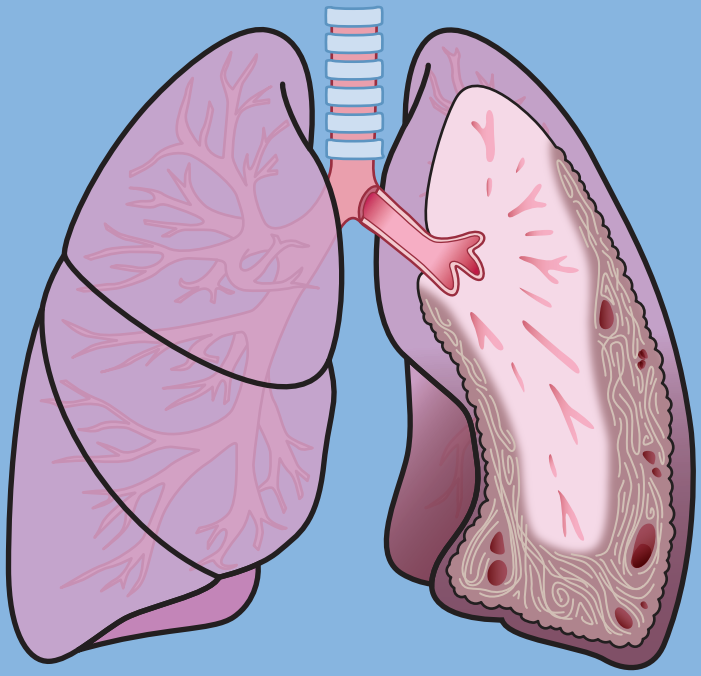
Inzicht in het lichaam

Idiopathische pulmonale fibrose (IPF)



Deze uitgave is financieel mogelijk gemaakt door

Boehringer Ingelheim

Beste patiënt en familie,

Dit boekje kan u helpen uw ziekte beter te begrijpen. Hierin wordt beschreven wat er gebeurt als u aan idiopathische pulmonale fibrose (IPF) lijdt en wat er tot nu toe bekend is over deze ziekte

Er worden medische onderzoeken uitgelegd die mogelijk bij u worden uitgevoerd. Daarnaast bevat dit boekje praktische tips die u helpen zo gezond mogelijk te blijven.

Aan het einde van het boekje is er ruimte om eventuele vragen te noteren. Neem de tijd om dit boekje rustig door te lezen. Vraag uw arts of de verpleegkundige om uitleg als iets niet duidelijk is.

Waar staat IPF voor?

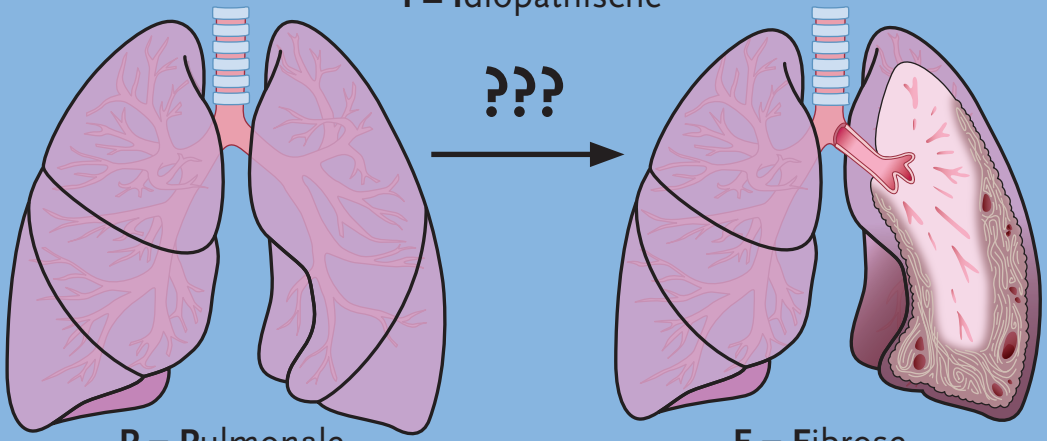
De afkorting 'IPF' staat voor 'Idiopathische Pulmonale Fibrose' (in Nederland ook bekend onder de naam: 'idiopathische longfibrose'). Deze term is samengesteld uit drie medische vaktermen die samen de aandoening beschrijven:

Idiopathische
Als de oorzaak van een aandoening onbekend is, wordt dit 'idiopathisch' genoemd.

Pulmonale
De term 'pulmonale' betekent hetzelfde als 'long'. In dit boekje wordt uitgelegd hoe uw longen functioneren en wat er gebeurt bij IPF.

Fibrose
Fibrose is een ander woord voor littekenweefsel. Verderop wordt uitgelegd in welk opzicht een long met fibrose verschilt van een gezonde long.

I = **I**diopathische



P = **P**ulmonale

F = **F**ibrose

Waar staat IPF voor?

Hoe vaak komt IPF voor?

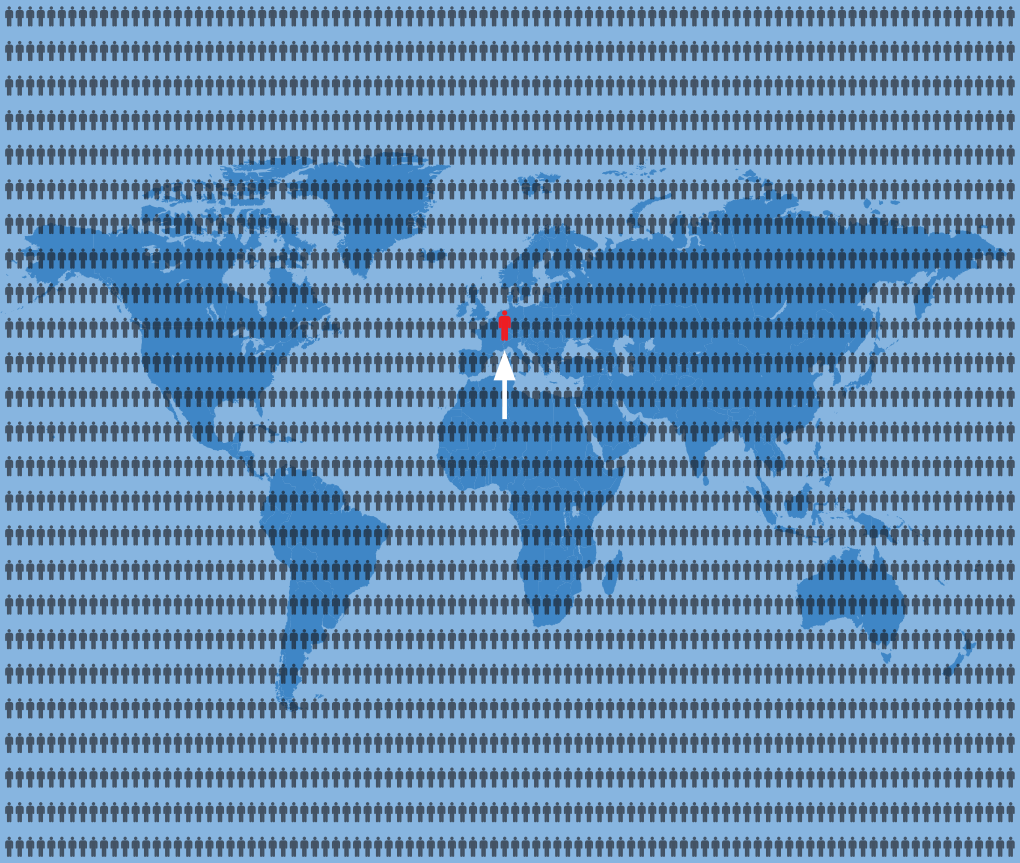
IPF is een zeldzame aandoening. In Nederland lijden naar schatting 3000 mensen aan pulmonale fibrose. Ongeveer de helft daarvan is IPF.

