



# Goede zorg voor mensen met longfibrose



**Longfibrose**  
patiëntenvereniging

voor zorgverleners

# INHOUD Goede zorg voor mensen met longfibrose

## 1. Symptomen en oorzaken

Wat is longfibrose?	5
Zuurstoftekort	5
Symptomen	5
Oorzaken	6
Leven met longfibrose	6

## 2. Diagnose en behandeling

Diagnose	8
Behandeling	9
Ondersteunende therapieën	10
Longtransplantatie	11
Als medicijnen niet meer helpen	11

## 3. Wat vinden patiënten belangrijk?

Zelf de regie hebben	14
Deskundigheid zorgverleners	15
Heldere communicatie	16

## 4. De beste inrichting van zorg

Goede deskundigheid en samenwerking	18
Drie expertisecentra	18
Waarom moet een expertisecentrum voldoen?	19
Netwerken opzetten	20
Expertise in kaart	20

# GOEDE ZORG VOOR MENSEN MET LONGFIBROSE

---

Longfibrose is een chronische, ernstige en zeldzame longziekte waarbij door bindweefselvorming in het longweefsel de longen ‘stugger’ worden. Hierdoor geven de longblaasjes op den duur minder zuurstof af aan het bloed. Genezing is meestal niet mogelijk. Als de oorzaak op tijd wordt gevonden, is longfibrose in een aantal gevallen te behandelen met medicijnen. Soms kan door de juiste therapie de ziekte stabiliseren.

Longfibrose heeft een enorme impact op het leven van mensen die deze ziekte hebben en op dat van hun naasten.

## Goede zorg

Bij chronische ziekten is goede zorg meestal omschreven in een zorgstandaard. Voor zeldzame ziekten blijken deze zorgstandaarden minder geschikt. Daarom maakte de Longfibrosepatiëntenvereniging, samen met onder meer het Longfonds, deze omschrijving van goede zorg. Hierbij gaan we uit van wat voor patiënten de juiste zorg is en benadrukken we het belang van een multidisciplinaire aanpak.

## Indeling van dit boekje

In hoofdstuk 1 beschrijven we wat longfibrose is en hoe je de symptomen kunt herkennen. Deze informatie komt grotendeels uit de gids ‘Leven met longfibrose’, ontwikkeld door de Longfibrosepatiëntenvereniging.

In hoofdstuk 2 leest u over de behandeling van longfibrose. In sommige gevallen is longfibrose te behandelen met medicijnen. Bij longfibrose met onbekende oorzaak bestaat de behandeling vooral uit het bestrijden van symptomen. Wel zijn er sinds 2014 medicijnen beschikbaar die de achteruitgang remmen.

In hoofdstuk 3 leest u wat mensen met longfibrose belangrijk vinden in de zorg. Deze informatie is in de afgelopen jaren verzameld via focusgroepen en een online-enquête via het Project ‘Kwaliteitscriteria voor goede zorg voor mensen met longfibrose’.

In hoofdstuk 4 leest u hoe volgens de Longfibrosepatiëntenvereniging de zorg voor mensen met longfibrose in Nederland geregeld zou moeten zijn. Deze visie is mede ontwikkeld door het project ‘Expertise in kaart’, waarbij door samenwerkende patiëntenverenigingen wordt onderzocht welke expertise waar in Nederland beschikbaar is.

### Voor zorgverleners

De informatie in dit boekje is bedoeld voor zorgverleners. Het is belangrijk dat zij voldoende kennis hebben over longfibrose, zodat zij symptomen kunnen herkennen en iemand tijdig kunnen doorverwijzen naar een expertisecentrum.

Uitgebreide informatie over longfibrose staat in het Handboek longfibrose (IPF), in 2016 uitgegeven door de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT). Dit handboek bevat praktische handvatten voor de ondersteuning en behandeling van mensen met longfibrose en hun naasten. Het is te verkrijgen via de Longfibrosepatiëntenvereniging.

Voor de leesbaarheid is gekozen voor 'hij' of 'zijn', hier kunt u ook 'zij' of 'haar' lezen.

Het bestuur van de Longfibrosepatiëntenvereniging



# 1. SYMPTOMEN EN OORZAKEN

## Wat is longfibrose?

Longfibrose is een chronische en zeldzame longziekte waarbij bindweefselvorming in het longweefsel de longen stugger maakt. Hierdoor geven de longblaasjes op den duur minder zuurstof af aan het bloed. Mensen met longfibrose zijn kortademig en hebben vaak een droge hoest. Naarmate de ziekte vordert, nemen de klachten toe en worden dagelijkse activiteiten als traplopen, lopen en aankleden steeds zwaarder.

Longfibrose is een interstitiële longziekte. Dat is een verzamelnaam voor meer dan honderd verschillende ziektes die allemaal te maken hebben met het 'interstitium': de ruimte tussen de longblaasjes en de bloedvaten.

### Vaker bij mannen

Ongeveer duizend mensen in Nederland krijgen jaarlijks de diagnose longfibrose. Wereldwijd hebben ongeveer een miljoen mensen deze longziekte. De meesten van hen zijn ouder dan vijftig jaar. De ziekte komt bij zowel mannen als vrouwen voor, en iets vaker bij mannen. Mensen met longfibrose kunnen terecht bij de Longfibrosepatiëntenvereniging die hun belangen behartigt. Deze vereniging telt anno 2017 ruim 500 leden.

