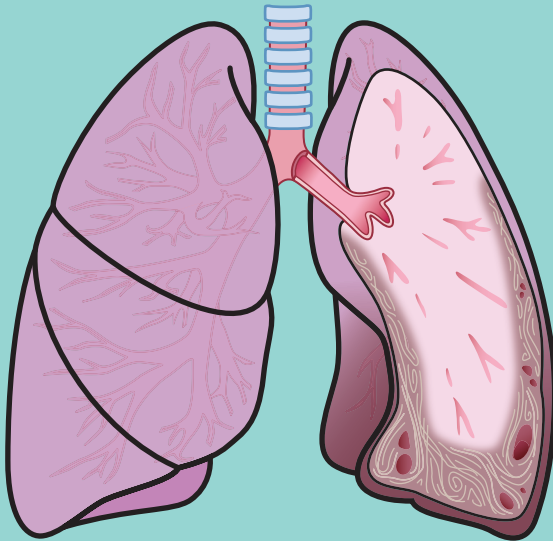


Uw lichaam begrijpen

Idiopathische pulmonale fibrose (IPF)



Extra informatie over IPF kunt u vinden op:

www.longfibrose.org

www.fibrosepulmonaire.be

Beste patiënten, ouders, en verzorgers

Dit boekje wil u helpen om de ziekte beter te begrijpen. Het beschrijft de symptomen van idiopathische pulmonale fibrose (IPF) en wat de geneeskunde momenteel weet over deze ziekte.

Het legt ook de medische onderzoeken uit die u zult moeten ondergaan. Dit boekje bevat ook adviezen om u zo goed mogelijk gezond te houden.

Achteraan het boekje is er ruimte gelaten om uw vragen te noteren. Neem voldoende tijd om deze tekst te overlopen met uw dokter en om eventuele vragen en bezorgdheden te bespreken.

Wat betekent IPF?

IPF (Idiopathische pulmonale fibrose) beschrijft in drie medische termen een unieke ziekte:

“**Idiopathisch**”

Idiopathisch betekent dat de oorzaak van de ziekte onbekend is.

“**Pulmonaal**”

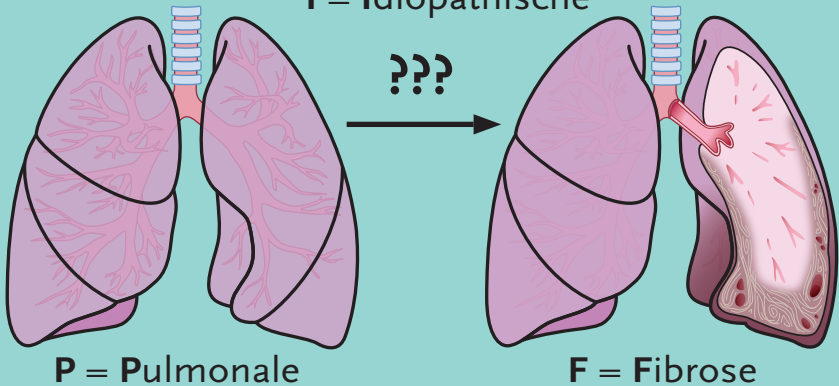
De medische term "pulmonaal" betekent "met betrekking tot de longen". Dit boekje toont u waar de longen zich bevinden en hoe ze werken.

“**Fibrose**”

Wijst op een aspect dat wordt veroorzaakt door de vorming van littekenweefsel. We zullen u tonen hoe een long die is aangetast door fibrose verschilt van een gezonde long.