De ziekte komt over de hele wereld voor en bij mensen van elke huidskleur.

IPF komt vaker bij oudere mensen voor, meestal vanaf 60 jaar.

Wetenschappers over de hele wereld proberen meer over deze aandoening te weten te komen.

1 op 100.000 personen



Hoe vaak komt IPF voor?

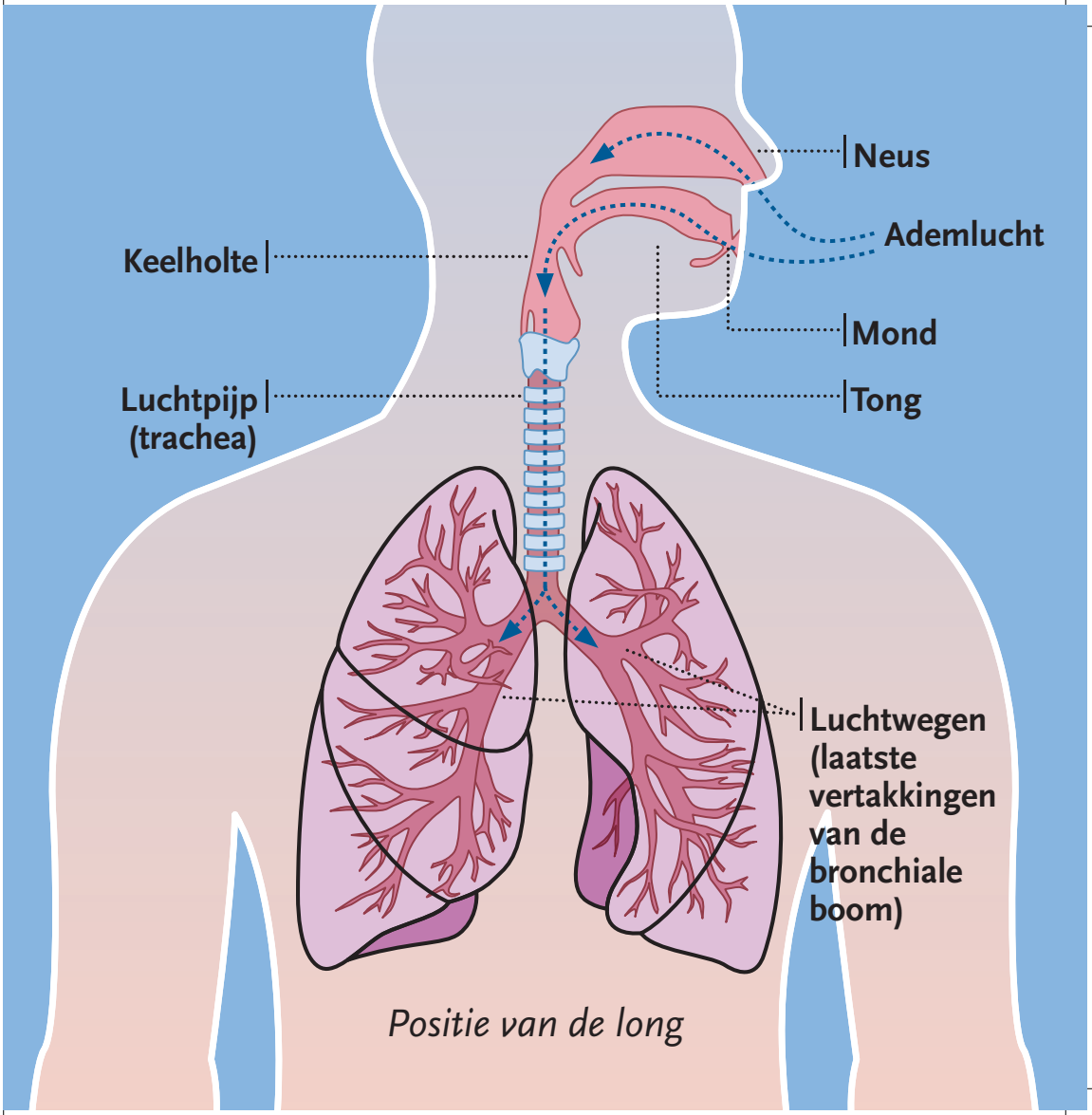
Waar zitten de longen?

De longen zijn een sponsachtig, met lucht gevuld orgaan dat uit twee helften bestaat, een linker long en een rechter long.

Wij ademen via de neus en mond lucht in. Tijdens het inademen dringt lucht tot in de diepste delen van de longen. Hierdoor zetten de longen uit. Tijdens het uitademen worden de longen weer kleiner.

Bij inademing stroomt de lucht door de luchtpijp (ook trachea genoemd) en de buisvormige bronchiën naar de rechter en linker long.

De twee bronchiën vertakken zich in kleinere bronchiën die zich op hun beurt verder splitsen tot bronchioli, die uiteindelijk eindigen in minuscule longblaasjes (alveoli).

