

Fysiotherapie bij Longfibrose

Longfibrose

Longfibrose valt onder de interstitiële longaandoeningen (ILD) ofwel diffuse longaandoeningen. Er zijn meer dan 150 verschillende vormen. Naar schatting lijden 20.000 mensen in Nederland aan een vorm van een dergelijke diffuse longaandoening. Hieronder vallen o.a. sarcoïdose en longfibrose. Er zijn vele verschillende vormen en oorzaken van longfibrose. Soms is de oorzaak van de fibrose bekend, zoals bij longfibrose in het kader van een systeemziekte (CTD) of extrinsieke allergische alveolitis (EAA). Wanneer de oorzaak niet bekend is spreken we over Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF). Het klinisch beloop van longfibrose kan zodoende erg wisselend zijn, patiënten kunnen stabiel blijven of maar weinig achteruit gaan, zelfs zonder adequate therapie, terwijl anderen snel verslechteren ondanks adequate therapie.

Bij patiënten waarbij de ziekte vordert, treedt meer fibrosevorming in de long op, waardoor de wand van de alveoli dikker wordt, het zuurstoftransport bemoeilijkt wordt en een zuurstoftekort kan optreden. Ook wordt door de bindweefselvorming de longinhoud kleiner en de long stijver. Deze processen veroorzaken kortademigheid, dat vooral tijdens lichamelijke inspanning optreedt. Het ziekteproces kan ook aanleiding geven tot een toename van de druk in de bloedvaten van de longen (pulmonale hypertensie). Hierdoor kan de pompfunctie van het hart worden aangetast, met alle gevolgen van dien. Op dit moment bestaat er nog geen curatieve medicamenteuze behandeling. Wel zijn er zogenaamde fibrose remmers beschikbaar. Deze middelen mogen op dit moment alleen nog worden voorgeschreven aan patiënten met een vorm van longfibrose waar de oorzaak niet van bekend is: idiopathische pulmonale fibrose (IPF). Een longtransplantatie is uiteindelijk in sommige gevallen de enige kans om te overleven. Het probleem is dat daarvoor niet alle patiënten in aanmerking komen en dat er nog steeds een groot tekort aan donoren is.

1

Doel training bij longfibrose

Fysieke training bij longfibrose patiënten kan helpen bij vermindering van de vermoeidheid en kortademigheid naast verbetering van functionele inspanningstolerantie en kwaliteit van leven. Vooral met de beperkte medische behandelmogelijkheden waarbij veel therapievormen toxische neveneffecten vertonen, zijn deze resultaten belangrijk voor de patiënt. Het doel van het trainen bij patiënten met longfibrose hoeft niet altijd verbetering op te leveren, maar kan ook streven naar behoud van de bestaande fysieke functies zijn.

Voorlichting

Voldoende informatie geven over dyspnoe bij inspanning en bewegen is erg belangrijk. Een juiste ademhaling en dosering van belasting kan zorgen dat men beter kracht en conditie opbouwt en inspanning als minder zwaar ervaart. Het ziekteverloop is bij longfibrose vaak meer progressief en verloopt sneller dan bij COPD, met name bij IPF. Deze patiënten hebben vaak nog een relatief goede kracht als ze geconfronteerd worden met soms progressieve dyspnoe waardoor veel patiënten activiteiten uitvoeren gebaseerd op hun kracht en niet op hun ademhaling. Vaak associëren ze dyspnoe met vermoeidheid of een slechte conditie waardoor ze snel teveel doen en overbelasten. Uitgebreide informatie over omgaan met dyspnoe is daardoor erg belangrijk en is voor veel patiënten essentieel om de kleine dagelijkse activiteiten makkelijker te maken en hierdoor hun kwaliteit van leven te vergroten.

