibrose gesteld?

Toen Peter bij zijn eerste doktersbezoek vertelde dat hij kortademig was, dacht de huisarts in eerste instantie aan een hart- en vaatziekte of een chronisch obstructieve longziekte (COPD).

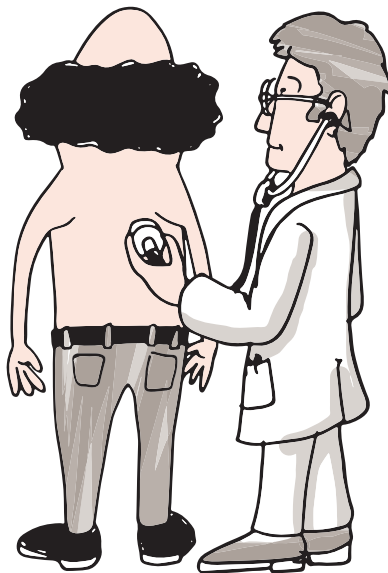
Er bleek echter geen sprake van een hartprobleem te zijn en zijn bloeddruk was ook normaal.

Aangezien er aan COPD werd gedacht kreeg hij een tijdje pufjes.

Omdat hiermee de klachten niet verminderden, werd hij verwezen naar een longarts. Na uitvoerig onderzoek werd de diagnose longfibrose gesteld. Soms kan het een tijdje duren voordat de diagnose longfibrose wordt gesteld aangezien de symptomen kunnen lijken op andere longziekten, waaronder COPD waar de huisarts in eerste instantie aan dacht. Er bestaat nog geen eenvoudige test om de diagnose longfibrose te stellen, maar de medische voorgeschiedenis van de patiënt, lichamelijk onderzoek en verschillende onderzoeken leiden uiteindelijk naar de juiste diagnose.

Om de diagnose te kunnen stellen is het belangrijk te zoeken naar mogelijke onderliggende oorzaken. Er wordt bijvoorbeeld gekeken of er sprake is van bepaalde systeemziekten die de longen indirect kunnen aantasten (zoals reuma of sclerodermie), infecties, of blootstelling aan bepaalde stoffen zoals bestrijdingsmiddelen, asbest, etc. Tevens wordt er gekeken of er mogelijk een verband is met het gebruik van bepaalde geneesmiddelen.

Om vergelijkbare vormen van longfibrose, met een aanwijsbare oorzaak die lijken op IPF uit te sluiten, stelde de longarts Peter een aantal belangrijke vragen. Zo werd geïnformeerd naar mogelijke blootstelling aan stof op zijn werk of tijdens het beoefenen van een hobby, het voorkomen van vergelijkbare klachten in de familie, geneesmiddelen die hij gebruikt of gebruikt heeft in het verleden.



Bij het luisteren naar de longen met behulp van een stethoscoop hoorde de longarts een krakend geluid. Dat geluid lijkt op het uit elkaar trekken van klittenband of lopen in verse sneeuw. Dit is te horen bij meer dan 80% van alle patiënten met longfibrose. Hij constateerde ook dat Peters vingertoppen breder (trommelstokvinger) en rond (horlogeglasnagels) waren geworden. Dat komt voor bij longaandoeningen waarbij sprake is van zuurstofgebrek.

Om de diagnose longfibrose te kunnen stellen, werden een aantal onderzoeken afgesproken. Longfunctie (blaas) testen kunnen een indruk geven over hoe de longen van Peter functioneren. Deze testen meten ondermeer de capaciteit van de longen en mogelijkheid van gaswisseling. Het percentage van de voorspelde normale waarde (bepaald door geslacht en leeftijd) wordt gebruikt om de ernst van de afwijking aan te geven.

Op een **röntgenfoto van de borstkas** van Peter waren enkele diffuse afwijkingen in de longen te zien die kunnen passen bij bindweefselvorming in de longen.

Van belang is te weten dat littekenvorming vaak niet goed zichtbaar is op een standaard röntgenfoto. Daarom kan op basis van een röntgenfoto de diagnose longfibrose niet met zekerheid gesteld (of uitgesloten) worden.

Peters longarts liet daarom ook een **HRCT-scan** (Hoge-Resolutie Computer Tomografie) van de borstkas maken. Een HRCT geeft een gedetailleerd beeld van de longen en het longweefsel, waarop bepaalde patronen in het longweefsel herkend kunnen worden die kunnen wijzen op IPF of een andere vorm van longfibrose.

In de meeste gevallen kan IPF worden vastgesteld op basis van de medische voorgeschiedenis, een lichamelijk onderzoek en een HRCT-scan. Soms is het nodig om het longweefsel zelf te beoordelen om de juiste diagnose te kunnen stellen. Daartoe wordt een klein stukje longweefsel weggenomen door een chirurg (longbiopsie). Vervolgens wordt dat door een patholoog onder een microscoop bekeken.

Wat houdt een longbiopsie in?

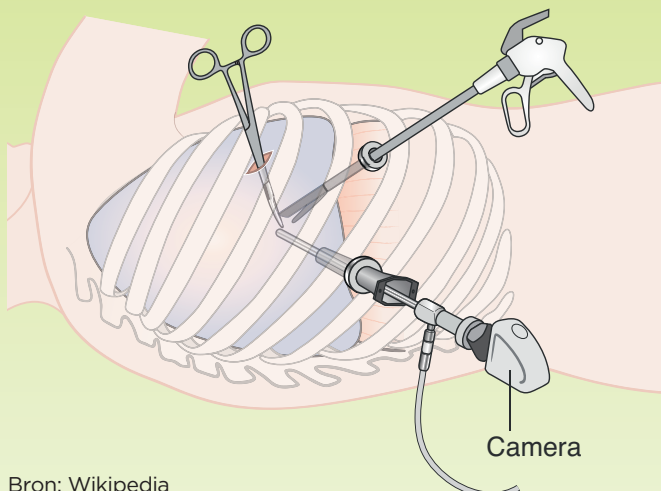
Een longbiopsie is een chirurgische ingreep die wordt uitgevoerd door een thoraxchirurg en een chirurgisch team, waarbij een klein stukje longweefsel wordt weggenomen en onderzocht.

De ingreep gebeurt onder algehele narcose. Via een kleine opening in de borstkas brengt de chirurg een buisvormig kijkinstrument met een miniatuur videocamera in. Hiermee kunnen de longen op een videomonitor bekeken worden.

Er wordt een klein stukje weefsel van de plek waar de long is aangetast weggenomen voor nader onderzoek. Vervolgens wordt deze plek zorgvuldig gehecht.

Vervolgens wordt dit stukje longweefsel onmiddellijk naar de patholoog-anatoom gebracht. Deze bekijkt het longweefsel onder de microscoop. De bevindingen worden gerapporteerd aan de longarts en tijdens een multidisciplinair overleg (MDO) besproken.

Na een dergelijke chirurgische ingreep is het gebruikelijk dat een patiënt enkele dagen in het ziekenhuis moet blijven om te herstellen.



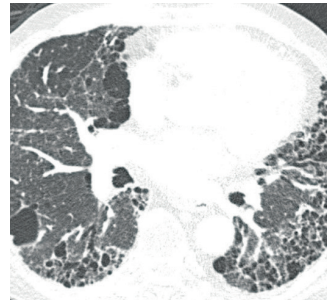
Bron: Wikipedia

Diagnostische testen voor longfibrose



Röntgenfoto van de borstkas

Hierbij wordt een afbeelding van uw longen gemaakt. Verdichtingen kunnen wijzen op littekenvorming.



HRCT

Een uitgebreide röntgenopname die een gedetailleerder beeld geeft dan een gewone röntgenfoto.



Longfunctietesten

Longfunctietesten (bijv. spirometrie) meten de hoeveelheid lucht die u kunt uitademen na diep ingeademd te hebben.



Pulse oximetrie

De pulse oximeter meet het zuurstofgehalte van uw bloed met behulp van licht (zuurstof-rijk bloed absorbeert meer infrarood licht dan zuurstof-arm bloed).



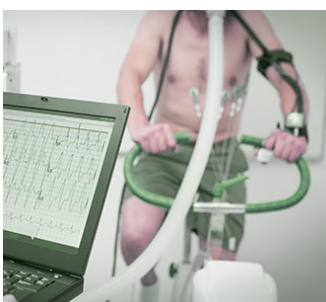
Bloedgasanalyse

Hierbij wordt de hoeveelheid zuurstof en koolstofdioxide (koolzuurgas) gemeten die in het bloed van een slagader aanwezig is.



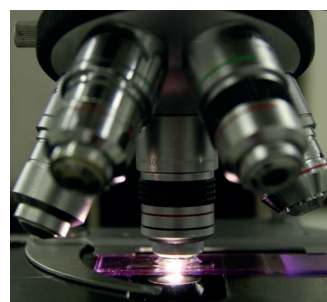
Quantiferon test of Elispot

Bloedonderzoek om tuberculose uit te sluiten.



Inspanningstest

Meet hoe goed de longen zuurstof in het bloed brengen en koolstofdioxide (koolzuurgas) uit het bloed halen tijdens inspanning.



Longbiopsie

Een stukje longweefsel wordt weggenomen en onder de microscoop onderzocht.

1.3 Welke invloed heeft longfibrose op uw dagelijks leven?

De afgelopen maanden merkte Peter verandering bij zijn dagelijkse bezigheden. Hij is sneller moe. Activiteiten die hij vroeger met gemak uitvoerde, zoals wandelen of traplopen, douchen, huishoudelijk werk en andere alledaagse dingen, werden steeds moeilijker voor Peter. Hij had vooral last van hoesten en kortademigheid. Hij raakte steeds vaker buiten adem en moest vaak even een pauze nemen. Hierdoor was hij ook genoodzaakt enkele van zijn geliefde hobby's op te geven. Wandeltochten, fietsen, reizen en andere vrijetijdsactiviteiten waren ineens niet meer vanzelfsprekend. Maar na wat gerichte informatie hoe ermee om te gaan lukte het Peter toch enkele van zijn favoriete activiteiten te blijven beoefenen.

In hoofdstuk 1.10 - *Houd de moed erin - kijk naar wat u wel kan!* leest u meer over hoe u het beste met longfibrose kunt omgaan.

Sinds enkele maanden is Peter bang voor de reacties van anderen. Hij schaamt zich voor het feit dat hij met zijn hoesten andere mensen rond hem hindert. Hij merkt ook dat sommige mensen letterlijk afstand van hem nemen. Hij probeert zich hier niet teveel van aan te trekken. Als Peter merkt dat mensen in zijn buurt zich van hem af keren als hij begint te hoesten, alsof ze bang zijn voor besmetting, legt hij hen uit dat ze niet bang hoeven te zijn omdat zijn ziekte niet besmettelijk is.

