

## Wat zijn de gevolgen van longfibrose op het menselijk lichaam?



<b>Auteur</b>	:	Joyce van Kooten
<b>Profiel</b>	:	Zorg en welzijn
<b>Vak</b>	:	Nederlands
<b>Begeleidend</b>	:	Mevrouw van Beerschoten
<b>Docent</b>	:	
<b>School</b>	:	Nuovo Zeist
<b>Klas</b>	:	4A

## Voorwoord

Het onderwerp vinden voor mijn profielwerkstuk was voor mij niet lastig. Sterker nog, het was iets wat in mijn hoofd speelde doordat mijn opa longfibrose had en doorvragen wat de ziekte nu precies was deed ik ook niet uit respect voor mijn opa.

Mijn opa is in september 2016 gediagnostiseerd met longfibrose. Naarmate de jaren vertrekken ging zijn ademhaling steeds moeizamer. Ziekenhuizen in en ziekhuisen uit waren heel gewoon bij zijn leven, zelf een pilot test met nieuwe medicatie, gesprekken met psychologen gingen vooraf een periode die hij als strijd heeft gevoerd om de kwaliteit van leven zo optimaal mogelijk te houden. In 2019 moest hij aan een zuurstofapparaat om de dag door te komen wat uiteindelijk resulteerde aan een leven met een slang niet langer dan 15 meter wat zijn beweegruimte was om te lopen in en rondom het huis. Een periode die erg zwaar was voor mijn opa maar ook voor ons om vragen te stellen, want bij elk gesprek kost het hem zoveel moeite te antwoorden dat je hem liever ontzag.

Hoewel hij ook erg ondeugend kon zijn om zelf de zuurstof uit te zetten om mijn oma de stuipen op het lijf te jagen kon hij van die momenten ook erg genieten. Terwijl ik dit schrijf moet ik zelf ook wel weer een beetje lachen.

Uiteindelijk is hij in april 2020 overleden aan deze ziekte. In de tijd dat mijn opa ziek was wist ik niet goed wat deze ziekte inhield en ik snapte er ook erg weinig van hoe alles in zijn werk ging. Ik wil meer te weten komen over de ziekte die mij opa heeft gehad en ik wil me verdiepen in deze ziekte omdat ik dit tegen kan komen in mijn verdere beroep als verpleegkundige. In het ziekenhuis had ik met mijn ouders en oma een gesprek met de dokter die mijn opa behandelde. Na mijn vele bezoeken aan het ziekenhuis begon ik mijn interesse voor verpleegkunde te vormen. Mijn passie voor verpleegkunde begon toen ik mijn opa bezocht in het ziekenhuis.

Nu ik voor school een PWS moet maken is dit juist de ideale manier om mijzelf meer te verdiepen in de ziekte en het ontstaan hiervan maar ook hoe je patiënten kunt behandelen. Ik heb dan ook dit profielwerkstuk met veel plezier en interesse gemaakt. Iets waarvan ik hoop dat de lezer van dit werkstuk ook zo ervaart.

**Veel leesplezier!**

## Inhoudsopgave

Voorwoord.....	2
Inhoudsopgave.....	3
Elevator pitch:.....	4
Hoofdvraag en deelvragen.....	4
Hoofdvraag: .....	4
Deelvragen:.....	4
Hoofdstuk 1: .....	5
Wat is longfibrose? .....	5
Vormen longfibrose.....	6
Hoofdstuk 2: .....	7
Wat is de oorzaak? .....	7
Hoe stelt de arts zijn diagnose? .....	8
Hoofdstuk 4: .....	9
Wat zijn behandel methodes voor longfibrose .....	9
Hoofdstuk 5: .....	11
Hoe ziet het leven van een longfibrose patiënt eruit na behandeling? .....	11
Hoofdstuk 6: .....	12
Hoe voorkom je Longfibrose? .....	12
Interview 1: .....	13
Interview 2: .....	14
Interview 3: .....	15
Hoofdstuk 7: .....	17
Conclusie Hoofdvraag:.....	17
Hoofdstuk 8: .....	18
Bron & onderzoeklijsten:.....	18
Hoofdstuk 9: .....	19
Slotwoord: .....	19

## Elevator pitch:

Ik heb dit onderwerp gekozen naar aanleiding van het ziektebeeld van mijn opa, mijn opa is 1,5 jaar geleden overleden aan de ziekte longfibrose. Ik wist op dat moment nog niet zo goed wat deze ziekte inhield en ik wil hier graag wat meer over weten. Om meer te weten van de ziekte ga ik onderzoek doen naar longfibrose, ik ga onderzoeken wat dit doet met het menselijk lichaam en hoe het ontstaat. Verder hoop ik meer te weten te komen over hoe longfibrose in zijn werk gaat en hoe je het moet diagnosticeren. Om mijn informatie te vinden voor dit onderwerp heb ik contact gezocht met longfibrose patiëntenvereniging, mevr. Anne Jose Schimmel welke als coördinator mij in contact heeft gebracht met patiënten, maar ook met dr. Frouke van Beek die werkzaam is in het Antoniusziekenhuis in Nieuwegein als longarts.

Verder ga ik ook navragen of het ziekenhuis nog boeken/sites heeft waar ik meer informatie voor mijn onderwerp kan vinden, natuurlijk kan ik niet binnen 1 week een afspraak maken met deze dokter, dus tot die tijd haal ik mijn informatie van internet.

## Hoofdvraag en deelvragen

### Hoofdvraag:

- Wat zijn de gevolgen van longfibrose op het menselijk lichaam

### Deelvragen:

- Wat is longfibrose
- Wat is de oorzaak
- Hoe stelt de arts zijn een diagnose
- Wat zijn de behandel methodes van longfibrose
- Hoe ziet het leven van een longpatiënt eruit na de behandeling
- Hoe voorkom je longfibrose

## Hoofdstuk 1:

### Wat is longfibrose?

Om te begrijpen wat longfibrose is moet je eerst weten wat de longen doen met het lichaam. Je longen zitten boven in je borstkas, je moet je longen een beetje zien als een tros druiven. Je hebt de takken (de bronchiën) en de druiven die aan de takken vast zitten (de longblaasjes). Als je ademt komt er zuurstof via je neusholte door je luchtpijp, naar de bronchiën je longblaasjes in. Je ademt dus zuurstof in door je longen en dat gaat dan je hele lichaam door via de cellen. Cellen zitten overal in je lichaam en maken van zuurstof en voedingsstoffen energie. Die energie verbruik je. Alles wat overblijft (koolstofdioxide) worden vanuit het bloed door de haarvaatjes aan je longblaasjes afgegeven en dat adem je weer uit.

