



Longfibrose

Informatiebrochure voor patiënten





Beste patiënt

Je kreeg recent de diagnose (idiopathische) longfibrose.

Deze brochure geeft je informatie over deze ziekte en geeft een antwoord op een aantal veelgestelde vragen. We geven onder andere uitleg over de onderzoeken die we bij je uitvoeren, over je behandeling en geven tips om je levenskwaliteit te verbeteren.

Heb je nog andere vragen? Stel ze op je volgende consultatie gerust aan je longarts of een van onze verpleegkundigen.

Vriendelijke groeten

Het team Interstitiële longziekten van ZAS

MILO

Longfibrose is een interstitiële longziekte. Voor de diagnose, opvolging en behandeling van interstitiële longziekten werkt de dienst Longziekten nauw samen met Medische beeldvorming, Pathologische anatomie en Reumatologie. Dat gebeurt via het multidisciplinair interstitieel longlijden overleg (MILO).

Erkenningsnummer 009: ZAS Cadix, ZAS Elisabeth, ZAS Erasmus, ZAS Hoge Beuken, ZAS Joostens, ZAS Middelheim, ZAS Palfijn, ZAS Paola (Kinderziekenhuis), ZAS UKJA (Universitaire Kinder- en Jeugdpsychiatrie Antwerpen) **Erkenningsnummer 099:** ZAS Augustinus, ZAS Sint-Jozef, ZAS Vincentius **Erkenningsnummer 998:** ZAS PZ Stuivenberg (Psychiatrisch Ziekenhuis) **Erkenningsnummer 039:** ZAS PVT Antwerpen (Psychiatrisch Verzorgingstehuis) **Zijn ook deel van ZAS:** ZAS Medisch Centrum Kaai 142, ZAS Polikliniek Hof ter Schelde, ZAS Polikliniek Regatta, ZAS Plantin, ZAS Magazijn Luchtbal, ZAS Magazijn Terbeke

Wat is longfibrose?

01

Symptomen

02

Mogelijke oorzaken

03

Diagnose en onderzoeken

04

Behandeling en opvolging

05

Tips om je levenskwaliteit te verbeteren

06

Team en contactgegevens

07

Wat is longfibrose?

Longfibrose is een chronische, ernstige en zeldzame longziekte die optreedt ter hoogte van de longblaasjes en de bloedvaten errond. Er vormt zich littekenweefsel (fibrose), waardoor de wand van de longblaasjes verdikt en het longweefsel stugger wordt. Het wordt almaar moeilijker om zuurstof op te nemen, waardoor je meer en meer kortademig wordt.

Longfibrose is een interstitiële longziekte. Dat is een verzamelnaam voor meer dan 150 verschillende ziekten die zich voordoen in het 'interstitium', de ruimte tussen de longblaasjes en de bloedvaten errond. Van sommige van die ziekten is de oorzaak bekend, maar van een groot deel niet.

Longfibrose komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen en meestal bij mensen boven de 40 jaar. De ziekte kent milde, onschuldige vormen, maar ook ernstige en levensbedreigende vormen.

Idiopathische pulmonale fibrose

In 6 op de 10 gevallen blijft de oorzaak van longfibrose onbekend. We spreken in dat geval van idiopathische longfibrose of idiopathische pulmonale fibrose (IPF). Die vorm ontstaat zonder duidelijk aanwijsbare oorzaak: 'idiopathisch' (van idios, op zichzelf staand) + pathos (ziekte).

I

- idiopathische
- op zichzelf staande
- onbekende

P

- pulmonale
- in de longen

F

- fibrose
- litteken-vorming

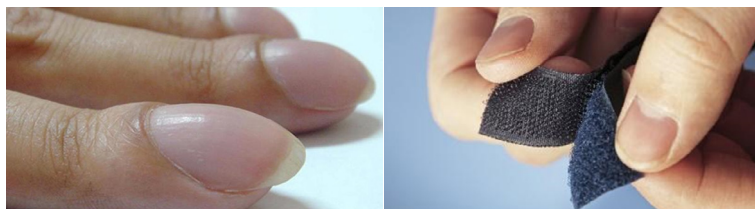
De voornaamste klachten bij longfibrose zijn:

- kortademigheid: eerst bij inspanning, later ook in rust
- snel en oppervlakkig ademen
- droge kriebelhoest
- soms wat spierpijn of pijn in de gewrichten
- vermoeidheid en energieverlies
- geleidelijk gewichtsverlies (bijvoorbeeld omdat eten te veel inspanning vraagt)
- algemene achteruitgang van de conditie

Naarmate de ziekte vordert, nemen die klachten geleidelijk aan toe en worden dagelijkse activiteiten zoals traplopen, wandelen, aankleden ... almaar zwaarder.