Sommige mensen met longfibrose kunnen een bijna normaal leven leiden. Voor anderen is het dagelijks leven zwaarder. Leren leven met longfibrose kan zwaar zijn. Iedereen heeft goede en slechte dagen. Er zijn echter manieren om de gevolgen van longfibrose voor het dagelijks leven te beperken en de kwaliteit van het leven zoveel mogelijk te behouden.

Tips om uw kwaliteit van leven te bevorderen



Stop met roken



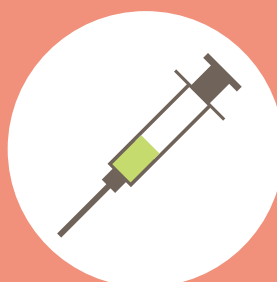
Beweeg
regelmatig



Zoek ontspanning
en vermijd stress



Eet gezond en
gevarieerd



Haal een griep prik

1.4 Wat kan helpen om de kwaliteit van uw leven zoveel mogelijk te behouden?

Longfibrose is een progressieve, onvoorspelbare ziekte, waardoor uw dagelijks leven kan veranderen.

Er zijn echter verschillende dingen die u kunt doen om u voor te bereiden op de uitdagingen die deze ziekte met zich meebrengt.

De longarts van Peter wees hem erop dat enkele aanpassingen in zijn levensstijl kunnen helpen om de klachten te verminderen en de kwaliteit van het leven te verbeteren.

Omdat Peter nog steeds rookte, was het advies zo snel mogelijk te **stoppen met roken** om nog meer schade aan de longen te voorkomen. Ook raadde zijn longarts hem aan zijn gezin en vrienden te vragen om niet in zijn buurt te roken, aangezien ook passief roken schadelijk is. Peter werd aangemeld voor een stoppen-met-rokenprogramma en zijn arts maakte hem attent op andere methoden die hem hierbij konden helpen.



Nu Peter weet dat hij longfibrose heeft, is het voor hem makkelijker het rustiger aan te doen en zijn lichamelijke activiteiten te doseren om kortademigheid zoveel mogelijk te voorkomen.

Om te vermijden dat hij er een volledig inactieve levensstijl op na gaat houden, raadde de longarts hem aan om voldoende **lichaamsbeweging te nemen** en in conditie te blijven, maar ook om zijn grenzen te leren herkennen en genoeg te rusten.

Regelmatige, gedoseerde lichaamsbeweging helpt de spierkracht te behouden en de conditie op peil te houden. Dit helpt hem om de kortademigheid de baas te blijven.

Naast voldoende lichaamsbeweging is het ook belangrijk te **ontspannen en stress te vermijden**. Om lichamelijk en geestelijk te ontspannen werd Peter aangeraden om een gezond slaapritme aan te houden en **ontspanningstechnieken aan te leren en te oefenen**. Die technieken helpen hem om te leren omgaan met stress en zijn kracht te behouden.

Net als bij andere ziekten is **gezonde en evenwichtige voeding** een belangrijke factor om de klachten te beperken en de kwaliteit van leven te behouden. Om een gezond lichaamsgewicht te behouden, raadde de arts Peter aan om fruit, groenten en volkoren producten te eten, naast mager vlees en vetarme melkproducten. Verzadigde vetten, zout en toegevoegde suiker moest hij vermijden. Daarnaast kreeg hij het advies meerdere kleine maaltijden te nemen om een volle maag die zijn kortademigheid zou kunnen verergeren, te vermijden.

Om griep - met risico op een aansluitende longontsteking - te voorkomen luidt het advies om jaarlijks een **griepvaccinatie** te halen. Daarnaast wordt meestal een pneumokokkenvaccinatie geadviseerd. In tegenstelling tot de griep prik hoeft dit maar eens in de vijf jaar. De pneumokok is een bacterie, die een longontsteking kan veroorzaken.

Tevens is het verstandig om **mensen die verkouden zijn of griep hebben** zoveel mogelijk **te mijden**. Ook virale infecties kunnen namelijk een negatieve invloed hebben op het beloop van longfibrose.

1.5 Praten over longfibrose met familie en vrienden

Te horen krijgen dat u longfibrose heeft is niet alleen voor uzelf, maar ook voor uw familie en vrienden, een harde klap. Ook al is het soms moeilijk, praten over de ziekte kan u helpen om u minder eenzaam te voelen en de last te delen.

Toen Peter te horen kreeg dat hij longfibrose heeft, zag hij er tegen op om het aan zijn familie en vrienden te vertellen. Hij vroeg zich af aan wie hij het kon vertellen en hoe een gesprek over longfibrose te beginnen. Hij besloot uiteindelijk een lijst te maken van familie en vrienden die hij het persoonlijk wilde vertellen. En hij bedacht een aantal punten om het gesprek mee te kunnen beginnen en op gang te houden.

Peter vertelde eerst aan zijn vrouw en kinderen dat hij te horen had gekregen dat hij longfibrose heeft. Hij legde uit wat longfibrose is en wat de gevolgen voor de toekomst zouden kunnen zijn. Daarna vertelde hij het aan andere familieleden en vrienden. Voor hij met iemand ging praten, dacht Peter steeds even na welke informatie hij met die persoon wilde delen. Niet iedereen hoeft gelijk alles te weten en niet iedereen kan alle informatie tegelijk aan.

Voor Peter een gesprek over longfibrose begon, zocht hij steeds een rustig en geschikt moment. Hij bracht het nieuws rustig, stap voor stap. Hij legde eerst uit dat de longaandoening waaraan hij lijdt zeldzaam is en idiopathische pulmonale fibrose (IPF) heet. Het is een ernstige vorm van longfibrose die gewoonlijk erger wordt met de tijd. Peter vertelde zijn familie en vrienden dat IPF tot nu toe ongeneeslijk is, maar dat er enkele medicijnen zijn die de verergering (progressie) van de ziekte kunnen vertragen. Hij vertelde hen ook dat

hij adviezen had gekregen waardoor hij zich beter zou kunnen gaan voelen.

Het nieuws bracht allerlei reacties te weeg. Sommige mensen reageerden bemoedigend, sommige afstandelijk en anderen waren sprakeloos. Peters familie en vrienden voelden zich vaak ongemakkelijk en waren verdrietig toen ze hoorden dat hij een onvoorspelbare en dodelijke ziekte had. Sommigen vermeden het onderwerp liever, terwijl anderen vooral bang waren hem te verliezen. Na een tijdje begon Peter te beseffen dat over zijn ziekte praten of gewoon elkaars hand vasthouden vaak de beste manier is om met je angsten en onzekerheden om te gaan.



Toen Peter met zijn familie en vrienden sprak, kwamen er allerlei vragen naar voren waar hij niet direct een antwoord op had. Voor Peter was het nuttig om die vragen op te schrijven en met zijn longarts te bespreken.

Het betrekken van anderen door met hen over longfibrose te praten hielp Peter om beter met zijn ziekte om te gaan en gaf hem het gevoel dat hij er niet alleen voor stond.

1.6 Wat staat u te wachten na de diagnose longfibrose?

Hoe wordt het beloop van de longfibrose gevolgd?

Om het beloop zorgvuldig in de gaten te kunnen houden werden er voor Peter elke 3 maanden medische controle afspraken gemaakt.

Tijdens deze bezoeken wordt goed geïnformeerd hoe het met hem gaat en of er nog veranderingen zijn opgetreden. Daarnaast kan aanvullend onderzoek worden gedaan om het beloop en de gevolgen van de ziekte te beoordelen:

- **longfunctietesten** tonen aan of er een verschil in longfunctie is sinds het vorige onderzoek.
- **bloedgasonderzoeken** geven het zuurstof- en koolstofdioxidegehalte in slagaderbloed weer.
- **onderzoeken en vragenlijsten** evalueren eventuele veranderingen in symptomen, kwaliteit van leven, psychologisch welzijn en activiteitsniveaus.

Het is belangrijk om naar deze controlebezoeken te gaan om het beloop van de longfibrose bij u goed te kunnen beoordelen.

Hoe manifesteert de progressie van longfibrose zich?

Longfibrose is een aandoening die verergert met de tijd. Het ziekteverloop verschilt van patiënt tot patiënt en is moeilijk te voorspellen. Bij sommige patiënten verergeren de symptomen in korte tijd en zij gaan snel achteruit, terwijl anderen lang stabiel blijven.

Een tijdje na zijn laatste bezoek aan de longarts, begon Peter zich ineens meer kortademig en vermoeid te voelen en bepaalde activiteiten werden steeds zwaarder voor hem. Omdat de arts hem had gezegd dat hij direct contact op moest nemen als er verergering optrad van zijn klachten, aarzelde Peter niet om een afspraak te maken.

De longarts inventariseerde de situatie samen met Peter en vertelde hem dat longfibrose verergert met de tijd. Hij legde uit dat als de littekenvorming toeneemt het steeds moeilijker wordt om voldoende zuurstof op te nemen in de bloedsomloop. Meestal gaat dat gepaard met een toenemende kortademigheid tijdens dagelijkse activiteiten en krijgen de organen van de patiënt onvoldoende zuurstof om goed te kunnen functioneren.



Acute verslechtering (exacerbaties)

Een patiënt met longfibrose kan te maken krijgen met een snelle verergering van zijn klachten: een acute exacerbatie. Hij of zij merkt dan in de loop van een paar weken dat hij/zij steeds kortademiger wordt en vaker moet hoesten.

Rob, Peters vriend van de patiëntenvereniging, had net een acute verslechtering gehad en vertelde over zijn ervaring. Tijdens die acute achteruitgang had Rob veel moeite met ademen, meer last van hoesten en kreeg hij koorts met griepachtige klachten met spierpijn. Deze verergering speelde zich af in ongeveer een maand, zonder enige aanwijsbare aanleiding.

Toen Rob bij zijn longarts kwam, liet die verschillende onderzoeken, waaronder een hoge resolutie computertomografie (HRCT), uitvoeren om te zien wat er aan de hand was.

De longarts vertelde Rob dat deze snelle verslechtingen (exacerbaties) zeer ernstige, soms zelfs levensbedreigende complicaties zijn die helaas niet te voorspellen zijn. Bij Rob waren de klachten zo ernstig dat hij opgenomen werd in het ziekenhuis waar hij geneesmiddelen kreeg om de symptomen te verlichten.