## Zuurstoffekort

Longfibrose begint met een ontstekingsreactie van de longblaasjes. Als de ziekte verder vordert, treedt er bindweefselvorming op rondom de longblaasjes. Hierdoor verdikt de wand van de longblaasjes, wat de longen stugger en kleiner maakt. Dat maakt dat de longblaasjes niet genoeg zuurstof aan het bloed kunnen afgeven. Dit merkt iemand het eerst bij inspanning. Ademen kost meer moeite en kracht en iemand raakt sneller kortademig en benauwd. In een later stadium kan ook in rust al sprake zijn van een verlaagd zuurstofgehalte in het bloed. Door het zuurstoffekort kunnen complicaties ontstaan als pulmonale hypertensie (hoge bloeddruk in de longslagaders) en hartfalen. Andere vaak voorkomende complicaties zijn een longontsteking, een klaplong en diabetes, als bijwerking van prednison.

## Symptomen

Van longfibrose is aan de buitenkant weinig te zien, hoewel er soms sprake is van verdikkingen van de vingertoppen en tenen (trommelstokvingers en -tenen) en de zogenoemde 'horlogeglasnagels'. Verder zijn er vooral lichamelijke signalen. Kortademigheid, een droge hoest en vermoeidheid zijn de eerste symptomen van longfibrose. Deze klachten zijn niet specifiek en kunnen ook bij andere ziekten voorkomen, zoals astma en COPD. Pas na een

uitgebreid onderzoek kan de arts andere ziekten uitsluiten en de uiteindelijke diagnose stellen. Als de ziekte verder vordert, vormt benauwdheid een steeds groter probleem. Ook kan de weerstand achteruitgaan. Dagelijkse activiteiten als traplopen, lopen en aankleden worden steeds moeilijker. Door zuurstoftekort kunnen organen als het hart en de hersenen niet meer optimaal functioneren. Dit kan leiden tot lusteloosheid, concentratieproblemen en soms tot somberheid.

## Oorzaken

In de literatuur zijn ongeveer tweehonderd vormen van longfibrose bekend. Soms is de oorzaak blootstelling aan een omgevingsfactor. Beroepen waarbij iemand in aanraking komt met toxische stoffen (steenstof, metalen vezels) of organische stoffen (schimmels) kunnen in sommige gevallen leiden tot longfibrose. Daarnaast kan blootstelling aan bijvoorbeeld vogelproducten (de zogenaamde duivenmelkerslong) een oorzaak zijn. Roken is ook een risicofactor voor het ontstaan van longfibrose.

Andere oorzaken kunnen zijn: infectieziekten als tuberculose (tbc) en legionella (veteranenziekte), bestraling en/of afwijkingen in het afweersysteem. Verder krijgen mensen met sarcoïdose met ontstekingen in de longen soms longfibrose.

Ook gebruik van (bepaalde) medicijnen kan een oorzaak zijn van longfibrose. Bekende voorbeelden hiervan zijn amiodaron (een geneesmiddel bij hartritmestoringen) en nitrofurantoïne (een antibioticum bij urineweginfecties).

In ongeveer zes op de tien gevallen blijft de oorzaak onbekend en spreekt men van idiopathische pulmonale fibrose (IPF). Ongeveer tien tot vijftien procent van de mensen met IPF heeft een erfelijke vorm van longfibrose.

## Leven met longfibrose

Mensen met longfibrose krijgen, naarmate de ziekte vordert, steeds meer beperkingen. Soms gaat dit langzaam, soms snel. Een gespecialiseerde arts zal er alles aan doen om het ziekteproces te stoppen. Ook moet iemand goed worden voorgelicht over zijn ziekte, de eventuele behandeling, hoe hij de regie over zijn ziekte zo goed mogelijk in handen houdt, wat hiervoor nodig is en wie hem daarbij kunnen helpen. De Longfibrosepatiëntenvereniging luistert naar mensen met longfibrose en organiseert diverse bijeenkomsten waar men samen met de naasten ervaringen kan uitwisselen met lotgenoten. Ook heeft de Longfibrosepatiëntenvereniging nauw contact met gespecialiseerde artsen op het gebied van interstitiële longziekten. Een aantal artsen is lid van de adviesraad. Meer info: [longfibrose.nl](http://longfibrose.nl).

### Informatie voor patiënten

Goed geïnformeerde patiënten zijn beter in staat om de regie te houden en keuzes te maken. Ook zijn zij betere gesprekspartners voor hun zorgverleners. Daarom heeft de Longfibrosepatiëntenvereniging voorlichtingsmateriaal ontwikkeld, zoals een patiëntengids, folders, de website en het Informatieblad 'Over leven met longfibrose'.

## 2. DIAGNOSE EN BEHANDELING

Longfibrose is meestal niet te genezen. De behandeling heeft als doel de ziekte te remmen, te voorkomen dat deze erger wordt en de kwaliteit van leven te verbeteren of zolang mogelijk goed te houden. De behandeling vindt zoveel mogelijk plaats volgens internationale richtlijnen die zijn gebaseerd op wetenschappelijk onderzoek. Meer info vindt u op [longfibrose.nl](http://longfibrose.nl). Bij longfibrose zonder aantoonbare oorzaak zijn de behandelopties beperkt.