I = Idiopathische



1 Wat betekent IPF?

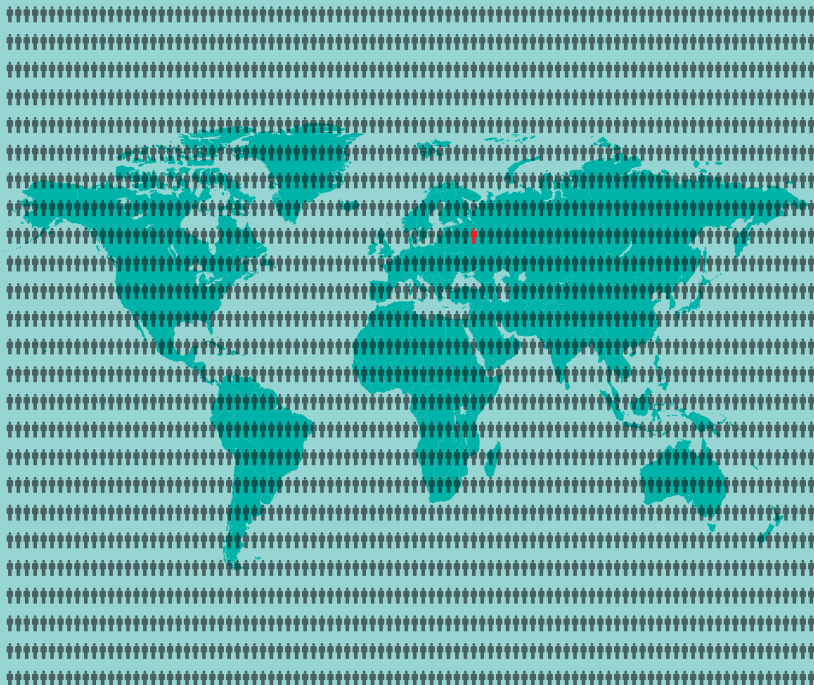
Hoe vaak komt IPF voor?

IPF is een zeldzame ziekte. Ze treft slechts 14 tot 43 personen op 100 000 en komt wereldwijd voor.

IPF komt vaker voor bij oudere personen, maar kan ook op jongere leeftijd optreden.

Wereldwijd proberen onderzoekers deze ziekte beter te begrijpen.

14 tot 43 personen op 100 000



2

Hoe vaak komt IPF voor?

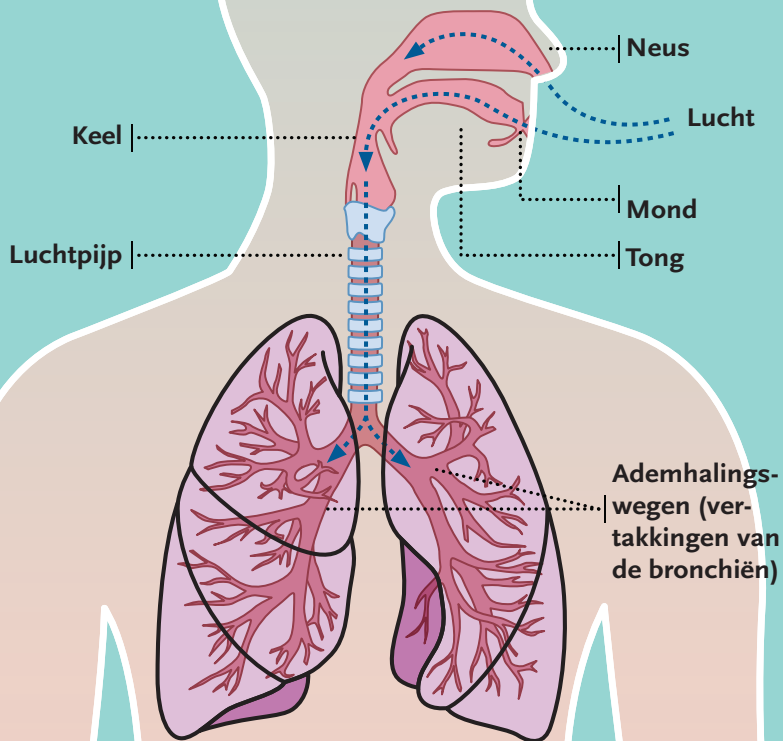
Waar bevinden zich de longen?

De longen zijn de sponsachtige, met lucht gevulde organen die aan beide zijden van de borstkas liggen. Het hart bevindt zich tussen de twee longen.

Wanneer we inademen via de neus en de mond zwellen de longen op zoals een ballon. Het longvolume vergroot naarmate de lucht de lege ruimten in de longen vult. Wanneer we uitademen worden de longen opnieuw kleiner.

De luchtpijp brengt de lucht in de longen via een paar vertakkingen die we bronchiën noemen.