Onze longen zijn van levensbelang en zorgen dat wij kunnen en blijven ademen. De longen zijn kwetsbaar voor virussen schadelijke stoffen en bacteriën. Om dit te beschermen zijn de keel, neus en mond bedekt met slijmvlies maar ook de longen zelf zijn aan de binnenkant bedekt met een slijmvlies. Als er dan toch bacteriën binnen komen hoesten wij dit normaal op waar slijm mee komt, dit is dan puur om je longen schoon te houden en schadelijke stoffen uit het lichaam te zetten. Met deze uitleg proef je al een beetje waar longfibrose naar toe gaat, de longen zijn dan niet in staat om de bacteriën uit het lichaam te zetten.

Longfibrose is een zeldzame ziekte waarbij zich rondom de longblaasjes littekens gevormd worden, de ruimte rondom de longblaasjes wordt het interstitium genoemd en zorgt voor de uitwisselingen van schadelijk stoffen die niet in de longen terecht komen.®

Maar hoe zit dat nu dan? Dit kunnen we uitleggen dat de longblaasjes normaal beschermd worden met een dun vliesje waar direct achter kleine bloedvaten liggen met een ruimte (lucht) ertussen. (Dit noemen ze ook wel in het interstitium). De werking is eigenlijk als volgt; de zuurstof die iemand inademt via de lucht gaat via het dunne vliesje naar de bloedvaten. Wanneer er in de tussenruimte (interstitium) een ontsteking ontstaat (fibrose) kan de zuurstof moeilijker naar de longblaasjes en vervolgens komt er minder zuurstof in het bloed te recht, dit leidt dan tot kortademigheid.

In het ziektebeeld zijn er meerdere vormen

Je kunt longfibrose krijgen door het inademen van allerlei stoffen. Neem bijvoorbeeld organische stoffen, als je een allergie hebt voor bepaalde dier soorten kunnen je longen.

® Bronchiën | Longfonds <https://www.longfonds.nl> › Alles over longen

## Vormen longfibrose

In het ziektebeeld zijn meerdere vormen longfibrose.

- Vorm 1 is IPF wat het meeste voorkomt, een longfibrose waarbij de daadwerkelijke oorzaak niet bekend is. IPF betekent voluit Idiopathische Pulmonale Fibrose.
- Vorm 2 is FIF wat een longfibrose is door erfelijkheid dit noemen we familiere idiopathische fibrose.
- Vorm 3 is PF wat een longfibrose is door het inademen van organische of schadelijke stoffen, denk hierbij aan asbest, steenstof of een allergie voor een dier. Deze vorm noemen we pneumoconiose fibrose.

Longfibrose kan zich op verschillende manieren vormen. In dit plaatje hieronder zie je de 3 verschillende fibrose vormen.

Bij longblaasje 1 zit je dat het bindweefsel helemaal in de long zit. Het is een soort ontstopping en er kan weinig tot geen lucht in het longblaasje. Dit zorgt ervoor dat een deel van je lucht blaasjes niet bruikbaar zijn.

Bij longblaasje 2 zie je dan de fibrose echt rondom het longblaasje zit. Dit zorgt ervoor dat het zuurstof wel uit de longblaasjes kan maar het niet kan worden opgenomen in het bloed. Ook kan je het koolstofdioxide niet uitademen.

Bij longblaasje 3 zie je dat het bindweefsel zich op het longblaasje zelf zit. Dit zorgt ervoor dat het zuurstof moeilijker het longblaasje uit kan omdat hij meerdere lagen weefsel door moet.



## Hoofdstuk 2:

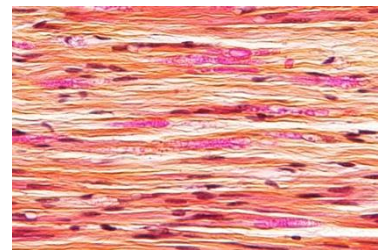
### Wat is de oorzaak?

In hoofdstuk één heb ik uitgelegd wat longfibrose is, hier heb ik kunnen zien dat longfibrose een ontsteking is tussen de ruimtes rondom de longblaasjes. Maar hoe ontstaan deze ontkenningen die specifiek deze ziekte veroorzaken?

De literatuur en onderzoeken die ik hierover terug kan vinden lopen toch nog wel een beetje uiteen. Ik lees oorzaken die ontstaan door inademen van schadelijker stoffen maar ook door gebruik van bepaalde medicijnen. Zelfs bestraling kan leiden tot longfibrose maar ook erfelijkheid kunnen oorzaken zijn, in alle gevallen lees ik terug dat de oorzaak niet goed te diagnosticeren valt waar en hoe de Fibrose ontstaat. Wel zien we terug dat het ontstekingen zijn die niet omkeerbaar zijn. De ziekte is ook bij vele Nederlanders onbekend en kan dus zomaar ontstaan door een infectie die ergens op de loer ligt.

Longfibrose komt zowel bij vrouwen als mannen voor. In Nederland komen er jaarlijks naar schatting 1000-1500 nieuwe longfibrose patiënten bij.

In de gesprekken die ik met mijn opa kon voeren gaf hij aan dat hij in zijn jeugd remvoeringen van auto's stond te slijpen en later toen hij bij de busmaatschappij ging werken werden de bussen ook met chroom 6 verf geschilderd, hoe wel de doctoren geen uitspraak konden doen of dit de oorzaak was, wist mijn opa toch wel zeker dat het werken zonder mondkapjes en het veilig werken vroeger toch niet zo nauw werd genomen en ziektes best wel een grotere invloed zouden hebben op zijn gezondheid.



