



EU-PFF

EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



EU-PFF CONSULTATIE GIDS

Een gids over leven met Pulmonale Fibrose

1

WAT IS LONGFIBROSE?



Pulmonale Fibrose (PF) is een progressieve en ongeneeslijke ziekte die het fragiele weefsel in de longen aantast. Zij leidt tot littekenvorming in de longen en tot een achteruitgang van de longfunctie en toenemende ademnood. PF kan een bekende oorzaak hebben of van onbekende oorsprong zijn, zoals Idiopatische Pulmonale Fibrose (IPF). PF komt veel voor bij mensen die ouder zijn dan 45 jaar en de gemiddelde leeftijd van de patiënt is 65 jaar.

Ongeveer 400.000 mensen in Europa lijden aan longfibrose en elk jaar sterven ongeveer 100.000 patiënten aan de ziekte.

Longfibrose is onomkeerbaar en behandeling kan de progressie van de ziekte alleen vertragen. Gemiddeld sterven PF-patiënten binnen 3-7 jaar na de diagnose.

Veel voorkomende vormen van longfibrose

- Idiopatische Pulmonale Fibrose
- Niet-specifieke interstitiële longontsteking
- Chronische overgevoeligheids pneumonitis
- Reumatoïde artritis - ILD*
- Sclerodermie - ILD
- Fibrotische sarcoïdose
- Niet classificeerbare ILD

HOE ONTSTAAT PF?

Bij PF leidt beschadiging van de cellen die de longblaasjes, of "alveoli", van de longen bekleden tot de vorming van littekenweefsel, waardoor zuurstof moeilijker in de bloedbaan kan worden opgenomen. Als gevolg daarvan krijgen de hersenen, het hart en andere vitale organen mogelijk niet de hoeveelheid zuurstof die ze nodig hebben om goed te werken. De hoeveelheid littekenweefsel neemt meestal toe in de loop van de tijd, hoewel het kan variëren hoe snel het vordert.

* ILD: Interstitiële longaandoening, die littekenvorming in de longen veroorzaakt.

2

Leven met longfibrose

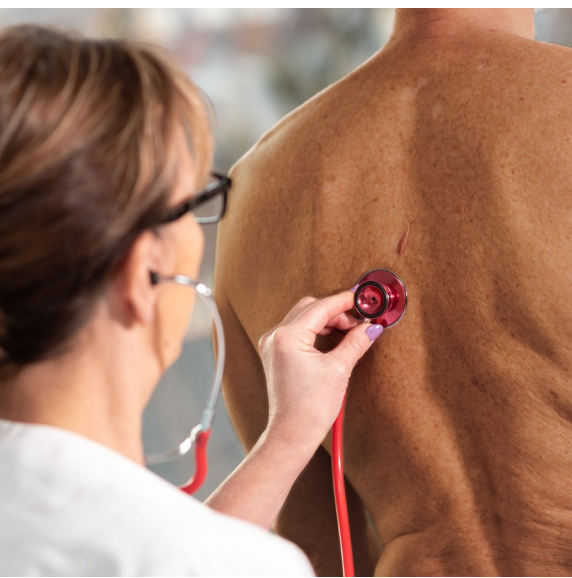
WAT ZIJN DE SYMPTOMEN?

De symptomen van PF ontwikkelen zich in de loop van de tijd en kunnen van persoon tot persoon verschillen. Bij de diagnose zijn de meest voorkomende symptomen

van PF **kortademigheid, aanhoudende droge hoest en vermoeidheid**. Na verloop van tijd kan de hoest samengaan met slijmvorming, en in de latere stadia van de ziekte ontwikkelen zich andere factoren zoals **verlies van eetlust, pijnlijke gewrichten en spieren en geleidelijk, onverklaarbaar gewichtsverlies**.

Bij ongeveer de helft van de mensen met PF kan ook vingerknobbelvorming (verbreding en afronding van de toppen van de vingers of tenen) optreden.

Wanneer iemand met een stethoscoop naar de longen van een persoon met PF luistert, kan hij 'klittenbandachtige' knisperingen in uw longen horen. Dit zijn 'openende' geluiden die door de kleine luchtwegen worden gemaakt bij het inademen en die kunnen worden gehoord in beide longen.



HOE WORDT PF GEDIAGNOSTICEERD?

Als men vermoedt dat u PF heeft, zijn verschillende onderzoeken nodig, te beginnen met een CT-scan van de longen, maar ook longfunctie testen, bronchoalveolaire lavage, bloedonderzoek of een biopsie.