Uiterlijk merk je weinig van longfibrose. Sommige patiënten krijgen trommelstokvingers en/of horlogeglasnagels: verdikkingen van de vingertoppen en opgebolde nagels. Dat wordt ook wel 'clubbing' genoemd.

Als je arts met de stethoscoop naar je longen luistert, kan die een velcro- of klittenbandgeluid horen.



Mogelijke oorzaken

Je arts zal je uitgebreid onderzoeken om de precieze oorzaak op te sporen.

Longfibrose kan veroorzaakt worden door:

- Het (langdurig) inademen van giftige stoffen zoals asbest, steenstof of metaaldeeltjes.
- Het inademen van organische stoffen zoals schimmels, eiwitten ... (bijvoorbeeld bij paddenstoelenkwekers, bakkers, rozenkwekers, duivenmelkers of wie parkieten heeft). Dat kan leiden tot een allergische reactie in de longen en een ontsteking van de longblaasjes en de kleine luchtwegen, waarop zich dan littekenweefsel vormt.
- Bestraling
- Infecties op de longen (tuberculose, legionella, COVID-19 ...)
- Langdurig gebruik van bepaalde medicijnen voor hartritmestoornissen, urineweginfecties, auto-immuunziekten of reumatische aandoeningen.
- Erfelijkheid
- Roken

Diagnose en onderzoeken

Vragen

Om de diagnose van longfibrose te stellen, gaat je arts op zoek naar de juiste stukjes informatie. Er wordt uitgebreid gevraagd naar:

- je (medische) voorgeschiedenis
- je beroep
- hobby's
- medicijngebruik
- huisdieren
- woonomgeving

Onderzoeken

Röntgenfoto van de longen

Sommige afwijkingen zijn zichtbaar op een röntgenfoto van de longen. Bij een vermoeden van longfibrose wordt aanvullend een CT-scan van de longen gemaakt, zodat de arts via een driedimensionaal beeld de longen beter kan beoordelen.

Bloedonderzoek

Met een bloedonderzoek checken we:

- ontstekingsziekten en/of reumatische aandoeningen
- antistoffen tegen bijvoorbeeld vogels
- de lever- en nierfunctie

Saturatiemeting

Met een pulse-oximeter op de vinger meten we de verzadiging van de zuurstof in het bloed. Soms wordt daarvoor ook nog een staaltje bloed uit de slagader in je pols genomen (bloedgasbepaling).

Longfunctietest

Je doet ademhalingsoefeningen via een mondstuk verbonden aan een computer om de inhoud en het functioneren van je longen te meten.

De arts krijgt zo informatie over:

- de snelheid waarmee de lucht in je longen wordt ververst
- de kracht waarmee je in- en uitademt
- de totale inhoud van je longen
- het vermogen van de longblaasjes om zuurstof uit te wisselen (diffusie)
- de weerstand van de luchtwegen

Lees meer over het verloop van een longfunctieonderzoek op zas.be/onderzoeken/longfunctieonderzoek.

De 6 minutenwandeltest

Hierbij testen we welke afstand je kan afleggen in 6 minuten. Tijdens het wandelen meten we de verzadiging van de zuurstof (saturatie) met een metertje op je vinger. We herhalen die test regelmatig om te zien of je conditie verandert.

Bronchoscopie met spoeling

De arts bekijkt met een flexibele camera je luchtwegen langs binnen. Je keel wordt voor dat onderzoek plaatselijk verdoofd. Je moet daarvoor ook nuchter zijn.

Als de arts afwijkend slijmvlies ziet, kan die er een stukje van wegnemen voor verder onderzoek (biopsie). Dat is niet pijnlijk.