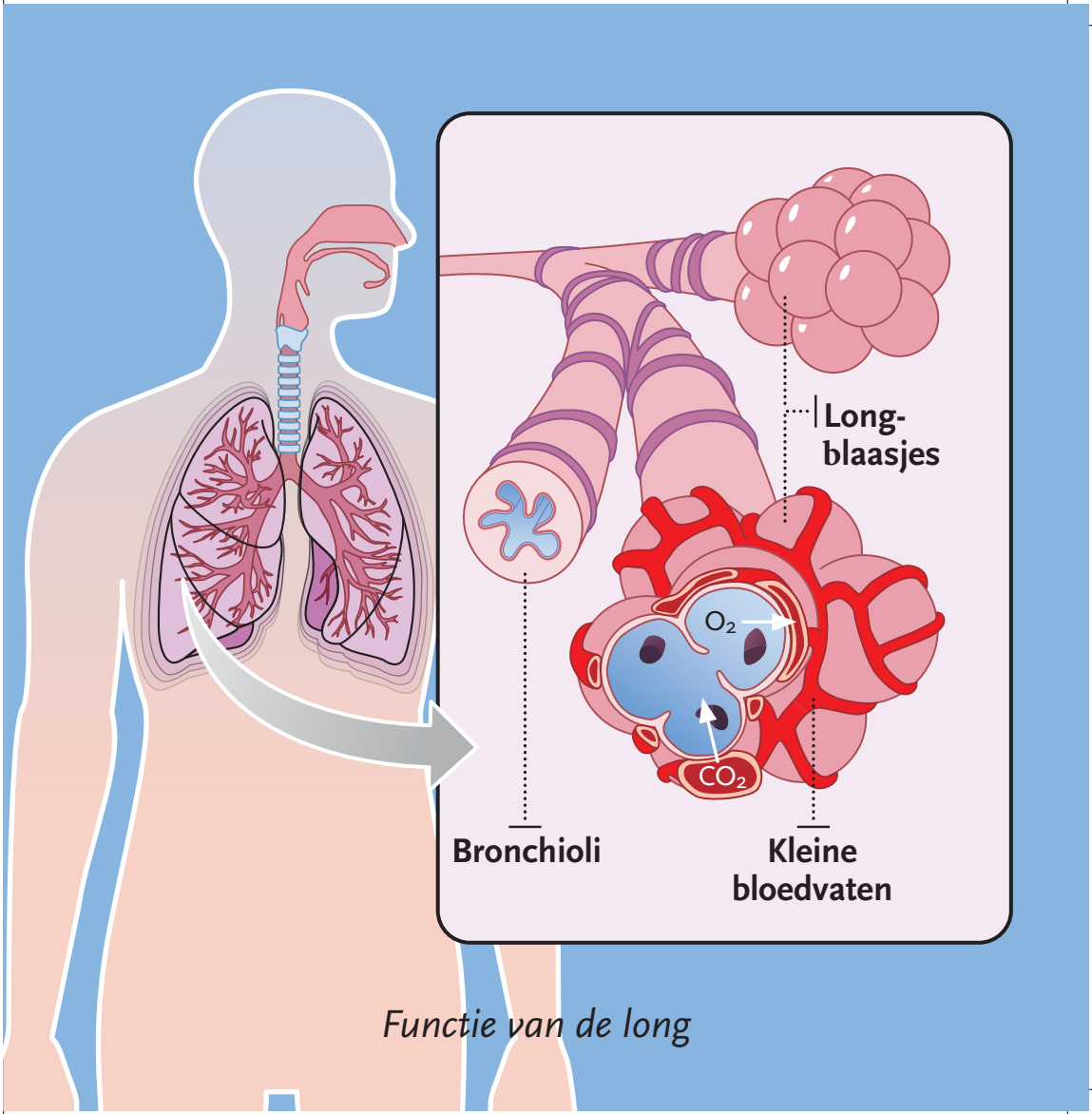

Neus
Ademlucht
Keelholte
Mond
Luchtpijp
(trachea)
Tong
Luchtwegen
(laatste
vertakkingen
van de
bronchiale
boom)
Positie van de long

Hoe werken de longen?

Als u inademt, vullen de longen zich met lucht. Zuurstof (O_2) uit de lucht kan via de longblaasjes, die dicht tegen de bloedvaten aan liggen, in het bloed terechtkomen.

Via het bloed wordt de zuurstof door het hele lichaam verspreid. Het lichaam heeft zuurstof nodig om te kunnen functioneren.

De longen verwijderen ook het afvalproduct kooldioxide (CO_2) uit het lichaam.



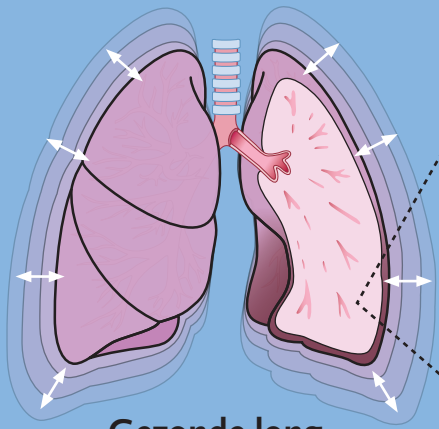
Functie van de long

Wat gebeurt er bij IPF?

De kleine afbeeldingen laten zien hoe zuurstof en kooldioxide tussen de bloedvaten en de longblaasjes van de long worden uitgewisseld. In een gezonde long is de weg tussen bloedvaten en longblaasjes erg kort. Hierdoor kan de zuurstof het bloed makkelijk bereiken.

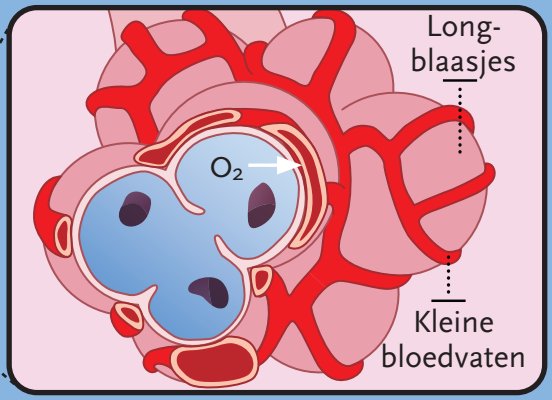
Een long met fibrose kan niet meer zo goed uitzetten als een gezonde long. Het verlittekende weefsel van de long is minder rekbaar. Hierdoor wordt de long stijf en heeft de patiënt meer moeite met inademen.