De grotere luchtwegen (hoofdbronchiën) splitsen zich in steeds kleiner wordende vertakkingen waarvan de kleinste de bronchiolen zijn. Deze lopen uit in minuscule kleine luchtzakjes, die we de longblaasjes of alveolen noemen.



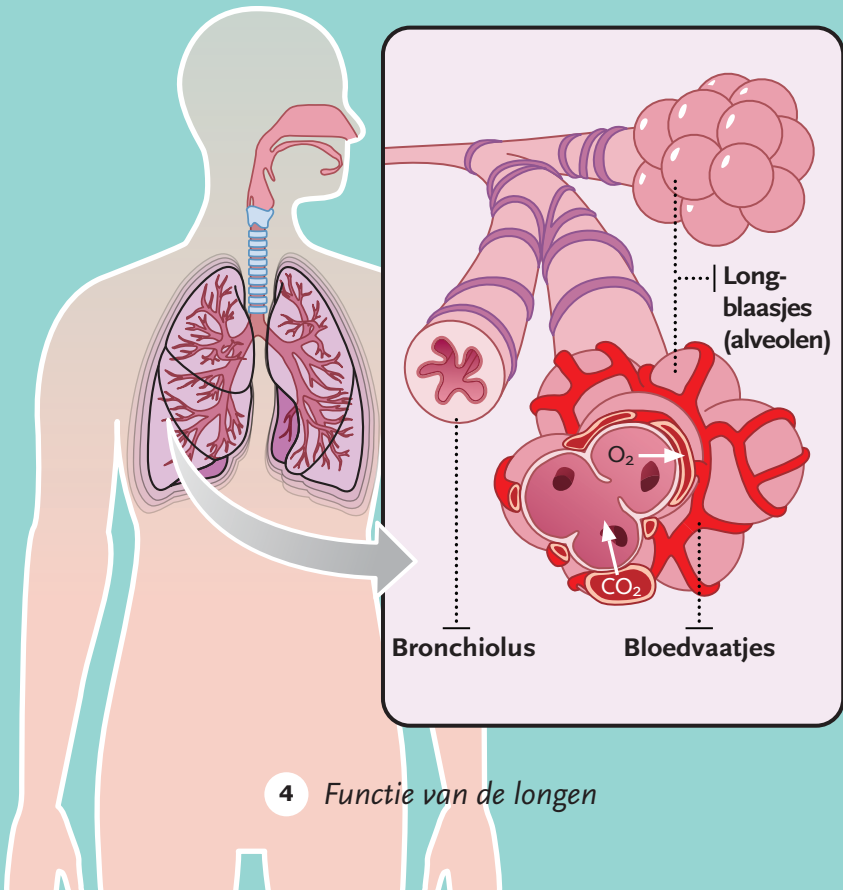
3 Plaats van de longen

Hoe werken de longen?

Wanneer u inademt vullen uw longen zich met lucht. De zuurstof (O_2) uit de lucht kan dan in het bloed terecht komen. Dit gebeurt in de longblaasjes of alveolen die zich dicht bij de bloedvaten bevinden. Het bloed transporteert de zuurstof doorheen het lichaam dat deze zuurstof nodig heeft om te kunnen functioneren.

De longen voeren ook de koolstofdioxide (CO_2) uit het lichaam weer af. De bloedvaten voeren het koolstofdioxide naar de longblaasjes waarna het kan worden uitgeademd. Te veel koolstofdioxide in het lichaam is slecht voor de gezondheid.

De lucht die we inademen is soms verontreinigd en kan infectiekiemen bevatten. In de longen zijn afweermechanismen actief om ervoor te zorgen dat we niet ziek worden en in goede gezondheid blijven. Op deze herstelmechanismen van de longen wordt dus voortdurend een beroep gedaan.



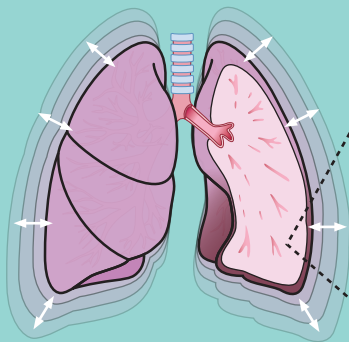
4 *Functie van de longen*

Wat gebeurt er bij IPF?