Een te late diagnose van PF komt vaak voor en kan zich in alle stadia voordoen. Gemiddeld duurt het 7-8 maanden voor een patiënt een diagnose krijgt, en bij 40% van de patiënten duurt het meer dan een jaar. Dit kan te wijten zijn aan het feit dat de symptomen van PF lijken op die van andere, meer voorkomende long- of hartziekten. En patiënten zijn soms traag om hun huisarts (GP)/ eerstelijnszorgarts (PCP) te raadplegen zodra zij symptomen vertonen. Huisartsen/PCP's verwijzen patiënten soms niet snel genoeg door naar longspecialisten, en er kunnen vertragingen optreden in de wachttijd voor een ziekenhuisafpraak en het uitvoeren van de nodige tests om een juiste diagnose te stellen.

Bovendien wordt bij 37% van de patiënten ten minste één keer een verkeerde diagnose gesteld. Als u zich niet op uw gemak voelt bij uw arts of niet op de best mogelijke manier wordt behandeld, wilt u misschien een tweede opinie vragen.

WAT ZIJN DE RISICOFACTOREN?

We weten niet precies waardoor mensen PF ontwikkelen. Er zijn echter verschillende zaken die iemands risico op het ontwikkelen van PF verhogen.

Ze omvatten:



WAT IS EEN MULTIDISCIPLINAIR TEAM?

Multidisciplinaire teams (MDT's) bestaan uit mensen die gespecialiseerd zijn in verschillende medische vaardigheden. De diagnose van PF is multidisciplinair, wat betekent dat men een beroep doet op ervaren klinici, radiologen en pathologen om de diagnose PF te stellen. Daarom moeten zij samenwerken om uw diagnose te bevestigen en u de best mogelijke behandeling te geven.

Internationaal is bewezen dat deze aanpak, de nauwkeurigheid van de diagnose verbetert.

EXPERTISECENTRA VOOR INTERSTITIËLE LONGAANDOENINGEN EN PF

In expertise centra worden patiënten met zeldzame ziektes behandeld. Ook wordt daar onderzoek gedaan naar die ziektes. ILD/PF-centra zijn gespecialiseerd in ILD.

Zij streven ernaar patiënten met ILD/PF (onder andere) de hoogste normen van zorg te bieden en te zorgen voor tijdige diagnose, passende behandelingen en follow-up. Zij dragen ook bij aan onderzoek en werken samen met verschillende belanghebbenden, waaronder patiëntenorganisaties.

Bovendien heeft de Europese Commissie Europese referentienetwerken (ERN's) opgezet voor de aanpak van complexe of zeldzame ziekten en aandoeningen die zeer gespecialiseerde behandeling en middelen vereisen. Zij verenigen verschillende expertise centra en verstrekken deskundige adviezen. Zo nodig doen zij aanbevelingen voor verdere (interdisciplinaire) zorg.

In maart 2017 is een ERN over aandoeningen van de luchtwegen, waaronder fILD's, gelanceerd het ERN-LUNG (vind [hier](#) meer informatie) bestaat uit vele Europese Expert Centres ([zie hier](#)), maar niet allemaal. Wij raden u ten sterkste aan uw plaatselijke patiëntengroep of huisarts te bevragen over het dichtstbijzijnde nationaal erkende centrum.

WAT IS HET VERLOOP VAN DE ZIEKTE?

Het verloop van PF varieert van persoon tot persoon en het is onmogelijk om precies te voorspellen hoe snel PF zich zal ontwikkelen.

De meeste mensen met PF ervaren een langzame, maar gestage verslechtering van hun ziekte. Als u PF heeft die langzaam voortschrijdt, kunt u de symptomen al lange tijd hebben voordat de diagnose wordt gesteld en dan kan de ziekte nog steeds relatief langzaam voortschrijden.

Sommige patiënten kunnen te maken krijgen met een onvoorspelbare acute (plotselinge en kortdurende) verslechtering van hun ziekte, acute verergering genoemd, die op elk moment kan optreden.

Zo'n gebeurtenis kan fataal zijn of een persoon met PF met een aanzienlijk verslechterde ziekte achterlaten. Vaak wordt de diagnose PF pas gesteld bij de eerste acute verergering. De belangrijkste risicofactor voor acute exacerbatie van PF is gevorderde ziekte.

Het gevaar van een acute verergering maakt regelmatige controle door uw arts noodzakelijk, zodat hij kan volgen hoe de ziekte zich ontwikkelt en kan zien hoe u op de behandeling reageert.