Tijdens het onderzoek wordt je long ook meteen gespoeld met een zoutoplossing. Dat vocht wordt nadien opgevangen voor onderzoek in het laboratorium. Dat noemt men een bronchoalveolaire lavage (BAL).

Lees meer over het verloop van een bronchoscopie op zas.be/onderzoeken/kijkonderzoek-longen.

Longbiopsie

Om een diagnose te stellen is het soms noodzakelijk om via een kijkoperatie een stukje longweefsel weg te nemen en verder te onderzoeken. De arts maakt dan, onder algemene verdoving of onder gedeeltelijke verdoving, een kleine incisie tussen je ribben om op verschillende plaatsen stukjes weefsel (biopsies) uit je long te halen.

Rol multidisciplinair team

Om de soort fibrose in de long en de oorzaak ervan te kunnen bepalen, worden de weefselstukjes onderzocht door de patholoog. Daarna bespreekt een team van specialisten (longarts, patholoog, radioloog, reumatoloog ...) de resultaten en trekken ze een conclusie. Zo bevestigen ze of je al dan niet longfibrose hebt en zo ja, welke vorm je hebt en welke behandeling nodig is.

Behandeling en opvolging

Behandeling met medicijnen

Bij idiopathische longfibrose (IPF) starten we fibroseremmers pirfenidon of nintedanib op. Die medicijnen zullen de aanmaak van nieuw littekenweefsel (fibrose) afremmen, maar kunnen de ziekte niet genezen.

We hebben over deze behandelingen aparte brochures. Vraag ze aan je arts of een van onze andere teamleden!

Je vindt de informatie over de behandeling met medicijnen ook online:

- zas.be/longfibrose-pirfenidon
- zas.be/longfibrose-nintedanib

Behandeling zonder medicijnen

Zuurstoftherapie

Als het zuurstofgehalte in het bloed te laag wordt, is extra zuurstof soms noodzakelijk. Soms is dat alleen 's nachts nodig, soms ook bij inspanningen of heel de dag.

Door de zuurstoftherapie krijgt je lichaam de kans om beter uit te rusten en voel je je minder kortademig. Het kan ook complicaties zoals verhoogde bloeddruk in de longen (pulmonale hypertensie) voorkomen.

We kunnen ook mobiele zuurstoftherapie voorschrijven, zodat je ook met zuurstof van huis kan.

Kinesitherapie en (long)revalidatie

Door de littekenvorming in je longen functioneren ze minder goed. Daarom is het belangrijk dat je ademhalingsspieren sterk blijven. Want hoe beter je conditie, hoe langer je je goed voelt. Soms is het dan ook nodig om je conditie weer op te bouwen na een opstoot van de ziekte.

Er kan een oefenprogramma op maat gemaakt worden in combinatie met zuurstoftherapie. Dat kan zowel in het ziekenhuis als thuis.

Longtransplantatie

In specifieke situaties kan een longtransplantatie nodig zijn. Dat gebeurt volgens de wettelijke bepalingen (o.a. leeftijdsgrens) en in een gespecialiseerd universitair centrum.

Palliatieve zorg

Indien gewenst kunnen we ons gespecialiseerd palliatief supportteam inschakelen.

Opvolging

Om de ziekte goed te kunnen opvolgen zijn er om de 3 maanden controles bij de longarts. Tijdens die controles gebeuren de volgende zaken:

- Longfunctietest (zie pagina 9): We gaan na of er een verschil is in de longfunctie sinds het vorige onderzoek.
- Bloedgasbepaling: We volgen het zuurstof- en koolstofdioxidegehalte in je bloed op.
- Opvolging symptomen: We bekijken de progressie van de ziekte: longfibrose is een aandoening die erger wordt met de tijd. Soms verergeren de symptomen zeer snel, maar soms blijven ze ook lange tijd stabiel.
- Jaarlijks gebeuren ook een 6 minutenwandelttest (zie pagina 10), een CT-scan in hoge resolutie van de longen en een echografie van het hart.

Wat te doen bij problemen?

Bij dringende medische problemen: wend je tot je huisarts of de dichtstbijzijnde spoedgevallendienst.

Heb je praktische vragen over je ziekte, medicatie en afspraken? Contacteer ons dan via telefoon of mail (zie pagina 18).