Bij IPF worden deze herstelmechanismen overdreven en onnodig geactiveerd. Daardoor ontstaat een ophoping van fibrose.

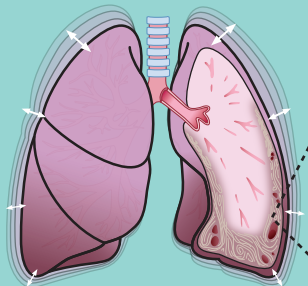
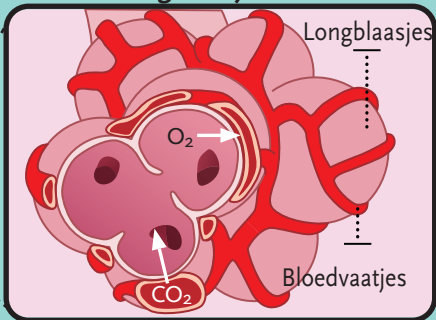
Een long die is aangetast door IPF zet zich niet zo goed uit als een gezonde long. Het stevige en korrelige weefsel in de longen verliest zijn elasticiteit waardoor de ademhaling wordt bemoeilijkt.

Bovendien is het korrelige weefsel dat de longblaasjes en de bloedvaten scheidt, veel dikker waardoor zuurstof moeilijker kan doordringen in het lichaam en de afscheiding van koolstofdioxide ook moeizamer verloopt.



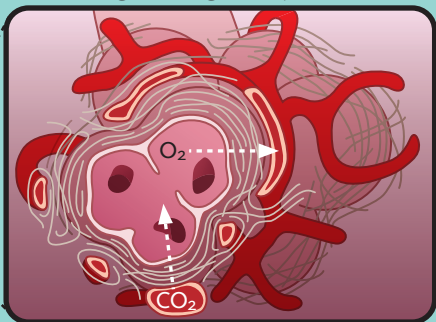
Gezonde long

Normale longblaasjes



Long aangetast door IPF

Beschadigde longblaasjes en fibrose



5 Wat gebeurt er bij IPF?

Wat zijn de symptomen van IPF?

In het begin veroorzaakt IPF meestal geen symptomen of slechts heel lichte symptomen. Naarmate de ziekte zich ontwikkelt, kunt u volgende symptomen ervaren:

- Droge hoest
- Kortademigheid en vermoeidheid
- Vaker optredende verkoudheden en longinfecties
- Blauwachtige verkleuring van de huid (cyanose genoemd)
- Vervorming van de nagels (hippocratesvingers of trommelstokvingers genoemd)
- Verminderde eetlust en gewichtsverlies

Later kunt u ook een hartziekte en bloedklonters ontwikkelen.



Droge hoest
Kortademigheid
Ongewild gewichtsverlies

Cyanose



Trommelstokvingers



6 *Symptomen van IPF*

Hoe wordt de diagnose IPF gesteld?

Uw dokter onderzoekt u en neemt uw medische voorgeschiedenis af (door u vragen te stellen over uw gezondheid en die van uw familieleden). Indien nodig moet u specifieke testen ondergaan.

Een van deze specifieke testen die u moet ondergaan is een computertomografie van de borst (ook CT-scan van de borstkas genoemd).

De scanner is een grote machine in de vorm van een donut. Met behulp van röntgenstralen maakt hij beelden van uw lichaam terwijl dit doorheen de opening van de machine wordt geschoven. Meestal duurt deze procedure maar enkele seconden en veroorzaakt ze geen pijn.

Een CT-scan kan in uw longen wijzigingen opsporen die kunnen wijzen op IPF. De diagnose van de ziekte berust op multidisciplinair overleg van longartsen, radiologen, pathologen en een reumatoloog.



7 *Hoe wordt de diagnose IPF gesteld?*

Wat is een longbiopsie?