ANDERE AANDOENINGEN DIE PATIËNTEN MET PF KUNNEN HEBBEN (CO-MORBIDITEITEN)

PF kan een invaliderende aandoening zijn, omdat PF patiënten naast de nadelige gevolgen van PF nog de gevolgen van andere aandoeningen kunnen ondervinden. Deze kunnen een negatief effect hebben op de kwaliteit van uw leven en uw prognose. Daarom moeten artsen ook deze eventuele aandoeningen of co-morbiditeiten die u kunt ontwikkelen, identificeren en behandelen. Deze aandoeningen kunnen de longen (pulmonale comorbiditeiten) of andere delen van uw lichaam (niet-pulmonale comorbiditeiten) aantasten.

De definities van co-morbiditeiten vindt u [hier](#).



WELKE BEHANDELINGEN ZIJN BESCHIKBAAR?

Om PF onder controle te houden, worden zowel farmacologische (op medicijnen gebaseerde) behandelingen als niet-farmacologische behandelingen aanbevolen. U moet ook regelmatig medische controles en onderzoeken ondergaan. Zodra PF bij u is vastgesteld, moet u ook psychologische hulp kunnen krijgen.

Misschien wilt u contact opnemen met patiëntengroepen, die u in alle stadia van uw ziekte kunnen steunen. Als u bijwerkingen ondervindt, zoals diarree of gewichtsverlies, praat dan met uw arts of gespecialiseerde verpleegkundige.



EEN FARMACOLOGISCHE BEHANDELING

Beslissingen over farmacologische behandelingen hangen af van de diagnose en het ziekteverloop. Antifibrotische geneesmiddelen (Nintedanib of Pirfenidon) kunnen worden overwogen. Zij helpen littekenvorming in het weefsel te voorkomen en vertragen aantoonbaar de progressie van de ziekte in de loop van de tijd en kunnen de levensverwachting verhogen.

Voor sommige PF-patiënten wordt immunomodulatie (stoffen die de werking van het immuunsysteem beïnvloeden) over het algemeen aanbevolen als eerste behandeling. Als de ziekte dan nog voortschrijdt, kan een antifibrotische therapie zoals Nintedanib of Pirfenidon kunnen worden overwogen.



KLINISCHE PROEVEN

Een klinische studie is een onderzoek waarbij de doeltreffendheid en veiligheid van een nieuwe therapie bij mensen wordt getest. Er zijn verschillende klinische proeven gedaan naar behandelingen voor PF - u moet bij uw arts navragen of er lopende proeven zijn waaraan u kunt deelnemen.

U kunt ook meer informatie over lopende klinische proeven vinden via [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (wereldwijd), th [EU-PFF clinical trial finder](#) of de [EU-register voor klinische proeven](#).

Hoewel een longtransplantatie de enige effectieve behandeling is voor iemand met PF, zijn er verschillende niet-farmacologische behandelingen die de levenskwaliteit kunnen helpen verbeteren.

• Longrevalidatie

Omvat verschillende activiteiten om de symptomen van PF te verlichten en uw algemene levenskwaliteit te verbeteren, zoals lichaamsbeweging, voedingsadvies, ademhalingsstrategieën. Pulmonale educatie en revalidatie kunnen bijzonder doeltreffend zijn om de symptomen te verlichten, de hoeveelheid lichaamsbeweging te vergroten en de duur van het verblijf in het ziekenhuis te verkorten.

• Zuurstoftherapie

Aangezien PF ervoor zorgt dat de zuurstof in uw longen minder goed in de bloedbaan en in uw lichaam terechtkomt, kunt u last krijgen van een abnormaal laag zuurstofgehalte in het bloed en ademnood. U kunt dit ervaren tijdens het sporten, rusten of slapen. Daarom kan het zijn dat u extra zuurstof toegediend krijgt via een concentrator (een klein elektrisch apparaat), stationaire en draagbare gas- of vloeibare zuurstofsystemen (aangesloten op gezichtsmaskers of neusbuisjes).

• Longtransplantatie

Longtransplantatie is de enige chirurgische ingreep die de progressie van PF kan omkeren, uw levenskwaliteit kan verbeteren en uw levensverwachting kan verhogen. Wereldwijd worden ongeveer 30% van de longtransplantaties bij PF-patiënten uitgevoerd. Helaas komt minder dan 5% van alle PF-patiënten in aanmerking voor een longtransplantatie, aangezien de criteria voor selectie als levensvatbare transplantatiekandidaat vrij streng zijn. Deze houden rekening met een reeks factoren zoals de leeftijd van de patiënt, zijn algemene gezondheidstoestand, de ernst en de progressie van PF. U kunt ze **hier** vinden.