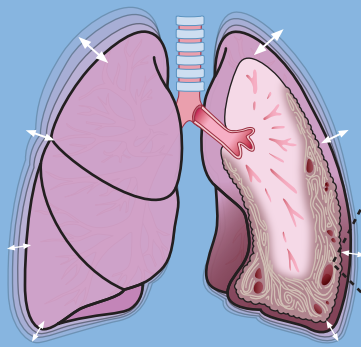
Daarbij komt dat het littekenweefsel (fibrose) de afstand tussen de longblaasjes en de bloedvaten vergroot. Hierdoor kan de zuurstof het bloed niet meer zo makkelijk bereiken.



Gezonde long

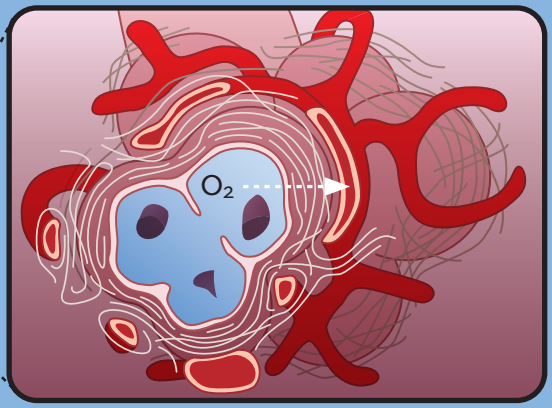
Normale longblaasjes





Long met IPF

Beschadigde longblaasjes + fibrose



Wat gebeurt er bij IPF?

Welke symptomen treden bij IPF op?

In het begin veroorzaakt IPF doorgaans geen of alleen lichte symptomen. Naarmate de ziekte vordert, kunnen de volgende symptomen optreden:

- kortademigheid, aanvankelijk meestal bij inspanning
- droge hoest
- toenemende vermoeidheid
- meer verkoudheden en luchtweginfecties
- cyanose: een paarse en blauwachtige verkleuring van slijmvliezen, lippen en/of nagels door zuurstof tekort.
- veranderingen in de vorm van de nagels (horlogeglasnagels genoemd) en verdikking van de uiteinden van de vingers (trommelstokvingers genoemd)

Kortademigheid

Droge hoest

Toenemende vermoeidheid

Meer verkoudheden

Blauwe lippen

Horlogeglasnagels

Symptomen van IPF

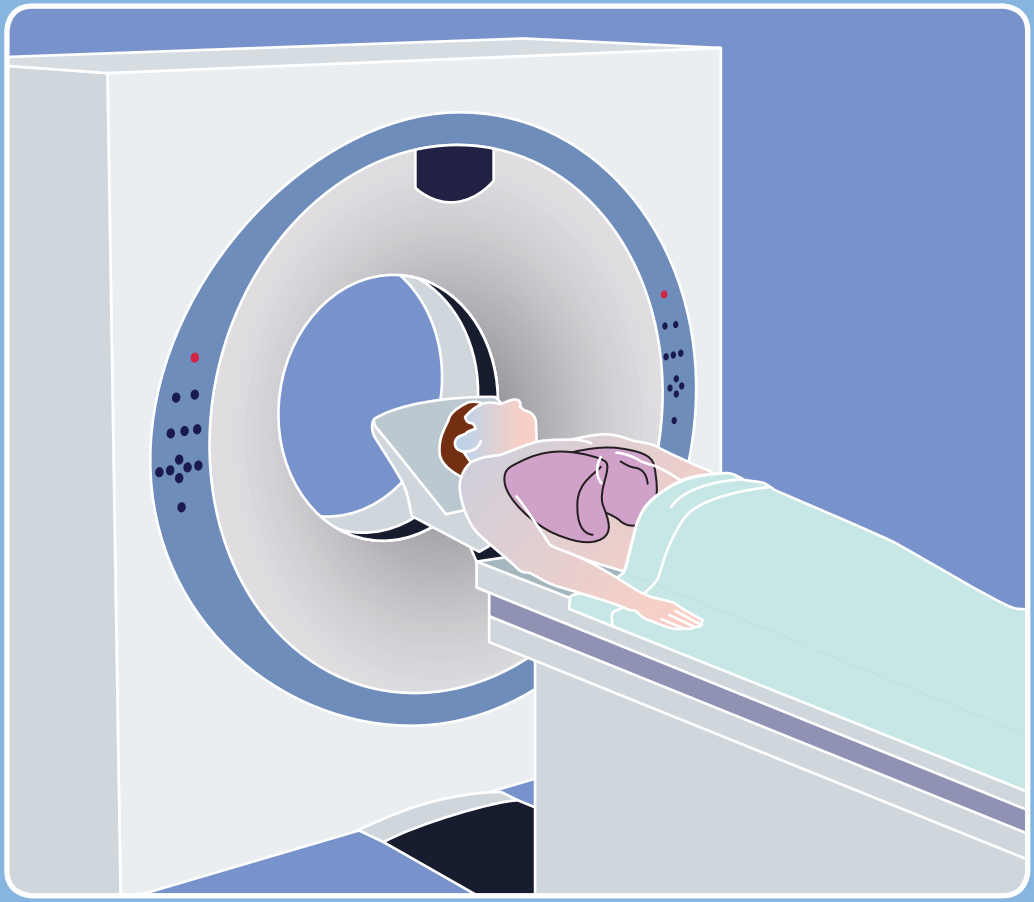
Hoe wordt de diagnose IPF gesteld?

De longarts zal vragen stellen over uw gezondheidstoestand en die van de familie. Naast het lichamelijk onderzoek zal hij ook enkele aanvullende onderzoeken laten doen.

HRCT-scan van de longen
Bij een HRCT-scan worden röntgenstralen gebruikt waarmee een gedetailleerd beeld van uw long kan worden gemaakt.

De HRCT-scanner is een grote, buisvormige machine. Terwijl het lichaam door de opening gaat, wordt een serie röntgenopnames gemaakt. Dit duurt meestal maar enkele seconden en doet geen pijn.

Op de beelden van de scan kan de longarts precies zien wat er met de longen aan de hand is.