### Diagnose

Om de diagnose longfibrose te kunnen stellen, is uitgebreid onderzoek nodig. In Nederland is een aantal ziekenhuizen gespecialiseerd in onderzoek en behandeling van longfibrose. De huisarts of longarts kan naar zo'n gespecialiseerd centrum doorverwijzen. Over deze expertisecentra of behandelcentra leest u meer in hoofdstuk vier.

#### Onderzoeken

Allereerst zal de longarts vragen of iemand contact heeft gehad met bepaalde stoffen in de werkomgeving of tijdens hobby's. Ook vraagt hij naar medicijngebruik, klachten over andere organen en ziekten bij familieleden. Daarna volgen er verschillende onderzoeken:

- Een röntgenfoto om afwijkingen in de borst vast te stellen. Als er een verdenking van longfibrose is, volgt er een CT-scan van de longen.
- Met een High Resolution Computed Tomography (HRCT)-scan kan de longarts de longen laagje voor laagje bekijken. Zo krijgt hij een indruk van de aard en uitgebreidheid van de veranderingen in de longen. Soms kan hij op basis van de bevindingen bij het HRCT-onderzoek al een diagnose stellen.
- Bloedtesten kunnen aanwijzingen geven voor onderliggende oorzaken van longfibrose en het zuurstofgehalte in het bloed bepalen.
- Longfunctietesten (ademhalingstesten) geven inzicht in de inhoud en het functioneren van de longen.
- Met een bronchoscopie en broncho-alveolaire lavage (longspoeling) worden de longen inwendig bekeken. Aansluitend wordt soms onderzoek verricht op het verkregen materiaal.
- Soms is een longbiopsie nodig. Bij dit onderzoek wordt een stukje longweefsel verwijderd, meestal via een kijkoperatie. Het longweefsel wordt vervolgens in het laboratorium onderzocht.



### Bekende oorzaak

Mensen die weten wat de oorzaak van hun longfibrose is, doen er verstandig aan om contact te vermijden met stoffen of medicijnen die de fibrose hebben veroorzaakt. Daarnaast krijgen ze vaak een hoge dosis prednison voorgeschreven, soms in combinatie met andere medicijnen. Deze behandeling moet de ontsteking in de longen remmen, waardoor het ziekteverloop vertraagt. Hierdoor verminderen klachten als hoesten en benauwdheid. Soms geneest de ziekte zelfs.

### Onbekende oorzaak

Bij zestig procent van de mensen met longfibrose is de oorzaak van de ziekte niet bekend. We spreken dan over idiopathische pulmonale fibrose (IPF). Dit is de meest ernstige vorm met een slechte prognose doordat er maar weinig opties tot behandelen zijn. Bij IPF draait het om het bestrijden van symptomen door middel van medicijnen en ondersteunende therapieën. IPF kent stabiele periodes, maar in de meeste gevallen gaat de situatie in de loop van de tijd achteruit.

## Behandeling

Of de oorzaak nu wel of niet bekend is, bij longfibrose start de behandeling meestal met medicijnen. Bij aangetoond zuurstofgebrek kan extra zuurstof worden toegediend.

### Medicatie en aanvullende therapieën:

- prednison: onderdrukt ontstekingen, vermindert klachten en kan toename van ziekteverschijnselen voorkomen.
- azathioprine, mycofenolaat en cyclofosfamide: remmen ontstekingen en worden vaak gecombineerd met prednison.
- grieprik en pneumokokkenvaccinatie: hiermee is men waarschijnlijk beter gewapend tegen de effecten van bacteriën.
- pirfenidon en nintedanib: voor de behandeling van IPF zijn pirfenidon (Esbriet®) en nintedanib (Ofev®) beschikbaar. Deze middelen remmen de bindweefsel- en/of littekenvorming bij mensen met een milde tot matige vorm van IPF. Helaas verdraagt niet iedereen deze medicijnen, die alleen worden voorgeschreven in gespecialiseerde centra. Meer informatie over deze expertisecentra vindt u in hoofdstuk 4 en op [longfibrose.nl](http://longfibrose.nl).

## Toekomst

Internationale experts verwachten dat de behandeling van IPF en andere ernstige vormen van longfibrose uiteindelijk met meer middelen tegelijk behandeld zullen worden. De gedachte hierachter is dat het meer effect heeft om longfibrose op verschillende manieren tegelijk te bestrijden. In 2014 publiceerde de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT), de Position paper 'Diagnostiek en behandeling bij IPF'. Deze internationale richtlijn, die is aangepast aan de Nederlandse normen, gaat over goede diagnostiek en behandeling van mensen met IPF. Longartsen kunnen hierover meer informatie geven. In de loop van 2017 zal een gewijzigde versie te vinden zijn op de website van de NVALT.

## Ondersteunende therapieën

- Fysiotherapie

Voldoende bewegen en werken aan een goede conditie zijn heel belangrijk. Zo blijven de spieren en hulpademhalingspijpen sterk. Uit onderzoek blijkt dat mensen zich vooral minder prettig voelen door het afnemen van het inspanningsvermogen. Lichaamstraining is dan ook een veilige en effectieve manier voor patiënten om zo goed mogelijk te kunnen blijven functioneren. Training verbetert het inspanningsvermogen en vermindert vermoeidheid en kortademigheid. Hoe eerder in het ziekteproces iemand begint, hoe beter. Maar ook in een later stadium kan nog veel winst worden behaald. Als een arts fysiotherapie voorschrijft, moet hij als diagnose de CVZ-code D8 met 'diffuse interstitiële longaandoening' noteren. Op basis hiervan wordt fysiotherapie vergoed uit het basispakket. Wie passende begeleiding wil van een ervaren fysiotherapeut, kan er een vinden via [vhvl.fysionet.nl/zoek-een-therapeut.html](http://vhvl.fysionet.nl/zoek-een-therapeut.html).