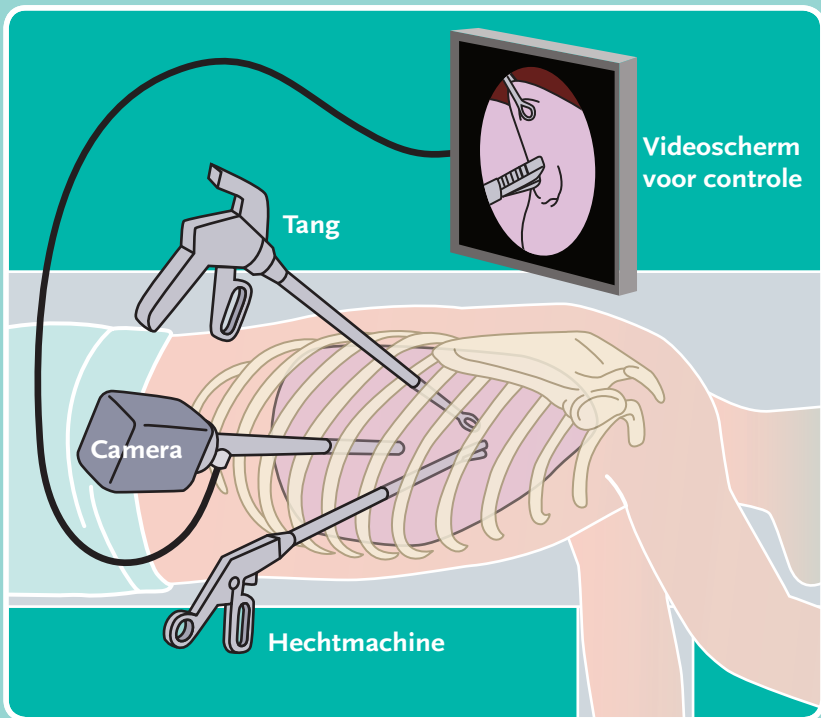
Bij de meeste patiënten kan IPF worden gediagnosticeerd door middel van de medische voorgeschiedenis, een lichamelijk onderzoek en een CT-scan.

Bij sommige patiënten is het echter nodig om een klein stukje longweefsel weg te nemen. Een specialist onderzoekt het weggenomen weefsel onder een microscoop om de diagnose van het probleem te stellen.

De interventie waarbij een stukje longweefsel wordt weggenomen noemen we een chirurgische longbiopsie. Voor de biopsie zult u onder algehele verdoving worden gebracht zodat u geen pijn voelt.

De chirurg brengt een buisje met een kleine camera in uw borstkas zodat hij uw long kan observeren op een videoscherm.

Daarna wordt een stukje longweefsel weggenomen met behulp van een speciaal apparaat (tang) die een snede maakt in de long en die weer terug dichtmaakt.



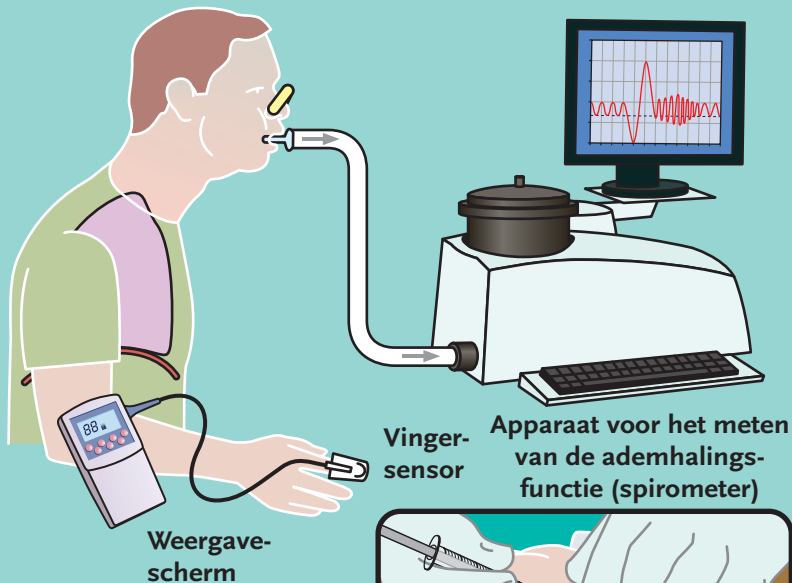
Hoe wordt de longfunctie getest?