Ademhaling bij inspanning

Een longfibrose patiënt kan met een juiste ademhaling bij inspanning vaak veel meer bereiken. Als er nog weinig dyspnoe optreedt, kan een normale spontane ademhaling voldoen. Maar bij hevige

inspanning of na verergering van de fibrose is dat moeilijker. Hierdoor is het goed om de pursed lip breathing techniek aan te leren.

De pursed lip breathing techniek is bij COPD patiënten belangrijk om de longblaasjes goed te laten openstaan tijdens expiratie omdat deze makkelijk dicht kunnen klappen vanwege de verminderde elasticiteit. Dit is niet het geval bij longfibrose patiënten omdat de longblaasjes juist verhard zijn vanwege de fibrosering.

Het doel van de pursed lip breathing techniek bij longfibrose patiënten is met name om te voorkomen dat men de adem vastzet bij krachtsinspanning en goed door blijft ademen tijdens een activiteit waarbij men dyspnoeisch wordt. Vanwege de soms hevige dyspnoe is het moeilijk om de ademhaling te controleren en het gevoel van paniek te onderdrukken, zodat het ritme van een pursed lip breathing techniek ervoor zorgt dat er houvast is. Ook houdt men bij krachtsinspanning zoals tijdens de training maar ook bij simpele activiteiten waarbij de rompbalans wordt aangesproken zoals in en uit bed of stoel komen, de adem vaak vast. Dit kan na de activiteit voor dyspnoe zorgen, vooral als men al dyspnoeisch was. Door aan te leren goed uit te blazen net voor de activiteit start, kan men dit voorkomen. (Zie de patiëntenfolder 'kortademigheid bij longfibrose')

Training op maat

Iedere longfibrose patiënt heeft een andere uitgangssituatie en belastbaarheid, afhankelijk van de ernst van de longaandoening, aanwezige comorbiditeiten, inspanningsvermogen en spierfunctie. Het is belangrijk het trainingsprogramma af te stemmen op de wensen en mogelijkheden van de individuele patiënt. Door de patiënt hierbij te monitoren kan de belastbaarheid goed in de gaten worden gehouden en kan men de belasting van de training hierop telkens aanpassen. Patiënten met longfibrose hebben meer monitoring en aanpassing van hun trainingsprogramma nodig dan gezonde individuen of patiënten met COPD vanwege de ernst van dyspnoe bij inspanning, de ernstige inspannings-gerelateerde desaturatie en progressieve achteruitgang van de aandoening bij sommige patiënten. Hierdoor is het niet aan te raden om longfibrose patiënten in een COPD-groep te trainen waarbij iedereen hetzelfde trainingsprogramma- en doel heeft.

2

Klinimetrie en monitoring

Voorafgaand aan het trainingstraject wordt een gestandaardiseerde medische evaluatie aanbevolen. Daarnaast is het belangrijk de inspanningstolerantie en de spierfunctie objectief vast te stellen voor het bepalen van de trainingsdoelstellingen, het bepalen van het ingangsniveau en de evaluatie van het trainingsprogramma. Het wordt aanbevolen de saturatie, de hartfrequentie en dyspnoe tijdens de inspanningstesten en trainingsactiviteiten te monitoren. Dus niet alleen na, maar ook tijdens de trainingsactiviteit. Let hierbij ook op de snelheid van het herstel, dit geeft een indruk van de belastbaarheid van de patiënt.

Het is belangrijk om de training regelmatig te evalueren met dezelfde testen, om de vooruitgang maar ook de belastbaarheid van de patiënt in de gaten te houden. Neem contact op met de verwijzer of longarts bij verdenking van achteruitgang. De 6-Minut-Wandeltest is een bewezen voorspeller van achteruitgang bij patiënten met IPF en wordt ook bij andere vormen van longfibrose om deze reden gemonitord. Bij een juiste gestandaardiseerde uitvoering van de 6MWT is een gelopen afstand van minder dan 250 meter een voorspeller van een 2x zo hoge mortaliteitstijging. Een vermindering in de 6MWT in de loopafstand na 6 maanden van 50m geeft een 3x zo hoge mortaliteitstijging. (4)

De kwaliteit van leven vragenlijst die het meest wordt gebruikt in de beschreven onderzoeken is de aangepaste St. George's Respiratory Questionnaire voor IPF (SGRQ-I). Helaas is deze niet gevalideerd in het Nederlands en kan deze niet worden gebruikt, dus kunnen er verschillende kwaliteit van leven vragenlijsten worden gebruikt, o.a. de standaard SGRQ.