- Longrevalidatie

Het doel van longrevalidatie is om de conditie van de longen te verbeteren. Daarnaast leren patiënten wat een longziekte met hun lichaam doet en hoe ze goed kunnen omgaan met hun energie. Beweegadviezen, voedingsadviezen en gesprekken met een psycholoog kunnen onderdeel zijn van longrevalidatie.

- Zuurstoftherapie

Als het zuurstofgehalte in het bloed onvoldoende is, kan (extra) zuurstof worden toegediend. Dit kan complicaties voorkomen als een verhoogde bloeddruk in de longen (pulmonale hypertensie). Daarnaast verhoogt zuurstof de trainingsintensiteit en -effectiviteit. Bovendien houdt de patiënt het trainen langer vol en vermindert de zuurstof eventuele angstgevoelens.

## Longtransplantatie

Als er geen behandeling meer mogelijk is, kan soms een longtransplantatie worden uitgevoerd. Na een longtransplantatie leven mensen gemiddeld nog acht à tien jaar.

De voorbereiding op een longtransplantatie is een lang traject van onderzoeken en gesprekken. Als blijkt dat iemand in aanmerking komt voor transplantatie, wordt hij met partner en/of familie uitgenodigd voor een zogenaamd 'groen-licht-gesprek'. Hierbij zijn vaak ook een longtransplantatiearts en een nurse practitioner aanwezig. Zij leggen uit hoe de longtransplantatie in zijn werk gaat en wat iemand te wachten staat. Als de patiënt akkoord gaat, wordt hij aangemeld bij Eurotransplant en op de wachtlijst geplaatst. Hoe hoog iemand op de wachtlijst komt te staan, wordt uitgerekend met de zogenaamde LAS (Long Allocatie Score). Bij de LAS gaat het om urgentie en de kans dat iemand in de periode dat hij op de wachtlijst staat, komt te overlijden binnen één jaar. Ook de overlevingskans na de transplantatie speelt mee. Meer informatie over longtransplantatie vindt u op [transplantatiestichting.nl](http://transplantatiestichting.nl).

### Hoop en onzekerheid

Wie op de wachtlijst staat, komt gemiddeld twee keer per jaar op de polikliniek longtransplantatie voor controle. Om hem zoveel mogelijk conditie te laten opbouwen, krijgt hij alle mogelijke begeleiding door middel van fysiotherapie, voeding, medicijnen en zuurstoftoediening. Een goede conditie bevordert het herstel na de operatie. Behalve de hoop op herstel, brengt het longtransplantatietraject vaak ook onzekerheden of teleurstellingen mee voor de patiënt en zijn dierbaren. Er is momenteel een groot tekort aan donorlongen. Het kan lang duren voor het verlossende telefoontje komt dat er een long beschikbaar is. Bovendien is er na de transplantatie kans op afstoting. Om afstoting te voorkomen, krijgt iemand medicijnen die het afweersysteem onderdrukken. Dat maakt vatbaar voor het krijgen van infecties, die ook weer kunnen leiden tot afstoting. Bovendien hebben de medicijnen bijwerkingen, zoals een grote kans op het ontwikkelen van suikerziekte, vasculair lijden, nierfunctiestoornissen of kanker.

## Als medicijnen niet meer helpen

Helaas kan longfibrose nog niet worden genezen. Vroeg of laat breekt de laatste fase van palliatieve zorg aan. In deze levensfase gaat de gezondheid achteruit. Wie de diagnose longfibrose nog maar net te horen heeft gekregen, heeft nog geen behoefte aan informatie over de zorg in de laatste fase. De longarts of huisarts kan dan ook het best bepalen wanneer hierover gesproken moet worden.

Zorgverleners die goed medisch zijn opgeleid én psychologisch zijn geschoold, kunnen de

patiënt en zijn naasten professioneel ondersteunen. Uitgangspunt hierbij is dat iemand nog zoveel mogelijk zelf besluiten neemt, respectvol wordt benaderd en niet onnodig (pijn) lijdt. Naast goede medische zorg is psychosociale begeleiding en emotionele ondersteuning belangrijk, ook voor de naasten. De huisarts vervult hierbij een grote rol.

Er is geen richtlijn voor palliatieve zorg voor patiënten met longfibrose. De richtlijn 'Palliatieve zorg bij COPD' kan zorgverleners handvatten bieden bij de zorg voor longfibrosepatiënten in de laatste fase van hun leven. Gratis te bestellen via [longfonds.nl/bestellen](https://www.longfonds.nl/bestellen).

Enkele tips om de laatste fase te verlichten:

### Hoesten

Bij heftig hoesten kan een gespecialiseerde longfysiotherapeut aanleren hoe de patiënt het best slijm kan ophoesten en welke houding voor hem het best is. Als het hoesten mede komt door terugstromen van maaginhoud naar de slokdarm, kan anti-refluxmedicatie helpen.