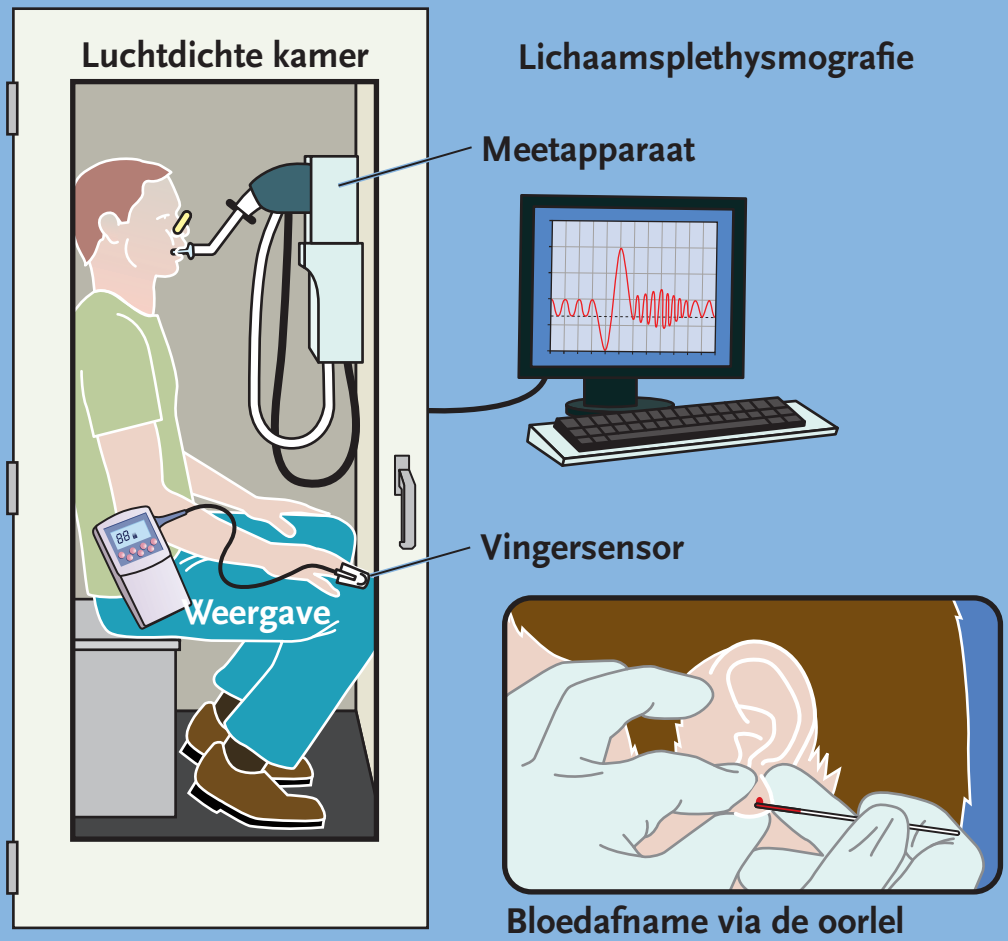


Hoe wordt IPF vastgesteld?

Hoe wordt de longfunctie onderzocht?

Om vast te stellen hoe goed de longen nog werken, wordt een longfunctietest gedaan en wordt gemeten hoe goed de zuurstof vanuit de longen naar het bloed gaat.

- Bij de longfunctietest moet u zo diep mogelijk inademen en daarna zo snel en krachtig mogelijk uitademen. Daarmee wordt de totale longcapaciteit (FVC) gemeten: de hoeveelheid lucht die uw longen kunnen bevatten.
- De hoeveelheid zuurstof in het bloed (de zuurstofsaturatie) kan gemeten worden met behulp van een vingersensor (saturatiemeter). Soms wordt de hoeveelheid zuurstof bepaald met een bloedproef (bloedgasanalyse), waarbij bloed afgenomen wordt uit de polsslagader.
- Bij een DLco meting wordt de snelheid gemeten waarmee uw longen de ingeademde zuurstof aan het bloed doorgeven. U moet daarbij uitademen door een apparaat.



Onderzoek van de longfunctie

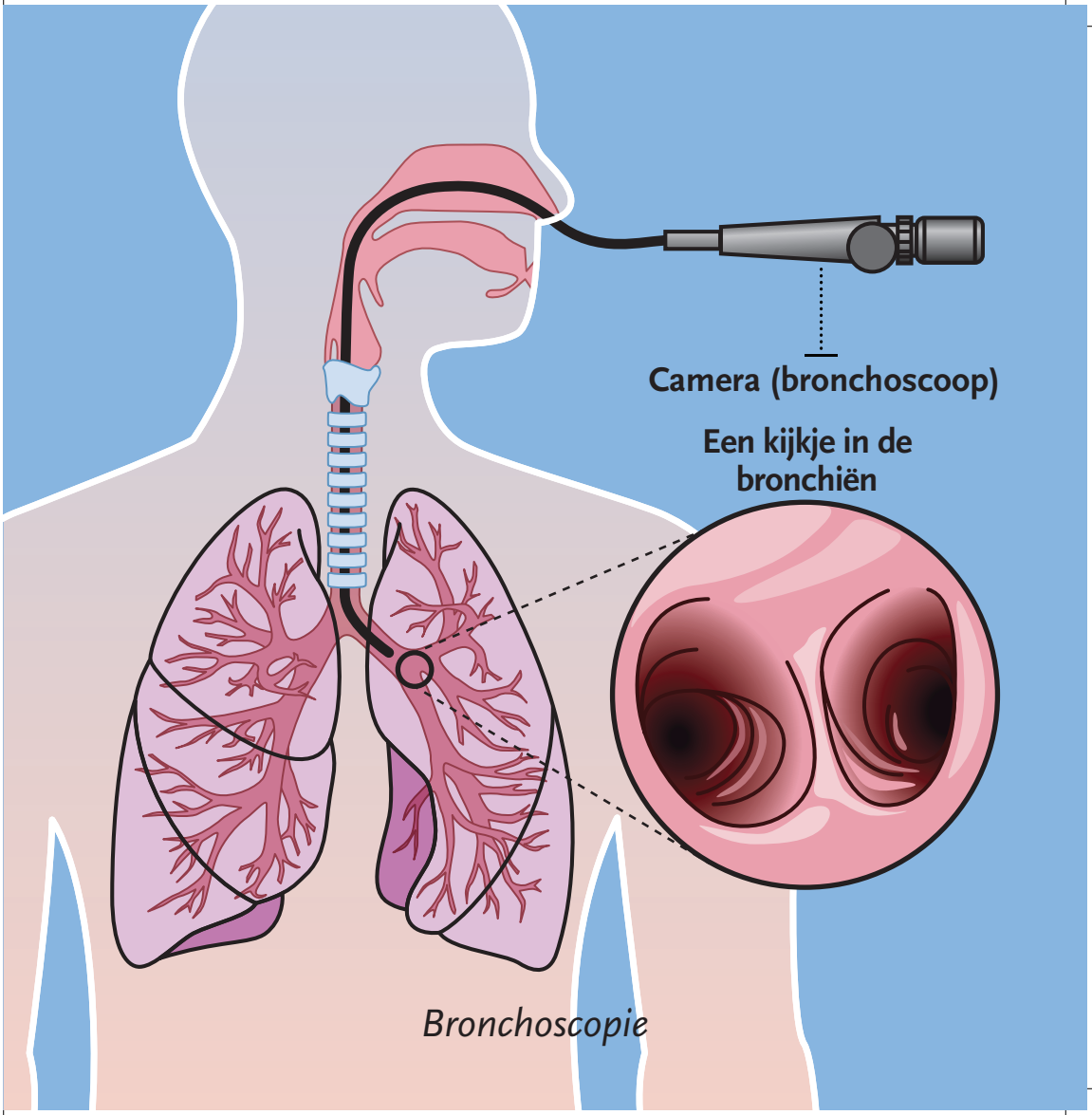
Wat is een bronchoscopie?