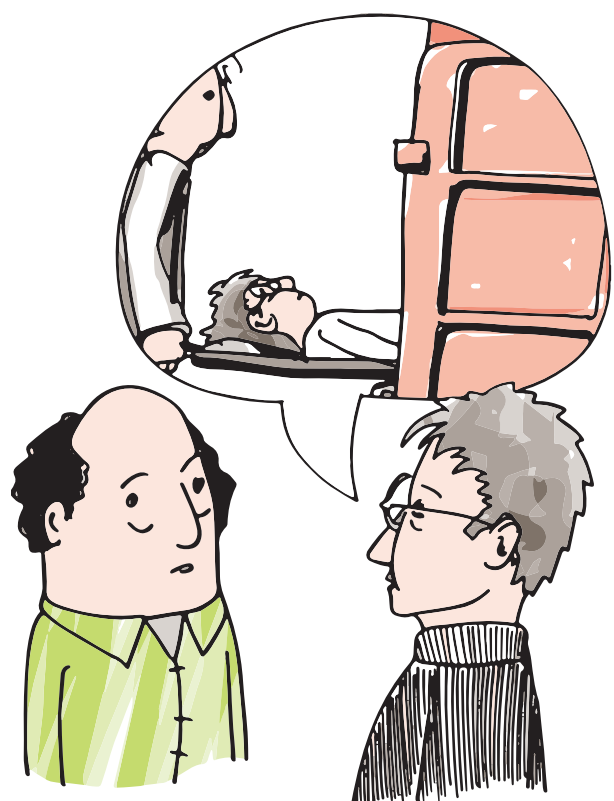
Bij zijn ontslag uit het ziekenhuis, kreeg Rob het advies om onmiddellijk contact op te nemen als de klachten opnieuw zouden toenemen.

Plotseling
optredend

Acuut

Een snelle
verergering
van de ziekte-
verschijnselen

Exacerbatie



1.7 Welke andere ziekten komen vaak voor bij mensen met longfibrose?

Mensen met longfibrose kunnen tegelijkertijd aan andere aandoeningen lijden, ook wel co-morbiditeiten genoemd.

Peter wordt al een tijdje midden in de nacht wakker met brandend maagzuur en een zure smaak in zijn mond. Bij zijn volgende afspraak met de longarts, vertelde Peter hem hierover.

Zijn longarts legde hem uit dat maagzuur ook longproblemen kan veroorzaken. Dit heet ook wel refluxziekte (Engels: GERD: gastro-oesophageal reflux disease (gastro = maag, oesophagus = slokdarm, disease = ziekte)). Zelfs als je niet bewust last hebt van maagzuur, kunnen tijdens liggen of zwaar tillen kleine druppeltjes maagzuur terugvloeien in de slokdarm en via de keel zelfs in de long terecht komen. Dat kan tot een brandend gevoel, pijn op de borst, irritatie, hoesten en andere longproblemen leiden. Wanneer maagzuur in de longen terecht komt, kan dat het longweefsel beschadigen. Om dat te voorkomen schreef de longarts Peter een maagzuurremmer voor.

Naast GERD, gaat longfibrose vaak gepaard met een aantal andere (long)aandoeningen (zie kader).

Andere ziekten die vaak samen gaan met longfibrose:

- pulmonale hypertensie (hoge bloeddruk in de bloedvaten van de longen),
- gastro-oesofageale reflux (GERD; chronische maagzuur oprispingen),
- chronisch obstructieve longziekte (COPD; een chronische ontstekingsziekte die de obstructie van de luchtstroom in de longen veroorzaakt en erger wordt met de tijd),
- obstructieve slaapapneu (OSAS: herhaaldelijk kortdurend stokken van de ademhaling tijdens de slaap).

Aangezien de bijkomende aandoeningen ook een negatieve invloed kunnen hebben op de kwaliteit van uw leven, is het belangrijk dat u uw arts op de hoogte brengt van andere klachten, die niet direct in verband staan met de longfibrose. Aan de hand van die informatie kan hij dan de juiste diagnose stellen en adequate behandeling voorstellen om uw welbevinden te verbeteren.



1.8 Emotionele en lichamelijke gevolgen van longfibrose

Beperkingen in fysieke gezondheid en dagelijkse activiteiten, leidend tot toenemende afhankelijkheid, en het vooruitzicht op overlijden, kunnen heftige emoties teweegbrengen.

Voordat Peter last kreeg van longfibrose, was hij tevreden met zijn leven. In het begin beseftte hij niet hoe ernstig zijn aandoening was en welke gevolgen het voor zijn leven zou hebben, zowel lichamelijk als emotioneel. Naarmate Peter meer over zijn aandoening te weten kwam, werd hij overspoeld door tegenstrijdige gevoelens. Hij vroeg zich af: "Waarom ik?" Hij voelde zich ook droevig, boos en bang voor de toekomst. Hij dacht: "Hadden de dokters de oorzaak van mijn klachten maar eerder vastgesteld." Peter voelde zich machteloos, omdat hij dacht dat er niets aan te doen was.

Een ander probleem waar Peter veel last van ondervond was het hinderlijke, moeilijk controleerbare hoesten. Hij schaamde zich hiervoor en voelde zich vaak geïsoleerd. Het contact met andere mensen werd moeilijker en beperkte daardoor zijn sociale leven, vrijetijdsactiviteiten en hobby's.

Peter maakte zich steeds meer zorgen dat hij tot last werd voor zijn gezin en vrienden. Daarnaast beangstigde hem het vooruitzicht om binnen drie tot vijf jaar te overlijden. Soms voelde hij zich wat depressief, wat niet in zijn aard lag. Na een tijdje lukte het hem om er anders mee om te gaan. Hij bedacht dat het het beste was als hij

de ziekte zou aanvaarden en proberen van zijn leven te genieten, zich te verheugen op contact met zijn vrienden of het spelen met zijn kleinkinderen. Kortom: **Kijken naar wat je wel kunt en niet naar wat je niet kunt.**

Mensen worden vaak zwaar op de proef gesteld bij ernstige ziekten zoals longfibrose en dat kan leiden tot heftige emoties. Het is normaal dat u zich zowel boos als nieuwsgierig voelt en het moeilijk vindt de ziekte te accepteren. Voor sommige mensen is het bovendien frustrerend dat de diagnose pas werd gesteld nadat ze een groot aantal artsen hadden geraadpleegd en er in hun beleving kostbare tijd verloren was gegaan. Bij veel patiënten met longfibrose gaat de onbezorgdheid van vroeger, voordat ze ziek waren, verloren. Het feit dat ze moeten leren omgaan met kortademigheid, lichamelijke beperkingen en pijn kan gevoelens van stress, angst en machteloosheid oproepen.

De eerste stap in het acceptatieproces is deze gevoelens, zowel positieve als negatieve, toe te laten en te zien als een normaal onderdeel van dit proces. Uiteindelijk leidt het acceptatieproces stap voor stap tot verwerking van deze emoties en aanvaarding van de ziekte.

Als de emotionele stress te groot wordt, hoeft u zich niet te schamen om een beroep te doen op professionele hulp en ondersteuning om uw gevoelens, behoeften en zorgen te delen. Er zijn vele vormen van hulp en ondersteuning beschikbaar. Durf u kwetsbaar op te stellen!



1.9 Waar kunt u hulp vinden?

In het begin dacht Peter dat hij geen hulp nodig had bij het aanvaarden van het feit dat hij longfibrose heeft, maar na enige tijd moest hij erkennen dat hij alle emoties niet alleen aankon en behoefte had om er met anderen over te praten.

Hulp invoeren is niet altijd gemakkelijk, maar Peter besepte dat hij met het voortschrijden van de ziekte steeds meer afhankelijk zou worden van anderen.

Met het spreekwoord “gedeelte smart is halve smart” in gedachten, zocht hij hulp bij zijn gezin en vrienden. Zijn naasten probeerden Peter in deze moeilijke tijden zoveel mogelijk te helpen door hem praktisch en emotioneel te steunen. Hoewel hij veel hulp van zijn vrienden kreeg, voelde Peter toch de behoefte om zijn gedachten en gevoelens te delen met lotgenoten; mensen die hetzelfde doormaakten als hij. Op aanraden van zijn longarts werd hij lid van de Longfibrose patiëntenvereniging. Via de vereniging kwam Peter in contact met lotgenoten.



Het lidmaatschap van deze vereniging bood Peter de mogelijkheid om te leren hoe beter om te gaan met het leven met longfibrose. Door de uitwisseling van ervaringen en aanvullende informatie voelde hij zich minder geïsoleerd, beter begrepen, en het gaf hem troost in zijn zoektocht hoe met longfibrose te leren leven.

Omdat longfibrose zo zeldzaam is, is het niet altijd mogelijk om dicht bij huis andere longfibrosepatiënten te ontmoeten. Naast persoonlijke ontmoetingen met lotgenoten tijdens bijeenkomsten, is het mogelijk telefonisch of online contact te maken via de Longfibrosepatiëntenvereniging.

Naast persoonlijk contact met lotgenoten biedt de Longfibrose patiëntenvereniging nog veel meer ondersteuning in de vorm van een informatieblad, voorlichtingsmateriaal en de organisatie van zowel landelijke als regionale informatiebijeenkomsten.

Ook psychosociale hulp, verstrekt door maatschappelijk werkers en psychologen, kan longfibrosepatiënten een uitstekende ondersteuning bieden.

Religieuze of spirituele hulpverlening kan longfibrosepatiënten troost en hulp bieden.

De Longfibrose patiëntenvereniging

De Longfibrose patiëntenvereniging is de belangenbehartiger voor longfibrosepatiënten.

Op de site van de Longfibrose patiëntenvereniging www.longfibrose.nl kunt u informatie vinden over de vereniging, de aandoening en hoe u lid kunt worden.

1.10 Houd de moed erin – kijk naar wat u wel kan!

Leven met een ernstige, levensbedreigende aandoening zoals longfibrose is niet makkelijk. U kunt echter zelf het nodige doen om de moed niet te laten zakken en positief te blijven door te kijken naar wat u wel kan en zoveel mogelijk van het leven te genieten.

Van zijn lotgenoten, waar Peter mee in contact is gekomen via de Longfibrose-patiëntenvereniging, heeft hij geleerd dat het belangrijk is om actief betrokken te zijn bij zijn eigen behandeling en de zorg voor zijn gezondheid, door regelmatig met de artsen en verpleegkundigen te praten. Peter bereidt zich nu voor op de afspraken in het ziekenhuis door vooraf een lijstje te maken met vragen die hij wil stellen, aantekeningen te maken tijdens het doktersbezoek en zijn partner of iemand anders mee te vragen. Peter concentreert zich nu vooral op de vraag wat de beste behandeling voor hem is. Dat geeft hem het gevoel meer controle te hebben over wat hem overkomt.

