

Longfibrose beneemt je de adem



ST ANTONIUS
Onderzoeksfonds

Longfibrose

Bij longfibrose vormen zich littekens (fibrose) in de longen. Dit littekenweefsel gaat niet meer weg. Vaak verdwijnt steeds meer gezond longweefsel. Het gevolg is dat de longen minder goed zuurstof kunnen opnemen; ademen wordt moeilijker.

Jaarlijks wordt longfibrose in Nederland bij zo'n 1000 mensen gediagnosticeerd. De ziekte komt voor bij zowel mannen als vrouwen. De diagnose wordt het meest gesteld in de leeftijd ouder dan 50 jaar. Longfibrose kan veel verschillende oorzaken hebben. Echter, de oorzaak van de meest voorkomende vorm van longfibrose is onbekend.

Wat is longfibrose?

Bij longfibrose vormt zich littekenweefsel (fibrose) in de longen. Hierdoor kunnen de longen minder goed of onvoldoende zuurstof opnemen. De patiënt merkt dit doordat hij snel buiten adem is – eerst vooral bij inspanning, later ook in rust. Bij longfibrose is het littekenweefsel blijvend: eenmaal beschadigd longweefsel kan niet meer herstellen. Er bestaat geen geneesmiddel voor longfibrose. Op dit moment zijn er alleen medicijnen die het ziekteproces kunnen vertragen. Longfibrose is een chronische ziekte die het leven ernstig kan bekorten.

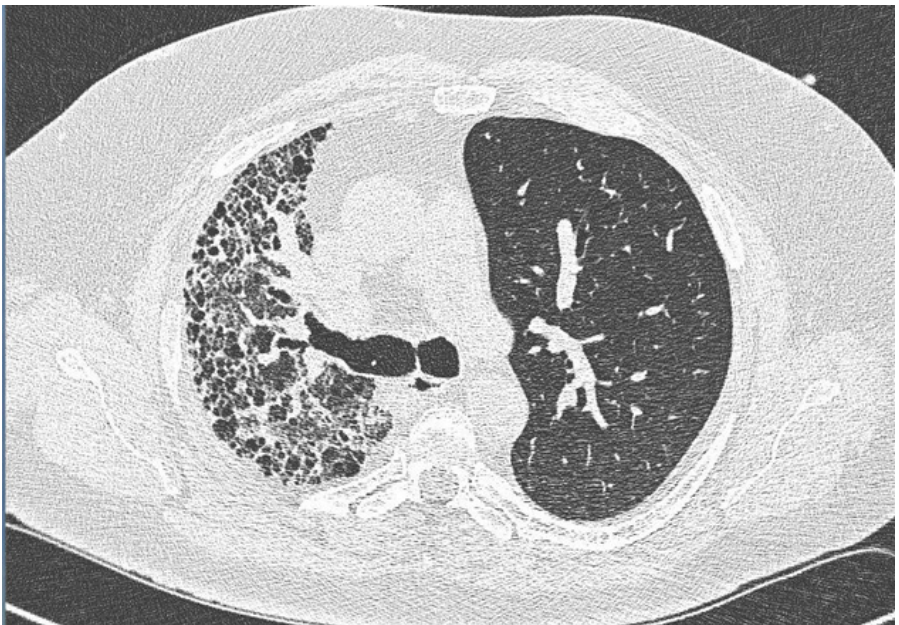
Symptomen

De belangrijkste klachten waarmee longfibrosepatiënten naar de huisarts gaan, zijn:

- kortademigheid: eerst bij inspanning later ook in rust
- droge hoest
- vermoeidheid
- geen energie hebben.

Daarnaast kunnen patiënten last hebben van concentratiestoornissen, hoofdpijn en depressieve gevoelens.

Sommige patiënten hebben een abnormale vorm van de vingernagels (horlogeglasnagels) en verdikking van de vingertoppen (trommelstokvingers). Soms treden deze vervormingen ook op bij de teennagels.



HRCT. Hieronder na eenzijdige transplantatie een goede (rechts) en een longfibrose long (links).

De klachten nemen in de loop van de tijd steeds verder toe; het vermogen om zich in te spannen neemt af.

Het vaststellen van de diagnose longfibrose is moeilijk: het vergt gespecialiseerde kennis. Verwijzing naar een gespecialiseerd centrum is dan ook gewenst. In het expertisecentrum van het St. Antonius Ziekenhuis bent u verzekerd van de meest optimale diagnostiek, behandeling en begeleiding.

Ziektebeloop

Het beloop van longfibrose is moeilijk te voorspellen. Dit verschilt per persoon en per vorm van de ziekte. Het beloop wordt echter altijd gekenmerkt door achteruitgang. Soms snel; soms geleidelijk en weinig waarneembaar. Longfibrose is een chronische ziekte die niet te genezen is. De schade aan de longen door de littekens is blijvend.