Met de wetenschap van wat ik eerder heb mogen ontdekken zien we dat de werking van de longen de longblaasjes een belangrijke functie heeft. Lucht die we inademen, gaat namelijk via de luchtpijp naar de bronchiën en zo de longen in<sup>®</sup>. Als we wat dieper ingaan op de werking is het goed te weten hoe alles met elkaar verbonden is; *De bronchiën vertakken zich in de longen weer verder, steeds kleiner en verder, Aan de uiteinden van de allerkleinste takjes zitten bolvormige zakje met een zachte wand, dit zijn de longblaasjes (alveoli).* <sup>®</sup>

<sup>®</sup> Bronchiën | Longfonds <https://www.longfonds.nl> › Alles over longen



Een klein weetje is dat de longblaasjes een oppervlak van zo'n zeventig tot honderd vierkante meter kunnen hebben. Dat is bijna zo groot als een half tennisveld.

Nu we weten dat hoe dit complexe systeem in elkaar zit verweven zien we ook dat het belangrijk is dat de wanden van de longblaasjes in goede conditie zijn, als dit niet het geval is dan kan er minder zuurstof doorheen en leiden tot een fibrose.

Kijken we naar een schilder die met schadelijke stoffen werkt als roet en stofdeeltjes dan worden deze meestal tussen de longblaasjes opgeslagen. Een ander meer bekender voorbeeld is de longen van een roker die in hetzelfde mechanisme zwarte longen heeft. De schadelijke stoffen hebben tussen de longblaasjes de kans om invloed uit te oefenen op de celwanden van de longblaasjes. Naast een fibrose kan dit ook leiden tot Kanker of andere ziektes in de meeste ernstige vorm.



Onderzoekers zijn het op een 4-tal punten wel eens dat dit de meest voorkomende variatie is bij diagnose van longfibrose.

- Geen aanwijsbare reden, het ontstaat in bijzondere gevallen
- Het langdurig werken met giftige (chemische) stoffen en het inademen hiervan, denk aan Chroom 6, zware metalen, asbest of steenstof
- Het langdurig werken met organische stoffen en het inademen hiervan, denk aan duivenpoep of bepaalde schimmels
- Auto-immuun ziekte waarbij het lichaam standard infecties niet meer kan bestrijden

## Hoofdstuk 3:

### Hoe stelt de arts zijn diagnose?

Drs. F.T. van Beek is longarts in het Antoniusziekenhuis in Nieuwegein en heb ik mogen interviewen, hier kom ik later in dit PWS op terug.



Zodra de patiënt binnen komt met klachten als kortademigheid worden er gelijk een aantal onderzoeken gedaan. Meestal worden mensen met longfibroseachtige klachten doorgestuurd naar het ziekenhuis voor een longfoto. Er worden een röntgenfoto van de longen gemaakt, blaast testen, bloedonderzoek, CT-scan, en soms ook een bronchoscopie test hierbij komt er een camera door de longen om zo het probleem te kunnen vinden. Uit deze testen stelt een art zijn eerste diagnose.

Bij een vroege diagnose kan het verloop van de ziekte op tijd worden afgeremd met de corticosteroiden. Om een vroege diagnose te herkennen wordt er geluisterd naar de ademhaling van de patiënt. Als dit klittenband klinkende longgeluiden zijn wordt de patiënt direct doorverwezen naar een CT scan

Voor deze vraag heb ik doctor van Beek geïnterviewd en vragen gesteld hoe een longarts de diagnose stelt.



De diagnose gaat meestal vooraf van diverse testen, omdat mijn opa ook hartpatiënt was kreeg hij de zogenoemde fietsergonomie test. Het functioneren van de longen worden dan gemeten tijdens een inspanning oefening op een soort hometrainer waarbij ook het hartritme in de gaten wordt gehouden.

Tijdens de ergo meting kreeg mijn opa een zuurstofmasker, een zuurstof meting (saturatie) op de vinger en een ecg-sticker op de borst en rug naast en bloeddruk meter om de arm.

Naast de ergo-meting wordt ook een diffusie meting gehouden om de zuurstof opname te meten. Deze meting bepaald de gaswisseling tussen de longen en het bloed waar we het eerder over geschreven hebben. De meting wordt gedaan met een longfunctie apparaat.



## Hoofdstuk 4:

### Wat zijn behandel methodes voor longfibrose

Omdat longfibrose nog niet zo bekend is en er weinig informatie over is, blijft het voor de behandelend arts moeilijk omdat er ook nog geen definitieve behandelingsmethode zijn. Ondanks dat er nog weinig bekend is van deze ziekte zijn er wel medicijnen die een remmende werking hebben op de fibrose. Deze medicijnen heten pirfenidone en nintedanib. Helaas kunnen deze medicijnen er alleen voor zorgen dat de patiënt langer te leven heeft maar het is geen genezing.

Zodra de dokter erachter komt dat de patiënt longfibrose heeft wordt er gelijk aangeraden om te stoppen met roken. Omdat roken zo slecht is voor de longen zal dit het proces juist versnellen. Ook kan dit een oorzaak zijn van de ziekte. Bij longfibrose sterven de longblaasjes af wat we eerder hebben ontdekt en krijgt de patiënt niet genoeg lucht binnen.

Om de ziekte goed in de gaten te houden zijn er regelmatig controles in het ziekenhuis nodig. De dokter kijkt dan hoe de ziekte verloopt en of de patiënt genoeg zuurstof binnenkrijgt. Als dit lager is dan 88% wordt er extra zuurstof toegediend via een slangetje die door de neus gaat en de longen helpt met het opnemen van zuurstof. Er zijn verschillende zuurstofapparaten zoals de CPAP of zuurstof generatoren die continu zuurstof en bevochtigen toedienen. Zodra er niet genoeg zuurstof door het lichaam gaat is het algemeen bekend dat de vitale organen kunnen uitvallen, daarom wordt de patiënt aan de beademing gelegd.

Wanneer de longen zodanig beschadigd zijn dat medicijnen en zuurstof onvoldoende helpen, kan longtransplantatie een laatste mogelijkheid zijn. Voor een longtransplantatie komt de patiënt eerst op een wachtlijst, dit kan meestal wel een aantal jaren duren voordat ze een perfecte donor voor de patiënt kunnen vinden.

