



Patiëntengids



Leven met longfibrose



Longfibrose
patiëntenvereniging

Inhoud

4	Voorwoord
6	Wat is longfibrose?
8	Oorzaken
10	Diagnose en onderzoeken
14	Behandeling
16	Medicijnen
20	Therapieën
24	Complicaties
26	Longtransplantatie
30	Wetenschappelijk onderzoek
31	Leven met longfibrose
42	Zorg in de laatste fase
45	Longfibrosepatiëntenvereniging
51	Colofon

Voorwoord

Longfibrose is een chronische, ernstige en zeldzame longziekte die een enorme impact heeft op het leven van patiënten en hun naasten. Het is belangrijk dat u weet hoe het ziektebeeld en de behandeling eruit zien én wat u eventueel zelf kunt doen. Zoals gezond leven, hulpmiddelen gebruiken en vooral: zien wat er nog wél mogelijk is.

Deze patiëntengids gaat uitgebreid in op de diagnose, medicijnen en behandeling van longfibrose. Ook besteden we aandacht aan leven met een chronische ziekte. Wellicht heeft u de diagnose longfibrose nog maar net te horen gekregen. Daarom leest u ook informatie over de mogelijke situatie dat medicijnen niet meer helpen en er sprake is van de laatste levensfase. Dat kan op u nog helemaal niet van toepassing zijn en mogelijk hard aankomen. Toch willen we u zoveel mogelijk informatie geven over zaken waarmee u te maken kunt krijgen.

Heeft u vragen? Stel ze aan uw longverpleegkundige. U kunt ook altijd terecht bij onze vereniging. Wij staan u graag te woord of bieden een luisterend oor.

Meer informatie: www.longfibrose.nl.

Hier is deze gids ook als pdf-bestand te downloaden.

Het bestuur

De Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland behartigt sinds 2001 de belangen van mensen met longfibrose. We geven voorlichting en informatie, organiseren lotgenotencontact en stimuleren wetenschappelijk onderzoek naar de oorzaken en het verloop van longfibrose.

In deze gids richten we ons tot de patiënt, maar de informatie is ook voor naasten. Voor de leesbaarheid gebruiken we 'hij' of 'hem', wat ook gelezen kan worden als 'zij' of 'haar'.

Wat is longfibrose?

Longfibrose is een chronische en zeldzame longziekte waarbij bindweefselvorming in het longweefsel de longen stugger maakt. Hierdoor geven de longblaasjes op den duur minder zuurstof af aan het bloed. Daardoor raakt u bij inspanning steeds sneller buiten adem. Ook heeft u vaak een droge hoest en soms spierpijn. In het begin zijn dit vage klachten, maar na verloop van tijd gaat de conditie steeds verder achteruit. U voelt zich vermoeid en heeft weinig energie. Eten kan steeds meer moeite kosten waardoor u gaat afvallen. Naarmate de ziekte vordert, nemen de klachten toe en vallen dagelijkse activiteiten als traplopen, lopen en aankleden steeds zwaarder.

Ook uw organen functioneren soms minder goed door het zuurstoftekort, zoals het hart en de hersenen. Dat kan zorgen voor concentratieproblemen en soms ook voor somberheid (niet te verwarren met een depressie).

Van longfibrose is aan de buitenkant weinig te zien. Soms krijgt u verdikkingen van de vingertoppen en tenen (trommelstokvingers en -tenen) en zogenoemde opgebolde 'horlogeglasnagels'.

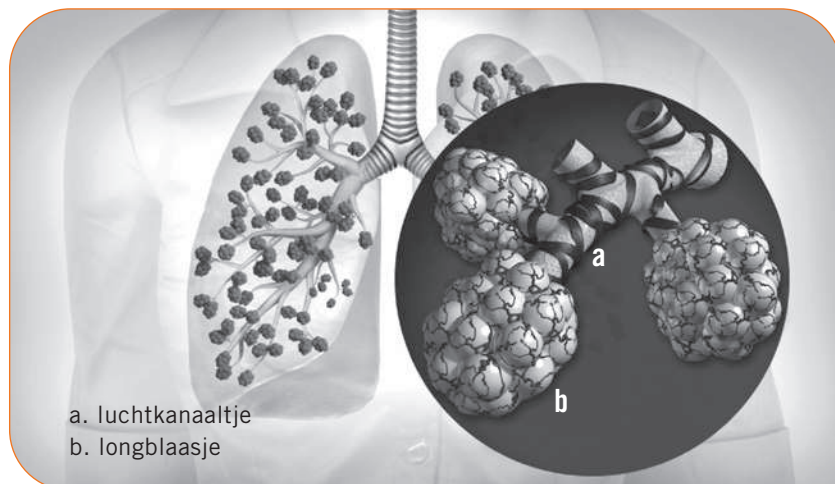
Vaker bij mannen

Longfibrose is een interstitiële longziekte. Dat is een verzamelnaam voor meer dan honderd verschillende ziektes die allemaal te maken hebben met het ‘interstitium’: de ruimte tussen de longblaasjes en de bloedvaten.

In Nederland krijgen elk jaar zo'n duizend mensen de diagnose longfibrose. Wereldwijd hebben ongeveer een miljoen mensen deze longziekte. De meesten van hen zijn ouder dan vijftig jaar. De ziekte komt bij zowel mannen als vrouwen voor, en iets vaker bij mannen.

Waar behandelen ze longfibrose?

Er zijn vier gespecialiseerde behandelcentra in Nederland waar mensen met longfibrose terecht kunnen voor diagnose en behandeling. Deze zijn in 2015 door de minister van Volksgezondheid aangewezen als expertisecentrum: het Erasmus MC in Rotterdam, het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein, het Onze Lieve Vrouwe Gasthuis in Amsterdam en het Amsterdam UMC. Hier doen ze onderzoek naar oorzaken en behandeling van longfibrose en werken longartsen, radiologen, pathologen en cardiologen nauw samen in multidisciplinaire teams. Niet iedereen woont dicht bij zo'n behandelcentrum. Daarom is er veel samenwerking met longartsen in behandelcentra en regionale ziekenhuizen. Ook in andere ziekenhuizen vindt onderzoek naar oorzaken en behandeling van longfibrose plaats. Bij twijfel over een diagnose en behandeling heeft u wettelijk recht op een *second opinion*. Bespreek dit wel eerst met uw eigen longarts.



Oorzaken

Longfibrose is een verzamelnaam en kent veel vormen, afhankelijk van de oorzaak. Voor longartsen is het achterhalen van de oorzaak vaak een grote puzzel. In zes van de tien gevallen blijft de oorzaak onbekend.

Verschillende vormen

De oorzaken die kunnen leiden tot longfibrose zijn:

INADEMING VAN STOFFEN OVER EEN LANGERE PERIODE

- Inademing van giftige stoffen (o.a. asbest, steenstof) of metaaldeeltjes (o.a. aluminium, cadmium) kan leiden tot beschadiging van het longweefsel.
- Inademing van organische stoffen (o.a. schimmels, eiwitten) kan leiden tot een allergische reactie in de longen. Er ontstaat dan een ontsteking van de longblaasjes (alveoli) en de kleinste luchtwegen, ook wel extrinsieke allergische alveolitis (EAA) genoemd. Het kan ontstaan bij bijvoorbeeld champignonkwekers, bakkers en rozenkwekers. Je spreekt dan over een champignonkwekerslong of bakkerslong. Ook bij mensen die duiven (of parkieten) houden kan de blootstelling aan vogeluitwerpselen leiden tot EAA. Ook roken kan de oorzaak van longfibrose zijn.

STRALING, INFECTIES EN HET GEBRUIK VAN BEPAALDE MEDICIJNEN

- Bestraling van de borstkas, zoals bij borstkanker of longkanker, kan (een meestal lichte vorm van) longfibrose tot gevolg hebben. Soms openbaren klachten zich pas jaren na de bestraling.
- Heel zelden leiden infecties als tuberculose (tbc) en legionella (veteranen-ziekte) tot een ernstige vorm van longfibrose.
- Medicijnen leiden soms ook tot longfibrose. Bekende voorbeelden hiervan zijn amiodaron (een geneesmiddel bij hartritmestoringen) en nitrofurantoïne (een antibioticum bij urineweginfecties). Ook medicijnen bij auto-immuunziekten (afwijkingen in het afweersysteem) kunnen leiden tot longfibrose. Een reactie treedt soms pas vele jaren na het gebruik van het medicijn op.