Patiënten komen uit heel Nederland naar het ILD Expertisecentrum.

Verschillende soorten

Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF)

De meest voorkomende vorm van longfibrose is 'Idiopathische Pulmonale Fibrose', vaak afgekort als: IPF. 'Idiopathisch' wil zeggen: 'zonder bekende oorzaak'. De oorzaak van IPF is dus onbekend. Vanuit wetenschappelijk onderzoek zijn er aanwijzingen dat deze vorm van longfibrose bij een klein deel van de patiënten erfelijk bepaald is. Het expertisecentrum Interstitiële Longziekten doet onderzoek naar de rol van genen bij longfibrose. Gemiddeld overlijden patiënten met IPF na 4 jaar aan hun ziekte.

Longfibrose door inademing van schadelijke stoffen

Longfibrose kan veroorzaakt worden door inademing van schadelijke stoffen gedurende langere perioden. Voorbeelden van deze stoffen zijn: metalen, vezels (steenwol, asbest, glasvezels) en steenstof (silicose). Deze stoffen kunnen de longblaasjes beschadigen waardoor zich op die plaatsen littekenweefsel vormt. Het inademen van de schadelijke stoffen gebeurt vaak tijdens het werk. Maar ook bij het beoefenen van een hobby kunnen deze stoffen vrijkomen en worden ingeademd.

Longfibrose door andere ziekten

Andere ziekten kunnen longfibrose veroorzaken. Dit zijn met name de zogenaamde auto-immuunziekten zoals reuma, sarcoïdose en sclerodermie. Meestal betreft het dan een mildere vorm van longfibrose. Ook de medicijnen die voor deze ziekten zijn voorgeschreven, kunnen longfibrose teweegbrengen.

Longfibrose door het gebruik van medicijnen

Medicijnen die voorgeschreven zijn voor andere ziekten kunnen leiden tot longfibrose bij mensen die daarvoor gevoelig zijn. Soms treden de klachten pas op jaren nadat de medicatie is gestopt. Een bepaalde soort antibioticum dat voorgeschreven wordt bij blaasontstekingen is een bekend voorbeeld.

Helaas is vaak niet bekend wat er precies misgaat in het lichaam en ook niet welke patiënten meer risico op longfibrose hebben.

Het expertisecentrum Interstitiële Longziekten doet nader wetenschappelijk onderzoek naar de factoren die een rol spelen bij longfibrose die veroorzaakt wordt door medicijnen.

Longfibrose na radiotherapie

Radiotherapie (bestraling) van de borstkas – bijvoorbeeld vanwege borstkanker of longkanker – kan leiden tot vorming van littekenweefsel in de longen. Enkele maanden na radiotherapie treden klachten op (radiatiepneumonitis). Wanneer de long niet goed herstelt, kan dit later (soms pas na jaren) resulteren in fibrose.

Lopende onderzoeken

Om de ziekte longfibrose beter te begrijpen en betere behandelingen mogelijk te maken, voert het St. Antonius onderzoek uit. Hieronder staan de belangrijkste onderzoeken:

- Danazol studie (Thijs Hofman)
- Immunosuppressie studie (Mark Platenburg)
- Genetica van longfibrose (Karlijn Groen)
- National Biobank voor longfibrose (Annelies Wind)

Voor meer informatie over de lopende onderzoeken kunt u mailen naar: onderzoeksfonds@antoniuziekenhuis.nl



Team expertisecentrum

Biobank

Interstitiële longziekten zijn zeldzaam. Om goed wetenschappelijk onderzoek te kunnen doen, zijn grote patiëntenaantallen nodig. Dit is een voorwaarde om inzicht te krijgen in de oorzaak en behandeling van de ziekte.



Onderzoekssamples in de biobankvriezers

Het bijeenbrengen van ziektegegevens van zoveel mogelijk patiënten is dus belangrijk. Hiertoe is door het ILD Expertisecentrum de zogenaamde biobank opgericht. De biobank bestaat inmiddels 15 jaar en bevat de (anonieme) gegevens van meer dan 7.000 patiënten met een zeldzame interstitiële aandoening. In de biobank worden ook patiëntmaterialen opgeslagen. Hierbij moet u denken aan bloed, DNA, longvocht, urine en weefsel.

Oproep:

Komt in uw familie IPF meer dan 1x voor? Dan is de biobank op zoek naar u!

Voor goed onderzoek naar familiale IPF, roept de biobank zo veel mogelijk families op om deel te nemen aan onze biobank. Voor meer informatie kunt u contact op nemen met biobank@antoniuziekenhuis.nl.

Steun ons onderzoek
onderzoeksfonds.nl

ST ANTONIUS
Onderzoeksfonds

Postbus 2500, 3430 EM Nieuwegein
Koekoekslaan 1, 3435 CM Nieuwegein
T 088-3208815
I www.onderzoeksfonds.nl

IBAN: NL48RABO0130661295