Een donor long moet passen bij de ontvanger, zowel bloedgroep als grootte moet gelijk zijn aan de long van de patiënt. Daarnaast moet een donor long binnen 6 uur worden getransplanteerd. Dus zodra de geschikte long beschikbaar is moet hij gelijk getransplanteerd worden. Een longtransplantatie kan alleen plaatsvinden als je geen andere aandoeningen hebt die je afweersysteem verzwakt. Denk hierbij aan ziektes als aids. Daarnaast mag je ook niet roken of alcohol gebruiken.

Als de longtransplantatie eenmaal kan plaatsvinden zijn er nog een hoop andere complicaties. Afstoting is de grootste complicatie. Bij afstoting heb je twee soorten. Je hebt acute afstoting. Hierbij wordt de donorlong binnen een paar uur afgestoten door het lichaam van de ontvanger. Als het op tijd herkend wordt kan het worden behandeld met een hoge dosis prednison. Een afstoting kan ook later pas plaatsvinden. Dit noemen we Chronische afstoting. De kans op een chronische afstoting is vrij groot, ongeveer de helft van de patiënten krijgt na ongeveer 5 jaar nog een afstoting. Deze afstoting is meestal niet te behandelen. Als de longtransplantatie is geslaagd moet je afweeronderdrukkers slikken. Hierdoor ben je erg gevoelig voor infecties.

Mijn opa werd in september 2016 gediagnostiseerd voor longfibrose, op dat moment kon hij met medicatie nog goed met de ziekte omgaan maar conditioneel ging hij snel achteruit. Hij was toen al een hartpatiënt wat reden was een directe link te hebben met het ziekenhuis, hij werd dan ook geadviseerd om naar het ziekenhuis te gaan zodra hij klachten had. Na de jaren voorbij streken werd hij in die tijd erg benauwd en kortademig.

Toen hij gediagnostiseerd werd voor longfibrose kreeg hij fysieke therapie. Hierbij oefende hij goed te ademen om maximaal zuurstof binnen te krijgen. Ook kreeg hij de medicatie waar ik het al eerder over heb gehad om het proces te vertragen.

De therapie geeft ook een bewust zijn van het drukke leven waarin iedereen verkeerd en voor mijn Opa een besef dat rust belangrijk is voor herstel.

Hij werd vaak naar het ziekenhuis geroepen om zijn longcapaciteit te meten die ondanks de medicijnen erg naar beneden ging. Toen zijn longcapaciteit op 65 procent zat, kreeg hij beademing tijdens inspanning testen en onderzoeken. Hij kreeg een soort kastje die hij mee kon nemen, dit is een CPAP die ook gebruikt wordt bij mensen met slaapapneu. Als hij dan zelf niet genoeg lucht kan opnemen kon hij met dat machientje lucht opnemen via een slangetje. Toen zijn longcapaciteit op 35 procent zat besloten ze hem aan de volledige beademing te zetten, dit was een vaste zuurstofvoorziening met een slang die iet langer was dan 15 meter. Ook kreeg hij chemokuur, deze chemokuur bestaat uit cyclofosfamide. Dit is een medicijn die het afweersysteem onderdrukt.

Na vier chemokuren stopte zijn immuunsysteem met functioneren, hierdoor werd hij vatbaar voor virussen en andere infecties. Dit was in de tijd dat corona ontstond lastig want je wilt niet op je geweten hebben dat je daarmee een gevaar levert voor de al slechte gezondheid van je dierbare, wat het voor hem maar ook voor de familie extra lastig maakte. Hij kon aan een simpel griepje overlijden. Uiteindelijk overleed hij in april 2020 aan een hartstilstand.

## Hoofdstuk 5:

### Hoe ziet het leven van een longfibrose patiënt eruit na behandeling?

Ik heb met verschillende longfibrose patiënten gesproken over hoe hun leven is veranderd en wat dit met hen en met de familie doet.

Het leven met longfibrose is erg lastig, met een vroege diagnose zal je er in het begin weinig last van hebben zoals ik ook ervaren heb met mijn opa maar de longcapaciteit gaat steeds verder omlaag wat ervoor zorgt dat je steeds vaker benauwd wordt. Simpele dingen als eten en traplopen worden voor mensen met deze ziekte erg zwaar en vermoeiend. Als je longcapaciteit te laag is moet je aan zuurstof, dit beperkt je weer heel erg in het spontane. In het begin krijg je een zuurstof tasje waarmee je het huis uit kan. Maar naar mate de tijd verstrijkt worden je longen zo slecht dat je permanente zuurstof moet hebben. Je kan dus niet meer het huis uit omdat je continu aan de zuurstof moet. Zelfs praten wordt lastig.

Longfibrose is een ongeneselijke ziekte wat mentaal erg zwaar is. Op dit moment hebben ze geen genezing. Dit betekent dat je er uiteindelijk overlijdt, voor de patiënt en de omgeving is dit erg moeilijk en maakt het heel lastig om te gaan met deze ziekte en er mee te leven.

In mijn interviews heb ik verschillende patiënten mogen spreken met positieve maar ook schrijnende verhalen, voorop stond dat de mensen blij waren dat het verhaal verteld wordt om aandacht te krijgen voor de ziekte, hier werk ik uiteraard graag aan mee.

Samengevat wordt het leven van de patiënt naar mate de ziekte om zich heen grijpt drastisch en ingrijpend veranderd, het meest aangrijpende is dat de patiënt afhankelijk wordt en niet meer zelfstandig dingen kan ondernemen. Het werd niet hardop gezegd maar je proeft dat de vrijheden worden afgenomen en de benauwdheid van verstikking in letterlijke en figuurlijke vorm ervaren wordt.

De interviews heb ik in dit PWS onder een separaat hoofdstuk uitgeschreven.