Om het gevoel van controle te versterken en hoop en vertrouwen te behouden, probeert Peter te genieten van het moment, zich te concentreren op wat hij wel kan en niet te kijken naar de dingen die verloren zijn gegaan en de onzekere toekomst.

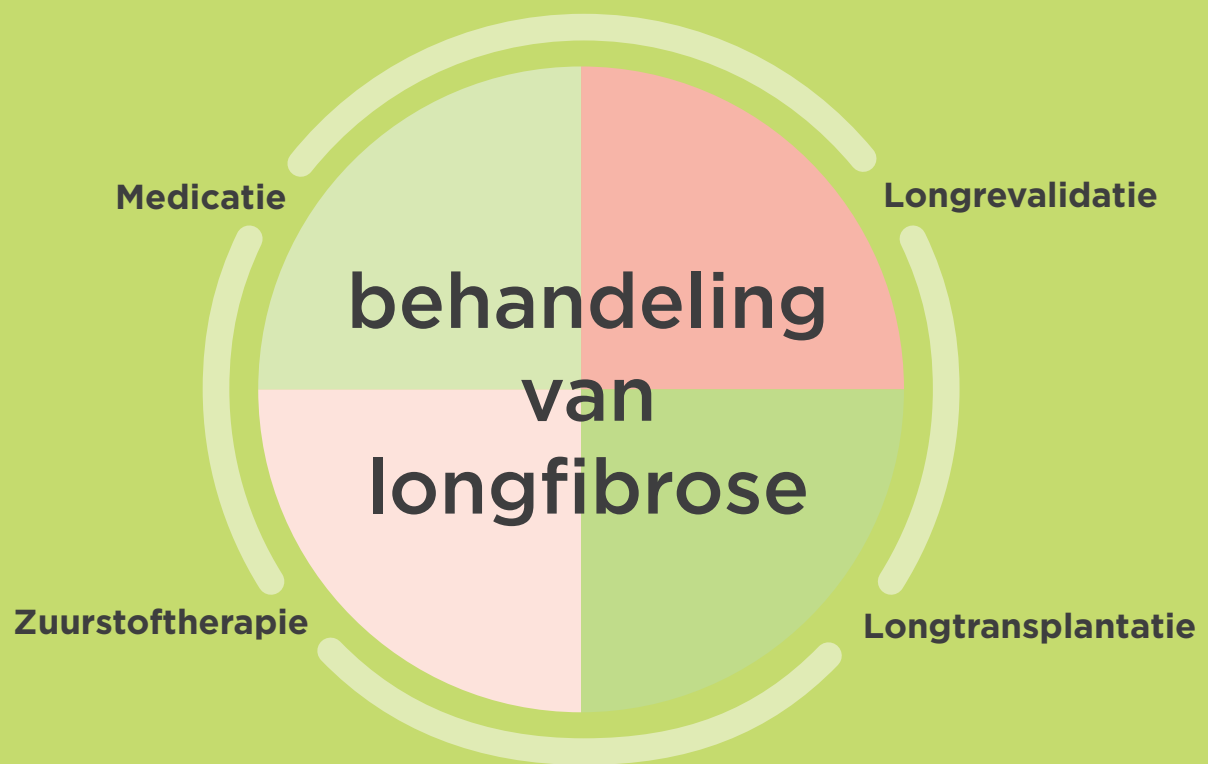
Ondanks het feit dat de longfibrose het leven van Peter heeft veranderd, probeert hij zijn dagelijkse activiteiten en favoriete bezigheden zoveel mogelijk te blijven doen. Zijn ochtendwandeling of het tuinieren past hij aan naar wat mogelijk is. Zelfs een bezoek aan familie en vrienden die ver weg wonen of op vakantie gaan is niet onmogelijk.

Reizen betekent voor Peter dat hij enkele uitdagingen het hoofd moet bieden, maar met een goede voorbereiding en organisatie is er veel mogelijk.

Meer over “reizen met longfibrose” vindt u op: www.longfibrose.nl in de rubriek *veelgestelde vragen*, onder het kopje *zuurstof*.



Een positieve instelling helpt om beter om te gaan met de ziekte en bij het vinden van nieuwe oplossingen. Een positieve instelling helpt ook om moeilijke momenten te overwinnen.

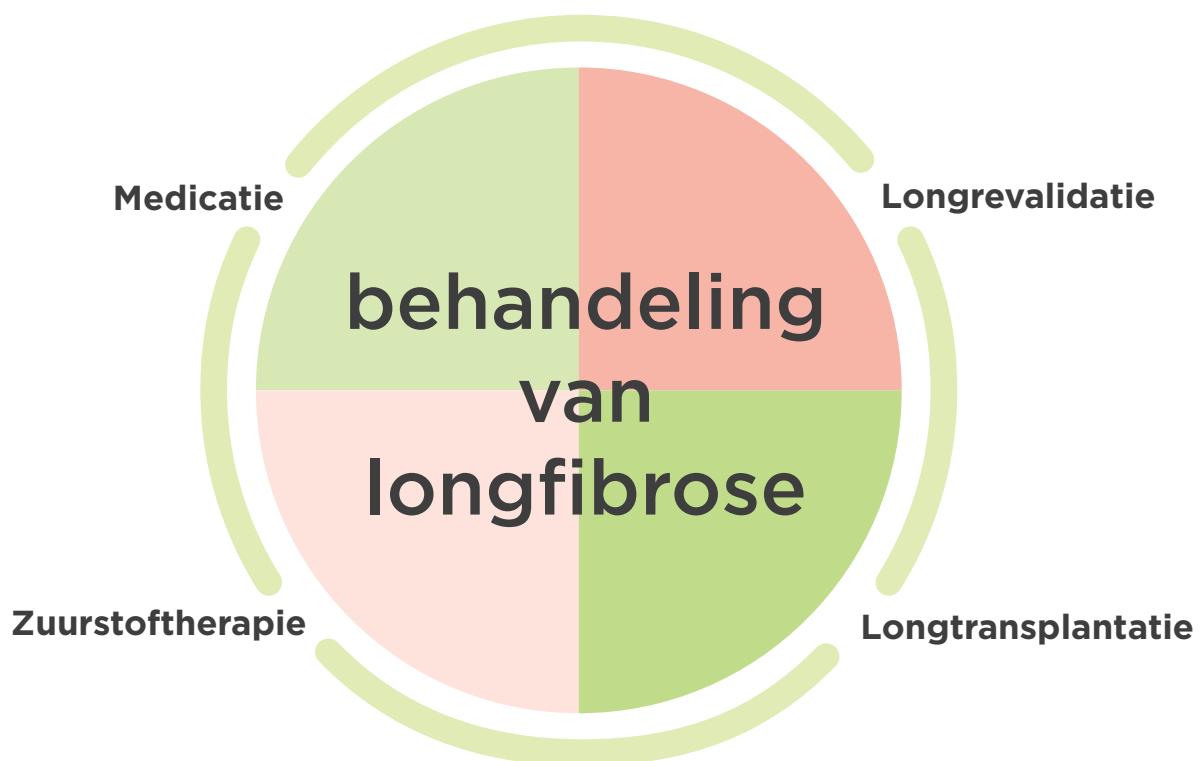


2.0 Hoe wordt longfibrose behandeld?

Toen Peter te horen kreeg dat hij longfibrose heeft, probeerde hij zoveel mogelijk over de ziekte en de behandelingsmogelijkheden te weten te komen. Hij stelde vragen aan zijn arts en andere zorgverleners om zijn ziekte beter te begrijpen.

Zijn longarts vertelde hem dat, hoewel er nog geen medicijn beschikbaar is dat longfibrose kan genezen, er verschillende behandelingen bestaan om de symptomen van de ziekte te verlichten en de achteruitgang af te remmen. Dat betreft zowel verschillende medicijnen als niet-medicamenteuze behandelingen.

De behandeling verschilt van persoon tot persoon en wordt mede bepaald door bijkomende factoren zoals de aanwezigheid van andere ziekten (co-morbiditeiten), verwachte gevoeligheid voor bijwerkingen van de behandeling en het risico op acute exacerbaties.² Peter besliste samen met zijn longarts welke behandeling het meest geschikt was voor hem, rekening houdend met zijn persoonlijke situatie en klachten.



2.1 Niet-medicamenteuze behandelopties

Naast medicijnen, kunnen niet-medicamenteuze behandelingen de ziekte helpen stabiliseren en de symptomen te verminderen.

Zuurstoftherapie

De eerste niet-medicamenteuze behandeling waarover Peters arts hem informeerde was het gebruik van **extra zuurstof**. Naast kortademigheid en vermoeidheid kan zuurstofgebrek ook prikkelbaarheid en concentratiestoornissen veroorzaken. Als de hoeveelheid zuurstof (zuurstofsaturatie) in het bloed te laag is, kan extra zuurstof worden voorgeschreven. Dit kan helpen de klachten te verlichten en de dagelijkse bezigheden te vergemakkelijken.

In het begin is extra zuurstof meestal alleen nodig tijdens inspanning en gedurende de nacht. Naarmate de ziekte vordert en het

vermogen van de longen om het bloed van voldoende zuurstof te voorzien afneemt, hebben sommige patiënten dag en nacht extra zuurstof nodig.

Om te achterhalen of Peter extra zuurstof nodig heeft en hoe vaak hij het moet gebruiken, liet de longarts de zuurstofsaturatie en het zuurstofgehalte in Peters bloed meten. Daaruit bleek dat hij in aanmerking komt voor extra zuurstof, maar dat hij het vooralsnog alleen tijdens inspanning hoeft te gebruiken. De zuurstof wordt toegediend via een neusbril: twee kleine slangetjes in zijn neusgaten.



Longrevalidatie

Een tweede mogelijkheid voor behandeling die de longarts met Peter besprak was **longrevalidatie**. Longrevalidatie valt in Nederland niet onder de standaardzorg en wordt soms wel (in geval van een chronische indicatie) en soms niet vergoed. Dit is mede afhankelijk van de situatie en de zorgverzekeraar en het afgesloten pakket.

Onderdelen Longrevalidatieprogramma's:

- conditieverbetering
- inspanningstraining en ademhalingsoefeningen
- leren omgaan met angst, stress en depressie
- voedingsadvies
- uitleg over de ziekte

Longrevalidatieprogramma's worden gewoonlijk uitgevoerd door een multidisciplinair team bestaande uit artsen, fysiotherapeuten, psychologen, verpleegkundigen, maatschappelijk werkers, diëtisten en andere zorgverleners.