Enkele tips om je levenskwaliteit te verbeteren

Stop met roken

Roken tast je algemene gezondheid aan. We helpen je dan ook graag stoppen. Als je dat wenst, stellen we samen met jou een plan op en begeleiden we je tijdens dat proces. Ook de mensen in je naaste omgeving roken het best niet, omdat ook passief roken schadelijk is.

ZAS organiseert regelmatig rookstopcursussen in groep. De professionele begeleiding en het contact met anderen die dezelfde uitdaging aangaan, zorgen voor extra motivatie. Meer info over onze rookstopcursussen vind je op zas.be/rookstopcursus

Beweeg voldoende

Zorg voor voldoende lichaamsbeweging en probeer in conditie te blijven. Zo blijft je spierkracht behouden, waardoor je minder kortademig zal zijn. Doseer je lichamelijke activiteiten om kortademigheid zoveel mogelijk te voorkomen. Als je dat wenst, werken we samen met jou een revalidatieprogramma uit.

Eet gezond en evenwichtig

Longfibrose en gastro-oesofagale reflux (oprispend maagzuur) komen vaak samen voor. Als je klachten hebt, gebruik je het best pantoprazol.

Als je fibroseremmers zoals pirfenidon of nintedanib neemt, kan je ook bijwerkingen als diarree, misselijkheid of verminderde eetlust hebben. Zorg ervoor dat je altijd een middel tegen diarree (loperamide, Imodium 2 mg) in huis hebt.

Tips om maag-darmproblemen te voorkomen

- Drink veel water: Zorg dat je voldoende water of andere licht verteerbare vloeistoffen drinkt, zoals bouillon, thee (groene of met kruiden), appelsap, extra elektrolyten (sportdrink). Vermijd wel te veel koffie, zwarte thee, alcohol, cafeïnehoudende dranken, zoete (fris) dranken en sommige fruitsappen (bijv. pruimensap en sinaasappelsap).
- Eet licht verteerbaar voedsel: Voedingsmiddelen zoals rijst, brood, noedels, banaan, kip en kalkoen zijn makkelijk te verteren en veroorzaken niet snel buikpijn. Vermijd vet of sterk gekruid voedsel. Bij diarree of maagklachten vermijd je het best ook sinaasappelsap, melkproducten en vezelrijke voeding. Bereid je voeding door ze te koken of stomen, maar kies niet te vaak voor bakken of frituren.

- Eet meerdere kleine maaltijden per dag.
- Probiotica kan helpen.
- Gebruik geen laxeermiddelen of vezelsupplementen, tenzij je arts die voorschrijft.
- Indien gewenst kunnen wij een afspraak met een gespecialiseerd diëtist maken voor voedingsadvies op maat.

Denk aan je vaccinaties

Omdat bepaalde infecties de longfibrose erger kunnen maken, is het beter om ze te voorkomen. We raden dan ook volgende vaccinaties aan bij volwassenen met een longziekte:

- griepvaccin (de beste periode is oktober – november)
- pneumokokkenvaccin (2 toedieningen met een interval van 8 weken)
- COVID-19-vaccin en boosters
- RSV-vaccin

Voor de meeste vaccinaties kan je bij je huisarts terecht.

Verdoving

Wees bij een operatie zeer voorzichtig met een algemene verdoving als je longfibrose hebt. Bespreek dat met je arts. Soms is het beter om voor gedeeltelijke verdoving te kiezen. Algemene verdoving kan de ziekte doen opflakkeren en daardoor ernstige gevolgen hebben voor je gezondheid.

Team en contactgegevens

07

Longartsen

- dr. Johan Clukers
- dr. Benedicte De Muynck
- dr. Hans Slabbynck

Verpleegkundige

- **Sabrina Bouman**

03 280 24 23 of 03 280 35 36 (8-16 uur)

sabrina.bouman@zas.be

Secretariaat IPF

- **Lucrece Devleeschauwer**

03 280 30 09

lucrece.devleeschauwer@zas.be

Secretariaat zuurstoftherapie

- **Sandra Van Den Broeck**

03 280 31 63

sandra.vandenbroeck@zas.be

ZIEKENHUIS aan de STROOM