## Hoofdstuk 6:

### Hoe voorkom je Longfibrose?

Ik heb mogen ontdekken dat er verschillende oorzaken zijn voor longfibrose met verschillende manieren om naar de oorzaak te kijken. Om te voorkomen dat je een ziekte als deze kunt oplopen is het verstandig om te begrijpen wat in veel situaties veiligheid voorschriften doen en zo min mogelijk in contact te komen met schadelijke stoffen. Ook is het belangrijk om gezond te blijven leven. Bij het krijgen van andere ziektes en het slikken van medicijnen kun je ook kans krijgen op longfibrose. Natuurlijk moeten we ook niet bang zijn om te leven maar dit onderzoek doet wel beseffen dat op verschillende punten voorzichtigheid en bewustzijn enorm helpen bij het voorkomen van deze ziektes

Mijn opa werkte bijvoorbeeld vroeger veel met schadelijke stoffen en had hier geen bescherming voor. Het is niet bewezen maar dit zou een oorzaak van zijn longfibrose kunnen zijn. De ziekte is nog niet volledig onderzocht en er is ook geen behandeling voor, echter weten de dokter nog niet precies wat de oorzaak is van longfibrose. Hierdoor is het heel lastig in te schatten wat wel en wat niet goed is voor het voorkomen van longfibrose.

Als er een oorzaak bekend is voor longfibrose is het als eerste heel belangrijk de blootstelling van deze prikkel zo veel mogelijk te voorkomen. De ziekte is niet besmettelijk of genetisch onverdraaglijk. Longfibrose ontstaat in de long door bepaalde stoffen. Hierdoor is het niet mogelijk dat de naasten van de patiënt longfibrose kunnen overnemen. Als een patiënt ziek wordt zie je vaak dat de naasten van de patiënt bang zijn of gestrest. Vaak denken ze dan dat ze deze ziekte ook kunnen krijgen. Echter is het onmogelijk om deze ziekte te voorkomen. Longfibrose is een erg zeldzame ziekte en is ook nog niet volledig onderzocht.

Het werken met chroom 6, schuren van remvoeringen, werken met giftige stoffen etc. zijn oorzaken die de longblaasje schade kunnen aanbrengen, als we kijken naar de soorten longfibrose is het aannemelijk dat een oorzaak in deze richting te zoeken valt.

## Interview 1:

Mijn eerste interview was met longfibrose patiënt Miranda Paarlberg (58 jaar). Ik ben met Miranda in contact gekomen via de Longfibrose patiëntenvereniging. Miranda heeft zich aangesloten bij de longfibrose patiëntenvereniging en staat op de lijst voor longtransplantatie. Miranda slikt geen longfibroseremmers en is gediagnostiseerd met IPF dus onbekende oorzaak.

Voor het interview heb ik een aantal vragen opgesteld, hierin vraag ik naar de diagnose maar ook naar de ervaringen hoe het leven met Longfibrose is.

### **Wanneer kreeg u de diagnose voor deze ziekte?**

Ik heb de diagnose in 2010 gekregen, dus dat is 11 jaar geleden.

### **Welke klachten had u op dat moment?**

Ik werkte toen nog zo'n 50 uur per week en ik ging altijd wandelen met mijn collega's in de lunch. En dan had ik tijdens het wandelen met mijn collega's en tijdens het eten en praten zo'n kuchje. Een beetje vergelijkbaar met zo'n rokers kuchje. En daar werd ik op aangesproken. Mijn collega's zeiden: 'we weten dat je niet rookt maar je klinkt echt als zo'n rokershoestje. Ook werd ik wat benauwder als ik de trap opliep. En als je weet dat ik vier keer in een week sportte was dat best een rare. Want als je ziet dat ik zoveel sportte zou ik eigenlijk een goede conditie moeten hebben. Ik had het idee dat mijn conditie achteruitging. Wat ik toen deed, een trap met eer energie te nemen om aan mijn conditie te werken werkte eigenlijk averechts. Dus toen ben ik door mijn collega's naar de huisarts gestuurd. Omdat ik wel al bekend was met bronchitisachtige klachten werd ik naar het ziekenhuis doorgestuurd voor een longfoto.

Omdat er weinig bekend is over de ziekte heb ik een antibioticakuur gehad om te kijken of ik daarvan opknapte wat helaas niet het geval was. De huisarts heeft me toen een pufje gegeven, waarvan ik wist dat ik me stem kwijt ging raken omdat dat een bijwerking was van dat pufje. Ik wist dit omdat ik het pufje al eerder heb gehad. Uiteindelijk besloot de huisarts me door te sturen naar een longarts misschien kon hij met andere medicatie wel wat voor je doen. Bij de longarts gingen eigenlijk alle alarmbellen af en begon het onderzoek naar het onbekende. Ik had een longarts die me vertelde dat mijn longcapaciteit ver beneden pijl is, de longfoto's waarop was gezegd was door andere specialisten kwam naar voren dat ik niet goed had ingeademd, de longarts had echter het vermoede dat ik niet dieper kon inademen. De longarts die heeft er dezelfde dag nog voor gezorgd dat ik door de CT scan ben gegaan, en daar was al heel snel een fibrosering op te zien.

### **Welke testen zijn er gedaan na de CT-scan om zeker te weten welke ziekte u heeft?**

Er is onderhand bloed afgenomen of er een onderliggende auto-immuunziekte was. (Dit bleek uit die test niet zo te zijn) verder heb ik een Longspoeling (BALL) en een longbiopsie gehad, en daar wordt dan door een patholoog naar gekeken. Daar hoopte ze uit te halen welke vorm van longfibrose ik heb. Alleen in mijn geval kwam daar niet een eenduidig antwoord op. En dan wordt er in eerste instantie gedacht aan de IPF-vorm. Toen dit werd bevestigd ben ik doorgestuurd naar het UMC (longtransplantatie afdeling) Daar bleek dat ik toch wel een onderliggende auto-immuunziekte heb. Dit is de systemische sclerose. Bindweefsellaag van de huid. Van zowel buitenkant van de huid als in de organen. En dat heeft dus mijn longen aangetast. Dus ik was niet alleen bezig met het behandelen van de longfibrose zelf maar ook van die onderliggende auto-immuunziekte

### **Heeft u verder nog een behandeling gehad?**

Ik heb in eerste instantie een endoxan kuur gehad 6 maanden lang. Endoxan is een geneesmiddel dat de celdeling remt en de natuurlijke afweer van het lichaam onderdrukt waardoor het ziekteproces geremd wordt. Sindsdien slik in cellcept dit remt ontstekingen en afweerreacties.