Longrevalidatie kan plaats vinden in het ziekenhuis, maar ook in een revalidatiecentrum, dicht bij huis of op een andere locatie. Het doel van longrevalidatie is de patiënt vaardigheden, hulpmiddelen en trucjes te leren die hem helpen om de klachten te verminderen en te beheersen. Er wordt ondermeer aandacht besteed aan het verbeteren van ademhalings-technieken, het behouden en verbeteren van spierkracht en conditie.

Om deze vaardigheden goed onder de knie te krijgen raadde de arts Peter aan om gedurende enkele maanden deel te nemen aan een longrevalidatieprogramma.

Tijdens een inspanningstraining op maat leerde Peter nieuwe ademhalingstechnieken aan en leerde hij zijn krachten beter te verdelen over de dag. Ook kreeg hij voedingsadvies en leerde hij om te gaan met zijn angst voor kortademigheid. Het longrevalidatieprogramma zorgde ervoor dat hij zich niet alleen beter voelde, maar ook meer energie en uithoudingsvermogen kreeg en beter inzicht in zijn mogelijkheden.



Longtransplantatie

De derde behandeloptie die Peters arts met hem besprak was een **longtransplantatie**.

Bij een longtransplantatie worden in principe beide aangetaste longen vervangen door de longen van een donor.

Een longtransplantatie is een zware ingreep waaraan risico's zijn verbonden, zoals ernstige complicaties, infecties of afstoting van de donorlongen. Anderzijds kan een transplantatie zowel de kwaliteit van leven enorm verbeteren als de levensverwachting verlengen.

Niet iedereen met longfibrose komt in aanmerking voor een longtransplantatie - sommige patiënten zijn in een te slechte conditie of hebben andere aandoeningen die een transplantatie in de weg staan. Vroeger gold ook een leeftijdsgrens van 65 jaar, maar die is tegenwoordig minder strikt. De belangrijkste beperking in Nederland is het geringe aantal beschikbare donorlongen. Daarom zal slechts een beperkt aantal van de patiënten met longfibrose uiteindelijk in aanmerking komen voor een longtransplantatie. Het is echter wel de meest succesvolle behandeling voor een kleine groep mensen met ernstige progressieve longfibrose.

Aangezien een longtransplantatie een mogelijkheid kan zijn voor longfibrosepatiënten, werd Peter geëvalueerd om te beoordelen of hij een geschikte kandidaat is. De conclusie van de eerste evaluatie was dat zijn situatie op dat moment nog te goed was om al op de lijst als kandidaat voor een longtransplantatie te komen. In de toekomst zal Peter regelmatig opnieuw beoordeeld worden om te zien of hij in een later stadium misschien wel in aanmerking komt.

Welke patiënt een donorlong krijgt, wordt bepaald door het LAS-systeem (Long Allocatie Score): een systeem dat vaststelt wie het meest ziek is, wie het meest dringend behoefte heeft aan donorlongen en waarbij de kans op een geslaagde transplantatie het grootst is.

Meer informatie is te vinden op de website: www.transplantatiestichting.nl

2.2 Medicatie

Genezing is op dit moment niet mogelijk, maar geneesmiddelen kunnen helpen om het ziekteproces af te remmen. Onderzoek heeft aangetoond dat bepaalde medicijnen de achteruitgang van de longfunctie van longfibrosepatiënten kunnen vertragen.

Peters longarts gaf aan dat er voor zijn vorm van longfibrose te weten IPF (idiopathische pulmonale longfibrose) op dit moment twee verschillende geneesmiddelen beschikbaar zijn: nintedanib (merknaam Ofev) en pirfenidon (merknaam Esbriet).

Beide geneesmiddelen zijn zogenaamde fibroseremmers die beogen de vorming van nog meer littekenweefsel in de longen af te remmen.

Voor andere vormen van longfibrose dan IPF zijn er andere geneesmiddelen die ingezet kunnen worden voor de behandeling. De keuze hangt onder meer samen met de mogelijke oorzaak. Het betreft corticosteroiden, waarvan prednison een bekend voorbeeld is, en immuun-modulerende medicamenten, waaronder azathioprine (merknaam Imuran), cyclofosfamide (merknaam Endoxan) en mycofenolzuur (merknamen Cellcept, Myfortic).



2.3 Andere begeleidingsmogelijkheden

Toen hij het had over andere behandelingsmogelijkheden, vertelde de arts Peter ook over palliatieve zorg. Palliatieve, of symptomatische, zorg is zorg die gericht is op het verlichten van de klachten (symptomen) bij een ernstige ziekte. **Palliatieve zorg** is gericht op het optimaliseren de kwaliteit van leven.

Palliatieve of symptomatische zorg is een belangrijk onderdeel van de behandeling bij longfibrose. Het is bedoeld om de lichamelijke en geestelijke belasting van de patiënt te verlichten en de kwaliteit van leven te verbeteren via een maatschappelijke, psychosociale en spirituele benadering. Daarnaast is het ondersteunen van naasten ook een belangrijk onderdeel van palliatieve zorg.

Peters longarts legde uit dat palliatieve zorg niet enkel gericht is op patiënten die zich in een vergevorderd stadium van de ziekte of op het einde van hun leven bevinden. In de praktijk kan een doorverwijzing voor palliatieve zorg zeer efficiënt zijn om de symptomen te behandelen meer nog dan het behandelen van de onderliggende

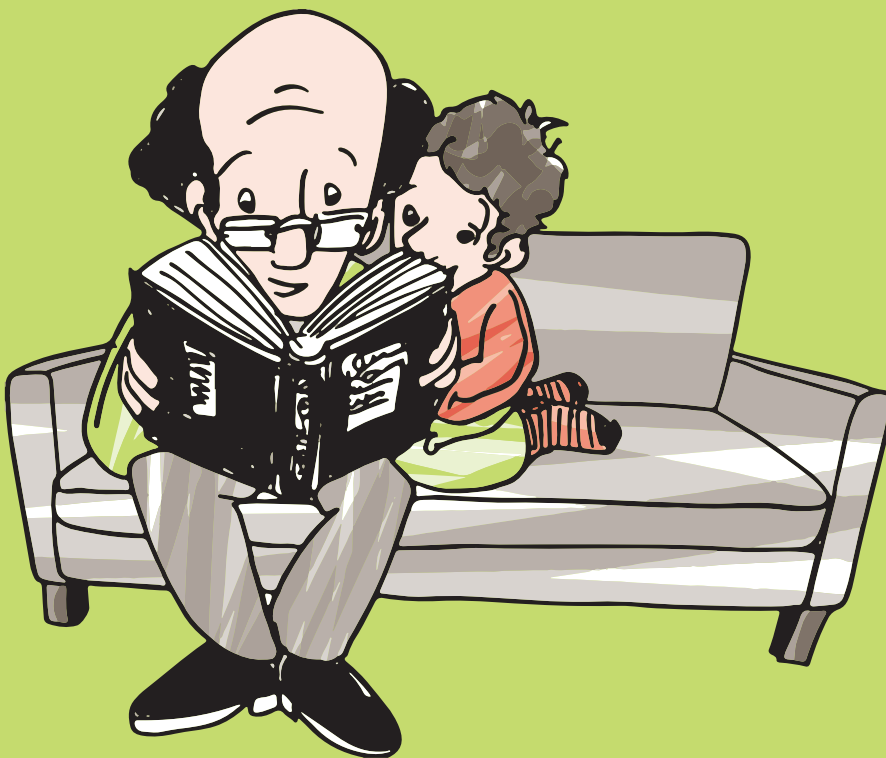
oorzaak, zelfs in een vroeg stadium van de ziekte. Een team van

deskundigen, waaronder psychologen en maatschappelijk werkers, neemt dan een deel van de begeleiding op zich.

In het geval van longfibrose kan palliatieve zorg gericht zijn op het verminderen van symptomen zoals ademnood en hoesten.

2.4 Longfibrose leren aanvaarden

Toen de voor Peter meest geschikte behandeling was gestart, voelde hij zich veel beter dan hij had verwacht. Hij neemt zijn medicatie zoals voorgeschreven en is lid van de Longfibrosepatiëntenvereniging waar hij zijn ervaringen en gevoelens kan delen met andere mensen die zich in dezelfde situatie bevinden. Peter probeert verder te doen wat hij graag doet en probeert zijn leven niet te laten bepalen door zijn ziekte. Hij kijkt ook uit naar sociale activiteiten, zoals tijd doorbrengen met zijn vrienden of met zijn kleinkinderen spelen. Peter is er in geslaagd om zijn ziekte te aanvaarden, bewuster te leven en weer van het leven te genieten.



3.0 Longfibrose informatie

3.1 Nuttige websites

Als u op het internet informatie zoekt over longfibrose of specifiek IPF (idiopathische pulmonale fibrose) krijgt u een groot aantal zoekresultaten te zien. We adviseren u in eerste instantie de informatie van de Longfibrose patiëntenvereniging te raadplegen: www.longfibrose.nl.

Ook is er een Engelstalige site die speciaal bedoeld is voor patiënten en zorgverleners die met IPF te maken hebben: www.LifewithIPF.com.

U vindt er informatie, adviezen en ondersteuning, antwoorden op veel gestelde vragen, verhalen van patiënten en allerhande informatie om te downloaden.

De **Longfibrose patiëntenvereniging Nederland** treedt op als belangenbehartiger van longfibrosepatiënten. U kunt daar ook in contact komen met andere mensen die voor dezelfde uitdagingen staan. Ze biedt ook informatie over hoe u kunt leren omgaan met de ziekte en verschillende manieren om hulp te ontvangen.

Op de site van de **Nederlandse Longfibrose patiëntenvereniging** (www.longfibrose.nl) kunt u o.a. informatie vinden over de vereniging, hoe u lid kunt worden, u opgeven voor een huiskamerbijeenkomst, het laatste nieuws lezen of participeren op het forum.

Nieuws en verhalen over interstitiële longziekten - waar ook longfibrose onder valt - kunt u lezen in het **online magazine BELUNG** (belung.nl).



BELUNG

MAGAZINE

BELUNG is een online tijdschrift met nieuws en achtergronden over zeldzame longziekten zoals longfibrose.

3.2 Checklists en tips om te downloaden

Belangrijke contacten

Tijdens de behandeling van longfibrose komt u in contact met veel verschillende zorgverleners. Als u een lijst heeft van belangrijke contactpersonen, zorgverleners, artsen, apotheken, ziekenhuizen en zelfhulpgroepen die in geval van nood geraadpleegd kunnen worden, krijgt u gemakkelijker en sneller de benodigde hulp.