De longarts moet uw longfunctie evalueren. Daarom moet u een onderzoek ondergaan om de ademhalingsfunctie te meten. Dit gebeurt met een speciaal apparaat, de spirometer.

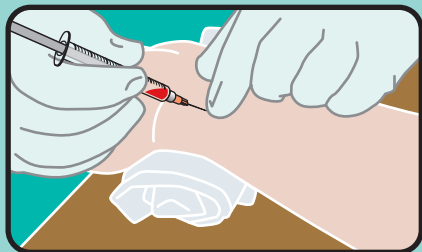
Tijdens het onderzoek van de ademhalingsfunctie moet u zo diep mogelijk inademen, en daarna de lucht zo snel en zo krachtig mogelijk in een buisje uitblazen. Met deze test kan ook het longvolume worden gemeten (d.w.z. de hoeveelheid lucht die zich in uw longen bevindt wanneer u sterk inademt). Personen met IPF hebben het moeilijk om hun longen te vullen en hun longvolume is meestal veel kleiner.

De hoeveelheid zuurstof in uw bloed kan worden gemeten met een vingersensor. Indien uw zuurstofgehalte lager is dan 88 % heeft u misschien extra zuurstof nodig.

De zuurstof in het bloed kan ook worden gemeten via een bloedstaal dat gewoonlijk wordt afgenomen uit een bloedvat ter hoogte van de pols. Deze procedure noemen we bloedgasanalyse.



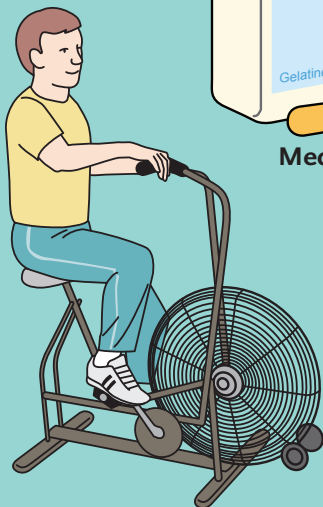
Bloedgasanalyse



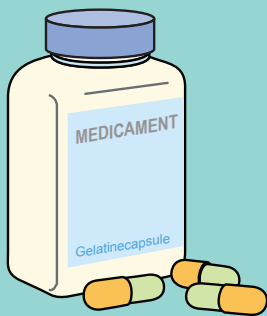
Hoe wordt IPF behandeld?

De littekens op het longweefsel (fibrose) zijn blijvend: IPF is een ongeneeslijke ziekte. Uw arts kan u naar een specialist doorverwijzen die een of meerdere van volgende behandelingen kan kiezen:

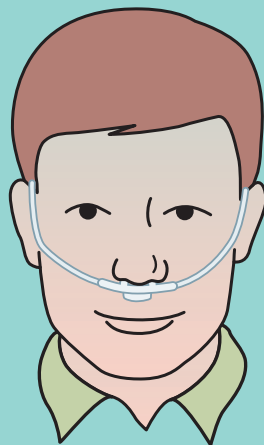
- behandeling met geneesmiddelen;
- ademhalingsrevalidatie om u te helpen de symptomen te beheersen (dit kan kinesitherapie omvatten of voedingsadviezen);
- extra zuurstof om uw zuurstofgehalte op een gezond niveau te helpen houden;
- longtransplantatie;
- in zeldzame gevallen kunnen steroïden worden gebruikt.



Ademhalingsrevalidatie



Medicatie



Extra zuurstof

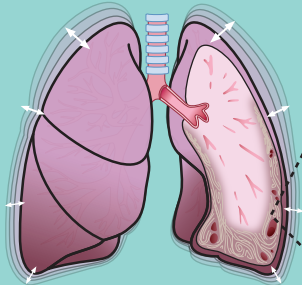
Zal de toestand van mijn longen verslechteren?

Men heeft lang gedacht dat de gezondheidstoestand van patiënten met IPF altijd zeer snel zou verslechteren. Uit recent onderzoek blijkt echter dat de ziekteprogressie bij sommige patiënten langzaam verloopt. Bij anderen stagneert de gezondheidstoestand zelfs na enige tijd.