Ik slik geen fibrose remmers omdat ik aan de ene kant heel langzaam achteruitga waardoor het echt weinig zin heeft. Dus heb ik bewust ervoor gekozen (met overleg van de arts) dit niet te doen. Ik leef heel erg op de dag, elke goede dag haal ik er alles uit waardoor deze medicijnen echt niet handig zijn voor mij. Verder sta ik ook op de longtransplantatie wachtlijst, maar dit is erg lastig om te krijgen en te laten slagen.

## Interview 2:

Mijn 2<sup>e</sup> interview heb ik gedaan met Jan Cornelissen (69 jaar), hij zit ook in de longfibrose patiënten verenging en eveneens gediagnostiseerd met IPF maar een vermoeden dat dit ook pneumoconiose fibrose kan zijn, of te wel een fibrose door ontstaan door dierlijke stoffen. Unieke aan Jan dat hij net een longtransplantatie heeft ondergaan en daar herstellende van is wat bijzonder goed gaat.

### **Wanneer kreeg uw de diagnose?**

In 2017, 4 jaar geleden

### **Welke klachten had u voordat u uw diagnose kreeg?**

Het heeft eigenlijk een andere voorgeschiedenis, ik heb slaapapneu. Toen ik een zuurstofapparaat kreeg voor die apneu werd er gelijk een longfoto gemaakt. Dat is hier in het ziekenhuis van Beverwijk gebeurt. Daar ontdekte ze dat er infecties op mijn longen zaten en is het ballatje gaan rollen. Toen ben ik doorgestuurd naar het Antoniusziekenhuis in Nieuwegein. En daar hebben ze ontdekt dat ik longfibrose had. Dus ik had niet echte klachten waar ik een aanleiding zou hebben om naar het ziekenhuis te gaan. Het was meer van dat traplopen wordt moeilijker en ik was sneller buiten adem, maar dat zijn klachten die je snel aan conditie of leeftijd koppelt. Ik was toen 64 dus ik gaf die klachten eigenlijk meer de schuld aan de leeftijd.

### **Welke vorm van longfibrose had u?**

IPF, Idiopathische Longfibrose of IPF ('Idiopathic **Pulmonary Fibrosis**') is een zeldzame, maar ernstige longaandoening, wel heb ik met mijn dokter die tijd gekeken naar mijn thuissituatie. Ik heb onder andere verteld dat ik opgezette vogels heb ge-erft van mijn vader. Een vorm van fibrose kan veroorzaakt worden door dieren, de arts zei toen gelijk doe die maar gow weg want dat zou een oorzaak kunnen zijn geweest.

### **Wat heeft u veranderd aan uw leven toen uw erachter kwam dat u longfibrose had.**

Als eerste heb ik die vogels een goed huis geven, daarnaast moesten wij zorgen dat het huis stofvrij is, Ik moest stoppen met mijn werk, ik was ondernemer van mijn eigen bedrijf en dat was te stressvol. Gelukkig kon dit ook gewoon erg snel want mijn zoon heeft bedrijfskunde gestudeerd en die heeft het toen van mij overgenomen.

### **Heeft u verder ook nog behandelingen gekregen zoals longfibroseremmers**

Na mijn 2<sup>e</sup> bezoek heb ik longfibroseremmers gekregen en dat heeft bij mij eigen redelijk goed aangeslagen waardoor de fibrose stabiliseerde wat geleidelijke ging.

### **Ik begreep dat u een longtransplantatie heeft gehad?**

Dat klopt ja, dat is een bijzondere ervaring want ik ben nu 4 maanden oud

### **Hoe ging dit in zijn werk?**

Nou in principe toen ik longfibrose kreeg en al een paar jaar met fibrose remmers aan de gang ging toen was de leeftijd waarop je op een transplantatielijst kon komen was maximaal 65 jaar. En dat was ik net gepasseerd. Dus eigenlijk had ik gewoon hoop dat die fibroseremmers lang genoeg hun werk deden en dan was het gewoon einde verhaal. Toevallig deed ik mee met een experimenteel medicijn. Deze werd gegeven door een andere longarts dan die ik die tijd had en daar heb ik toen zo'n gesprekje mee gehad van ja het is jammer dat ik ouder ben dan 65 en ik die longtransplantatie niet meer kan doen. Toen vertelde ze me dat dat niet meer het geval was en ze nu keken naar je biologische leeftijd en niet je werkelijke leeftijd. Toen heeft die arts dat besproken in het specialisatie team van longfibrose artsen. Na een half jaar ben ik toen voor een week opgenomen. En begin dit jaar heb ik die transplantatie gehad. Daar heb ik echt wel geluk mee gehad!

### **Heeft u zuurstof gehad?**

Ik heb bijna een jaar met zuurstofondersteuning gelopen en gezwommen en echt de laatste maanden voor mijn transplantatie ook thuis met een langere slang gelopen omdat ik toen echt permanent zuurstof nodig had. Dat gaat geleidelijk aan. In het begin heb je soms overdag en s 'nachts zuurstof nodig. En als het achteruit gaat zet je gewoon zelf je zuurstof een tandje hoger en zo moet je eigenlijk zelf je weg zien te vinden.

### **Wat deed deze ziekte met u en uw familie?**

Ja je komt in een hele andere wereld terecht. En in het begin dat je nog niet zo heel erg zuurstof afhankelijk was merk je er eigen niet zo veel van alleen toen ik aan de zuurstof kwam werd mijn wereld wel echt een stuk kleiner. Ook met vakantie gaan en dat soort dingen, je wordt afhankelijk van de mensen om je heen en dat is best wel moeilijk om dat ook voor je zelf te verwerken, de mensen om je heen zijn bang en bezorgd wat het leven toch ook beperkter maakt.

## **Interview 3:**

Mijn 3<sup>e</sup> interview was met een longarts, Frouke van beek. Frouke heeft de opleiding tot longarts bij het St. Antonius Ziekenhuis te Utrecht, afgerond in 2007. Haar opleiding heeft ze gevolgd aan de Vrije Universiteit Amsterdam. Zij weet zelf erg veel van longfibrose af en behandelt regelmatig patiënten met deze ziekte. Frouke heeft ook veel publicaties waaronder longfibrose uitgebracht.