- Vul onderstaande gegevens in en houd ze bij de hand, zodat u ze snel kunt vinden wanneer zich een crisis voordoet.
- Het kan nuttig zijn enkele kopieën te maken: één voor op een vaste plaats in huis, één om mee te nemen wanneer u het huis verlaat, één voor in de auto en één voor op uw werk.
- U kunt deze lijst ook delen met familie, vrienden of de bureu.
- Het is belangrijk de lijst regelmatig te controleren en aan te passen, om zeker te zijn dat de namen en nummers nog actueel zijn.

Huisarts

naam

tel. nummer

emailadres

Longarts

naam

tel. nummer

emailadres

Longverpleegkundige

naam

tel. nummer

emailadres

Apotheker

naam

tel. nummer

emailadres

Ziekenhuis

naam

tel. nummer

emailadres

Trombosedienst, indien van toepassing

naam

tel. nummer

emailadres

Praatgroep

naam

tel. nummer

emailadres

Andere zorgverleners

naam

tel. nummer

emailadres

Aantekeningen en vragen ter voorbereiding op uw volgende doktersafspraken

Longfibrose is een ernstige en onvoorspelbare aandoening. Daarom is het belangrijk dat u goed geïnformeerd bent over de ziekte en over de mogelijke behandelingen.

Vergeet niet dat uw artsen, verpleegkundigen en andere zorgverleners uw partners zijn bij de behandeling van uw aandoening. Stel vragen over alles wat met longfibrose te maken heeft en wat u niet helemaal begrijpt. Het is belangrijk dat u goed weet wat de ziekte inhoudt om goed voor uzelf te kunnen zorgen.

Om u voor te bereiden op uw volgende afspraak in het ziekenhuis, kan het nuttig zijn alle vragen die bij u opkomen te noteren en ze bij uw volgende afspraak aan de arts of de verpleegkundige te stellen.

Voorbeelden van vragen die u aan uw longarts of verpleegkundige kunt stellen:

- Kunt u aangeven welk percentage van mijn longen is aangetast?
- Welke behandelmogelijkheden zijn er voor mij?
- Wat kan ik verwachten als ik niet start met de voorgestelde medicijnen?
- Welke voordelen biedt extra zuurstof?
- Kom ik in aanmerking voor een long-transplantatie?
- Is longfibrose erfelijk?

Gebruik de ruimte onderaan om uw eigen vragen op te schrijven.

Opmerkingen en vragen voor uw arts:

[illegible]

4.0 Verklarende woordenlijst

Agens: prikkel, mogelijke oorzaak.

Alveolus: longblaasje (meervoud alveoli).

Anamnese: is een gericht vraaggesprek tussen de patiënt en de zorgverlener om erachter te komen waar de patiënt precies last van heeft en wat de oorzaak kan zijn. Daarvoor worden vragen gesteld over de voorgeschiedenis van de patiënt. Er worden onder andere vragen gesteld over de ziekteverschijnselen, wanneer de klachten zijn ontstaan, medicijngebruik, mogelijke allergieën, hobby's, beroep, huisdieren en mogelijke blootstellingen.

Antigeen: lichaamsvreemde stof of cel, die aanzet tot de vorming van antistoffen.

Antilichamen: immunoglobulinen (afgekort Ig), ook wel antistoffen genoemd, zijn eiwitten die door de mens en andere gewervelde dieren worden geproduceerd als reactie op antigenen.

Arteriële bloedgastest: geeft informatie over de hoeveelheid zuurstof en koolzuurgas die in het bloed van een slagader aanwezig is. Zo kan men controleren hoe goed de longen werken.

Aspergillus: is een bepaald soort schimmel, die over de hele wereld voorkomt. De schimmel komt van nature voor in hooi en compost.

Auscultatie: bij lichamelijk onderzoek luisteren met een stethoscoop naar geluiden van o.a. longen/hart/buik/bloedvaten.

Auto-immuun ziekte: auto-immuunziekten ontstaan doordat het afweersysteem (immuunsysteem) lichaamseigen cellen en stoffen als lichaamsvreemd ziet. Het lichaam gaat dan antistoffen tegen de eigen weefsels vormen (soort munitie). Voorbeelden zijn reuma, suikerziekte, vasculitis, en de ziekte van Crohn.

Auto-immuun fenomenen: kenmerken bij anamnese en/of lichamelijk onderzoek die

kunnen passen bij een onderliggende auto-immuunziekte.

Auto-immuun serologie: specifieke bloedonderzoeken, waarbij gekeken wordt of er sprake is van een onderliggende auto-immuunziekte en ook bij welke type ziekte dit kan passen (bijvoorbeeld ANA, ANCA, RF, anti-CCP en een myositisblot).

Azathioprine (Imuran): immunosuppressieve medicatie (afweer onderdrukkend medicijn).

BAL: een bronchoalveolaire lavage (BAL) is een longspoeling via een bronchoscoop. De long wordt hierbij 'gespoeld' met een zoutwater oplossing. De cellen die daarbij uit de long vrijkomen, worden onderzocht onder de microscoop. Deze uitslag kan helpen om de juiste diagnose te stellen en vooral zaken uit te sluiten, zoals infecties.

Behandeling longfibrose: er zijn verschillende vormen van longfibrose, die ook verschillend worden behandeld. De algemene behandeling bestaat uit het bestrijden van de symptomen om te proberen een zo hoog mogelijke kwaliteit van leven te behouden. Allereerst zijn er ondersteunende opties, niet gericht op genezing van het ziekteproces, maar op verlichting van de symptomen. Voorbeelden zijn: maagzuurremmers en zogenaamde antioxidanten, zoals N-acetylcysteïne (NAC: Fluimucil®) en Quercetine.

Vaccinaties waaronder de grieprik en pneumokkokken-vaccinatie worden geadviseerd om zoveel mogelijk infecties te voorkomen.

Sinds kort zijn zogenaamde fibroseremmers op de markt: pirfenidon (Esbriet®) en nintedanib (Ovif®). Deze medicijnen remmen de ontwikkeling van longfibrose. Aan het voorschrijven van deze medicijnen zijn voorwaarden verbonden. Op dit moment zijn deze middelen alleen onderzocht bij mensen met Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF). Beide

middelen mogen daarom alleen voorgeschreven worden voor IPF en alleen in gespecialiseerde centra (zie: www.longfibrose.nl; rubriek 'wat is longfibrose'; subrubriek 'gespecialiseerde centra'). U kunt bij uw longarts informeren naar de mogelijkheden en/of een doorverwijzing naar een van deze centra.

Voor andere vormen van longfibrose (zie ook bij uitleg ILD) waarvan de oorzaak wel bekend is of ten minste in verband is gebracht met een oorzaak, zoals blootstelling aan bepaalde stoffen of het hebben van een reumatische aandoening, zijn er de volgende behandelmogelijkheden: corticosteroïden (prednison), azathioprine (Imuran®), cyclofosfamide (Endoxan®), en mycofenolaat (Cellcept®).

Biobank: In een biobank worden patiëntmaterialen opgeslagen. Hierbij kunt u denken aan bloed, DNA, longvocht, urine en weefsel. Deze materialen worden bewaard om in de toekomst onderzoek te kunnen doen bij nieuwe inzichten in de oorzaak of de behandeling. Omdat interstitiële longziekten zeldzaam zijn is het belangrijk om de ziektegegevens van zoveel mogelijk patiënten bijeen te brengen.

Biopsie: afnemen van een stukje weefsel.

BMI: Body Mass Index is een index voor het gewicht in verhouding tot lichaamslengte.

Bronchoscopie: met een dunne slang (scoop met een camera), die via de mond of neus wordt ingebracht, wordt de binnenkant van de long bekeken.

Chronische respiratoire insufficiëntie: bij respiratoire insufficiëntie (ademhalingsinsufficiëntie) is er sprake van een ademhaling waarbij de longen onvoldoende werken. Dit kan verschillende oorzaken hebben. Wanneer de insufficiëntie langer bestaat dan wordt dit chronische respiratoire insufficiëntie genoemd.

Circulatoir: betreft de bloedcirculatie.

Comorbiditeit: een ziekte of aandoening die tegelijkertijd met een andere ziekte of aandoening optreedt.

Connective tissue disease: bindweefselziekte. Voorbeelden zijn Systemische Lupus Erythematoses (SLE), sclerodermie en reumatoïde artritis (RA).

Co-trimoxazol: behoort tot de groep geneesmiddelen tegen bacteriële infecties (antibiotica). Co-trimoxazol wordt o.a. voorgeschreven voor de behandeling van luchtweginfecties en urineweginfecties.

Crepitatie: zijn longgeluiden te horen bij auscultatie die klinken als "lopen in verse sneeuw" of het lostrekken van klittenband. Deze geluiden zijn bij longfibrose meestal onderin de longen aan beide zijde te horen (bibasaal: betekent beiderzijds onderin).

Chronisch obstructieve longziekte (COPD): een chronische longaandoening, waarbij sprake is van vernauwing van de luchtwegen en die geleidelijk aan verergert. De oorzaak is een abnormale ontstekingsreactie op schadelijke deeltjes of gassen in de lucht (roken).

Cor pulmonale: Hartfalen als gevolg van longproblemen. Longproblemen, ook longfibrose, kunnen tot gevolg hebben dat het hart ook minder goed gaat functioneren. Longproblemen kunnen leiden tot een verminderde zuurstof opname, een lage zuurstofspanning in het bloed en uiteindelijk zuurstofgebrek. Dit kan uiteindelijk hartfalen van de rechter harthelft (cor pulmonale) veroorzaken.

Cyanose: is een blauwe of paarse verkleuring van de huid. Het kan optreden aan de vingertoppen, de lippen of in het gezicht. In ernstige gevallen kunnen de gehele huid en de slijmvliezen een blauwe kleur aannemen. Het is meestal een teken van zuurstoftekort.

Cyclofosfamide (Endoxan): is een zogenaamd cytostaticum. Dit is een middel dat de celgroei remt doordat het ervoor zorgt dat cellen niet meer kunnen delen.

CT-scan: zie HRCT-scan

Diabetes mellitus: suikerziekte. Een ziekte waarbij de regeling van het bloedsuikergehalte verstoord is, meestal door een tekort aan het hormoon insuline.

Desaturatie: de medische term voor 'te weinig zuurstof in het bloed'. Gezonde mensen hebben een zuurstofgehalte van 95% tot 100%. Er is sprake van desaturatie, als de hoeveelheid zuurstof minder is dan wat het bloed maximaal kan bevatten. Mensen met longfibrose hebben met name last van zuurstoftekort als ze zich inspannen. Hoe ernstiger de longfibrose, hoe groter de kans op zuurstoftekort.