Onbekende oorzaak

In ongeveer zes op de tien gevallen blijft de oorzaak onbekend. Dit noemen we idiopathische pulmonale fibrose (IPF). Pulmonaal betekent met betrekking tot de longen, idiopathisch betekent onbekende oorzaak. Om de juiste behandeling te bepalen, onderzoekt de arts uitgebreid om welk type onbekende oorzaak het gaat. Sommige vormen kunnen met medicijnen worden behandeld en dat maakt de vooruitzichten gunstiger.

Erfelijke vormen

Er wordt steeds meer onderzoek gedaan naar de erfelijke vorm van longfibrose. Hieruit blijkt dat zo'n twintig procent van de patiënten met IPF een erfelijke vorm van longfibrose heeft. Een heel zeldzame vorm van erfelijke longfibrose is het Hermansky-Pudlak syndroom.

Diagnose en onderzoeken

Voordat u de diagnose longfibrose krijgt, heeft u vaak al enige tijd klachten. Zoals benauwdheid, droge hoest, vermoeidheid, moeite met fietsen en traplopen. Voor het vaststellen van longfibrose zijn meerdere onderzoeken nodig. Onder meer om andere ziekten uit te sluiten. Veel van de voorkomende klachten zijn namelijk vergelijkbaar met die van andere longziekten, zoals COPD en astma, of hart- en vaatziekten.

Onderzoeken

Bij longfibrose is het voor artsen vaak zoeken naar het juiste puzzelstukje. Daarom vraagt de arts vóór de onderzoeken naar uw voorgeschiedenis en achtergrond. Met welke stoffen bent u in aanraking geweest? In welk deel van Nederland (of buitenland) heeft u gewoond? Hoe het zit met stoffen in de werkomgeving of hobby's? Welke medicijnen gebruikt u? Zitten longziekten in de familie? Hierna krijgt u verschillende onderzoeken. Zoals een lichamelijk onderzoek, een bloedonderzoek, een röntgenfoto en/of CT-scan, een longfunctieonderzoek en soms een bronchoscopie. Eventueel haalt de arts een stukje longweefsel weg. Meestal kan dit via een kijkoperatie, maar soms is een operatie nodig en worden onder algehele narcose stukjes weefsel (bipt) weggenomen.

Een overzicht van de verschillende onderzoeken:

SATURATIEMETING

Hierbij meet de arts via een apparaatje om de vinger de hartslag en de verzadiging van zuurstof in het bloed. Deze meting is niet erg nauwkeurig. Gezonde mensen hebben een saturatie tussen de 95 en 100 procent.

BLOEDTESTEN

Met bloed, afgenomen uit de arm, onderzoekt de arts of een bepaalde ziekte de oorzaak is van longfibrose. Voor de meest nauwkeurige meting gebruikt de arts bloed uit een slagader in de pols. Hierbij bepaalt hij ook het koolzuurgas en de zuurgraad van het bloed.

RÖNTGENFOTO

Afwijkingen van de longen zijn globaal zichtbaar op een röntgenfoto van de borst. Bij een vermoeden van longfibrose wordt een aanvullende CT-scan van de longen gemaakt.

LONGFUNCTIETESTEN (ADEMHALINGSTESTEN)

Een longfunctietest (ademhalingstest) vertelt iets over de inhoud en het functioneren van de longen. Hierbij doet u ademhalingsoefeningen door een mondstuk dat is gekoppeld aan een computer. De uitslag van deze meting geeft de arts inzicht in:

- De snelheid waarmee de lucht in de longen wordt ververst (= de functie van de luchtwegen).
- De kracht waarmee u in- en uitademt.
- De inhoud van de longen en het vermogen van de longblaasjes om zuurstof uit te wisselen (diffusie = de functie van de longblaasjes).

Deze laatste twee zijn belangrijk bij het kunnen vaststellen van longfibrose.

COMPUTER TOMOGRAM (CT-SCAN)

Voor een CT-scan gaat u naar de afdeling radiologie. Met röntgenstralen wordt een dwarsdoorsnee van het lichaam gemaakt en ontstaat een driedimensionaal beeld van (een deel van) het lichaam. Hierbij kan een arts de longen laagje voor laagje goed bekijken.

LOOP- EN/OF FIETSTEST

Als aanvullend onderzoek doet u soms de zogenaamde ‘zes minuten loop-test’: het meten van de afstand die u gedurende zes minuten kunt afleggen. Bij latere controles worden uitslagen vergeleken om te zien of de conditie is veranderd. Krijgt u ook een fietstest, dan meet de arts de inspanning en maakt hij een hartfilmpje om een eventuele hartafwijking uit te kunnen sluiten.

BRONCHOSCOPIE EN LONGSPOELING

Met behulp van een bronchoscoop (een dun slangetje met een camera) kan de arts de luchtwegen vanbinnen bekijken. Uw keel wordt plaatselijk verdoofd waarna de arts de luchtwegen vanbinnen bekijkt. Ziet hij afwijkend slijmvlies, dan kan hij een stukje weefsel wegnemen. Dit is niet pijnlijk. Ook spoelt hij soms de long met een onschadelijke vloeistof. Dit heet een broncho-alveolaire lavage (BAL). De ingebrachte vloeistof wordt zoveel mogelijk teruggezogen en onderzocht. Het spoelen van de long is vooral zinvol bij het stellen van de diagnose van longfibrose.

LONGBIOPSIE

Soms is het ook nodig om een stukje longweefsel te onderzoeken. De arts neemt dan via een kijkoperatie (Video-Assisted Thoracic Surgery, VATS) of open longbiopsie met een naald een stukje weefsel weg. Dit gebeurt onder plaatselijke verdoving. Bij een open longbiopsie wordt tijdens een operatie onder algehele narcose een kleine opening gemaakt tussen de ribben in de borst. Zo kan de arts op verschillende plaatsen stukjes weefsel uit de long halen. Er is een ziekenhuisopname van een aantal dagen voor nodig. Om de oorzaak en soort fibrose in de longen te kunnen bepalen, onderzoekt een patholoog het weggenomen weefsel (biopsie) in het laboratorium. Vervolgens komen de patholoog, longarts, radioloog en soms ook de cardioloog bijeen in een multidisciplinair team om alle uitslagen te bespreken en een conclusie te trekken. Deze manier is de gouden standaard om te bevestigen dat iemand een bepaalde vorm van longfibrose heeft. Daarnaast kan een biopsie ook vaststellen hoever de ziekte gevorderd is. Zo kan het team een voorzichtige uitspraak doen over de vooruitzichten.

Behandeling

Bij longfibrose zijn de longen blijvend beschadigd door bindweefsel (littekenweefsel). Als de oorzaak bekend is, kunt u verslechtering voorkomen door geen contact meer te hebben met stoffen die de fibrose hebben veroorzaakt. Bij zo'n bekende oorzaak zijn de vooruitzichten meestal beter dan bij een onbekende oorzaak. Dat geldt ook bij longfibrose als gevolg van een reumatische aandoening.

De algemene richtlijn bij de behandeling is het remmen van de fibrose, voorkomen dat de ziekte verslechtert en zorgen voor een zo goed mogelijke kwaliteit van leven.

Meestal start u met een combinatie van medicijnen en/of ontstekingsremmers. Deze hebben als doel het proces van fibrosevorming te remmen. Na verloop van tijd blijkt of de behandeling aanslaat en of andere behandelingen noodzakelijk zijn. Bij aangetoond zuurstofgebrek kunt u extra zuurstof krijgen.

Een longtransplantatie is de enige manier om longfibrose te genezen. Of iemand hiervoor in aanmerking komt, hangt af van veel factoren. Zoals leeftijd, de algehele conditie of andere voorkomende ziekten. Ook de beschikbaarheid van donorlongen speelt een rol. In het hoofdstuk *Longtransplantatie* leest u hier meer over.

Behandelplan

Samen met u maakt de arts een behandelplan om het proces van littekenvorming in de longen te remmen. Bij longfibrose met een duidelijke oorzaak krijgt u vaak een combinatie van een hoge dosis prednison en andere medicijnen. Het doel is om het ziekteverloop te vertragen en de klachten, zoals hoesten en benauwdheid, te verminderen. U komt regelmatig op controle. Hierbij meet de arts of de medicijnen werken en wat het effect is. Zo nodig stelt hij de hoeveelheid medicijnen bij. Het verloop van longfibrose is moeilijk te voorspellen en de klachten verschillen van persoon tot persoon. Soms wisselen stabiele periodes zich af met sprongsgewijze achteruitgang, maar de situatie kan ook heel geleidelijk verslechteren.

Bij longfibrose zonder aantoonbare oorzaak (IPF) zijn er sinds 2013 fibrose-remmers beschikbaar. Deze mogen alleen worden voorgeschreven door een longarts in één van de expertisecentra of in samenwerking met uw longarts en het expertisecentrum.

Internationale experts

Op dit moment lopen er veel studies naar oorzaken en verbetering van de behandeling van IPF en andere vormen van longfibrose. Met als perspectief goede medicijnen voor alle vormen van longfibrose.

Meer actuele informatie over medicijnen en therapieën bij de behandeling van longfibrose vindt u op onze website. Uw behandelend longarts kan u ook informatie geven over onderzoeken waaraan u zelf zou kunnen meedoen.

Een sluipend proces

De eerste symptomen van longfibrose zijn vaak vergelijkbaar met die van andere longziekten. Longfibrose kan acuut ontstaan en snel verlopen, maar meestal begint de ziekte sluipend en gaat u steeds meer achteruit – soms langzaam, soms snel.

Bij sommige vormen reageert iemand goed op medicijnen en vallen de klachten mee, al zal de beschadiging van de longen nooit meer herstellen. Hoe de ziekte zich uit, verschilt van persoon tot persoon. Longfibrose met onbekende oorzaak (IPF) heeft een slechtere prognose en beperktere behandelingsopties.

Kwaliteit van leven

Uw welbevinden is het belangrijkste in het hele proces rondom de zorg. Het is belangrijk om na te denken over wat u daarvoor nodig heeft. Medicijnen of een bepaalde vorm van therapie kunnen uw welbevinden positief beïnvloeden. Maar het kan ook zijn dat medicijnen zoveel bijwerkingen hebben dat u zich kunt afvragen of het de gezondheidswinst wel waard is. Bespreek deze onderwerpen met uw arts en/of longverpleegkundige.

Patiëntenrecht

Als patiënt heeft u rechten en plichten. Dat geldt ook voor de zorgverleners. Deze zijn vastgelegd in de Wet Geneeskundige Behandelingsovereenkomst (WGBO). Meer informatie vindt u op www.patiëntenfederatie.nl.

Medicijnen

De afgelopen jaren is er het een en ander veranderd als het gaat om medicatie bij de behandeling van longfibrose. Zo kwamen er medicijnen beschikbaar die de ontwikkeling van fibrose bij mensen met Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF) remmen. Maar ook zijn bepaalde medicijnen inmiddels achterhaald en worden niet meer voorgeschreven.

Prednison

Bij bepaalde vormen van longfibrose schrijft de arts prednison voor. Dit is een corticosteroïd. Corticosteroïden onderdrukken ontstekingen, verminderen klachten en kunnen complicaties voorkomen. Ze zorgen ervoor dat u zich beter voelt, maar doen helaas niets aan de oorzaak van de ziekte. Bij langdurig gebruik kunnen corticosteroïden vervelende bijwerkingen geven, zoals wisselende stemmingen, verhoogde bloedsuikerspiegel, gewichtstoename, staar (cataract) en botontkalking (osteoporose). Als de behandeling met prednison aanslaat, kan de dosis na een tijdje worden verlaagd. Meestal zijn de bijwerkingen dan ook minder. De arts zal bij elke controle letten op deze bijwerkingen.

Patiënten met IPF krijgen geen prednison voorgeschreven. Voor hen is pirfenidon en/of nintedanib de standaardbehandeling.

Imuran en Endoxan

Deze middelen worden, net als prednison, voorgeschreven bij vormen van longfibrose met meer ontstekingen dan littekenweefsel. Een bijwerking van Endoxan en in mindere mate van Imuran is leukopenie. Hierbij ontstaat een tekort aan witte bloedlichaampjes, soms tot een gevaarlijk laag niveau. Witte bloedcellen spelen een belangrijke rol in het immuunsysteem. Daarom zal de arts regelmatig uw bloed controleren om te voorkomen dat u infecties of een verlaagde weerstand krijgt. Indien nodig wordt de medicatie aangepast. Bij Endoxan kan ook blaasontsteking ontstaan of bloed in de urine. Daarom wordt regelmatig uw urine gecontroleerd.

Fluimucil

Het middel Fluimucil (acetylcysteïne) wordt niet meer standaard voorgeschreven bij longfibrose. Na wetenschappelijk onderzoek bleek dat er geen positief effect is bij gebruik ervan.

Pirfenidon en nintedanib

Sinds 2014 en 2015 zijn pirfenidon (Esbriet®) en nintedanib (Ovef®) beschikbaar als medicijnen die ontwikkeling van fibrose in de longen bij mensen met IPF remmen. Deze medicijnen worden onder bepaalde voorwaarden vergoed door de zorgverzekeraars. Pirfenidon is in Nederland niet geregistreerd voor de behandeling van vergevorderde IPF. Het wordt daarom op dit moment alleen vergoed voor de behandeling van lichte en matig ernstige stadia van deze ziekte. Nintedanib kan worden voorgeschreven bij alle stadia van IPF. Beide fibroseremmers hebben bijwerkingen, bijvoorbeeld misselijkheid, verlies van eetlust, overgevoeligheid voor zonlicht of darmkrampen en diarree. Sommige patiënten hebben meer last van bijwerkingen, anderen niet of nauwelijks. Samen met de longarts en longverpleegkundige kunt u de voor- en nadelen van elk middel bespreken en overleggen welk middel het meest geschikt lijkt.

Pneumokokkenvaccinatie

Een andere ondersteunende therapie is het voorkómen van infecties door middel van een griep prik en/of een pneumokokkenvaccinatie. Artsen denken dat mensen hiermee beter gewapend zijn tegen effecten van bacteriën. Bij elke infectie is er namelijk een verhoogde kans op verslechtering van de longfibrose.



‘Pas toen ik zuurstof ging gebruiken, zagen anderen dat ik iets mankeer’

Ton Sewalt (67): “Opa heeft zijn snorretje weer in, zegt mijn kleindochter van drie als ik mijn neusbril voor de zuurstof opzet. De longarts stelde op een gegeven moment voor dat ik zuurstof zou gaan gebruiken bij inspanning. Wandelen of de trap oplopen lukte me steeds minder goed, omdat mijn uithoudingsvermogen enorm achteruitging. Aan de zuurstof gaan vond ik een hele stap, maar het helpt echt goed. Ik houd het trainen bij de fysiotherapeut nu beter vol en als ik de trap oploop, ben ik daarna veel sneller weer op adem. Zit ik in een stoel televisie te kijken, dan heb ik geen zuurstof nodig, maar als we bijvoorbeeld gaan wandelen weer wel. Helaas lukt het niet meer om lange wandelingen te maken. De eerste keer met zuurstof naar buiten gaan, vond ik wel heftig. Ik kreeg veel opmerkingen: wat is dat, waarom heb je dat nodig? Toen zagen anderen pas dat ik echt iets mankeer. Je wordt wel meteen als patiënt gezien. Hoewel dat ook wel weer een voordeel is, want mensen keken soms maar raar als mijn vrouw de tassen droeg tijdens het boodschappen doen. Zo van: hij draagt niks. Nu ik zuurstof gebruik, snappen ze dat beter.”

Therapieën

FYSIOTHERAPIE

Door littekenvorming in de longen functioneren de longen minder goed. Daarom is het belangrijk dat de spieren en hulpademhalingspiers sterk blijven. Wie een goede conditie heeft en regelmatig beweegt, blijft zich langer goed voelen. Verder kunt u aan uw conditie werken onder begeleiding van een fysiotherapeut. Deze kan met u oefenen hoe u uw ademhalingstechnieken kunt verbeteren en goed leert hoesten. Overleg met de behandelende arts of huisarts wat voor u de beste manier is om te blijven bewegen. Bij begeleid sporten kunt u indien nodig gebruikmaken van zuurstof.

REVALIDATIE

Na een terugval of ziekbed kan longrevalidatie nuttig zijn. Hiermee verbetert de conditie en leert u bepaalde vaardigheden aan om energie te sparen en activiteiten beter over de dag te verdelen. Ook krijgt u psychosociale begeleiding om de ziekte te accepteren en er beter mee om te gaan in het dagelijks leven.

ZUURSTOFTHERAPIE

Veel mensen zien op tegen het gebruik van extra zuurstof. Toch kan het een enorm positief verschil maken. Vaak merkt u pas in een later stadium van uw ziekte dat het zuurstofgehalte in het bloed onvoldoende is. Bespreek met de arts of u extra zuurstof kunt krijgen. In het begin is het vaak alleen 's nachts nodig. Zo rust u beter uit en krijgt u meer energie.

Zuurstof bestrijdt niet alleen kortademigheid, maar voorkomt ook complicaties van longfibrose, zoals een verhoogde bloeddruk in de longen (pulmonale hypertensie). Er zijn verschillende soorten zuurstoftherapieën. Bent u vaak van huis en wilt u mobiel blijven? Bespreek dit met uw longarts of verpleegkundige. De behandelende arts schrijft in overleg met u de hierbij passende therapie voor.

Wie een goede conditie heeft en regelmatig beweegt,
blijft zich langer goed voelen.

Anita Verheijen (50): “Elke dag probeer ik een uur te bewegen. Dat kost tijd en energie die ik niet in andere dingen kan steken. Maar ik voel me veel fitter doordat ik sport. Het verhoogt mijn weerstand, ik herstel sneller na ziekte en het maakt mijn hoofd leeg. Toen ik zes jaar geleden de diagnose longfibrose kreeg, ben ik fysiotherapie en een beweegprogramma voor thuis gaan doen om mijn conditie op peil te houden. Twee jaar geleden werd ik duidelijk minder fit. Sindsdien doe ik ook krachttraining bij een longfysiotherapeut. Dit zorgt voor sterkere spieren waardoor ik meer energie heb. Bovendien leerde ik om een speciale ademhaling toe te passen tijdens inspanning. Daar heb ik ook baat bij als ik op mijn e-bike fiets of boodschappen doe. Verder gebruik ik sinds een jaar zuurstof bij het wandelen en fietsen.

Mijn longfibrose blijft stabiel, blijkt uit controles. Dat komt natuurlijk door de afremmende medicatie, maar ook door het bewegen, daarvan ben ik overtuigd. Naast mijn gezin zijn bewegen en fysiotherapie voor mij het belangrijkste, de rest van mijn leven plan ik eromheen. Door regelmatig met vrienden te sporten, onderhoud ik meteen mijn sociale contacten. Ik heb bijvoorbeeld een wandel- en een fietsmaatje. Zo sla ik twee vliegen in één klap.”



**‘Ik plan mijn leven
om het bewegen heen’**

Complicaties

Zuurstoftekort versnelt het verouderingsproces van organen. Daardoor krijgen veel mensen met longfibrose last van complicaties.

LONGONTSTEKING

Als de longen kwetsbaarder worden, kan een gewone verkoudheid zomaar leiden tot een fikse longontsteking. Het herstel duurt soms lang. Negeer een gewone verkoudheid dus niet en neem bij vermoeden van een longontsteking zo snel mogelijk contact op met de huis- of longarts.

HARTFALEN

Door constante overbelasting kan het hart vergroot raken. Hartfalen ontwikkelt zich langzaam en op den duur heeft het hart niet voldoende kracht meer om het bloed rond te pompen. Kenmerken zijn dikke enkels en benen, een voortdurende kriebelhoest, slecht slapen en vermoeidheid. Een cardioloog kan de juiste behandeling adviseren.

DIABETES

Een bijwerking van prednison die vaak voorkomt, is diabetes type II. Kenmerken zijn vermoeidheid, vochtverlies, veel dorst en soms last van de ogen. De longarts zal bij het gebruik van prednison altijd de bloedsuikerwaarde controleren. Diabetes is goed behandelbaar.

PULMONALE HYPERTENSIE

Het komt niet veel voor, maar is wel een ernstige ziekte: pulmonale hypertensie. Bij deze vernauwing van de bloedvaten in de longen neemt de bloeddruk in de longen toe. De oorzaak kan hartfalen zijn of een voortdurend zuurstofgebrek. Door de hoge druk in de longen heeft het bloed onvoldoende tijd om zuurstof mee te nemen. Met als gevolg dat er nog meer zuurstoftekort ontstaat. Kenmerken zijn dikke enkels en benen, blauwe handen of lippen, vermoeidheid en veel te weinig zuurstof in het bloed bij inspanning (desaturatie). In overleg met uw longarts en cardioloog krijgt u de beste behandeling.

KLAPLONG

Ook een klaplong is vrij zeldzaam, maar toch komt deze bij mensen met longfibrose vaker voor. Hierbij klapt een long voor een deel of zelfs helemaal in waardoor hij minder goed zuurstof opneemt. Een ontsteking of een zwakke plek in de longen is vaak de oorzaak. Hierdoor kan iemand benauwd zijn en last hebben van pijn op de borst. Een klaplong is goed te behandelen. Soms is rust voldoende voor herstel, soms moet er een drain worden geplaatst. De overbodige lucht en vocht worden hierdoor afgezogen, zodat de long weer ontplooit.

Longtransplantatie

Als er geen behandeling meer mogelijk is, kan soms een longtransplantatie worden uitgevoerd. Of u hiervoor in aanmerking komt, bespreekt u eerst met uw eigen longarts. Daarna verwijst deze u door naar een gespecialiseerd centrum voor transplantatie. Hier krijgt u een aantal gesprekken.

De voorbereiding op een longtransplantatie is een lang traject van onderzoeken en gesprekken. Als blijkt dat iemand in aanmerking komt voor transplantatie, wordt hij met partner en/of familie uitgenodigd voor een zogenaamd 'groen-licht-gesprek'. Hierbij zijn vaak ook een longtransplantatiearts en een nurse practitioner aanwezig. Zij leggen uit hoe de longtransplantatie in zijn werk gaat en wat iemand te wachten staat. Als de patiënt akkoord gaat, wordt hij aangemeld bij Eurotransplant en op de wachtlijst geplaatst. Hoe hoog iemand op de wachtlijst komt te staan, wordt uitgerekend met de zogenaamde LAS (Long Allocatie Score). Bij de LAS gaat het om urgentie en de kans dat iemand in de periode dat hij op de wachtlijst staat, komt te overlijden binnen één jaar. Ook de overlevingskans na de transplantatie speelt mee. Meer informatie over longtransplantatie vindt u op www.transplantatiestichting.nl.

Hoop en onzekerheid

Wie op de wachtlijst staat, komt gemiddeld twee keer per jaar op de polikliniek longtransplantatie voor controle. Om hem zoveel mogelijk conditie te laten opbouwen, krijgt hij alle mogelijke begeleiding door middel van fysiotherapie, voeding, medicijnen en zuurstoftoediening. Een goede conditie bevordert het herstel na de operatie.

Behalve de hoop op herstel, brengt het longtransplantatietraject vaak ook onzekerheden of teleurstellingen mee voor de patiënt en zijn dierbaren. Er is momenteel een groot tekort aan donorlongen. Het kan lang duren voor het verlossende telefoontje komt dat er een long beschikbaar is. Bovendien is er na de transplantatie kans op afstoting. Om afstoting te voorkomen, krijgt iemand medicijnen die het afweersysteem onderdrukken. Dat maakt vatbaar voor het krijgen van infecties, die ook weer kunnen leiden tot afstoting.

Bovendien hebben de medicijnen bijwerkingen, zoals een grote kans op het ontwikkelen van suikerziekte, vasculair lijden, nierfunctiestoornissen of kanker. Drie academische ziekenhuizen in Nederland voeren longtransplantaties uit: in Groningen (UMCG), Rotterdam (Erasmus MC) en Utrecht (UMCU). Na een longtransplantatie leven mensen gemiddeld nog acht à tien jaar.



**‘Mijn donor
ben ik eeuwig
dankbaar’**

Inge Schepers (49): “Als ik in 2014 niet twee nieuwe longen had gekregen, had ik nog maar twee maanden geleefd. Ik had een ernstige, progressieve vorm van longfibrose en ging in anderhalf jaar tijd hard achteruit. Achteraf gezien had mijn vader waarschijnlijk ook deze vorm van longfibrose. Hij overleed zestien maanden nadat hij de diagnose longziekte kreeg. Het hele proces rond de transplantatie was heftig, ook voor mijn gezin. Maar vanaf het begin zei ik: ik ga het gewoon redden. Vier dagen na de transplantatie stond ik alweer op de loopband. Mijn longen doen het supergoed, ik moet mezelf afremmen in wat ik doe. Ik ben druk met vrijwilligerswerk en sta weer volop in het leven. Mijn donor ben ik eeuwig dankbaar en de dag van de transplantatie vier ik als mijn tweede verjaardag. De bijwerkingen van de afstotingsmedicatie – ik kreeg trombose en een longembolie, waardoor ik altijd bloedverdunners zal moeten gebruiken – neem ik voor lief. Ik leef nog steeds met longfibrose, want ook mijn zus heeft het. Ze staat op de wachtlijst voor een longtransplantatie. Haar vorm lijkt wat minder progressief, al moet ze wel zuurstof gebruiken. Mijn kinderen zouden de ziekte ook kunnen hebben, maar ze willen het nog niet weten.”

Wetenschappelijk onderzoek

Er wordt veel internationaal onderzoek gedaan naar de werking van nieuwe medicijnen. Aan deze studies doen diverse academische ziekenhuizen mee. Een arts kan u benaderen of u aan een studie wilt meewerken. Bent u geschikt voor onderzoek en doet u mee, dan volgen diverse gesprekken en moet u schriftelijk toestemming verlenen. In een zogenaamd *'informed consent'* is vastgelegd dat u verklaart dat u de gang van zaken van het onderzoek heeft begrepen, maar dat u ook elk moment kunt stoppen.

Bij een wetenschappelijk onderzoek naar de werking van een nieuw medicijn krijgt de ene helft van de patiënten het (werkende) medicijn en de andere helft krijgt een 'leeg' medicijn (placebo). Zowel de patiënt als zijn behandelende arts weet niet wie het middel of placebo krijgt. Na afloop van een studie wordt door de onderzoekers het resultaat gepubliceerd in een wetenschappelijk vakblad.

U kunt meedoen

Het Sint Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein verzamelt landelijk materiaal en informatie over mensen met longfibrose en hun familie. Hoe meer mensen meedoen, hoe beter het onderzoek naar oorzaken en verloop van longfibrose. Het meedoen is niet belastend en bestaat uit het inleveren van bloed en het invullen van een vragenlijst. Het bloed inleveren kan bij een prikpunt bij u in de buurt. Meer informatie: www.longfibrose.nl.

Leven met longfibrose

In één keer verwerken dat u een levensbedreigende ziekte heeft,
is een onmogelijke opgave. Als u het stapsgewijs doet, komt u er ook.

Leven met longfibrose

Als de diagnose is gesteld, ziet u de longarts in het begin eens in de twee of drie maanden voor controle. Dat kan, afhankelijk van uw situatie en het beloop van de ziekte, in de loop van tijd veranderen. Ondertussen gaat het leven gewoon door en is het goed om te proberen ondanks uw ernstige ziekte tóch een aangenaam leven te leiden.

Verwerkingsproces

Als u te horen krijgt dat u een ernstige ziekte heeft, is dat vaak heel zwaar. U verliest iets wat u heel dierbaar is, namelijk uw gezondheid. Hierdoor maakt u noodgedwongen een proces door van rouwen, accepteren en aanpassen. De eerste stap in het verwerkingsproces is het rouwen om het verlies van uw gezondheid. Daarbij kunnen boosheid, verdriet, stress, angst, somberheid en onzekerheid een rol spelen. Hoe de toekomst eruit gaat zien is vaak heel onduidelijk. U kunt zich eenzaam voelen omdat u anderen niet wilt lastigvallen met uw emoties.

De tweede stap is het accepteren van de ziekte. Veel patiënten komen tijdelijk in de ontkenningfase terecht, omdat ze het moeilijk vinden om te accepteren dat ze niet meer gezond zijn.

Pas als u accepteert wat er aan de hand is, kunt u zich aanpassen aan de nieuwe situatie. Dit is soms een ingrijpend en langdurig proces. Een arts kan u in contact brengen met een psycholoog of maatschappelijk werker. Ook voor een partner, die zich net zo goed onzeker voelt, kan professionele hulp goed zijn. Verder biedt de Longfibrosepatiëntenvereniging steun. Hier kunt u ook terecht voor contact met lotgenoten.

Emotionele schommelingen

Wie benauwd is of merkt dat hij achteruit gaat, kan last krijgen van angst en paniek. Het is bekend dat bepaalde medicijnen, zoals prednison, de stemming kunnen beïnvloeden. Zo kunt u extreem opgewekt zijn, maar ook heel somber. Heeft u last van ernstige bijwerkingen van de medicijnen, dan kunt u contact opnemen met uw arts. Misschien kan de dosering worden aan-

gepast of kunt u een ander medicijn proberen. Ook is het belangrijk dat u de bijwerkingen meldt bij het bijwerkingencentrum Lareb op www.lareb.nl. Lareb signaleert risico's van het gebruik van geneesmiddelen in de dagelijkse praktijk en verspreidt kennis hierover. Het centrum voert voor het ministerie van VWS een deel van de wettelijke taak uit op het gebied van de geneesmiddelenbewaking.

U mag mondig zijn

Op internet is veel informatie te vinden over longfibrose. Daarnaast verstrekken ziekenhuizen vaak patiëntenfolders. Het is goed om u in te lezen, zodat u weet wat er met u aan de hand is. Daarnaast kan uw eigen longarts u precies vertellen wat uw diagnose is en de beste behandeling met u bespreken. Het is heel normaal dat u na zo'n gesprek vol vragen zit die in de spreekkamer niet in u opkwamen. In dat geval kunt u een nieuwe (bel)afpraak maken. U kunt ook een afspraak maken met uw (gespecialiseerde) longverpleegkundige. Deze heeft meer tijd voor u dan de tien of vijftien minuten van uw longarts.

Tijdens de controles kan de longarts opdracht geven voor diverse onderzoeken, zoals een longfunctietest, saturatiemeting, bloedonderzoek en zo nodig een scan of röntgenfoto. Bereid u voor op een bezoek aan de longarts door van tevoren op te schrijven welke klachten u heeft en wat u wilt vragen. Het is belangrijk om duidelijk en concreet te zijn. 'Ik slaap slecht' zegt veel minder dan 'Ik ben elke nacht vijf keer wakker en moet dan gaan zitten omdat ik het benauwd heb'. Stel vragen als u iets niet begrijpt en meld direct bijwerkingen van medicijnen. Via www.longfonds.nl/vragenlijst-arts kunt u een lijst downloaden die u helpen het gesprek met uw arts goed voor te bereiden.

Houd zelf de regie

Zoek hulp voordat een kwaaltje ernstige vormen aanneemt. Als de huisarts het niet kan oplossen, is er altijd overleg met uw behandelende specialist mogelijk. Ook als u geen afspraak heeft. Er zijn verschillende manieren om ervoor te zorgen dat u de best mogelijke zorg krijgt, zodat u zich zo lang mogelijk zo goed mogelijk blijft voelen. Vraag bijvoorbeeld een kopie van een longfunctietest voor uw fysiotherapeut, zodat deze het trainingsprogramma hierop kan afstemmen. Ook kunt u voor uw longarts een verslag aan de fysiotherapeut vragen van uw training. Dit heeft twee voordelen: uw zorgverleners weten van elkaar hoe ze u behandelen en u kunt zelf de regie blijven voeren over uw ziekte en uw leven.

Begrip

Aan de buitenkant is vaak niet te zien dat u ernstig ziek bent. Misschien merkt u dat familie, vrienden en kennissen soms nauwelijks begrijpen dat ademen en bewegen u veel moeite kosten. Door zelf het initiatief te nemen en uit te leggen wat er aan de hand is, ontstaat er meer begrip. Mensen in uw omgeving kunt u bijvoorbeeld dit gidsje laten lezen of wijzen op www.longfibrose.nl.

Zelf zult u soms geduld moeten oefenen. Als u zuurstof gebruikt, zijn anderen nieuwsgierig naar wat u mankeert. Een goede tactiek is dan om geduldig uit te leggen waarom u zuurstof gebruikt, zonder diep op uw ziekte in te gaan. Hierdoor blijft er tijd over om ook over andere dingen te praten.

Vooruitdenken

Hoe uw ziekte verloopt, kan niemand vertellen. Toch is het verstandig om alvast met zorgverleners te bespreken wat u kunt doen als er grote veranderingen optreden in het verloop van uw ziekte. U kunt bijvoorbeeld aanpassingen in uw huis doen, zoals een traplift of voorzieningen in de badkamer. Of denk na over een verhuizing naar een gelijkvloerse woning. Houd er rekening mee dat sommige aanpassingen tijd kosten. Vraag ze dus op tijd aan.

Verandering levensstijl

Door uw ziekte zult u op een gegeven moment uw levensstijl moeten aanpassen.

Dingen die niet meer in één keer lukken, zijn vaak wel gedeeltelijk mogelijk. Een hele bruiloft bijwonen is misschien wat te veel gevraagd, maar alleen naar de ceremonie toe kan wellicht wel. Ook is het niet nodig om de tuin in één dag winterklaar te maken. Over het pakken van uw koffer voor de vakantie kunt u best twee dagen doen, in plaats van twee uur. Dit geldt ook voor het verwerkingsproces. In één keer verwerken dat u een levensbedreigende ziekte heeft, is een onmogelijke opgave. Als u het stapsgewijs doet, komt u er ook. Als u goed inzicht heeft in uw (on)mogelijkheden, blijkt er vaak toch nog veel mogelijk.

NEEM DE TIJD

Het is veel aangenamer om rustig te beginnen met bewegen dan in hoog tempo van start te gaan en te worden afgestraft met een hoestbui. Extra de tijd nemen geldt eigenlijk voor bijna alle situaties. Als u geen rekening houdt met uw beperkte energie, is het resultaat dat u oververmoeid raakt en dus helemaal niks meer wilt of kunt doen.

LEER

Leer van de dingen die goed gaan. Als u zich prettig voelt bij veel afleiding, kunt u proberen om afleiding te blijven zoeken. Ook als het minder gaat.

GRIP OP UW TIJD

Als u regelmatig een afspraak moet maken bij zorgverleners, kunt u deze het best steeds op dezelfde dag plannen en op een tijdstip dat voor u het meest prettig is. Gun uzelf één dag of meer dagen per week waarop u geen verplichtingen heeft, ook geen doktersbezoeken. Naarmate de ziekte vordert, zal het reizen ook meer voorbereiding vragen. Familiebezoek of een uitje kunt u dan beter goed plannen. Slaap bijvoorbeeld de nacht ervoor in een hotel in de buurt. Informeer wel even of er een lift is. Al dit plannen is een manier om grip te houden op uw eigen tijd en toch een sociaal leven te hebben

ZORG GOED VOOR UZELF

Belangrijke aspecten van een gezonde levensstijl zijn het stoppen met roken, zorgen voor een gezond gewicht en gezond eten, zoals groente en fruit. Ook lijken antioxidanten, die in bepaalde groenten en fruit voorkomen, een positief effect te hebben. Hierdoor krijgt u minder snel ontstekingen in de longen. Verder bevordert regelmatig bewegen de gezondheid. Door een griep-prik of vaccinatie kunnen infecties worden voorkomen. Als u klachten heeft, is het verstandig om op tijd naar een dokter te gaan. Als u elke ochtend moe opstaat, kan dit betekenen dat u meer rust nodig heeft en keuzes moet maken in de dingen die u doet en laat. Het is daarom belangrijk om goed naar uw lichaam te luisteren. Goed voor uzelf zorgen betekent ook dat u zich ervan bewust bent dat het hebben van een ongeneeslijke ziekte emotioneel zwaar is. Daarom is evenwicht in geest en lichaam erg belangrijk. Het is fijn als er iemand is die als uitlaatklep kan fungeren als u boos, verdrietig of gefrustreerd bent. Of regel iemand om mee te praten als u zich zorgen maakt. Dit kan ook een professionele hulpverlener zijn of een lotgenoot. Op www.longfibrose.nl leest u hoe u met lotgenoten in contact kunt komen. Het is ook belangrijk dat u zich kunt ontspannen. Als u goed in uw vel zit, kunt u meestal beter met uw ziekte omgaan.

Hulp en hulpmiddelen

- Huishoudelijk werk vraagt veel tijd en energie. Het is dan ook verstandig om hulp bij het huishouden in te schakelen. Een ergotherapeut kan u helpen om uw thuissituatie zo in te delen dat u weinig beperkingen tegenkomt. Als er taken zijn die u graag zelf wilt blijven doen, kunt u samen naar de mogelijkheden of aanpassingen kijken.

- Een ergotherapeut geeft ook advies over de aanschaf van een rolstoel of scootmobiel. Verder is een ergotherapeut op de hoogte van de regelgeving en kan hij adviseren bij thuiszorg of verpleeghulp.
- Veel mensen met longfibrose hebben problemen met hun gewicht. In het begin is het vaak overgewicht door medicijngebruik. Later kan ook ondergewicht ontstaan, doordat ademen veel inspanning vergt en er daardoor minder energie is om voldoende te eten. In beide gevallen kan een diëtiste inschakelen nuttig zijn.
- Met een oximeter, een klein apparaatje dat u om een vinger schuift, meet u de hoeveelheid zuurstof in het bloed (saturatie) en de hartslag. De saturatie moet minimaal 90 procent zijn.
- Vraag voorzieningen als een scootmobiel, traplift of douchestoel tijdig aan. Het kost vaak weken tot maanden voordat deze hulpmiddelen worden geleverd. Bij het Wmo-loket van uw gemeente kunnen ze meer informatie geven over regelingen en vergoedingen.
- Een parkeerkaart voor mindervaliden kan een uitkomst zijn. In de meeste gemeenten volstaat een eenvoudige keuring.
- Geen auto? Dan kunt u de regiotaxi nemen. Voor grotere afstanden kunt u terecht bij de landelijke organisatie Valys. Toegang tot beide kunt u aanvragen bij de gemeente.
- Meer tips leest u in de gids 'omgaan met energie', een uitgave van het Longfonds. Via <https://bestellen.longfonds.nl> is deze gratis te bestellen.

Contact met lotgenoten

Door met elkaar te praten over uw ervaringen, kunt u van elkaar leren en heeft u minder het gevoel dat u er alleen voor staat. Anderen ervaren vaak dezelfde moeilijkheden in het leven met longfibrose. De Longfibrosepatiëntenvereniging biedt een luisterend oor en kan u helpen door u met andere patiënten in contact te brengen. Ook organiseren we landelijke en regionale bijeenkomsten waar u lotgenoten en hun partners kunt ontmoeten.

Werk

Sommige mensen werken nog als ze longfibrose krijgen. Heeft u nog geen diagnose, dan kan er onbegrip ontstaan bij uw werkgever en collega's. U kunt steeds minder goed uw werk doen, terwijl er aan de buitenkant niets is te zien. Neem contact op met de bedrijfsarts en werkgever zodra u weet dat u longfibrose heeft. Samen kunt u zoeken naar mogelijkheden om andere taken en minder belastend werk te doen. Leg ook uit aan uw collega's wat er aan de hand is. Zo begrijpen zij beter waardoor u uw werk niet meer kunt doen zoals voorheen.

Frank Schrama (56): “Mijn baan als meewerkend uitvoerder in de tuinaanleg is me op het lijf geschreven. Ik leef voor de natuur en tuinen zijn mijn passie. Nooit geweten dat ik daar ziek van kon worden. Ik was altijd al een beetje kortademig en liep vaak te hoesten. Vier jaar geleden hield het hoesten ineens niet meer op en werd ik heel kortademig. Longfibrose, constateerde de longarts, met als oorzaak: een allergie voor organisch materiaal, schimmels en sporen. Daarnaast speelt er misschien een erfelijke factor mee, want mijn moeder had ook longfibrose. Ander werk zoeken leek de enige optie, maar ik wilde dolgraag blijven. Gelukkig wilde mijn werkgever mij ook niet kwijt en dacht hij mee over een oplossing. Nu doe ik meer voorbereidend en administratief werk op kantoor. Daarnaast heb ik een nieuwe bestelwagen. De vorige zat vol organisch stof door de beplanting en meststoffen die ik erin vervoerde. Heel fijn is dat de maatregelen lijken te helpen. Vorig jaar ben ik door ziekteverzuim minder op kantoor geweest. Nu werk ik weer vier dagen, gaat het beter en ik hoop van harte dat de situatie zo blijft. Als mijn longen verder achteruitgaan, mag ik dit werk niet meer doen. En op mijn leeftijd zal het dan heel moeilijk worden werk in een andere branche te vinden.”



**‘Gelukkig wilde
mijn werkgever
mij niet kwijt’**

Het hangt af van het verloop van de ziekte of en hoelang u kunt blijven werken. Welk werk u doet, speelt hierbij natuurlijk een rol. Soms kunt u op het werk zuurstof gebruiken. Houd niet vast aan het onmogelijke. Geleidelijk afbouwen is beter voor uw lichaam en geest dan doorwerken terwijl het eigenlijk niet meer gaat. Er kan ook rust ontstaan als u stopt met werken. Hierdoor houdt u tijd over voor andere dingen die belangrijk zijn. Zoals het samen zijn met vrienden en familie.

Meer tips vindt u in de gids 'Werkwijzer COPD'. Deze is ook handig bij een zeldzame longziekte, zoals longfibrose. Hierin staan praktische tips en handreikingen waarmee u gesprekken kunt voorbereiden. Deze werkwijzer is gratis te bestellen via bestellen.longfonds.nl.

Sociale activiteiten

Familiebezoek, sport of bezoek aan het theater of een museum zijn niet meer zo vanzelfsprekend als u een ernstige longziekte heeft. Door oplossingen te zoeken blijft er veel mogelijk.

UITGAAN

Een feest of theater bezoeken hoeft geen bezwaar te zijn. Kies bijvoorbeeld een middagvoorstelling als u 's avonds te moe bent. Veel theaters hebben toegankelijke plaatsen voor mindervaliden. Als u last heeft van geurtjes, is het soms mogelijk om een plaats met extra ventilatie te regelen.

Gaat u graag de natuur in? Dan zijn er in Nederland genoeg wandelroutes die geschikt zijn voor scootmobiel of rolstoel. Dit soort informatie vindt u meestal op de website van het desbetreffende natuurpark of op speciale sites voor mindervaliden. Aan de kust zijn vaak strandrolstoelen te huur. De mogelijkheden en kosten verschillen per locatie.

HOBBY'S

Een zeer inspannende hobby zult u moeilijk kunnen volhouden, maar als u hulp vraagt, is er veel mogelijk. Of zoek een andere hobby binnen uw mogelijkheden en interesses. Fotografie of bridge, deelnemen aan een leesclub of schaken bijvoorbeeld. U kunt ook huiskamerbijeenkomsten bijwonen die leden van de longfibrosepatiëntenvereniging organiseren. Hier kunt u in een ontspannen sfeer over verschillende onderwerpen praten. Meer hierover vindt u op www.longfibrose.nl/patient-naasten/leven-met-longfibrose/contact-met-lotgenoten.

REIZEN

Reizen met een longziekte kan vermoeiend zijn. Als u zuurstof gebruikt, is het belangrijk van tevoren zuurstof te regelen voor onderweg en op het vakantieadres. In Nederland wordt zuurstof inclusief alle toebehoren op het vakantieadres afgeleverd. Gaat u naar het buitenland? Er zijn veel mogelijkheden, maar het verschilt per zorgverzekeraar in hoeverre de levering van zuurstof daar wordt vergoed. Reizen per vliegtuig en een verblijf in de bergen op grote hoogte kunnen problemen geven. De lucht is er ijler en de zuurstofspanning lager. Dit kan tot zuurstoftekort leiden. Het kan daarom verstandig zijn om zuurstof te gebruiken tijdens een vliegreis, ook als dat in het dagelijks leven (nog) niet aan de orde is. Bespreek dit met de longarts.

Seksualiteit

Een chronische (long)ziekte kan ingrijpende veranderingen geven op het gebied van seksualiteit. U voelt zich een patiënt vanwege het zuurstofmasker of heeft misschien geen energie om te vrijen. Ook uiterlijke veranderingen – bijvoorbeeld door gewichtstoename als gevolg van het gebruik van prednison – kunnen remmend werken. Bij uw partner kan vanwege de veranderende rol, ‘het zorgen voor’, de behoefte aan seksualiteit mogelijk ook afnemen. Het is belangrijk om hierover met elkaar te praten. Uw arts of maatschappelijk werker kan hierbij helpen of u doorverwijzen.

Mantelzorg

Als u zieker wordt, is het meestal onvermijdelijk dat uw partner of een familielid voor u gaat zorgen. Veel mantelzorgers vinden het een dankbare taak om voor hun dierbare te zorgen, maar het kan ook veel van ze vragen. Ervaringen delen met anderen kan dan prettig zijn: met mensen die in een vergelijkbare situatie zitten of met professionele dienstverleners. Ook kan er respijtzorg worden aangevraagd, waarbij een vrijwilliger of beroepskracht de zorg tijdelijk overneemt. Sommige gemeenten geven hun blijk van waardering voor de mantelzorg door een financiële tegemoetkoming of met een mantelzorgpas die korting geeft. Dit verschilt per gemeente. Meer informatie kunt u krijgen bij het Wmo-loket in de gemeente van degene voor wie u zorgt.

Mantelzorg.nl is de landelijke organisatie waar u ook terecht kunt voor tips en ondersteuning. Op www.mantelzorg.nl vindt u meer informatie.



**‘Ze wil niet dat ik haar
alles uit handen neem’**

Henk (64): “We waren pas een paar jaar bij elkaar toen drie jaar geleden bleek dat mijn vrouw Carla (61) longfibrose heeft. Het maakte onze relatie alleen maar hechter. Carla is gestopt met werken en ik ga iets eerder met pensioen om zoveel mogelijk tijd samen door te brengen en leuke dingen te doen. Het liefst wil ik haar veel uit handen nemen, maar dan zegt ze: ‘Je moet niet alles voor me doen hoor!’ Voor de rest kunnen we alles nog, zij het aangepast. We lopen nog steeds – zij met een rollator en zuurstof – en fietsen doen we ook nog. Natuurlijk hadden we het heel moeilijk met het feit dat Carla niet voor een longtransplantatie in aanmerking kwam. De hele week screening in het ziekenhuis was eigenlijk voor niets. De keuze wel of geen longtransplantatie is ons ontnomen. Maar aan de andere kant heeft Carla ook geen onzekerheid meer over een longtransplantatie. Ze is een sterke vrouw en samen zijn we sterk genoeg om hier doorheen te komen. Natuurlijk heb ik wel zitten janken, ook bij de dokter, en ook nu krijg ik weleens natte ogen. Maar we kunnen niet in de toekomst kijken hoe het straks met haar gaat. Dat zien we dan wel weer.”

Zorg in de laatste fase

Het is misschien iets waar u liever niet over nadent: de laatste levensfase. Toch kan het rust geven om op tijd dingen te regelen. Dat geldt niet alleen voor mensen met een ernstige ziekte. Zo weet u bijvoorbeeld dat uw dierbaren zonder zorgen achterblijven. Regel financiële zaken op tijd en in goed overleg met uw partner en/of familie. Een notaris kan u adviseren bij het opstellen van een testament of erfrechtkesties. Bespreek ook uw wensen rondom sterven en begrafenis. Of schrijf ze op, zodat uw nabestaanden weten wat uw wensen zijn als het zover is.

Als u er niet meer bent

Als er geen behandeling meer mogelijk is en ook zuurstof geen verbetering geeft, komt u in de laatste fase van uw leven. Hoelang deze fase duurt, hangt samen met de oorzaak van de ziekte, het verloop, de bijverschijnselen van medicijnen en uw lichamelijke gesteldheid. Het is belangrijk dat zorgverleners en vrijwilligers u in deze laatste fase liefdevol en met goede (medische) zorg omringen. Hierbij krijgt u ondersteuning bij het afronden van het leven. Er is aandacht voor pijnbehandeling, zingeving en spiritualiteit. Zorgtaken kunnen worden overgenomen van de naasten.

U kiest zelf waar u de laatste fase wilt doorbrengen: in uw eigen huis, een hospice, een verzorgings- of verpleeghuis of een ziekenhuis. Als de zorg thuis niet mogelijk is, kunt u terecht in een hospice. Hier heerst een sfeer die de thuissituatie zoveel mogelijk benadert. Palliatieve zorg wordt vergoed door de zorgverzekeraar of vanuit de Wet langdurige zorg (Wlz). Er geldt wel een eigen bijdrage. Deze is afhankelijk van onder andere uw inkomen en vermogen. Op www.rijksoverheid.nl vindt u meer informatie.

Longfibrose- patiëntenvereniging

De Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland vervult de rol van spreekbuis naar maatschappelijke organisaties. Leden krijgen informatie over longfibrose en de invloed ervan op het dagelijkse leven. We stimuleren wetenschappelijk onderzoek en onderhouden nauwe contacten met de diverse behandelcentra. Zo blijven we op de hoogte van nieuwe ontwikkelingen op het gebied van wetenschappelijk onderzoek of de wijze van behandelen. We brengen lotgenoten met elkaar in contact waardoor zij ervaringen kunnen uitwisselen en kunnen leren van elkaar. Ook bieden we een luisterend oor. We onderhouden nauwe contacten met andere longpatiëntenorganisaties zoals het Longfonds. Waar mogelijk werken wij met elkaar samen. Ook worden we bijgestaan door een adviesraad waarin onder meer longspecialisten zitten. Leden en donateurs ontvangen het informatieblad 'Over leven met longfibrose'.

Informatiemateriaal/uitgaven Longfibrosepatiëntenvereniging

- Patiëntenfolder met beknopte informatie over longfibrose en de vereniging.
- Het ABC over longfibrose, online te bekijken of te downloaden. Geeft uitleg over medische termen. Uitgave 2016.
- Omschrijving van goede zorg voor mensen met longfibrose. Hierin leest u waaruit goede zorg voor mensen met deze ziekte uit moet bestaan. Patiënten kunnen dit overhandigen aan hun (eerstelijns) zorgverleners. Zij weten vaak te weinig over deze zeldzame ziekte en de impact die dit heeft. Uitgave 2017.

- Informatieblad 'Over leven met longfibrose'. Verschijnt twee keer per jaar en is gratis voor leden en donateurs. In dit blad leest u interviews met ervaringsdeskundigen, behandelaars en onderzoekers. Verder bevat het nieuws en informatie op het gebied van onderzoek en behandelingen en informatie over bijeenkomsten.
- Verslaafd aan zuurstof, door Riet Kulk (1947-2014). Een ontwapenend boek over 'the sunny side of life', manmoedigheid en doorzettingsvermogen, ook als je extra zuurstof gebruikt. Tweede druk, 2016.

Informatiemateriaal/uitgaven Longfonds

Via www.longfonds.nl kunt u bij 'bestel gratis' diverse brochures bestellen die voor u van belang kunnen zijn, zoals:

- Omgaan met energie, met veel tips over hoe u uw energie (beter) kunt verdelen.
- Werkwijzer COPD. Als u werkt en een longziekte heeft, kunt u op de werkvloer tegen veel zaken aanlopen als onbegrip of moeite het werk vol te kunnen houden. In de Werkwijzer staan veel tips over hoe u in gesprek kunt gaan met collega's, leidinggevenden en diverse instanties.
- Zuurstof thuis, met veel praktische tips en informatie over verschillende zuurstofsystemen.
- Hoe herstel ik van een longontsteking. In dit boekje leest u wat u zelf kunt doen om uw herstel te bevorderen en een longontsteking in de toekomst te helpen voorkomen.

Adviesraad

De Longfibrosepatiëntenvereniging wordt bijgestaan door een Adviesraad. Deze zorgprofessionals onderschrijven het belang van goede voorlichting aan patiënten en hun familie over longfibrose. Wij kunnen bij hen terecht voor allerlei vragen, uitgezonderd die van uw persoonlijke situatie. Daarvoor moet u bij uw eigen behandelend arts of gespecialiseerd verpleegkundige zijn. Op www.longfibrose.nl vindt u een overzicht van de leden van de Adviesraad.

Lid of donateur worden?

Lid worden kan via www.longfibrose.nl. De contributie voor leden en de minimum bijdrage voor donateurs worden jaarlijks tijdens de Algemene Ledenvergadering vastgesteld. De bedragen vindt u op onze website en het aanmeldingsformulier. Als lid ontvangt u regelmatig ons informatieblad en aankondigingen van bijeenkomsten en activiteiten. Ook kunnen we u in contact brengen met andere lotgenoten en kunnen wij uw vragen beantwoorden

of u doorverwijzen naar de juiste instanties. De Longfibrosepatiëntenvereniging is door de Belastingdienst aangemerkt als een Algemeen Nut Beogende Instelling (ANBI), zodat u uw gift als aftrekpost voor de belasting kunt opgeven. Een aantal zorgverzekeraars vergoedt het lidmaatschap via de aanvullende verzekering. In dat geval kost het lidmaatschap u helemaal niets. Voor meer informatie kunt u terecht bij:

Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland

Postbus 627

3800 AP Amersfoort

(033) 434 13 06 (secretariaat)

info@longfibrose.nl

www.longfibrose.nl

Bankrekening: NL09 INGB 0684 3330 15

Dankwoord

Onze dank gaat uit naar Jan Grutters, longarts in het Sint Antonius Ziekenhuis te Nieuwegein, Hanneke Kwakkel-van Erp, longarts, Divisie Hart en Longen, Longziekten en longtransplantatie in het universitair Medisch Centrum Utrecht, Ab Mulder en Riet Kulk (†). Onze speciale dank gaat uit naar de patiënten die bereid waren hun verhaal te vertellen.

Colofon

© 2024 Longfibrosepatiëntenvereniging
Stationsplein 127
3818 LE Amersfoort

Postbus 627
3800 AP Amersfoort
(033) 43 41 306
info@longfibrose.nl
www.longfibrose.nl

Longfonds

Stationsplein 127
3818 LE Amersfoort
Postbus 627
3800 AP Amersfoort
(033) 43 41 212
service@longfonds.nl
www.longfonds.nl



Dit is een uitgave van de Longfibrosepatiëntenvereniging. Deze patiëntengids vervangt het boekje 'Leven met longfibrose', uitgave 2021.

De inhoud van deze gids is zorgvuldig samengesteld door de Longfibrosepatiëntenvereniging en het Longfonds. Desondanks kan deze uitgave onjuistheden bevatten. Aan de tekst kunnen geen rechten worden ontleend en de Longfibrosepatiëntenvereniging en het Longfonds kunnen niet aansprakelijk worden gesteld voor handelingen die de lezer verricht naar aanleiding van informatie in deze gids, noch voor handelingen die hier beschreven worden, maar die de zorgverlener naar eigen inzicht niet verricht.

Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland

Secretariaat

Postbus 627
3800 AP Amersfoort
(033) 434 13 06
info@longfibrose.nl

www.longfibrose.nl



Longfibrose
patiëntenvereniging