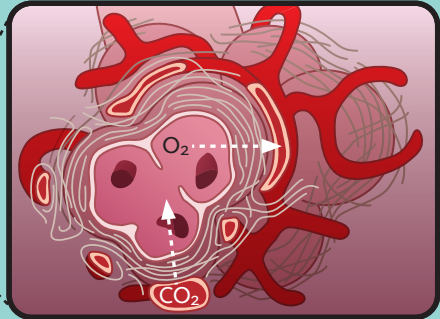
Jammer genoeg kunnen we nog niet zeggen welke patiënten in welke categorie thuishoren. Deze vraag vormt een belangrijk onderzoeksthema, want indien we zouden weten waarom de toestand van sommige patiënten verslechtert, zou dit ons kunnen helpen om behandelingen te vinden die beter aan de ziekte aangepast zijn.

Nieuwe geneesmiddelen zouden de ziekteprogressie kunnen helpen vertragen en verhinderen dat de symptomen verergeren.

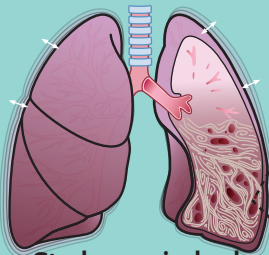
IPF in een vroeg stadium



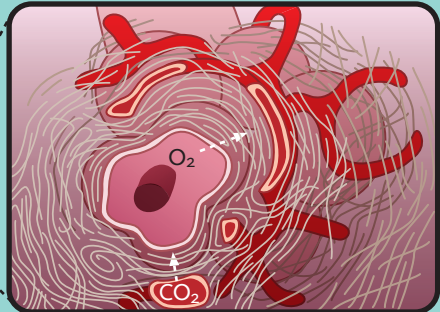
Verminderde
ademhalings-
beweging



Gevorderde IPF



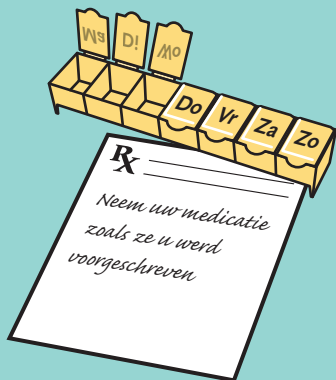
Sterk verminderde
ademhalingsbe-
weging



Wat kunt u doen om te voorkomen dat IPF verergert?

Meestal verergeren de symptomen met de tijd en wanneer u een longinfectie krijgt. Indien u ademhalingsmoeilijkheden ondervindt, zorg er dan voor dat:

- u uw medicatie neemt zoals ze u werd voorgeschreven;
- u actief blijft;
- u zich laat vaccineren tegen griep en longontsteking want longinfecties leiden vaak tot een verergering van IPF;
- indien u rookt, vraag dan aan uw dokter middelen om te stoppen met roken; wij raden u ook aan om aan de mensen uit uw omgeving te vragen niet te roken in uw aanwezigheid;
- raadpleeg een arts die gespecialiseerd is in longziekten (longarts), en laat u, indien mogelijk, verzorgen in een centrum gespecialiseerd in de verzorging van personen met IPF.



Blijf actief



Laat u vaccineren



Stop met roken

12 *Hoe voorkomen dat IPF veregelt?*

Wanneer moet u medische hulp inroepen?

Neem contact op met uw dokter indien u een verandering opmerkt of indien u vragen hebt. Bovendien moet u onmiddellijk een dokter raadplegen indien u een van volgende symptomen vertoont:

- ademhalingsmoeilijkheden of ongewone kortademigheid;
- pijn of druk op de borst;
- oncontroleerbare hoest;
- hoest met bloederige fluïmen;
- hoge koorts;
- diarree, misselijkheid of braken;
- ongewone flauwte.