Diffusiecapaciteit: de functie van ademhaling is het uitwisselen van gassen. In de longblaasjes (alveoli) wordt zuurstof (O_2) uit de lucht opgenomen in het bloed en verlaat koolstofdioxide (CO_2) het lichaam. Deze gasuitwisseling vindt plaats door diffusie. De diffusiecapaciteit van de long is een maat die aangeeft hoe goed dit proces van gaswisseling verloopt.

Diffusiestoornis: verstoring van de uitwisseling van zuurstof en koolstofdioxide in de longen.

Differentiaaldiagnose: een lijst van mogelijke diagnoses op grond van de bevindingen uit de anamnese en het medisch onderzoek.

Diffuus: zonder scherpe begrenzing.

Diffuse longaandoening: zie interstitiële longaandoeningen.

DLCO: Diffusiecapaciteit van de Longen voor koolmonoxide (CO).

DLCO test: een medische test voor het vaststellen van de diffusiecapaciteit (de mate

waarin de **long** zuurstof kan doorgeven aan het bloed – zie ook diffusiecapaciteit).

Dyspneu: benauwdheid, of te wel kortademigheid.

Dyspnoe d'effort: benauwdheid (kortademigheid) bij inspanning.

Echografie: ook wel echoscopie genoemd, is een techniek die gebruikmaakt van geluidsgolven die zich door het lichaam verplaatsen en op grensvlakken tussen zachte en hardere structuren reflecteren. Deze techniek kan organen, bijv. het hart, in beeld brengen.

Exacerbatie: een plotselinge en heftige verslechtering van de ziekte. Soms kan hiervoor een oorzaak gevonden worden, zoals een infectie of longembolie, maar vaak ook niet.

Expositie: blootstelling aan een bepaald agens of stof.

Expositie-anamnese: uitdiepen van de anamnese (zie anamnese) naar mogelijk expositie (blootstellingen) aan bepaalde stoffen in het verleden, maar ook actueel.

Fibroseremmer: medicijn dat de ontwikkeling van longfibrose remt, ofwel de progressie vertraagd.

Fibrosevorming: vorming van bindweefsel. Ontstoken weefsel wordt vervangen door bindweefsel (fibrose), wat uiteindelijk leidt tot littekenweefsel.

Fietsergometrie: inspanningstest: Fietsergometrisch onderzoek speelt een belangrijke rol bij de analyse van kortademigheidklachten door hart- of longproblemen. Door middel van dit inspanningsonderzoek is het mogelijk, de functionele en fysiologische beperkingen objectief vast te leggen.

FEV1: (Engels: forced expiratory volume in one second). Nederlands: éénsecondewaarde (ESW): de hoeveelheid lucht die wordt uitgeblazen tijdens de eerste seconde van de spirometrie test (longfunctieonderzoek).

FVC: (Engels: forced vital capacity). De maximale hoeveelheid lucht die iemand uit kan blazen na een maximaal diepe inademing.

Gastro-oesofageale refluxziekte (GERD): een chronische aandoening waarbij maagzuur of maaginhoud terugvloeit in de slokdarm met als gevolg irritatie van het slijmvlies van de slokdarm en mogelijk irritatie van de luchtwegen door verslikken, of door inademing van maagzuurdampen.

Griepvaccinatie (griep prik): een vaccinatie tegen het influenzavirus.

Histologie: histologie betekent 'weefselleer'. De weefselleer onderzoekt de opbouw en de functies van de weefsels, dus van groepjes cellen die dezelfde functie vervullen of samen een orgaan vormen. Het weefsel wordt verkregen door een biopsie.

Histopathologie: weefselleer van 'zieke' weefsels. Bij histopathologisch onderzoek wordt gekeken of er afwijkingen in de cellen of in de weefsels zijn die de klachten kunnen verklaren.

Honeycombing: honingraatvorming van de longen. De structuur van het longweefsel van IPF-patiënten lijkt soms op een honingraat. Dit fenomeen wordt aangeduid met de Engelse term honeycombing.

HRCT-scan: High Resolution Computed Tomography (een hoge resolutie CT-scan) waarmee het longweefsel goed beoordeeld kan worden.

Hypersensitiviteit: hypersensitiviteit is geen ziekte of stoornis, het is een eigenschap. Sommige mensen hebben aanleg dat ze gevoeliger zijn voor bepaalde stoffen dan andere.

Interstitiële longaandoeningen (Engels: Interstitial Lung Disease - ILD): bij interstitiële longaandoeningen (ook wel: diffuse longaandoeningen) is het longweefsel aangedaan (dit in tegenstelling tot astma en COPD waarbij vooral de luchtwegen aangedaan zijn).

Diffuse longaandoeningen zijn veelal zeldzame minder bekende longaandoeningen die tot longfibrose kunnen leiden. Er zijn meer dan 150 verschillende aandoeningen. Naar schatting 20.000 mensen lijden in Nederland aan een of andere vorm van een diffuse longaandoening. Hieronder vallen o.a. sarcoïdose, longfibrose ofwel bindweefselvorming in de long en aandoeningen als duivenmelkerslong, champignonkwekerslong, kaasmakerlong, boerenlong, en door geneesmiddelen veroorzaakte problemen (zgn. drug-induced pneumonitis door geneesmiddel geïnduceerde longontsteking). Een bekend voorbeeld van dit laatste is een zogenaamde Cordarone (amiodarone) long. Cordarone is een geneesmiddel om het hartritme bij eventuele ernstige ontsporing te corrigeren.

Hypoxemie: zuurstoftekort in het bloed.

Idiopathisch: oorzaak onbekend.

Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF): litteken- en bindweefselvorming in de longen, waarvan de oorzaak onbekend is.

Immunosuppressie: onderdrukking van het immuunsysteem (afweersysteem).

Inflammatie: ontstekingsachtige reactie welke kan optreden bij allerlei aandoeningen.

Inspanningstest: een inspanningstest (VO₂-max) meet de gevolgen van de ziekte voor het inspanningsvermogen.

Een aantal afkortingen van verschillende interstitiële longaandoeningen volgen hier:

AIP: acute interstitiële pneumonitis: een plotseling optredende ernstige ontsteking van de longblaasjes.

BOOP: bronchiolitis obliterans organiserende pneumonie. Deze vorm van longontsteking gaat uit van de bronchiolen en kan voorkomen zonder dat een oorzaak bekend is (genoemd: idiopathisch) of als begeleiding bij andere aandoeningen zoals reumatoïde artritis; door gebruik van bepaalde medicamenten en door blootstelling aan schadelijke dampen of gassen. Verder is een reactie van de long met het beeld van BOOP mogelijk bij vele andere longziekten, zoals longontstekingen, bestraling van longweefsel en andere ziekten. Tegenwoordig spreekt men liever van COP (cryptogene organiserende pneumonie).

CEP: chronische eosinofiele pneumonitis, een chronische ontsteking in de van de longblaasjes ten gevolge van bepaalde cellen te weten eosinofielen.

COP: cryptogene organiserende pneumonie. Deze vorm van longontsteking gaat uit van de bronchiolen en kan voorkomen zonder dat een oorzaak bekend is (genoemd: idiopathisch) of als begeleiding bij andere aandoeningen zoals reumatoïde artritis, gebruik van bepaalde medicamenten en blootstelling aan schadelijke dampen of gassen. Verder is een reactie van de long met het beeld van COP mogelijk bij vele andere longziekten, zoals longontstekingen, bestraling van longweefsel en anderen ziekten.

DI-ILD: drug-induced ILD of te wel door geneesmiddelen veroorzaakte ILD, een ontsteking van de longblaasjes (alveoli) door een reactie op een bepaald medicijn.

DIP: desquamatieve interstitiële pneumonitis (chronische ontsteking van de longblaasjes).

EAA: extrinsieke allergische alveolitis, een ontsteking van de longblaasjes (alveoli) door een allergische reactie op bepaalde stoffen, bijvoorbeeld eiwitten in ontlasting van vogels. Bekend voorbeeld is de zogenaamde duivenmelkerslong. Ook schimmels kunnen dit ziektebeeld veroorzaken.

Familiaire longfibrose: erfelijke vorm van longfibrose, waarbij meerdere leden van een familie longfibrose hebben.

Hypersensitieve pneumonitis (HP): andere benaming voor EAA. Zie aldaar.

LAM: lymfangioleiomyomatose is een zeer zeldzame longziekte. De aandoening komt alleen voor bij vrouwen vooral in de vruchtbare leeftijd, maar het kan ook pas na de menopauze (overgang) worden vastgesteld. De oorzaak van LAM is onbekend. Er wordt onderzocht of erfelijkheid mogelijk een rol speelt.

Langerhanscelhistiocytose (LCH) of te wel Histiocytosis (HX): kenmerkt zich door een woekering van Langerhanscellen in de weefsels. Daardoor komt de functie van het aangedane orgaan in het gedrang. De oorzaak van LCH is onbekend.

LIP: lymfocyttaire interstitiële pneumonitis. Een goedaardige aandoening waarbij bepaalde cellen (lymfocyten) zich ophopen in de long.

Interstitium: is de extracellulaire ruimte, de ruimte buiten de cellen van een weefsel. Ze speelt een rol in de waterhuishouding (uitwisseling van aanvoer- en afvalstoffen). Wanneer de vochthuishouding niet in balans is, zal in eerste instantie vocht naar of vanuit deze ruimte vloeien om de bloedcirculatie in evenwicht te houden. Pas daarna zal het vocht naar of vanuit de cellen vloeien. Het interstitium beschermt daarmee de lichaamscellen tegen snelle wisselingen in de vochthuishouding in de cellen.

Longrevalidatie: een therapeutisch concept met als doel het verbeteren van de kwaliteit van leven en beter leren omgaan met de longaandoening. Longrevalidatie gaat verder dan werken aan uw conditie. U leert hier ook wat een longziekte met het lichaam doet en hoe u beter om kunt gaan met uw longziekte. Onder andere beweegadviezen, voedingsadviezen en gesprekken met een psycholoog kunnen onderdeel zijn van longrevalidatie.

MRI-scan: de afkorting komt van magnetic resonance imaging, beeldvorming met magnetische resonantie.

NSIP: niet-specifieke interstitiële pneumonitis. Dit is een vorm van longfibrose met aantasting van de longblaasjes die over het algemeen gunstiger verloopt dan IPF.

OP: organiserende pneumonie.

PAP: pulmonale alveolaire proteïnose, ophoping van eiwitten in de long.

RB-ILD: respiratoire bronchiolitis: een ontsteking van de longblaasjes (alveoli) met als gevolg een interstitieel longbeeld (ILD).

