een santeon ziekenhuis

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 vastgesteld, het meeste bij mensen ouder dan 50 jaar. De ziekte komt voor bij zowel mannen als vrouwen. Longfibrose kan veel verschillende oorzaken hebben. De oorzaak van de meest voorkomende vorm van longfibrose is helaas nog steeds onbekend.

Meer over longfibrose

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.

Het vaststellen van de diagnose longfibrose is moeilijk: het vraagt gespecialiseerde kennis. Bij het St. Antonius ILD Expertisecentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/336) kunt u terecht voor alle onderzoeken en bent u verzekerd van een goede behandeling en begeleiding.

Het verloop van de ziekte

Het verloop van longfibrose is moeilijk te voorspellen. Dit verschilt per persoon en per vorm van de ziekte. Het verloop 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.

Soorten longfibrose

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 ILD Expertisecentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/336)doet onderzoek naar de rol van genen bij longfibrose.

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 (nitrofurantoine) 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 ILD Expertisecentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/336) 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 deze niet goed herstellen, kan het later (soms pas na jaren) resulteren in fibrose.

Symptomen

De belangrijkste klachten bij longfibrose 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). Heel zelden treden deze vervormingen ook op bij de teennagels.

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

Onderzoeken

Om de ziekte longfibrose en met name de specifieke vorm van de ziekte te kunnen vaststellen, ondergaat u een aantal onderzoeken. Uw behandelend arts bepaalt welke onderzoeken in uw geval noodzakelijk zijn. Hieronder staan de belangrijkste onderzoeken.

Longfunctieonderzoek

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/longfunctieonderzoek

Bronchoscopie

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/behandelingen-onderzoeken/bronchoscopie

CT-scan

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/behandelingen-onderzoeken/ct-scan-computer-tomografie
Onderzoek naar afwijkingen aan longweefsel, bloedvaten, organen en botten

Behandelingen

Er bestaat helaas geen geneesmiddel voor longfibrose. Er bestaan wel middelen die het proces van verlittekening in de longen tegengaan. Deze medicijnen remmen dus de achteruitgang. Regelmatige controle door de behandelend arts is bij alle vormen van longfibrose nodig om het verloop van de ziekte goed in de gaten te houden. De arts kan dan op tijd ingrijpen en eventueel een behandeling starten of intensiever behandelen.

Longfibrose

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/longfibrose-behandelingen
Behandelopties op een rij

Cyclofosfamidekuur

Zie: https://www.antoniusziekenhuis.nl/cyclofosfamidekuur-bij-longfibrose
Behandeling bij longfibrose

Expertise en ervaring

Het ILD Expertisecentrum van het St. Antonius Ziekenhuis is het oudste en grootste centrum van Nederland dat gespecialiseerd is in de behandeling van interstitiële longziekten (ILD). Het centrum is nationaal en internationaal erkend als expertisecentrum op het gebied van (zeer) zeldzame longziekten, zoals longfibrose, LAM (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/3814), PAP (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/3836) en sarcoïdose (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/3944). Patiënten worden gezien door een multidisciplinair team. Het ILD Expertisecentrum is een derdelijnscentrum. Dit betekent dat het verwijsbeleid is dat patiënten alleen door medisch specialisten naar dit centrum verwezen kunnen worden.

Begeleiding en advies

Longfibrose is een ziekte met grote emotionele en sociale gevolgen voor de patiënt en naasten. Aangezien het

verloop van de ziekte bij elke patiënt anders is, vraagt dit om een persoonlijke begeleiding en advies op maat. Ook deskundigheid op het gebied van deze zeldzame ziekte is uitermate belangrijk. De longartsen in het ILD Expertisecentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/node/336) hebben jarenlange ervaring met het begeleiden van patiënten met longfibrose.

Longfibrosepatiënten worden hier persoonlijk begeleid door een team van deskundigen. Naast artsen bestaat dit team uit een maatschappelijk werker en gespecialiseerde verpleegkundigen. De verpleegkundige is het vaste aanspreekpunt. Hij of zij helpt niet alleen met praktische zaken, maar geeft ook de extra zorg en aandacht als daar behoefte aan is. Patiënten kunnen de verpleegkundige bellen of mailen voor vragen en voor overleg, bijvoorbeeld bij plotselinge verandering van klachten.

Het is tevens belangrijk uw lichamelijke conditie in zo optimaal mogelijke vorm te houden. Dit kan met behulp van (gespecialiseerde) fysiotherapie. Op deze manier zorgt u er voor dat u zo goed mogelijk kunt functioneren in het dagelijks leven.

Meer informatie

Video

- Bekijk op YouTube onze video over familiaire longfibrose (https://youtu.be/1_icgHZelG4)
- Bekijk de video op Vimeo over longtransplantatie 10 jaar (http://vimeo.com/190682623)

Artikel

- Meer aandacht voor Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF) (http://www.ildcare.nl/wp-content/uploads/2018/10/683911_NM1_ildCARE_22SP_artVanBeek.pdf) (Van Beek F, ild care today 2018; 11 (22S): 8-11)
- Interstitiële longaandoeningen bij auto-immuunaandoeningen (http://www.ildcare.nl/wp-content/uploads/2018/10/683911_NM1_ildCARE_22SP_artVoortman.pdf). (Voortman M., ild care today 2018; 11 (22S): 12-15)

Patiëntenvereniging en lotgenotencontact

- Longfibrose patiëntenvereniging (http://www.longfibrose.nl)
- Video van Longfibrose patiëntenvereniging over de impact van de ziekte op patiënt en zijn familie (http://drive.google.com/file/d/1z-aV2JqAN-E3ienR8B8DkX6g1ixmdXjH/view?usp=sharing)

Websites

- Stichting ild care foundation (http://www.ildcare.nl)
- Het Longfonds (http://www.longfonds.nl)

Gerelateerde informatie

Behandelingen & onderzoeken

- Longfibrose (onderzoeken) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longfibrose-onderzoeken)

- Longfibrose (behandelingen) (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longfibrose-behandelingen)

Specialismen

- ILD Expertisecentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/ild-expertisecentrum)
- Longcentrum (https://www.antoniusziekenhuis.nl/longcentrum)

Contact ILD Expertisecentrum **T 088 320 15 44**