**Kortademig-
heid**



**Pijn of druk op de
borst**



**Oncontroleerbare hoest
Hoest met bloederige
fluisen**



Koorts



Braken/diarree



**Toegenomen
zwakte**

13 *Wanneer om hulp vragen?*



POCKETDOKTOR

Voor meer informatie en andere boeken over dit onderwerp, raadpleeg
www.pocketdoktor.com
of stuur een e-mail naar het adres post@pocketdoktor.com

Dit boekje heeft niet de intentie medisch advies te verstrekken. De teksten, grafieken, informatie en illustraties erin ("Inhoud") worden enkel als voorbeeld gegeven. Dit boekje kan nooit een professionele medische consultatie, een diagnose of een behandeling vervangen. Indien u vragen hebt, vraag dan altijd advies aan uw dokter. De informatie die u in dit boekje leest of ziet, mag er nooit toe leiden dat u geen professioneel medisch raadpleegt of het vragen van advies uitstelt. Indien u denkt dat u zich in een medische noodsituatie bevindt, neem dan onmiddellijk contact op met uw arts. Het vertrouwen dat u stelt in de informatie uit dit PocketDoktor boekje is uitsluitend voor eigen rekening en op eigen risico. PocketDoktor wijst alle verantwoordelijkheid af inzake de juistheid, volledigheid, betrouwbaarheid, actualiteit of wenselijkheid van de inhoud van dit boekje. PocketDoktor zal in geen geval aansprakelijk kunnen worden gesteld, voor zover toegestaan door de wet, voor schade (met inbegrip van, maar niet uitsluitend, neven- of gevolgschade, lichamelijke letsels/onterechte dood, winstderving, of schade) voortvloeiend uit het gebruik van het PocketDoktor boekje of de inhoud ervan.

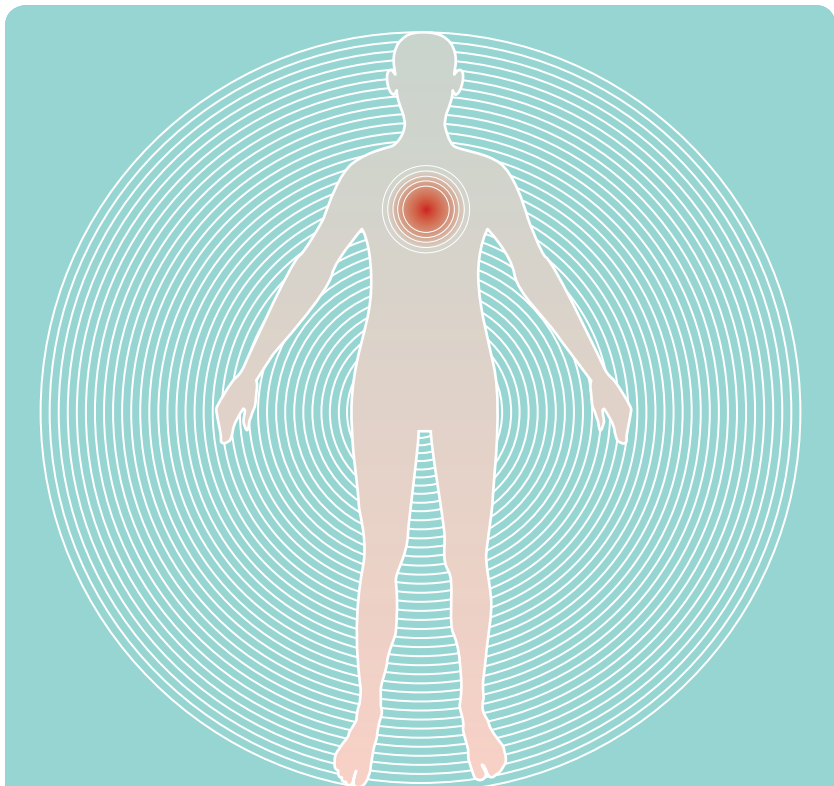
1 Editie 2014

©2013 by PocketDoktor GmbH

Auteurs: Erica Herzog, M.D. ; Ph.D. ; Felix Knauf, M.D. ; Philipp Kirchhoff, M.D.

Ontwerp: Patrick Lane

Niets uit deze publicatie mag worden gereproduceerd of doorgegeven, in welke vorm of op welke manier ook, elektronisch of mechanisch, inclusief fotokopieën, opnamen of welk informatie-opslag of informatiezoeksysteem dan ook, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van PocketDoktor.



Verantwoordelijke uitgever: SCS Boehringer Ingelheim Comm.V, Avenue Ariane 16, 1200 Bruxelles

BE/OFE-151035 12/2015