Vaak wordt voor het stellen van de diagnose een kijkonderzoek van de longen uitgevoerd (bronchoscopie genoemd).

Hierbij wordt een flexibele slang met aan het uiteinde een camera (bronchoscoop) via de mond of neus tot in de long ingebracht. De bronchoscoop is flexibel en zeer dun (2-4 mm). Het onderzoek is patiëntvriendelijk en kan meestal zonder narcose worden uitgevoerd. Indien nodig, kan een licht slaapmiddel worden toegediend.

Tijdens het onderzoek worden cellen of weefselmonsters (biopten) afgenomen en vervolgens onder een microscoop beoordeeld door de patholoog.

Met dit onderzoek kunnen diverse longaandoeningen worden aangetoond of uitgesloten.

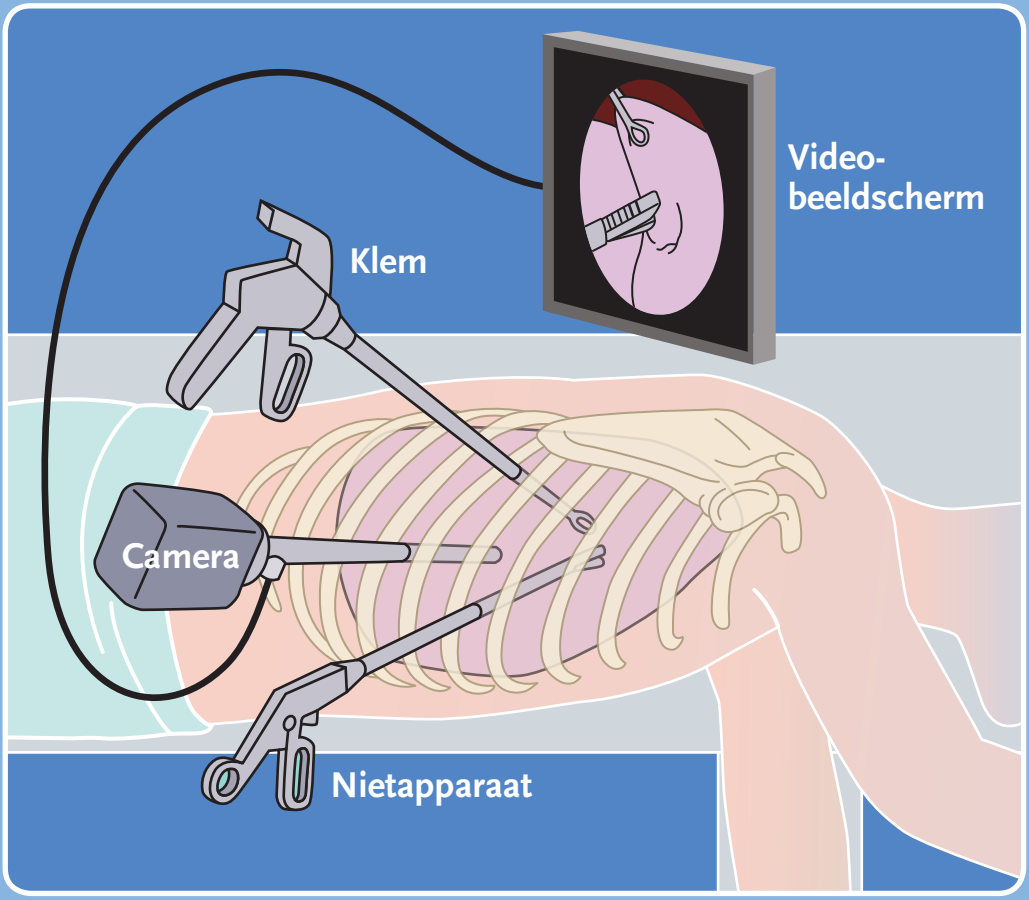

Camera (bronchoscoop)
Een kijkje in de bronchiën
Bronchoscopie

Wat is een longbiopsie?

Bij veel patiënten kan de diagnose IPF aan de hand van de ziektegeschiedenis, het lichamelijk onderzoek en de HRCT-scan worden gesteld. Bij sommige patiënten is het echter noodzakelijk om een klein stukje longweefsel af te nemen. Een specialist (patholoog) zal dit weefsel vervolgens onder de microscoop onderzoeken om het type veranderingen nauwkeurig te beschrijven en de diagnose stellen.

Het operatief verwijderen van een stukje longweefsel wordt 'longbiopsie' genoemd. Het weggenomen stukje weefsel heet 'longbiopt'.

De longbiopsie gebeurt onder algehele narcose. De chirurg brengt een kleine buis met een camera de borstholte in, zodat de long op een beeldscherm zichtbaar wordt. Nu kan met een goed zicht een klein stukje longweefsel met een speciaal instrument worden afgenomen. Deze procedure noemt men ook wel een VATS: video assisted thoracal surgery.

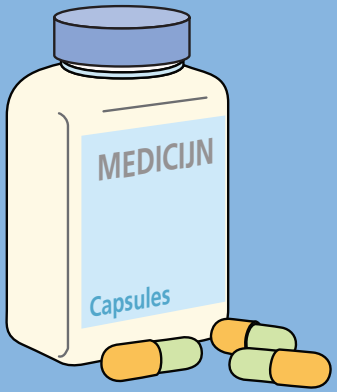


Longbiopsie

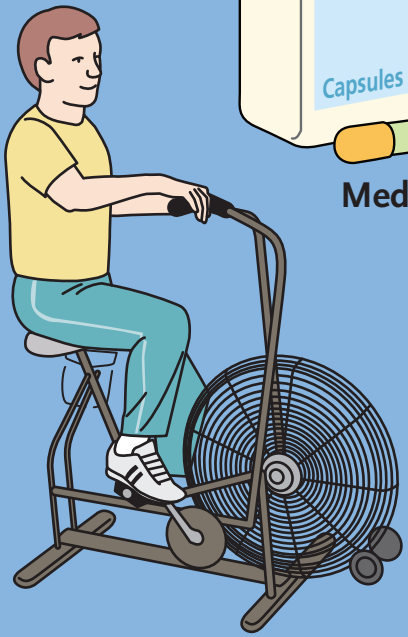
Hoe wordt IPF behandeld?