### Benauwdheid

Patiënten die heel benauwd zijn, kunnen bang zijn om te stikken. De benauwdheid is vaak subjectief en komt niet altijd overeen met het zuurstofgehalte in het bloed: die waarde zegt alleen iets over de werking van de longen. De arts kan bepalen of extra zuurstof zinvol is. Morfine en angstverminderende medicatie helpen soms nog beter: iemand is zich daardoor minder bewust van de benauwdheid. Daarnaast is het verstandig om tijdens het lopen een rollator te gebruiken zodat de ademhalingspijpen worden ondersteund. Ook het gebruik van een ventilator vermindert soms de benauwdheid. Verder moet iemand zelf nagaan hoe hij zich voelt en de activiteiten hierop aanpassen.

### Ondervoeding

De kans op ondervoeding in de laatste fase is groot. Hoesten en kortademigheid verhogen het energieverbruik en bepaalde medicijnen kunnen bijwerkingen hebben als misselijkheid, braken en diarree. Ondervoeding geeft een verminderde kwaliteit van leven en verhoogt de kans op voortijdig overlijden. De diëtist kan voedingsadviezen geven om ondervoeding te voorkomen.

### Beweging

In beweging blijven verbetert de kwaliteit van leven. Het is wel belangrijk om de belasting te verdelen en om voldoende rust te nemen tussen de activiteiten door. Een longfysiotherapeut kan hier eventueel adviezen voor geven.

### Dagelijkse verzorging

Jezelf verzorgen kost bij een ernstige ziekte vaak veel energie. Ondersteuning van een thuiszorgmedewerker of een familielid kan hierbij verlichting geven.

### Levensende

Het is verstandig dat iemand in een vroeg stadium samen met zijn familie en behandelaar bespreekt wat de wensen zijn ten aanzien van het levensende. Onderwerpen van gesprek kunnen zijn: Wat kan ik verwachten ten aanzien van het sterven? Waar wil ik sterven? Hoelang wil ik doorgaan met mijn behandeling? Wil ik nog gereanimeerd of beademd worden? De brochures *Tijdig spreken over het levensende* (voor artsen) en *Spreek op tijd over uw levensende* (publieksversie) kunnen hierbij ondersteunen. Ze zijn gratis te downloaden via **[knmg.nl/spreken-over-levenseinde](http://knmg.nl/spreken-over-levenseinde)**.

### 3. WAT VINDEN PATIËNTEN BELANGRIJK?

---

Als er sprake is van longfibrose, gaat iemand een intensieve periode tegemoet. Welke behandeling staat hem te wachten? Wat is het toekomstperspectief? Goede informatie kan zorgen wegnemen. Door eigen regie krijgt een patiënt meer grip op zijn gezondheid. De Longfibrosepatiëntenvereniging vroeg aan mensen met longfibrose wat zij belangrijk vinden in de zorg en wat de rol van zorgverleners daarin is.

#### Zelf de regie hebben

Patiënten willen graag...

##### ... zelfstandig kunnen beslissen

*“Mijn longarts luistert wel naar me, maar vertelt me niet wat het doel is van de onderzoeken die hij voorstelt. Hij zegt ook niet of hij denkt dat de medicijnen gaan werken. Ik voelde me aan hem overgeleverd en dat vond ik een naar gevoel. Toen ik dat uitsprak, hadden we eindelijk een gesprek over wat ik belangrijk vind, namelijk dat ik voldoende energie heb om mijn kleinkinderen te blijven zien.”*

Mensen met longfibrose geven aan dat zij inspraak willen in hun behandeling, de begeleiding en de keuze voor revalidatie en medicatie. Ze willen weten wat de bijwerkingen van medicijnen zijn en welke verschillende mogelijkheden van behandeling en begeleiding er bestaan. Hierdoor heeft iemand alle benodigde informatie om zelf weloverwogen keuzes over de zorg te maken. De zorgverlener heeft een coachende rol.

##### ... dat specialisten goed bereikbaar zijn en dat onderzoeken op één dag kunnen

*“Eens in de zoveel tijd heb ik een longfunctieonderzoek en moet er bloed worden geprikt. Het is fijn als dit achter elkaar kan, zodat ik er niet voor hoeft terug te komen. Zo houd ik energie over voor leuke dingen.”*

Mensen willen goede informatie over welke onderzoeken ze moeten ondergaan. Ook willen ze dat onderzoeken zoveel mogelijk op één dag plaatsvinden. Daarnaast vinden ze het belangrijk dat specialisten goed bereikbaar zijn, zowel per telefoon als via e-mail. Een elektronisch spreekuur of de mogelijkheid om via de mail vragen te stellen, spaart tijd, energie en kosten. Voor mensen met longfibrose is het vaak niet haalbaar om grote afstanden af te leggen binnen een zorginstelling. Zeker niet als ze trappen moeten lopen. Het is dan ook goed om te checken of de instelling goed toegankelijk is.

## Deskundigheid zorgverleners

Patiënten vinden het belangrijk dat zorgverleners...

### ... gespecialiseerd zijn

*“Het is voor mij erg belangrijk dat ik word behandeld in een gespecialiseerd ziekenhuis. Dat geeft mij een veilig gevoel.”*

Longfibrosepatiënten willen graag worden behandeld door experts op het gebied van longfibrose. Als een zorgverlener niet voldoende expertise heeft, moet hij informatie geven over gespecialiseerde artsen in expertisecentra. Daarnaast moet hij zorgen dat de informatie in het medisch dossier juist, actueel en volledig is. Ook moet de zorgverlener alert zijn op bijwerkingen van medicijnen en de invloed van verschillende medicijnen op elkaar. Verder heeft een patiënt er recht op dat zijn diagnose is gebaseerd op gedegen en betrouwbaar onderzoek. Ten slotte vinden patiënten het belangrijk dat zorgverleners onderling kennis uitwisselen over longfibrose en de behandeling.

### ... hen medisch begeleiden

*“Ik vergat soms mijn medicijnen op tijd in te nemen. De verpleegkundige adviseerde me een dag van tevoren op een vast moment alles klaar te leggen op een zichtbare plek. Dat hielp.”*

Patiënten verwachten dat zorgverleners op de hoogte zijn van alle medicijnen die zij gebruiken en van recente wijzigingen in het medicatiegebruik. Ze willen graag dat zorgverleners samen met hen het controletraject vaststellen. Een nurse practitioner of zorgcoördinator kan hierbij ondersteunen. Ook moet deze hen wijzen op het positieve effect van therapietrouw en helpen bij het vinden van het juiste ritme. Bovendien kan de zorgverlener informatie geven over de bijwerkingen en risico's van ontstekingsremmers.

### ... emotionele steun geven

*“Toen tot me doordrong dat ik niet beter zou worden, werd ik depressief. Ik ben naar een psycholoog gegaan om dit te verwerken. Het verdriet is er nog wel, maar ik kan er beter mee omgaan.”*

Het verwerken en accepteren van de diagnose longfibrose is een zwaar en emotioneel proces. Mensen gaan soms door met wat ze altijd deden en raken gefrustreerd dat dit niet meer kan. Bovendien lopen ze vaak tegen onbegrip van hun omgeving aan, omdat een longziekte onzichtbaar is en onvoorspelbaar: de ene dag voelt iemand zich fit terwijl hij de andere dag geen stap kan verzetten. Dat kan een schuldgevoel naar anderen toe opleveren. Je emoties met iemand delen kan dan helpen. Daarom moet de zorgverlener aandacht hebben voor de patiënt en voor zijn naasten en er zo nodig voor zorgen dat er psychosociale begeleiding komt. Voor lotgenotencontact kan de zorgverlener doorverwijzen naar de Longfibrosepatiëntenvereniging (longfibrose.nl).

### ... ook aandacht schenken aan de partners

*“Mijn partner heeft misschien nog wel meer moeite met mijn ziekte dan ikzelf. Het is fijn dat de arts af en toe vraagt hoe het met haar gaat.”*

Ook voor partners van mensen met longfibrose is de ziekte een zwaar en emotioneel proces. Toch zien zij het ‘zorgen voor’ niet direct als mantelzorg, terwijl ze dag en nacht voor hun partner klaarstaan – vaak ten koste van henzelf. Ook zijn zij zich bewust van het feit dat je je partner niet moet betuttelen. Je hiervan steeds bewust moeten zijn is ook emotioneel zwaar. Het is goed als de omgeving daar zorg en aandacht voor heeft. Zorgverleners in de eerste lijn kunnen partners er bijvoorbeeld op wijzen dat er een balans moet zijn tussen draagkracht en draaglast, zodat ze niet overbelast raken.

Net als de patiënt zelf moet ook de partner hulp krijgen, bijvoorbeeld respijtzorg (vervangende zorg). Voor de ondersteuning en waardering van mantelzorgers zijn gemeenten verantwoordelijk. Zij moeten zoveel mogelijk doen om dreigende overbelasting bij mantelzorgers te signaleren en op tijd steun te bieden. Verder kunnen partners terecht bij Mezzo, de landelijke vereniging voor iedereen die zorgt voor een naaste.

## Heldere communicatie

Patiënten vinden het belangrijk dat de communicatie met de zorgverleners...

### ... respectvol en gelijkwaardig verloopt

*“Mijn longarts neemt altijd ruim de tijd voor me. Daardoor heb ik het gevoel dat ik alle vragen kan stellen.”*

Patiënten willen dat zorgverleners op basis van respect en gelijkwaardigheid met hen praten. Ze verwachten dat hun arts de zorgvraag begrijpt en met hen nagaat of de behandeling en begeleiding effectief zijn. Zijn er belemmeringen om de afgesproken doelen te bereiken, dan verwachten patiënten dat de arts deze belemmeringen opheft en de doelen bijstelt. Verder vinden ze het belangrijk dat de zorgverleners hun signalen, die kunnen leiden tot onveilige situaties, serieus nemen. En dat hun klachten, incidenten en complicaties serieus worden genomen. Ze verwachten dat zorgverleners de uitkomsten hiervan met alle betrokkenen bespreken zodat er verbeteringen in de zorg komen.

### ... duidelijk en volledig is

*“Mijn arts is vaak heel terughoudend in het geven van uitleg. Ik heb het gevoel dat ik de informatie er uit moet trekken.”*

De langdurige en vage klachten maken iemand met longfibrose vaak onzeker. Daarom wil hij een heldere uitleg over welke onderzoeken waar, waarom en wanneer plaatsvinden. Ook



krijgt hij graag informatie over longfibrose, het ziekteverloop en zijn toekomstperspectief. Bovendien verwacht hij dat zijn arts hem vertelt wat de beste behandelcentra zijn op het gebied van longfibrose en dat hij hem op de hoogte houdt van nieuwe ontwikkelingen en mogelijke deelname aan wetenschappelijke onderzoeken.