Slechts
30%

van longtransplantaties worden uitgevoerd bij patiënten met PF

Slechts
5%

van alle patiënten met PF in aanmerking komen voor een longtransplantatie





- Palliatieve zorg en zorg rond het levenseinde

Palliatieve zorg is een holistische benadering van zorg, die wordt gegeven om de kwaliteit van leven van patiënten gedurende het verloop van hun ziekte te verbeteren. Het doel is om u verlichting te geven van zowel de fysieke pijn, en de bredere spanningen en problemen in verband met uw aandoening.

Voor PF-patiënten zijn de belangrijkste aspecten van palliatieve zorg onder meer planning van zorg vooraf, behandeling van bijwerkingen van medicijnen en symptomen zoals hoest en ademnood, psychologische ondersteuning, longrevalidatie en zorg rond het levenseinde.

Palliatieve zorg kan lichamelijke, geestelijke, sociale activiteiten omvatten – afhankelijk van uw behoeften en voorkeuren.

- Leren omgaan met ademnood en uw hoest

In staat zijn uw hoest te beheersen speelt een belangrijke rol in het beheersen van PF, omdat de hoest u geïsoleerd en beschaamd kan doen voelen, tenzij u de hoest onder controle kunt houden.

Het is heel belangrijk dat u leert hoe u ademnood kunt verminderen, en ermee kunt omgaan, want het kan een groot verschil voor uw kwaliteit van leven betekenen. Uw emoties kunnen uw ademhaling beïnvloeden en angstig zijn over uw ademnood kan uw ademhaling nog erger maken. Ontspanning kan helpen om de ademnood te verminderen en het is nuttig om angst te verlichten.

Meer advies over het omgaan met ademnood vindt u [hier](#).



5

VRAGEN OM AAN MIJN DOKTER TE STELLEN

Het kan moeilijk zijn om te weten wat u uw huisarts, verpleegkundige of specialist moet vragen. Het is belangrijk om na te denken over de vragen die u zou willen stellen wanneer u verschillende zorgverleners ziet tijdens uw diagnose en behandeling.



Het is het beste om te vragen

De British Lung Foundation heeft [deze lijst](#) samengesteld met vragen die patiënten op verschillende momenten tijdens hun diagnose en behandeling kunnen stellen.

HOE KAN IK ZORGEN VOOR MEZELF?

Het is essentieel dat u sommige delen van deze complexe aandoening zelf regelt. Dit stelt u in staat om uw zorg te controleren, realistische doelen te stellen en u voor te bereiden op uw toekomst.



• Stop met roken.

Vermijd blootstelling aan meeroken. Want roken verlaagt het zuurstofgehalte in uw bloed, verhoogt uw bloeddruk en hartslag, en vergroot het risico op kanker en hartaandoeningen.



• Blijf actief

Regelmatige, matige lichaamsbeweging helpt u niet alleen om een gezond gewicht te behouden, maar versterkt ook uw spieren en houdt uw lichaam efficiënt aan het werk. Dit kan begeleide oefeningen met een fysiotherapeut omvatten, maar ook zelfstandig oefenen is een mogelijkheid.



• Eet gezond

Een evenwichtige, voedzame voeding kan u helpen zo gezond mogelijk te blijven. Het kan fruit, groenten, volle granen, mager vlees of magere zuivelproducten bevatten en moet laag zijn in verzadigde vetten, natrium (zout) en toegevoegde suiker.



• Pas je huis aan.

Uw huis aanpassen om de veiligheid te garanderen en zelfstandig wonen mogelijk te maken, bijvoorbeeld door een traplift, leuningen of een aangepaste badkamer te installeren. Uw nationale gezondheidsdienst, ziektekostenverzekeraars of plaatselijke instanties kunnen u subsidies en hulp bieden.



• Zorg voor voldoende rust

Slaap is essentieel om uw immuunsysteem te versterken en uw algemeen gevoel van welzijn te verbeteren.

• Blijf op de hoogte van vaccinaties

U moet ook blootstelling aan infecties vermijden, want die kunnen PF verergeren. Dat kunt u doen door regelmatig uw handen te wassen, grote mensenmassa's en het openbaar vervoer te vermijden en door op de hoogte te blijven van griep-, longontstekings- en Covid-19-vaccins.