Aangezien de littekens in de long (fibrose) bij IPF blijvend zijn, is de ziekte niet te genezen. Uw arts bespreekt met u de volgende behandelmogelijkheden:

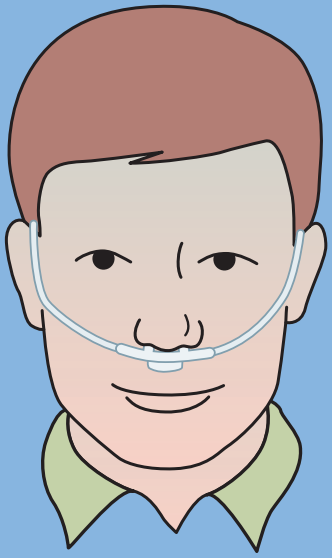
- Medicamenteuze behandeling ter verlichting van de klachten van de longfibrose (bijv. hoesten en ademnood)
- Medicamenteuze behandeling om de vorming van fibrose af te remmen, zoals pirfenidon en nintedanib
- Longrevalidatie. Dit helpt u om met uw symptomen om te gaan en omvat onder andere bepaalde oefeningen, trainingen, voedingsadvies en groepsgesprekken.
- Extra toediening van zuurstof om de zuurstofverzadiging van uw bloed op een gezond niveau te houden.
- Longtransplantatie



Medicijnen



Longfysiotherapie



Zuurstoftoediening

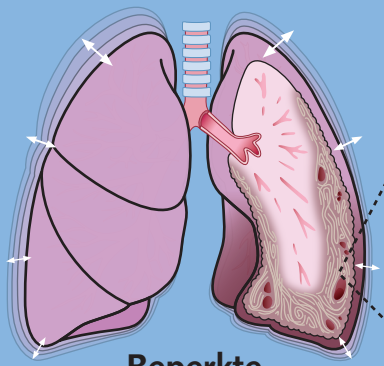
Behandeling

Hoe snel gaat de longfunctie achteruit?

IPF is in principe een progressieve, ongeneeslijke ziekte.

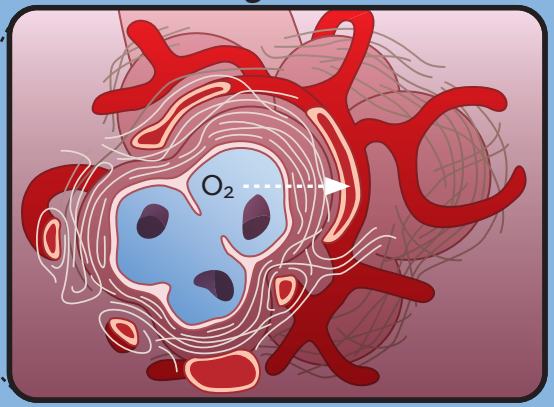
Het ziekteverloop verschilt echter per patiënt. Bij sommige patiënten schrijdt de fibrose langzaam voort, bij anderen sneller. Soms kan een acute verslechtering optreden (exacerbatie), waarbij de longfunctie in enkele weken snel achteruit gaat.

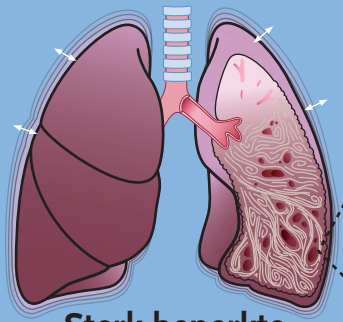
Helaas is niet te zeggen bij welke patiënten de toestand sneller of langzamer verslechtert. Dat is een belangrijk zwaartepunt in het onderzoek naar de ziekte, aangezien kennis over waarom de toestand van bepaalde patiënten verslechtert een bijdrage kan leveren om betere behandelingsmogelijkheden voor deze ziekte te vinden.



Beperkte beweeglijkheid van de long

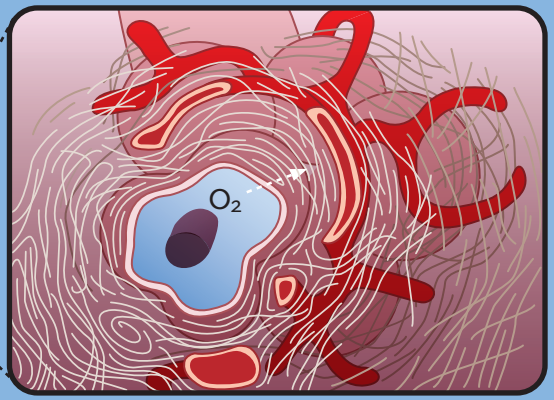
IPF in een vroeg stadium





Sterk beperkte beweeglijkheid van de long

IPF in een laat stadium

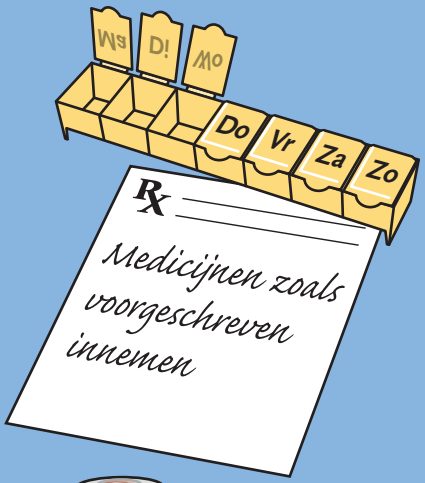


Ziekteverloop

Wat kan ik zelf doen aan mijn longconditie?

In de loop der tijd worden de symptomen van IPF doorgaans ernstiger, met name als u een longinfectie oploopt. Hierbij wat praktische tips:

- blijf zoveel mogelijk actief (bijvoorbeeld via een longsportgroep);
- bespreek met uw arts hoe u infecties kunt voorkomen (bijv. door pneumococcenvaccinatie en griepvaccinatie);
- als u nog rookt, bespreek met uw arts de mogelijkheid om te stoppen;
- bespreek met uw longarts verwijzing naar een IPF expertise centrum;
- neem alle medicijnen volgens de voorschriften van de arts in;
- overweeg om u aan te sluiten bij de patiëntenvereniging. Zie www.longfibrose.nl;
- tip van een patiënt: het is belangrijk om op tijd je rust te nemen, goed naar je lichaam te luisteren en ga niet over je grens.