Verder is het goed als zorgverleners vertellen hoe iemand zijn leefstijl kan aanpassen en welke begeleiding, voorzieningen en hulpmiddelen er zijn. Zo nodig kan de zorgverlener uitleg geven over erfelijkheidsfactoren en mogelijkheden voor erfelijkheidsonderzoek bij familieleden.

Voor meer informatie en lotgenotencontact kan de patiënt terecht bij de Longfibrosepatiëntenvereniging: **longfibrose.nl**.

## 4. DE BESTE INRICHTING VAN ZORG

---

Voor mensen met longfibrose is een goede inrichting van zorg belangrijk voor een juiste behandeling en een zo hoog mogelijke kwaliteit van leven. De Longfibrosepatiëntenvereniging ontwikkelde vanuit het oogpunt van patiëntencriteria een visie waaraan zorg moet voldoen. Deze visie is mede ontwikkeld door het project 'Expertise in kaart', waarbij door samenwerkende patiëntenverenigingen wordt onderzocht welke expertise waar in Nederland beschikbaar is.

### Goede deskundigheid en samenwerking

Deskundigheid is één van de belangrijkste aspecten in de zorg van mensen met longfibrose. Doordat de ziekte zo zeldzaam is, hebben eerste- en tweedelijns zorgverleners vaak niet genoeg specifieke kennis. Daarom is er bij patiënten een sterke behoefte aan gespecialiseerde expertise- en behandelcentra voor longfibrose. Het is belangrijk dat zorgverleners gebrek aan kennis durven te erkennen en tijdig doorverwijzen naar een longarts of expertisecentrum.

#### Team van specialisten

In een expertisecentrum werkt een team van verschillende artsen samen. In dit team zitten een longarts, een radioloog en een patholoog. Zo nodig zitten er ook andere specialisten in dit team, zoals een reumatoloog, een cardioloog of een cardiothoracaal chirurg. Het doel is om zo snel mogelijk een diagnose te stellen. Door het relatief geringe aantal patiënten is in Nederland ruimte voor slechts een beperkt aantal expertisecentra.

Om te voorkomen dat patiënten ver en veel moeten reizen, kan een expertisenetwerk het 'shared-care model' toepassen. Hierbij wordt de zorg gedeeld door een expertisecentrum en een ziekenhuis in de regio waar de patiënt woont. Er is dan speciale aandacht nodig voor fysiotherapie en eventuele maatschappelijke en emotionele ondersteuning. Videoconferenties tussen centra onderling kunnen een belangrijk onderdeel zijn bij het stellen van de diagnose en het volgen van de behandeling.

### Drie expertisecentra

Door de minister van Volksgezondheid zijn in 2015 drie ziekenhuizen aangewezen als expertisecentrum voor longfibrose: het Erasmus MC in Rotterdam, het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein en het Onze Lieve Vrouwe Gasthuis in Amsterdam. Deze centra zijn door de Nederlandse Federatie van Universitaire Medische Centra, de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose en de Longfibrosepatiëntenvereniging beoordeeld op onder andere de volgende criteria.

## Waarom moet een expertisecentrum voldoen?

### Multidisciplinaire aanpak

Een goede multidisciplinaire samenwerking is een voorwaarde voor goede zorg. Daarnaast moeten zorgverleners in het expertisecentrum elkaar onderling goed informeren. Zo kunnen ze de juiste diagnose vaak sneller stellen en hoeven ze onderzoeken niet onnodig te herhalen.

### Afstemmen van zorg

Het reizen naar een expertisecentrum kan voor mensen met longfibrose erg belastend zijn. Daarom moeten de afspraken bij voorkeur zoveel mogelijk op één dag worden gepland.

### Vast aanspreekpunt

Het is belangrijk voor patiënten dat zorgverleners in het expertisecentrum bereikbaar en toegankelijk zijn. Het geeft rust om te weten bij wie je als patiënt terecht kunt met vragen en in noodsituaties, ook buiten kantooruren. Zo'n vast aanspreekpersoon kan bijvoorbeeld de longarts of longverpleegkundige zijn.

### Wetenschappelijk onderzoek

De diagnose en behandeling van longfibrose moeten gebaseerd zijn op de nieuwste wetenschappelijke inzichten. Daarom is het belangrijk dat een expertisecentrum onderzoek doet naar de oorzaak en behandeling van longfibrose. Zoals fundamenteel onderzoek naar onderliggende factoren en mechanismen, ontwikkeling van nieuwe medicijnen, behandelingsstrategieën of verbetering van de kwaliteit van leven.

### Registratie van patiëntengegevens

Als een expertisecentrum patiëntengegevens over longfunctie en lichaamsmateriaal op een juiste manier registreert, ontstaat er inzicht in de oorzaken en het verloop van longfibrose. Hoe vollediger deze database is, hoe meer informatie deze kan opleveren.

### Delen van kennis

Een expertisecentrum moet longartsen en longverpleegkundigen goed opleiden én een bijdrage leveren aan het bij- en nascholen van andere zorgverleners buiten het centrum. Ook het delen van kennis hoort daarbij. Bijvoorbeeld door artsen te laten spreken op patiëntbijeenkomsten. Of hen bijdragen te laten leveren aan informatiebladen, websites of de wetenschappelijke adviesraad van de Longfibrosepatiëntenvereniging.

### Regelmatig contact

De Longfibrosepatiëntenvereniging heeft een regelmatig en open contact met expertisecentra. Zo worden de nieuwste ontwikkelingen gedeeld met alle betrokkenen, wat goede zorg stimuleert. Ook wordt deelname van patiënten aan wetenschappelijk onderzoek aangemoedigd. De vereniging ontwikkelt voorlichtingsmateriaal waarvan de inhoud is gecheckt door experts. Dit materiaal stelt mensen met longfibrose in staat de regie te houden en de juiste vragen te stellen. Zo kunnen zij zelf een bijdrage leveren aan de verbetering van het zorgproces.

### Netwerken opzetten

Om te voorkomen dat patiënten vaak ver moeten reizen naar een expertisecentrum moeten expertisenetwerken worden opgezet. In een expertisenetwerk bestaat een nauwe samenwerking tussen een expertisecentrum en een aantal, gespecialiseerde, perifere ziekenhuizen. Binnen dit netwerk is regelmatig overleg over de mensen die hun behandeling in het perifere ziekenhuis krijgen – met volledige uitwisseling van gegevens. Op deze manier profiteert de patiënt van de kennis en ervaring in het expertisecentrum zonder de belasting van het reizen ernaartoe. Aan de formalisering van deze netwerken wordt nog gewerkt. De meest recente informatie is te vinden op **longfibrose.nl**.

### Expertise in kaart

De Longfibrosepatiëntenvereniging bezoekt ziekenhuizen om te inventariseren welke expertise in welk centrum beschikbaar is. De resultaten zijn te vinden op **expertisekaart.nl**. Als zorgverleners iemand met longfibrose willen doorverwijzen naar een gespecialiseerd centrum, kunnen zij zich via deze website laten informeren over de aanwezige deskundigheid in een centrum. Patiënten kunnen op grond van deze informatie de beste keus voor hun behandeling maken.

Meer informatie is te vinden op **expertisekaart.nl** en op **longfibrose.nl**.

# AANTEKENINGEN

---

A series of horizontal dotted lines for taking notes.

# AANTEKENINGEN

---

A series of horizontal dotted lines for taking notes.

# COLOFON



© 2017 **Longfibrosepatiëntenvereniging**  
Stationsplein 127 - 3818 LE Amersfoort  
Postbus 627, 3800 AP Amersfoort  
Telefoon: (033) 43 41 306  
info@longfibrose.nl - www.longfibrose.nl



**Longfonds**  
Stationsplein 127 - 3818 LE Amersfoort  
Postbus 627, 3800 AP Amersfoort  
Telefoon: (033) 43 41 212  
service@longfonds.nl - www.longfonds.nl

Longfibrose is een zeer ernstige en zeldzame longziekte met een grote impact op de patiënt en zijn naasten. De Longfibrosepatiëntenvereniging biedt ondersteuning en wordt bijgestaan door een adviesraad. Deze bestaat uit voornamelijk longartsen met als specialisatie interstitiële longziekten, zoals longfibrose. Op longfibrose.nl vindt u meer informatie over de leden van de adviesraad. Zij onderschrijven het belang van goede voorlichting aan patiënten en hun familie over longfibrose. Bij vage longklachten die niet overgaan, is doorverwijzing naar een specialist erg belangrijk. Als te lang wordt gewacht, is de kans op het verbeteren van de kwaliteit van leven klein. De adviesraad beveelt de informatie in deze uitgave dan ook van harte aan bij iedereen die betrokken is bij de zorg van mensen met longfibrose.

De inhoud van dit boekje is zorgvuldig ontwikkeld door de Longfibrosepatiëntenvereniging in samenwerking met het Longfonds. Desondanks kan deze uitgave onjuistheden bevatten. Aan de tekst kunnen geen rechten worden ontleend en kunnen de Longfibrosepatiëntenvereniging en het Longfonds niet aansprakelijk worden gesteld voor handelingen die de lezer verricht naar aanleiding van de informatie in dit boekje, noch voor handelingen die hier beschreven worden, maar die de zorgverlener naar eigen inzicht niet verricht.

## Dankwoord

Onze speciale dank gaat uit naar:

- Annemieke van Dort, specialistisch verpleegkundige in het Sint Antonius Ziekenhuis te Nieuwegein
- Jan Grutters, longarts in het Sint Antonius Ziekenhuis te Nieuwegein
- Hanneke Kwakkel-van Erp, longarts, Divisie Hart en Longen, Longziekten en longtransplantatie Universitair Medisch Centrum Utrecht
- Bert Strookappe, fysiotherapeut in het Ziekenhuis Gelderse Vallei te Ede

Dit is een uitgave van de Longfibrosepatiëntenvereniging in samenwerking met het Longfonds.

**Ontwerp en druk** Renea Grafisch Nijkerk

ISBN, 978-90-809965-4-0, 3e herziene druk mei 2017, 1500 ex.



**Belangenvereniging Longfibrosepatiënten Nederland**

Secretariaat:

Postbus 627

3800 AP Amersfoort

Telefoon: 033 434 13 06

E-mail : [info@longfibrose.nl](mailto:info@longfibrose.nl)

Website : [www.longfibrose.nl](http://www.longfibrose.nl)