### **Kunt u uitleggen wat er precies gebeurt met longfibrose.**

Wat er gebeurd is dat er bindweefsel ontstaat. De longen bestaan uit de luchtwegen en de longblaasjes. En de longblaasjes in eigenlijk een soort longweefsel en daar komt dat bindweefsel dan allemaal in en daardoor kunnen die longblaasjes eigenlijk niet meer zo goed zuurstof opnemen in het bloed. En door dat bindweefsel wordt die long ook heel stug. Nou je kunt je voorstellen als je gaat ademen dat die longen gewoon soepel moeten zijn. En op het moment dat die longen stug worden kun je maar een heel klein beetje in- en uitademen. Dus mensen kunnen niet echt hun longformule vergroten. Dus als wij gaan inspannen gaan wij dieper ademen en dat kunnen mensen met longfibrose niet. Dus die gaan dan alleen maar sneller ademen. Dus je ziet als ze gaan inspannen dat ze al snel niet meer goed kunnen ademen.

### **Welke testen worden er gedaan om een diagnose te stellen?**

Een diagnose is eigenlijk een soort toepassing van bevindingen. Mensen zijn op dat moment bijvoorbeeld benauwd of kortademig en dan zegt de huisarts eigenlijk laten we maar een foto van je longen maken en dan vind je die longfibrose dus eigenlijk. Dus vaak is het dan een foto die afwijkend is en dan ga je eigenlijk een scan maken van de



longbiopsies om een beetje te kijken wat voor longfibrose het nou precies is. Longfibrose is eigenlijk een verzamelnaam want het is niet echt een ziekte er zijn allemaal andere ziektes die kunnen lijden tot longfibrose. Dus zodra er bekend is dat je die ziekte hebt wordt er eigenlijk gekeken of er nog andere onderliggende ziektes zijn. Meestal zijn dit ook bindweefselziektes zoals reuma. Of allergische ziektes. Maar soms is er ook geen oorzaak dat noemen we dan Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF).

### **Behandeling?**

De longtransplantatie is inderdaad echt een behandeling waarbij de longen weer gezond zijn, dan neem je echt de longfibrose weg. Voor alle andere gevallen blijft het bindweefsel. Dus de enige andere oplossing die we op dit moment hebben zijn de behandelingen en de medicijnen om de ziekte te remmen, om te zorgen dat het niet erger wordt. En dan hangt het van de oorzaak af wat voor behandeling je geeft. Er zijn dus verschillende vormen medicijnen. Heel veel zijn ontstekingsremmers als er een ziekte onder zit die ontsteking in de long geeft en uiteindelijk leidt tot longfibrose. En bij IPF moet je fibrose remmers gebruiken dus dan rem je de vorming van dat bindweefsel

### **Hoe besluit u zuurstof toe te dienen?**

Je ziet als het zodanig erger wordt dat er te weinig zuurstof in het bloed komt dat mensen zuurstof nodig gaan hebben. Dit zien we vaak aan de klachten en vaak meten we dan ook met een saturatiemeter aan de vinger hoe hoog het zuurstofgehalte is. En het is erg lastig om dat in te schatten want als deze patiënten niks doen dan zie je dat het zuurstofgehalte gewoon goed is.

### **Wanneer kom je in aanmerking voor longtransplantatie?**

In de basis kijken wij naar de leeftijd, maximaal 65 jaar. Nou hebben we wel mensen getransplanteerd die ouder zijn dan 65 maar dat zijn echt uitzonderingen want die moeten verder wel gezond zijn. Je moet denken dat je gezondheid buitengewoon goed moet zijn en verder is het erg belangrijk dat je niet rookt. Je mag geen kanker hebben gehad, dat komt door de medicijnen die je na deze ziekte moet gebruiken deze kunnen zorgen voor afstoting van de longen. Ook kan er weer opnieuw kanker plaatsvinden als je de longtransplantatie hebt ondergaan. Ook mag je niet te dik zijn, dit is best wel een streng regelement maar dit heeft alles te maken met de risico's die zich allemaal kunnen voordoen. Dan kun je ook geen longtransplantatie begaan. Als je aan deze voorwaarden voldoet kom je op de longtransplantatielijst.

Op dit moment hebben we een soort score systeem dus dan wordt er gekeken hoe slecht je eraan toe bent en de slechtste komt dan het eerste in aanmerking.

## Hoofdstuk 7:

### Conclusie Hoofdvraag:

Wat zijn de gevolgen van longfibrose op het menselijk lichaam?

Hoewel er geen aanwijsbare oorzaak is waar de ziekte uit ontstaat, kunnen we vaststellen dat longfibrose veel impact heeft op het menselijk lichaam, bij ernstige vorm van zuurstof te kort kunnen vitale lichaamsdelen uitvallen en zelf dood tot gevolg hebben. De conclusie is op de hoofdvraag heb ik als volgt opgeschreven.

- Schade aan vitale lichaamsdelen
- Schade aan de longen
- Dood ingeval van onherstelbare schade aan de longen

## Hoofdstuk 8:

### Bron & onderzoeklijsten:

Longgeneeskunde van ovlg. (2021, 20 januari). ovg.nl. Geraadpleegd op 6 oktober 2021, van <https://www.ovlg.nl/longfibrose#:~:text=Bij%20longfibrose%20wordt%20het%20longweefsel,Longfibrose%20is%20een%20chronische%20ziekte.>

UMCG, hoe werken de longen. (2021, 3 december). Geraadpleegd op 3 december 2021, van <https://www.umcg.nl/NL/Zorg/Kinderen/ZOB/CF/longen/Paginas/default.aspx>

eestehulpwiki. (2021, 3 december). Geraadpleegd op 3 december 2021, van <https://www.eerstehulpwiki.nl/wiki/index.php/Ademhalingsstelsel>

maken.wikiwijs, ademhaling. (2021, 3 december). Geraadpleegd op 3 december 2021, van <https://maken.wikiwijs.nl/178531/Ademhalingsstelsel>

longfonds, longfibrose. (2021, 3 december). Geraadpleegd op 3 december 2021, van <https://www.longfonds.nl/longziekten/longfibrose>

Antonius ziekenhuis, longfibrose. (2021, 3 december). Geraadpleegd op 3 december 2021, van <https://www.antoniusziekenhuis.nl/longfibrose-behandelingen>

gezondheid, longfibrose oorzaak en behandeling. (2021, 3 december). Geraadpleegd op 3 december 2021, van [https://www.gezondheid.be/index.cfm?fuseaction=art&art\\_id=25470](https://www.gezondheid.be/index.cfm?fuseaction=art&art_id=25470)

longfibrose, patiënten en naasten. (2021, 3 december). Geraadpleegd op 3 december 2021, van <https://www.longfibrose.nl/patient-naasten/wat-is-longfibrose/>

## Hoofdstuk 9:

### Slotwoord:

In mijn slotwoord wil ik met name een aantal mensen bedanken die mijn onderzoek mogelijk hebben gemaakt. Met name de verenigingen van Longfibrose patiënten Anne Jose die mij in contact heeft gebracht met patiënten en een longarts.