Blijf actief

Laat u inenten

Stop met roken

Tips om uw longen in conditie te houden

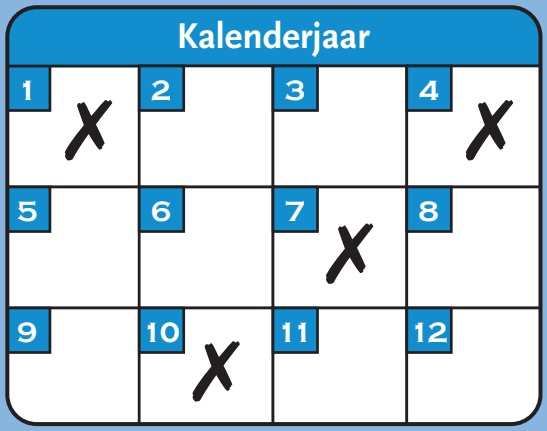
Welke controles worden aanbevolen?

Patiënten met IPF moeten regelmatig door een longarts worden onderzocht. Hierbij kan door een controle van de longfunctie en een lichamelijk onderzoek een toename van de klachten of een complicatie worden vastgesteld en tijdig worden behandeld.

Om de 3 maanden wordt een follow-up aangeraden. De arts zal per controle beslissen of er aanvullend onderzoek nodig is.

Neem contact op met uw longarts of verpleegkundige als u nieuwe klachten krijgt of bestaande klachten verergeren.

Longfunctietest



Follow-up om de 3-6 maanden

Onderzoek door een arts

Controleonderzoeken

Wanneer moet u een arts raadplegen?

Neem contact op met uw arts of verpleegkundige als u veranderingen opmerkt of bepaalde zorgen wilt bespreken. Ga meteen naar een arts als een van de volgende verschijnselen optreedt:

- plotselinge ademhalingsproblemen of vaker optredende kortademigheid
- pijn of een drukkend gevoel op de borst
- ongecontroleerd hoesten
- bloed ophoesten
- koorts (bij temperatuur > 38,5 °C)
- plotseling verminderde lichamelijke belastbaarheid

Vaker optredende kortademigheid

Pijn of een drukkend gevoel op de borst

Ongecontroleerd hoesten /bloed ophoesten

Koorts

Verminderde belastbaarheid

Wanneer moet u hulp zoeken?

Uw vragen aan de arts of verpleegkundige:

Informatie over longfibrose vindt u op :
www.longfibrose.nl

POCKET**DOKTOR**

Aanvullende informatie en andere verkrijgbare boekjes vindt u op www.pocketdoktor.com.
U kunt ook een mail sturen naar post@pocketdoktor.com

Dit boekje vormt geen medisch advies. Zowel de inhoud van dit boekje alsook de teksten, grafieken, informatie en afbeeldingen ("inhoud") dienen uitsluitend voor informatiedoeleinden. De inhoud vormt geen vervanging voor professioneel medisch advies, een diagnose of behandeling. Win altijd advies in bij uw arts. Laat nooit vanwege iets wat u in dit boekje hebt gelezen medisch advies achterwege en aarzel nooit om advies in te winnen bij een arts. Als u van mening bent dat er bij u sprake is van een medisch noodgeval, dient u onmiddellijk medische hulp in te roepen. PocketDoktor geeft geen enkele garantie voor de juistheid, volledigheid, betrouwbaarheid of actualiteit van de inhoud van dit boekje. Voor zover wettelijk toegestaan, sluit PocketDoktor elke aansprakelijkheid uit voor welke schade dan ook (waaronder onder andere bijkomende schade en gevolgschade , lichamelijk letsel/negatief effect op het leven, gederfde winst of schade), die is ontstaan door het gebruik van het PocketDoktor-boekje of de inhoud ervan.

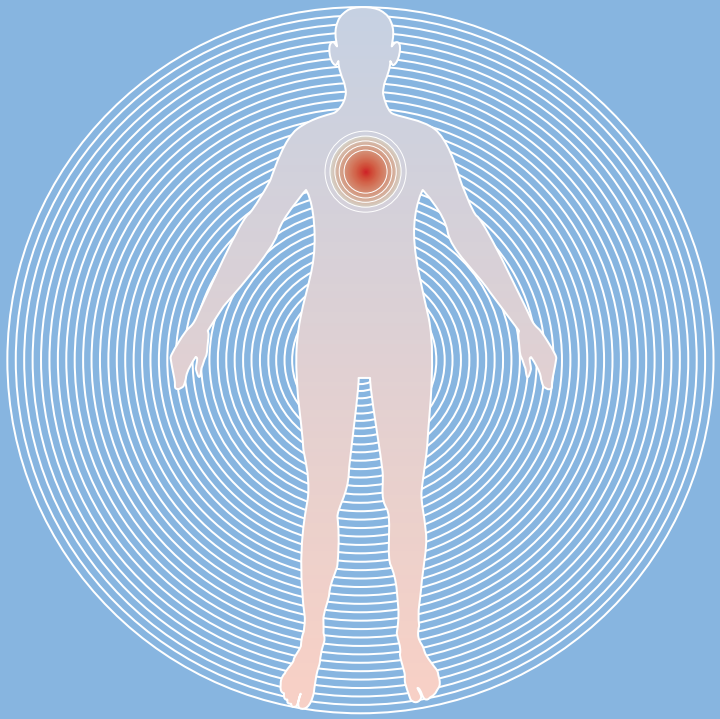
1e uitgave 2014

©2013 PocketDoktor GmbH

Auteurs: Erica Herzog, M.D.; PhD.; Felix Knauf, M.D.; Philipp Kirchhoff, M.D.
Design: Patrick Lane, Helmut Kraus (www.helm69.com)
Printed in Germany

Geen enkel deel van deze publicatie mag zonder een schriftelijke goedkeuring vooraf door PocketDoktor in enige vorm of via welk middel dan ook, ofwel elektronisch of mechanisch, waaronder fotokopiëren, opnemen of andere systemen voor gegevensopslag en -weergave, worden vermenigvuldigd of overgedragen.

Boehringer Ingelheim



NL/OFE-151140

52037032 BRO IPF Pocketdoktor IPF 10/2015/NL

p36.indd 1 23-11-15 15:28