Aanbevolen klinimetrie	
Inspanningstolerantie	6-minuut wandeltest
Spierkracht quadriceps	Microfet
Handknijpkracht	Jamar hand dynamometer
Vermoeidheid	Fatigue Assessment Scale (FAS): http://www.ildcare.eu/pages/artsen_informatie_fasnl.htm
Kortademigheid	MMRC vragenlijst voor dyspnoe (Modified Medical Research Council schaal) en/of BORG schaal 1-10
Kwaliteit van Leven	Bijvoorbeeld St. George's Respiratory Questionnaire (SGRQ)

Monitoring tijdens training en testen	
Saturatie (SpO ₂)	
Hartfrequentie (Bpm)	
Kortademigheid (BORG schaal 1-10)	

Trainingsprogramma

Essentiële onderdelen van het trainingsprogramma bij deze patiëntengroep zijn aerobe training van het uithoudingsvermogen en perifere spierkrachttraining (bovenste en onderste extremiteiten). Het wordt aanbevolen minimaal tweemaal per week een training van 30-60 minuten, waarin beide eerdergenoemde essentiële onderdelen opgenomen zijn, uit te voeren.

Er is weinig tot geen bewijs voor IMT training bij longfibrose patiënten. In verband met de stugge longwand die de in- en expiratie moeilijker maakt bij de toch al snel dyspnoeïsche patiënt en er ook nog weinig bekend is of het de longfibrose kan verergeren, hebben we samen met het ILDE-expertisecentrum in het St. Antonius ziekenhuis besloten dit niet toe te passen.

Overweeg om NMES toe te passen wanneer actief oefenen in geen enkele vorm mogelijk is.

3

Aanbevelingen

- **De belastbaarheid van de patiënt is leidend bij elke oefening.**

Houdt hierbij voornamelijk rekening met de mate van dyspnoe en desaturatie.

Na het instellen van het krachts- en inspanningsniveau bepaalt de ademhaling en/of dyspnoe de uiteindelijke zwaarte of snelheid. Deze kan dus eventueel moeten worden aangepast. Tijdens een oefening is de longfibrose patiënt vaak gewend om op signalen als spierpijn of spiervermoeidheid te letten als teken om rustiger aan te doen. Maar de slechte long compliance is de beperkende factor die leidend is. Tijdens de oefening zelf hoeft de ademhaling en de uitvoering van de oefening geen problemen te geven, maar na afloop kan er dyspnoe optreden met of zonder desaturatie, die de patiënt kan overvallen in hevigheid. Om dit te voorkomen, is het belangrijk om de ademhaling goed te controleren tijdens en als nodig na de oefening en de saturatie en dyspnoe te monitoren.

- **Pursed lip breathing techniek**

Wij raden aan de pursed lip breathing techniek te gebruiken, zodat de adem niet vastgehouden of oppervlakkiger wordt. Door bewust te zijn van de ademhaling op deze manier merkt men ook sneller of de dyspnoe toeneemt en kan men hierop participeren. Een oplossing kan zijn om de oefening langzamer uit te voeren, of meer pauzes in te lassen. Bij hevige dyspnoe en desaturatie kan men overwegen het zuurstof niveau aan te passen of bijvoorbeeld een andere oefening te kiezen. (Zie "Ademhaling bij inspanning")

- **Pauzes tussen de oefeningen**

Voorkom dat de patiënt de oefeningen te snel achter elkaar uitvoert door niet of nauwelijks pauzes tussen de herhalingen en de verschillende oefeningen te nemen. Bij een rustige uitvoering van de oefeningen met goede rustpauzes tussendoor is de training beter uitvoerbaar en zorgt het

minder snel voor dyspnoe. Wij houden zelf standaard 1-2 minuten aan tussen de herhalingen en oefeningen.