Verder wil ik longarts Frouke van Beek bedank voor het materiaal en interview die ik mocht afnemen, het was jammer dat we geen bezoek konden afleggen in het ziekenhuis door Corona maar ik vond en vind het erg interessant hoe dit alles in zijn werk gaat.

Ook wil ik twee mensen bedank die bereid waren om mij te woord te staan en hun levensverhaal wilden delen t.a.v. longfibrose. Dit zijn Jan Cornelissen en Miranda Paarlberg.

Naast deze mensen mocht ik ook in eigen familie verhalen ophalen om het verhaal van mijn opa goed te omschrijven.

Ik vond het erg leerzaam en interessant om dit onderwerp uit te werken

## Evaluatieformulier

### Planning

Ging alles volgens de planning, zo niet wat ging er fout?

*Ja, ik heb alle deadlines aangehouden. Ik heb erg goed gepland en kreeg alles op tijd af.*

*De deadlines werden wel steeds opgeschoven door de school om medeleerlingen wat ik niet stimulerend vond.*

### Zelfstandigheid

Wat is er fijn aan zelfstandig werken?

*Je bent niet afhankelijk van een ander en kan het op je eigen tempo werken en een eigen manier van werken en uitwerken.*

Hoe verliep het zelfstandig werken?

*Heel goed, ik vond het heel fijn dat ik onderzoeken met patiënten kon doen en daarmee zelfstandig het PWS kon invullen*

Wat heb je gedaan om jezelf aan je afspraken te houden?

*Ik heb duidelijke plannings gemaakt waar ik me goed aan kon houden.*

### Resultaat

Ben je tevreden over het resultaat?

*Ja, ik ben heel tevreden over mijn resultaat en vond het superleuk om te doen.*

Waar ben je het meeste trots op?

*Dat ik met een arts heb mogen praten over longfibrose waardoor ik een nog beter beeld kreeg van de ziekte.*

Wat zal je de volgende keer anders aanpakken?

*Ik zou een volgende keer meer feedback momenten willen om duidelijk te krijgen of ik op de goede weg zit, ik ben van mening dat ik mijn uiterste best heb gedaan met een mooi resultaat.*

### Ervaring

Wat vind je van onderzoek doen?

*Heel leuk, ik heb een erg lastig en misschien een Havo/VWO onderwerp gekozen maar dat vond ik extra interessant.*

Hoe vind je het om een verslag te schrijven?

*In het begin erg zoekende, maar Ik vind dat ik erg heel makkelijk door heen ben gekomen. Ik keek er in het begin erg tegen op maar naar mate het schrijven in grove stukken vorderde werd het steeds makkelijker en leuker om te doen.*

Hoe vind je het om mensen te interviewen?

*De mensen die ik heb geïnterviewd zijn erg ziek of ziek geweest, om te interviewen vond ik het ontzetten gaaf om op zo'n manier iemand die je niet kent te spreken en toch iets persoonlijks te. Mogen opschrijven.*

### Begeleiding

Was het duidelijk wat er van je verwacht werd?

*In het begin wel echter naarmate ik bezig was kon ik mijn vragen niet kwijt en vond ik. De communicatie vanuit school matig en moest er erg achteraan om feedback te krijgen.*

Had je voldoende informatie om mee aan de slag te kunnen?

*Ja, het onderwerp was al redelijk bekend in mijn familie en heb van hun veel mogen leren. Ook online en in mijn interviewen ben ik veel meer te weten gekomen.*

Hoe vond je de begeleiding?

*De begeleiding zelf was prima als ik ernaar vroeg, ik vond het vervelend hoe erg ik achter aan moest terwijl de afspraak was dat er per periode feedback zou komen op hetgeen je uitgewerkt had.*

Heb je veel aan je begeleider gehad?

*Weinig, ik heb bijna alles zelf moeten doen en ook weinig commentaar gehad.*

Hoe vond je het om te werken met Apprentice XM?

*Het is een goed programma maar had soms wel moeite met het feit dat wordt via google gaat en ik niet in een gewoon word document kon werken*

### **Alinea presenteren**

Hoe vind je het presenteren van jezelf en jouw werk?

*Ik vond het super goed gaan en kon er veel over vertellen, de feedback was erg positief en zelf door docenten beoordeeld als een van de beste uit de klas, dat is altijd leuk om te horen.*

Hoe bevalt het om de expert te zijn?

*Superleuk, het gaf me echt een zelfvertrouwen boost om een keer een docent uitleg te geven 😊 verder bevestigt ook mijn keus voor mijn vervolgopleiding.*

### **Beoordeling:**

Wat voor een cijfer zou je jezelf geven en waarom?

*Ik zou mezelf minimaal een 8,5 geven, omdat ik super veel werk erin heb gestopt. Zeker in vergelijking met mede klasgenoten zou ik dit cijfer ook onderbouwen. Ik heb een heel lastig onderwerp gekozen wat bij veel mensen onbekend is en daardoor niet het meest interessante, ik heb een complex onderwerp zo simpel mogelijk en tastbaar uitgelegd om het anderen beter te laten begrijpen. Verder heb ik met zowel een arts als patiënten gesproken en veel tijd geïnvesteerd, deze investering beloont zich ook nog met een stuk in het longfibrose informatieblad om de ziekte meer bekendheid te geven.*