Sarcoïdose: vroeger de ziekte van Besnier-Boeck genoemd is een ontstekingsachtige reactie waarbij lymfocyten (een soort afweercellen) overactief worden.

Deze overactieve lymfocyten geven chemische substanties af die andere afweercellen aantrekken waardoor een ophoping van ontstekingscellen ontstaat (granulomen). Deze ophoping kan in verschillende organen plaatsvinden, waardoor allerlei uiteenlopende klachten kunnen ontstaan. Hoewel allerlei organen bij de ziekte betrokken kunnen zijn, doen de longen in zo'n 90% van de gevallen mee. Long-sarcoïdose kan uiteindelijk ook tot longfibrose leiden.

Klinisch onderzoeken (clinical trials): onderzoeken waarbij de veiligheid en werkzaamheid van nieuwe geneesmiddelen bij mensen worden getest.

Longbiopsie: het operatief wegnemen van een stukje weefsel uit de longen voor onderzoek.

Matglas (Engels: ground glass): beeld op de HRCT-scan waarbij er een soort waas over de longen ligt. Dit kan passen bij bepaalde ziektebeelden (bijv. EAA of een infectie) en draagt bij aan het stellen van de juiste diagnose.

Mycofenolaat (Cellcept): behoort tot de groep geneesmiddelen die de afweer onderdrukken (immunosuppressiva genoemd).

Obstructieve slaapapneu (OSAS): een slaapstoornis waarbij de patiënt herhaaldelijk stopt met ademen tijdens de slaap.

O₂: scheikundige benaming voor zuurstof.

Palliatieve zorg: is zorg die gericht is op het verlichten van de klachten van de patiënt en/of leren hoe daar zo goed mogelijk mee om te gaan. Deze vorm van zorg is gericht op het optimaliseren van de kwaliteit van leven.

PJP profylaxe: Pneumocystis Jirovecii Pneumonie (PJP). Vroeger heette dit PCP. Tegenwoordig wordt dit *Pneumocystis*

Jirovecii genoemd. Dit is een longontsteking die kan optreden bij patiënten met een ernstige verstoring van het immuunsysteem door ziekte of behandeling. PJP profylaxe is een medicijn ter voorkoming van PJP (meestal is dit cotrimoxazol).

Pneumokokkenvaccinatie: een ondersteunende therapie ter voorkomen van infecties met pneumokokken. De pneumokok is een bacterie, die een longontsteking kan veroorzaken. In tegenstelling tot de griep prik hoeft dit maar eens in de vijf jaar gegeven te worden.

Pneumonie: longontsteking.

Pneumonitis: chronische ontsteking van de longblaasjes.

Precipitines: test om in het bloed de aanwezigheid van antistoffen tegen bepaalde stoffen, zoals eiwitten of schimmels aan te tonen. Dit onderzoek wordt gedaan als vermoed wordt dat de problemen ontstaan door blootstelling aan vogels of schimmels.

Progressie: het verergeren van een ziekte of aandoening in de loop van de tijd.

Pulmonaal: heeft betrekking op de longen.

Pulmonale hypertensie: is een abnormale hoge bloeddruk in de longslagader. Deze hoge druk in de longvaten heeft gevolgen voor de werking van het hart. Bij een hoge druk in de longen moet met name de rechterkamer van het hart harder werken. Het kost meer kracht om het bloed richting de longen te pompen. Soms kan er als gevolg van een bepaalde longziekten, zoals longfibrose, pulmonale hypertensie ontstaan. Maar het kan ook voorkomen zonder dat de oorzaak wordt gevonden.

Quantiferon (IGRA): bloedtest om te bepalen of er contact is geweest met tuberculose.

Radiologie: röntgenonderzoek, echografie of MRI-scan.

Respiratoire insufficiëntie: het niet meer voldoende functioneren van de ademhaling/longen.

Reticulonodulaire tekening: patroon dat gezien kan worden op een HRCT-scan.

Risicofactor: iets dat de kans om een bepaalde aandoening te krijgen vergroot.

Rituximab (MabThera): geneesmiddel dat wordt gebruikt bij bepaalde auto-immuunziekten waaronder bepaalde ILD.

RV: (residuaal volume, restvolume). De hoeveelheid lucht die in de longen overblijft na maximaal diepe uitademing.

Saturatie: letterlijk: verzadiging. De formele term die gebruikt wordt om aan te geven hoeveel zuurstof aanwezig is in het bloed. Bij longfibrose wordt de saturatie gemeten met een metertje aan de vinger of in het slagaderlijke bloed bij een bloedgasmeting. Een waarde van 95 tot 100% is normaal.

Steroïden: (ook wel corticosteroïden) zijn synthetische varianten van het lichaams-eigen bijnierschors hormoon. Meest bekend zijn prednison en prednisolon. Deze groep van stoffen onderdrukt diverse lichamelijke reacties bij ontstekingen en infecties.

Tachypneu: snelle ademhaling.

Tractiebronchiectasiën: een bepaald longbeeld op de HRCT dat ontstaat door 'samen-trekkend' littekenweefsel en dat past bij de diagnose longfibrose.

Trigger: een prikkel, die een ziekteproces in gang zet.

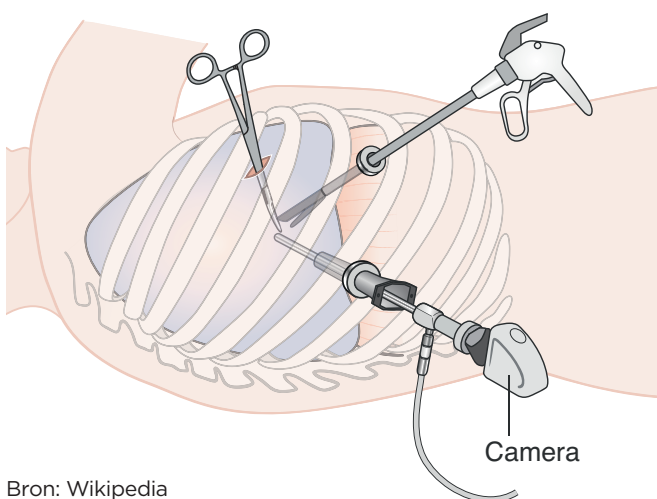
Trommelstokvingers en/of horlogeglasnagels: is een vervorming van het uiteinde

van de vingers. De vingertoppen zijn verdikt, de nagelriemen verdwijnen en de nagels lopen bol om de vingertoppen heen. Trommelstokvingers komen voor als verschijnsel bij afwijkingen aan longen, hart of grote bloedvaten en lever, ten gevolge van chronisch zuurstoftekort.

Usual interstitial pneumonia (UIP)-patroon: een bepaald longbeeld op de HRCT-scan (onder andere tractiebronchiectasiën en honingraatvorming) dat kenmerkend is voor longfibrose.

Vaccinatie: een preventieve maatregel en ondersteunende therapie ter voorkomen van infecties door middel van een grieprik of een pneumokokkenvaccinatie.

VATS (Video Assisted Thoracic Surgery): dit is een kijkoperatie in de borstholte waarbij een stukje longweefsel wordt weggehaald voor onderzoek. Dit wordt gedaan als andere onderzoeken geen duidelijke diagnose geven.



Bron: Wikipedia

Ventilatoir: wat de longen/ademhaling betreft.

Vitale capaciteit: de volumeverandering van de long tussen een maximale inademing en maximale uitademing.

Viraal: betekent met betrekking tot een virus of door een virus veroorzaakt.

VO₂max: de maximale zuurstofopname vermogen test (VO₂max) is de meest gebruikte methode om het conditieniveau van iemand te bepalen. Wordt gedaan met een inspanningstest. Zie ook ergometrie.

X-thorax: Röntgenfoto van de longen.

Zeldzame ziekte: een ziekte die maar een klein percentage van de bevolking treft (minder dan 0,2%).

Zes minuten looptest (vaak afgekort als 6MWT of 6MWD): de afstand die in 6 min gelopen wordt. Dit onderzoek dient om een inschatting te maken van conditie en om de zuurstofsaturatie bij inspanning te meten.

Zuurstoftherapie: hierbij krijgt de patiënt (vaak eerst 's nachts en later ook overdag) extra zuurstof toegediend. Hierdoor krijgt de patiënt meer energie en wordt weer mobieler. Ook de prestaties bij training kunnen verbeteren. De extra zuurstof is vooral bedoeld om organen zoals hart, lever en nieren beter te laten functioneren.

5.0 Verantwoording en aanbevolen literatuur

Bonella F, Wijsenbeek M, Molina-Molina M, et al. European IPF Patient Charter: unmet needs and a call to action for healthcare policymakers. *Eur Respir J* 2016; 47: 597-606.

Elfferich MDP, De Vries J, Drent M. Type D or 'distressed' personality in sarcoidosis and idiopathic pulmonary fibrosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2011; 28: 65-71.

Frank RC, Hicks S, Duck AM, et al. Ambulatory oxygen in idiopathic pulmonary fibrosis: of what benefit? *Eur Respir J* 2012; 40(1): 269-70.

Kreuter M, Wälscher J, Behr J. Antifibrotic drugs as treatment of nonidiopathic pulmonary fibrosis interstitial pneumonias: the time is now (?). *Curr Opin Pulm Med* 2017; 23: 418-25.

Schoenheit G, Becattelli I, Cohen AH. Living with idiopathic pulmonary fibrosis: an in-depth qualitative survey of European patients. *Chron Respir Dis* 2011; 8 (4) 225-31.

Shaw J, Marshall T, Morris H, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: a holistic approach to disease management in the antifibrotic age. *J Thorac Dis* 2017; 9(11): 4700-07.

Spagnolo P, Wuyts W. Acute exacerbations of interstitial lung disease: lessons from idiopathic pulmonary fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2017; 23: 411-17.

Strookappe B, Elfferich M, Swigris J, et al. Benefits of physical training in patients with idiopathic or end-stage sarcoidosis-related pulmonary fibrosis: a pilot study. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2015; 32: 43-52.

van Manen MJG, Vermeer LC, Moor CC, et al. Clubbing in patients with fibrotic interstitial lung diseases. *Respir Med* 2017; 132: 226-31.

Veith C, Drent M, Bast A, et al. The disturbed redox-balance in pulmonary fibrosis is modulated by the polyphenolic plant flavonoid quercetin. *Toxicol Appl Pharmacol* 2017; 336: 40-48.

De Vries J, Kessels BLJ, Drent M. Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients. *Eur Respir J* 2001; 17: 954-61.

Wijsenbeek MS, Grutters JC. De diagnostiek en behandeling van idiopathische pulmonale fibrose. *Farmacotherapie Online* 2016 (dec): 3-25.