- **Intervaltraining**

Het is aan te raden intervaltraining te gebruiken bij patiënten die moeite hebben met een hoge intensiteit of langere duur van de training door dyspnoe, vermoeidheid, desaturatie of andere klachten. Bij een meerderheid van de patiënten zal dit het geval zijn. Het streven hoeft niet altijd 10-20min achtereen aerobe training te zijn. Longfibrose patiënten hebben vaak baat bij interval waarbij ze tussendoor kunnen herstellen. Pas de mate van interval aan de belastbaarheid van de patiënt. Bijvoorbeeld 2-3x 5 minuten of juist 3x 1-2 minuten.

Wees alert bij

- **Oefeningen die zowel de kracht als het uithoudingsvermogen aanspreken**

Bij apparaten zoals de roeimachine en de crosstrainer is dit bijvoorbeeld het geval. Bij patiënten met longfibrose kunnen deze, net als bij patiënten met andere ernstige chronische longaandoeningen, vaak snel te zwaar zijn vanwege de beperkte inspanningscapaciteit en gaswisseling.

- **Oefeningen waarbij het uithoudingsvermogen wordt aangesproken**

Let hierbij goed op de dyspnoe, saturatie en hartslag van de patiënt tijdens en na de oefening. Let hierbij ook op het herstel. Intervaltraining helpt in veel gevallen bij desaturatie en dyspnoe. Omdat bij het aanspreken van het uithoudingsvermogen eerder dyspnoe en desaturatie optreedt dan bij een krachttoefening, heeft dit laatste de voorkeur bij patiënten met ernstige longfibrose. Deze patiënten kunnen zo door blijven trainen door de oefeningen aan te passen en te focussen op krachttraining vanuit bijvoorbeeld een zit- of zo nodig ligpositie. Verder kan men prima non-lineaire training toepassen, aangepast aan de belastbaarheid van de patiënt. Dit is niet onderzocht bij longfibrose patiënten, maar heeft bij ervaring goede effecten opgeleverd.

- **Oefeningen waarbij de rompstabiliteit wordt aangesproken of bij het buigen en/of draaien van de romp.**

Bijvoorbeeld bij evenwichtsoefeningen op bal of tol, buikspieroefeningen of bij oefeningen waarbij de romp draait, heeft de patiënt met longfibrose eerder de neiging om hoger te gaan ademen of de adem vast te houden en wordt eerder dyspnoeisch.

- **Oefeningen boven het hoofd**

Deze oefeningen zijn sneller zwaar en kunnen dan voor meer dyspnoe zorgen.

Al deze oefeningen zijn wel te overwegen bij patiënten met geen of geringe saturatiedaling en een redelijk goede inspanningscapaciteit.

Contra-indicaties

Een fysiek trainingsprogramma bij fibrosepatiënten is veilig en er bestaan geen absolute contra-indicaties voor het uitvoeren ervan. Echter, aanwezigheid van pulmonale hypertensie en/of cardiale betrokkenheid moet worden gezien als een relatieve contra-indicatie. Dit dient bij de verwijzer door de longarts of cardioloog te zijn aangegeven. Neem bij vragen contact op met de verwijzer of IL-verpleegkundige.

Enkel een lage saturatie is geen reden tot stoppen van de oefening of training. Als iemand hierbij erg dyspnoeisch is wel. Overweeg eerst om de training aan te passen qua soorten oefeningen, letten op de ademhaling, meer en eventueel langere pauzes inlassen of het aanpassen van de zwaarte. Ook kan men overwegen het zuurstofgebruik aan te passen. Bij vragen of onzekerheden kunt u altijd contact opnemen met de longarts of IL-verpleegkundige.

Desaturatie en gebruik van zuurstof

Longfibrose patiënten hebben een klein ademvolume (V_t) en een snelle ademfrequentie om een effectieve ventilatie te handhaven. Hiernaast spelen verstoorde gasuitwisseling en bloedcirculatie ter hoogte van de capillairen een belangrijke rol. De gasuitwisseling is verstoord vanwege aantasting van het pulmonale capillaire bed of verdikking van de alveolaire-capillaire membraan. Dit resulteert in een ventilatie-perfusie mismatch (V/Q), een beperkte zuurstof diffusie en een lage veneuze zuurstofdruk (PO_2). Het Ventilatie-Perfusie verschil is de primaire oorzaak van arteriële hypoxemie in rust en tijdens inspanning. Diffusie heeft hier een belangrijke rol. Hierdoor kan er een snelle daling van de zuurstofsaturatie bij inspanning optreden terwijl deze in rust nog wel aanvaardbaar was. De saturatie kan al snel onder de 90% dalen. Vaak gebruikt men deze grens bij COPD om te stoppen met trainen. Bij longfibrose is de grens niet zo strikt. De trainingsintensiteit kan worden aangepast, of men kan de zuurstoftoediening ophogen. CO_2 -stapeling speelt namelijk geen of in veel mindere mate een rol bij longfibrose, terwijl dit wel bij COPD het geval is. Bij longfibrose kan men vaak 1-2 liter zuurstof meer bij inspanning dan in rust gebruiken. *Overleg dit wel met de longarts of ILD-verpleegkundige!* Patiënten met IPF tonen een groter verschil in Ventilatie-Perfusie dan patiënten met sarcoïdose of asbestose (EAA) en kunnen dan ook eerder of meer desatureren bij inspanning.

Wanneer eventueel starten met zuurstoftoediening bij trainen

Als patiënten de gewenste trainingsintensiteit niet bereiken vanwege desaturatie en/ of dyspnoe en dus een minder effectieve trainingsprikkel krijgen, kan er voor gekozen worden te trainen met zuurstof. Neem hiervoor altijd contact op met de verwijzer!

Een survey met internationale longartsen gespecialiseerd in longfibrose adviseert om zuurstof te gebruiken bij hypoxemie in rust ($SpO_2 < 89\%$) of bij desaturatie tijdens inspanning ($SpO_2 < 85-89\%$). Als de patiënt ook pulmonale hypertensie heeft, kan dit al bij een saturatie van 90-92% nuttig zijn. Als u dit opmerkt bij de patiënt, neem dan contact op met de longarts of ILD-verpleegkundige met de vraag of zuurstof geïndiceerd is.

De streefsaturatie en ondergrens hangen ook af van wat iemand gewend is. Veel mensen met longfibrose zijn tijdens hun dagelijkse leven gewend aan een lage saturatie, waardoor ze relatief meer kunnen. Hierdoor is het belangrijk om goed geïnformeerd te zijn over de saturatie van de patiënt en deze tijdens het trainingsprogramma te monitoren. Dit is training en monitoring op maat. Waarbij men natuurlijk er ook voor kan kiezen om simpelweg even wat gas terug te nemen of een (of meer) pauzes in te lassen.

5

Belangrijke punten:

- Gebruik een standaard pakket aan testen bij de intake en ter evaluatie
- Pas de training aan afhankelijk van de belastbaarheid: Training op maat
- Let op de ademhaling tijdens de oefening
- Aanpassing van de training kan bijvoorbeeld in zwaarte, snelheid, aantal en duur pauzes, soort oefeningen en starten of verhogen van zuurstof
- Gebruik intervaltraining met rust tussen de oefeningen en herhalingen door
- Monitor de saturatie, hartslag en dyspnoe tijdens en na de oefening en let op herstel
- Relatieve contra-indicaties zijn pulmonale hypertensie en/ of cardiale betrokkenheid
- Een lage rustsaturatie of desaturatie tijdens inspanning is geen contra-indicatie om te trainen, men kan de training aanpassen of trainen met zuurstof

Gebruikte en aanbevolen literatuur:

1. De Vries J, et al. **Measuring fatigue in sarcoidosis: the Fatigue Assessment Scale (FAS).** Br J Health Psychol 2004; 9: 279-91.
2. Dowman LM et al, **The evidence of benefits of exercise training in interstitial lung disease: a randomized controlled trial.** Thorax 2017; 72: 610-619
3. Du Bois Roland M et al, **Six-Minute-walk test in IPF ;Test validation and minimal clinically important difference.** Am J Respir Crit Care Med Vol 183. pp 1231-1237, 2011
4. Du Bois Roland M et al, **6-Minute walk distance is an independent predictor of mortality in patients with idiopathic pulmonary fibrosis.** Eur Respir J 2014; 43: 1421-1429
5. Jackson Robert M et al, **Exercise limitation in IPF patients: a randomized trial of pulmonary rehabilitation.** Lung (2014) 192:367-376
6. Holland Anne E, **Exercise limitation in interstitial lung disease – mechanisms, significance and therapeutic options.** Chronic resp disease 2010; 7(2) 101-111
7. Klijn Peter et al, **Nonlinear exercise training in advanced COPD is superior to traditional exercise training: a randomized trial.** Ned Tijdschr Geneesk. 2013; 157: A6629
8. Kozu Ryo et al, **Differences in response to pulmonary rehabilitation in idiopathic pulmonary fibrosis and Chronic Obstructive Pulmonary Disease.** Respiration 2011; 81: 196-205
9. Lim, R. K, Humphreys C, Morisset J, et al. **Oxygen in patients with fibrotic interstitial lung disease: an international Delphi study.** Eur Respir J 2019; 54: 1900421
10. Nakazawa A et al, **Current best practice in rehabilitation in interstitial lung disease.** Ther Adv Respir Dis 2017, Vol. 11(2) 115-128
11. Nishiyama Osamu et al, **Quadriceps weakness is related to exercise capacity in idiopathic pulmonary fibrosis.** CHEST 2005; 127: 2028-2033
12. Spruit Martijn A et al, **Rehabilitation and palliative care in lung fibrosis.** Respirology (2009) 14, 781-787
13. Spruit Martijn A et al, **An official American thoracic society/European respiratory society statement; Key concepts and advances in pulmonary rehabilitation.** Am J Respir Crit Care Med Vol 188, Iss 8, pp e13-e64, Oct 15, 2013
14. Strookappe Bert, et al. **Benefits of physical training in patients with idiopathic or end-stage sarcoidosis-related pulmonary fibrosis: a pilot study.** Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis 2015; 32: 43-52.
15. Vainshelboim B, Kramer MR, Fox BD, Izhakian S, Sagie A, Oliveira J. **Supervised exercise training improves exercise cardiovascular function in idiopathic pulmonary fibrosis.** Eur J Phys Rehabil Med 2017; 53:209-18.

Meer informatie:

Longfibrose patiëntenvereniging: www.longfibrose.nl

ILD care foundation: www.ildcare.nl

Voor vragen of opmerkingen kunt u altijd contact met ons opnemen:

Fysiotherapie longvakgroep St. Antonius ziekenhuis Nieuwegein,

Telefoon nummer: 088-320 7788, of per mail aanmelding-longziekten@antoniuziekenhuis.nl

Tinky de Veld, Maarten Kampen, Lisanne Sennep, Babette Boersma en Wendy Sevestre

Of bij het **ILD-verpleegkundig team St. Antonius ziekenhuis** : 088-320 1544