• Vermijd stress

Als u lichamelijk en emotioneel ontspannen bent, kan dat u helpen overmatig zuurstofverbruik te vermijden. Ontspanningstechnieken kunnen u ook leren om te gaan met de paniek die gepaard kan gaan met kortademigheid.

• Relaxatie en mindfulness

Er zijn verschillende ontspanningstechnieken die u kunnen helpen om te gaan met de emotionele en psychologische uitdagingen die gepaard kunnen gaan met de diagnose van PF. Mindfulness kan u helpen om te gaan met de fysieke en levensstijl uitdagingen van het leven met PF, en om tot rust te komen als u verdrietig, ontmoedigd of bang bent, dan wel pijn hebt.

• Yoga en soortgelijke activiteiten

Yoga is gunstig voor PF-patiënten omdat het uw longen kan stimuleren door gericht te ademen. Het helpt ook bij het trainen van uw middenrif (de spier die de longen bedient). Elementaire ademhalingsoefeningen kunnen de longfunctie verbeteren en ademhalingsproblemen verlichten.

U moet nauw samenwerken met uw zorgteam om een actieve en positieve rol te spelen in uw behandelingstraject en de resultaten daarvan.

U kunt **hier** meer vinden informatie over hoe u beter voor uzelf kunt zorgen en met PF kunt leven.



7

PSYCHOLOGISCHE STEUN

Psychologische ondersteuning kan u helpen uw aandoening en eventuele bijwerkingen te verwerken. In een gevorderd stadium kan het u helpen bij het plannen van het levenseinde en het kiezen van hospicezorg of het comfort van uw eigen huis.

Het is belangrijk dat u uw vrienden en familieleden er vanaf het begin bij betreft, omdat zij u meestal steunen en u kunnen helpen uw PF te beheersen. Het kan moeilijk zijn, maar praten kan u helpen om uw angsten en moeilijkheden te overwinnen.

NEEM CONTACT OP MET EEN PATIËNTENORGANISATIE EN WORD LID EEN PATIËNTEN STEUNGROEP

Deelname aan een plaatselijke steungroep kan nuttig voor u zijn, omdat u er andere PF-patiënten, hun partners en verzorgers kunt ontmoeten en uw ervaringen delen. De steun van uw familie en vrienden is essentieel, maar contact hebben aan medepatiënten die dezelfde ervaring doormaken kan bijzonder heilzaam zijn.

Veel steungroepen worden georganiseerd binnen ziekenhuizen of in de plaatselijke gemeenschap - uw arts of verpleegkundige voor de luchtwegen kan u meer vertellen.



U kunt ook in contact komen met patiënten in uw land via de organisaties vermeld op onze website.

Als u zoveel mogelijk over PF te weten komt, hebt u het gevoel dat u meer onder controle hebt.

Patiëntenorganisaties zijn een goede plaats om te beginnen, omdat ze informatie verstrekken die speciaal bestemd is voor mensen met PF, en ook wederzijdse steun bieden.



ALGEMEEN ADVIES VOOR VERZORGERS

Zorgen voor iemand met PF is een moeilijke en veeleisende taak die zowel emotioneel als lichamelijk slopend kan zijn. Als u zorgt voor iemand met PF, laat het dan uw huisarts weten, zodat die u kan adviseren over uw eigen gezondheid en u kan doorverwijzen naar gespecialiseerde hulp als u die nodig hebt. Vaak zijn er ook nationale steungroepen voor verzorgers.

Vergeet niet om voor uzelf te zorgen, want het dagelijkse leven van een verzorger kan een hele uitdaging zijn. Wees niet bang om de arts en verpleegkundigen die uw familielid of vriend met PF bijstaan om specifiek advies te vragen over hoe u hem of haar het best kunt helpen.

Er zijn veel ondersteunende organisaties voor verzorgers die u ook door deze ervaring heen kunnen helpen. En in sommige EU-landen kunnen verzorgers in aanmerking komen voor financiële bijstand of uitkeringen in natura - uw arts kan u hierover meer vertellen.



Tips voor verzorgers

Hier vindt u enkele suggesties die u kunnen helpen om een effectieve verzorger te zijn.



Dit boekje wordt gesponsord door



Boehringer
Ingelheim



CONTACT:

EU-PFF AISBL
Abstratt 127
3090 Overijse, Belgium
secretariat@eu-pff.org
www.eu-pff.org

EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION

