

Visiedocument Zorgnetwerk Longfibrose
Auteur: Dr. J.J.M. Geelhoed Erasmus MC Rotterdam
Datum: Augustus 2018

Dit Visiedocument is tot stand gekomen dankzij de pilot 'Samen Beslissen in de zorg voor zeldzaam', een project van de VSOP en waarin voor longfibrose werd samengewerkt met de VSOP, de expertisecentra Erasmus MC in Rotterdam, het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein en het OLVG in Amsterdam.



Visiedocument Zorgnetwerk Longfibrose

Inhoudsopgave

Hoofdstuk 1:	Inleiding longfibrose
Hoofdstuk 2:	Klinische presentatie en oorzaken
Hoofdstuk 3:	Diagnostiek
Hoofdstuk 4:	Behandeling
Hoofdstuk 5:	Wat vinden patiënten belangrijk?
Hoofdstuk 6:	Structuur huidig zorgnetwerk
Hoofdstuk 7:	Aanbevelingen huidig zorgnetwerk
Hoofdstuk 8:	Overzicht productontwikkeling
Hoofdstuk 9:	Bijlagen

Hoofdstuk 1: Inleiding longfibrose

Longfibrose is een chronische, ernstige en zeldzame longziekte. Longfibrose valt onder de interstitiële longziekten, wat betekent dat het interstitium (de ruimte tussen de longblaasjes en de bloedvaten) is aangedaan. Als de ziekte verder vordert, treedt er bindweefselvorming op rondom de longblaasjes. De wand van de longblaasjes raakt verdikt, wat de longen stugger en kleiner maakt. Hierdoor zijn de longblaasjes ook minder goed in staat om zuurstof aan het bloed af te geven.

Er bestaan verschillende vormen van longfibrose. Bekende oorzaken zijn exposities (inademing van (componenten van) schadelijk materiaal zoals bijvoorbeeld steenstof, metaal, schimmels of uitwerpselen van duiven), medicijnen (bijvoorbeeld amiodaron (een geneesmiddel bij hartritmestoornissen), of nitrofurantoïne (een antibioticum bij urineweginfecties)). Ook kan longfibrose optreden in het kader van een auto-immuunziekte/reumatische ziekte (bijvoorbeeld reumatoïde artritis). Als de oorzaak van de longfibrose onbekend is, spreekt men van idiopathische pulmonale (long) fibrose (IPF).

Longfibrose is een zeldzame, levensbedreigende ziekte. Zowel bij patiënten als bij een groot deel van de zorgverleners is er nog onvoldoende kennis van dit ziektebeeld. Tevens is het vaak niet voldoende duidelijk hoe de organisatie van de zorg rondom longfibrose geregeld is. Het doel van dit visiedocument is om te beschrijven wat longfibrose precies inhoudt, hoe de organisatie van de zorg rondom longfibrose er op dit moment uit ziet en wat de kansen voor de toekomst zijn om het huidige zorgcontinuüm te verbeteren. Onze ambitie hierbij is dat

alle patiënten met longfibrose een compleet diagnostisch traject krijgen volgens (inter)nationale standaarden en er vervolgens adequate zorg wordt aangeboden die op het individu afgestemd is.

Hoofdstuk 2: Klinische presentatie en oorzaken

Longfibrose moet overwogen worden in volwassen patiënten met onbegrepen langzaam toenemende kortademigheid bij inspanning, een droge hoest en/of vermoeidheid. Deze klachten zijn totaal niet specifiek en kunnen ook bij andere, veel vaker voorkomende ziekten, zoals astma, COPD en hartfalen, voorkomen. Pas na uitgebreid onderzoek kan de arts deze andere ziekten uitsluiten en de uiteindelijke diagnose longfibrose stellen. Dagelijkse activiteiten zoals traplopen, lopen en aankleden worden steeds moeilijker. Bij lichamelijk onderzoek kunnen typische crepitaties ('knisperen of knetteren') over de onderste longvelden worden gehoord en soms is er ook sprake van trommelstokvingers (verdikking van de vingertoppen en tenen) en/of horlogeglasnagels.

Het natuurlijke beloop van longfibrose kenmerkt zich door geleidelijke achteruitgang van de longfunctie. Het beloop kan echter per patiënt verschillen, is sterk afhankelijk van de oorzaak van de longfibrose en is op het moment van het stellen van de diagnose moeilijk te voorspellen. Hoewel bij de meeste patiënten sprake is van een geleidelijke progressie van de ziekte in de loop van enkele jaren, kan soms sprake zijn van langdurige stabiliteit of juist een zeer snelle achteruitgang. Het beloop kan ook worden gecompliceerd door zogenaamde 'acute exacerbaties' (opvlammingen), gekenmerkt door een sterke achteruitgang van de longfunctie in enkele weken. Bijkomende co-morbiditeit zoals emfyseem, een verminderde hartfunctie en/of pulmonale hypertensie kunnen het ziektebeloop negatief beïnvloeden.

- Incidentie

Longfibrose komt zowel bij mannen als vrouwen voor. Jaarlijks komen er in Nederland naar schatting rond de 1000-1500 nieuwe longfibrose patiënten bij. De meeste mensen bij wie de ziekte zich openbaart zijn ouder dan 50 jaar.

- Potentiële risicofactoren

- Inhalatie van schadelijke stoffen, zoals steenstof, glasvezels en metalen, alsmede sigarettenrook. De idiopathische vorm van longfibrose (IPF) is sterk geassocieerd met roken, met name bij individuen die meer dan 20 pakjaren (20 jaar lang gemiddeld een pakje per dag) hebben gerookt.
- Asbest expositie kan leiden tot longfibrose, dit wordt dan asbestose genoemd. Dit is geen asbestkanker (mesothelioom), maar geeft in combinatie met roken daarentegen wel een sterk verhoogd risico op longkanker.
- Silicose wordt veroorzaakt door het inademen van silica (kiezelaarde), wat kan lijden tot longfibrose. Silica komt onder andere vrij bij mijnbouw en het bewerken van stenen of beton.
- Longfibrose kan ook ontstaan als gevolg van een "allergische" reactie op het inademen van organische stoffen zoals schimmels ('boerenlong'), meel ('bakkerslong') of eiwitten in veren/uitwerpselen van duiven ('duivenmelkerslong').

- Infecties en kunstmatige beademing op een intensive care kunnen in sommige gevallen lijden tot blijvende schade in de vorm van longfibrose.
- Bestraling van de borstkas bij kwaadaardige ziekten kan longfibrose tot gevolg hebben.
- Bepaalde medicijnen (zoals amiodaron of nitrofurantoïne) kunnen longfibrose veroorzaken, waarbij deze reactie soms pas jaren na het gebruik van deze medicijnen aan het licht komt.
- Mensen met een auto-immuunziekte, zoals reumatoïde artritis en systemische sclerose, kunnen ook longfibrose ontwikkelen.
- Bij sarcoïdose kan in een eindstadium ook longfibrose ontstaan.

- Genetische factoren

Als de oorzaak van de longfibrose onbekend is, spreekt men van IPF. Bij ongeveer tien tot vijftien procent van deze IPF-patiënten is echter sprake van een erfelijke of familiale vorm van longfibrose. Deze familiale vorm van IPF uit zich vaak op wat jongere leeftijd. Over het algemeen vindt men bij het familiair voorkomen van longfibrose een zogenaamde autosomaal dominante overerving. Er is al een aantal genen bekend dat een mogelijke rol speelt bij het ontstaan van familiale fibrose, maar er loopt nog uitgebreid onderzoek op dit gebied. Mocht er bij een patiënt verdenking zijn op een vorm van familiale fibrose, dan zal deze patiënt voor genetische analyse en advies naar de klinisch geneticus met dit aandachtsgebied kunnen worden verwezen.

Hoofdstuk 3: Diagnose

Aangezien longfibrose een zeldzame ziekte is, ziet een in een algemene praktijk werkzame longarts maar weinig patiënten met deze aandoening per jaar. Om de diagnose longfibrose te kunnen stellen is uitgebreide kennis en ervaring met interstitiële longziekten noodzakelijk. Vandaar dat er in Nederland drie ziekenhuizen zijn aangewezen die gespecialiseerd zijn in de diagnostiek en behandeling van longfibrose. In deze ziekenhuizen werken longartsen met als aandachtsgebied longfibrose die voldoende patiënten met longfibrose en andere interstitiële longziekten hebben gezien en zien om expert te zijn op dit gebied. In hoofdstuk 6 leest u meer over deze zogenoemde longfibrose expertisecentra.

De longarts zal in eerste instantie uitgebreid vragen of iemand ooit in zijn leven contact heeft gehad met bepaalde stoffen in de werk- en woonomgeving of dat iemand specifieke hobby's heeft. Ook vraagt hij onder andere naar gewrichtsklachten of huidproblemen, rookgedrag, medicijngebruik nu en in het verleden en het voorkomen van longaandoeningen in de familie.

Daarna volgen er verschillende onderzoeken:

- Bloedtesten kunnen soms aanwijzingen geven voor een onderliggende oorzaak van de longfibrose.
- Een röntgenfoto kan afwijkingen aan het longweefsel opsporen. Als er een verdenking is op longfibrose zal aanvullend een High Resolution Computed Tomography (HRCT)-scan van de longen worden gemaakt. Zo kunnen de longen plakje voor plakje worden bekeken en kan er een indruk worden verkregen van de aard en de uitgebreidheid van de afwijkingen. De HRCT-scan vormt een essentiële component bij de diagnostiek van longfibrose. Soms kan op basis van dit onderzoek al de diagnose longfibrose worden gesteld, alsmede soms een idee worden gevormd over de oorzaak.
- Longfunctietesten geven een indruk van de inhoud (longvolume) en de functie (zuurstofopname) van de longen.
- Met een bronchoscopie en broncho-alveolaire lavage (longspoeling) kunnen de luchtwegen vanbinnen worden bekeken en gespoeld worden voor onderzoek. Daarnaast kan het type cellen en andere stoffen die in het spoelvocht kunnen voorkomen soms een aanwijzing kunnen geven voor een onderliggende oorzaak van de longfibrose.
- In een enkel geval is een longbiopsie nodig om tot een diagnose te komen. Bij dit onderzoek wordt meestal door de chirurg middels een kijkoperatie een of meerdere stukjes longweefsel verwijderd, wat vervolgens in het laboratorium onder de microscoop wordt onderzocht. Een nieuwe techniek is het verkrijgen van longweefsel middels een cryobiopsie.

Er is een aantal diagnostische criteria opgesteld waaraan moet worden voldaan voordat de diagnose longfibrose mag worden gesteld. De resultaten van bovenstaande onderzoeken

zullen in een multidisciplinair overleg (MDO) worden besproken. Een MDO tussen longartsen, immunologen/reumatologen, radiologen en pathologen met specifieke kennis van interstitiële longziekten is van cruciaal belang om tot de juiste diagnose te komen. Alternatieve diagnoses moeten hierbij steeds zorgvuldig worden overwogen en uitgesloten.

Hoofdstuk 4: Behandeling

Medicamenteuze behandeling

Longfibrose is niet te genezen, behalve met een eventuele longtransplantatie (zie verder). Met betrekking tot de behandeling van longfibrose zullen we ons in dit visiedocument vanaf hier alleen richten op de idiopathische pulmonale fibrose (IPF). De behandeling van IPF heeft als doel de progressie van de ziekte af te remmen en de kwaliteit van leven te verbeteren of zolang mogelijk goed te houden. Deze behandeling vindt plaats volgens internationale richtlijnen die gebaseerd zijn op resultaten uit wetenschappelijk onderzoek. Op basis van retrospectieve studies wordt de mediane overleving zonder behandeling geschat op 3-4 jaar na het stellen van de diagnose. Inmiddels zijn er sinds 2014 medicijnen, fibroseremmers, beschikbaar die de achteruitgang in longfunctie bij een meerderheid van de patiënten kunnen remmen. Er zijn momenteel twee fibroseremmers, pirfenidon (Esbriet®) en nintedanib (Ovof®), beschikbaar, met een vergelijkbaar werkingsmechanisme. Deze middelen remmen de bindweefsel- en/of littekenvorming bij patiënten met IPF. Op basis van het bijwerkingen profiel zal per patiënt individueel worden bekeken welke fibroseremmer voor hem/haar het meest geschikt is. Bij het niet kunnen verdragen worden van een van de middelen kan vaak worden geswitcht naar het andere middel. Deze medicijnen mogen alleen worden voorgeschreven in de drie eerdergenoemde gespecialiseerde centra of in behandelcentra die direct overleg hebben met een expertisecentrum (zie verder hoofdstuk 6).

Ondersteunende therapieën

- Fysiotherapie

Voldoende bewegen en werken aan het behoud van een goede conditie van spieren en hulpademhalingspijnen zijn heel belangrijk. Lichaamstraining is een veilige en effectieve manier voor patiënten om zo goed mogelijk te blijven functioneren. Begeleide training bij een fysiotherapeut, of bij lichtere patiënten ook het zelfstandig trainen op een sportclub, verbetert het inspanningsvermogen en vermindert vermoeidheid en het gevoel van kortademigheid. Hoe eerder in het ziekteproces hiermee begonnen wordt, des te beter.

- Longrevalidatie

Indien training en/of fysiotherapie onvoldoende effectief is, kan een volledig longrevalidatietraject gevolgd worden om de conditie te verbeteren. Daarnaast leren patiënten wat IPF met hun lichaam doet en hoe ze goed om kunnen gaan 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 zuurstof worden toegediend. Dit maakt bij een deel van de patiënten een hogere trainingsintensiteit mogelijk en daarmee de effectiviteit van fysiotherapie of longrevalidatie. Bovendien

houdt de patiënt het trainen soms langer vol en vermindert het gebruik van zuurstof eventuele angstgevoelens. Daarnaast kunnen door het toedienen van zuurstof mogelijk complicaties als een verhoogde bloeddruk in de longvaten (pulmonale hypertensie) mogelijk worden voorkomen dan wel behandeld.

Longtransplantatie

De enige genezende behandeling voor IPF is een longtransplantatie. Na een succesvolle longtransplantatie leven patiënten gemiddeld nog acht tot tien jaar. De voorbereiding op een longtransplantatie is een lang traject van onderzoeken en gesprekken. Helaas is niet iedere patiënt geschikt voor een longtransplantatie. Het kan bijvoorbeeld zijn dat door leeftijd (maximaal zeventig jaar) of een andere onderliggende ziekte (bijvoorbeeld een vorm van kanker) een patiënt niet geschikt is. Als blijkt dat iemand mogelijk in aanmerking komt voor een longtransplantatie, wordt hij met partner en/of familie uitgenodigd voor een kennismakingsgesprek. Er wordt dan uitgelegd hoe het transplantatietraject in zijn werk gaat en wat iemand te wachten staat. Als de patiënt akkoord gaat en er geen medische bezwaren zijn tegen transplantatie wordt hij aangemeld bij Eurotransplant en op de wachtlijst geplaatst. Hoe hoog iemand op de wachtlijst komt te staan, wordt uitgerekend met een 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 een jaar. Globaal staat degene met de hoogste nood dus bovenaan. Ook de overlevingskans na de transplantatie speelt mee (zie voor meer informatie www.transplantatiestichting.nl).

Begeleiding en/of palliatieve zorg

Helaas komen de meeste patiënten met IPF niet in aanmerking voor een longtransplantatie en bij hen kan de longfibrose niet worden genezen. De zorg gericht op klachtenvermindering bij deze groep heet palliatieve zorg. Deze zorg richt zich op het draaglijk maken van de ziektelast en op een zo hoog mogelijke kwaliteit van leven en begeleiding in de richting van het levenseinde. Het gaat hierbij zowel om lichamelijke als om psychosociale zorg. De terminale zorg is een onderdeel van de palliatieve zorg. In deze laatste fase spelen de wensen van de patiënt en zijn naasten een belangrijke rol. Uitgangspunt hierbij is dat iemand zoveel mogelijk zelf besluiten neemt, respectvol wordt benaderd en zich niet onnodig benauwd voelt of (pijn) lijdt.

Een voorspelling doen over de levensverwachting is in individuele gevallen moeilijk, en aangeven wanneer de fase begint waarin de nadruk ligt op klachtenvermindering daarmee ook. Tijdens een exacerbatie IPF kan de ziekte plotseling verergeren en is deze zorg soms ineens nodig. Vandaar dat het belangrijk is dat de zorgverlener in een vroege fase van de ziekte al met de patiënt en naasten spreekt over de mogelijkheid van deze gebeurtenis en het scenario van palliatieve zorg. Er moet op basis daarvan een plan worden opgesteld over hoe, wanneer en bij wie de patiënt en/of naasten in de palliatieve fase hulp kunnen krijgen.

In deze palliatieve fase is symptoomverlichting heel belangrijk:

- Hoesten

Bij veelvuldig hoesten en moeite hebben met het ophoesten van (taai) slijm kan een gespecialiseerde longfysiotherapeut een belangrijke rol spelen. Onder andere door te leren hoe de patiënt het beste het slijm op kan hoesten en welke houding hiervoor het beste is. Vaak is het bijvoorbeeld zinvol om met het hoofd eind omhoog te slapen. Vooral als het hoesten mede veroorzaakt wordt door terugstromen van maaginhoud naar de slokdarm, de zogenaamde reflux. Er kan dan anti-reflux medicatie gegeven worden. Het uitzuigen van de luchtwegen is niet zinvol en stimuleert juist de aanmaak van slijm.

- Benauwdheid

Benauwdheid heeft een grote impact op het leven van patiënten en hun omgeving. Vaak ervaren patiënten met benauwdheid angst om te stikken. De mate van benauwdheid is subjectief en is niet te meten in het bloed, niet met saturatiemeter en niet door longfunctieonderzoek. De waarden die hierbij gemeten worden zeggen alleen iets over de werking van de longen. Indien het zuurstofgehalte in het bloed in rust onder een bepaalde waarde daalt, zal er zuurstof voorgeschreven kunnen worden. Zuurstoftoediening heeft helaas maar weinig effect op de benauwdheid die ervaren wordt, maar kan de klachten soms wel verlichten. De behandelend longarts bepaalt hoeveel liter zuurstof een patiënt moet gebruiken (in rust en eventueel bij inspanning) en wat iemand kan doen bij toenemende benauwdheid. Ook een eventueel voorgenomen vliegreis zal eerst met de behandelend longarts moeten worden besproken. Het kan zijn dat iemand niet zonder zuurstof mag gaan vliegen.

Behandeling met medicijnen zoals morfine en angstverminderende medicatie is zinvol gebleken bij patiënten die benauwdheid ervaren. Morfine heeft zelfs een gunstiger effect op de benauwdheid dan zuurstof. De morfine zorgt ervoor dat iemand zich minder bewust is van de benauwdheid.

- Ondervoeding

Lichamelijke klachten zoals kortademigheid en hoesten verhogen het energieverbruik en kunnen daardoor leiden tot ondervoeding. Ondervoeding geeft onder andere een verminderde kwaliteit van leven en een verhoogde kans op sterfte.

Ook medicamenten zoals pirfenidon (Esbriet®) en nintedanib (Ofev®) verhogen de kans op ondervoeding door bijwerkingen als misselijkheid, braken en diarree. Het handhaven van de voedingstoestand kan een onderdeel zijn om de kwaliteit van leven te verbeteren. De diëtist is het aanspreekpunt voor voedingsadviezen voor de patiënt.

- Bewegen

Vanuit de literatuur is bekend dat 'in beweging blijven' de kwaliteit van leven verbetert. Natuurlijk kan er een punt komen dat bepaalde activiteiten niet meer gaan en/of iemand liever zijn energie voor andere dingen spaart. Het is belangrijk om de energie te verdelen. De longfysiotherapeut kan hier eventueel adviezen voor geven.

- Dagelijkse verzorging

De dagelijkse verzorging kan erg vermoeiend zijn. Dit vraagt immers om extra inspanning en daarmee ook extra zuurstofbehoefte. Ondersteuning van een professional van bijvoorbeeld een thuiszorgorganisatie of een familielid kan hierbij verlichting geven. Hierdoor blijft er meer energie over om andere dingen te ondernemen.

Levensende

Zowel zorgverleners als patiënten mijden vaak het gesprek over de laatste levensfase en de dood. Patiënten en hun naasten zouden echter graag zien dat de zorgverlener hiertoe wel het initiatief neemt en daarbij voorzichtig polst of de tijd rijp is voor het gesprek. In de praktijk blijkt dat zorgverleners zelf niet graag beginnen over het levensende. De redenen: gebrek aan tijd en communicatieve vaardigheden, ongemak bij de emoties van de patiënt en bezorgdheid over het wegnemen van hoop. Ondanks dat zullen zorgverleners een proactieve houding moeten nemen ten aanzien van 'advanced care planning' (een proces waarbij de patiënt met zijn behandelend arts zijn wensen, doelen en voorkeuren voor zorg rond het levensende bespreekt en eventueel vastlegt, vooruitlopend op het moment dat de patiënt zelf niet meer in staat is om beslissingen te nemen). Bij IPF zouden zorgverleners het gesprek over de palliatieve fase 'voorzichtig' vrij na het stellen van de diagnose kunnen starten.

In het gesprek over palliatieve zorg komen de volgende vragen aan bod:

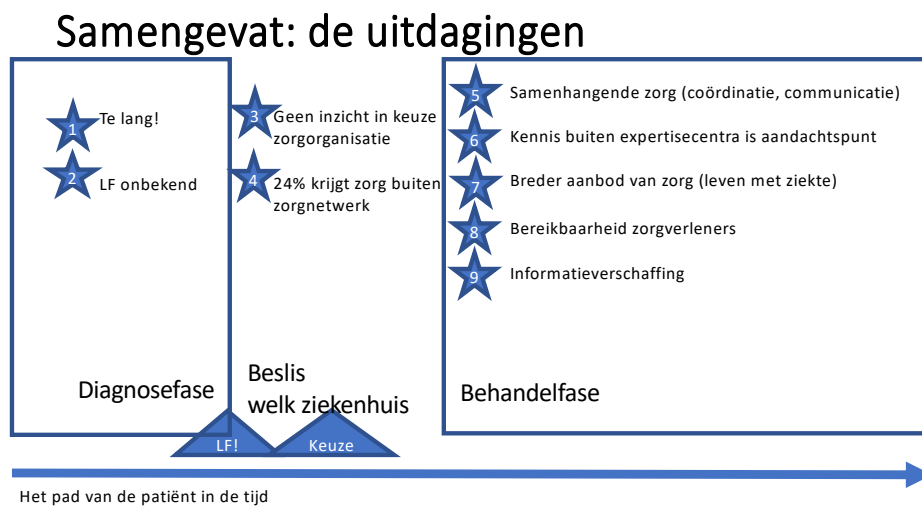
- Wat is het beloop van de ziekte en de prognose?
- Welke klachten kunnen we in de eindfase verwachten?
- Wat kan er gedaan worden aan benauwdheid en stikken?
- Welke zorgprofessionals zijn betrokken? Wie is mijn aanspreekpunt?
- Hoe zit het met palliatieve sedatie en euthanasie?
- Wat te doen in een acute situatie?
- Wil ik nog gereanimeerd of beademd worden?

Hoofdstuk 5: Wat vinden patiënten belangrijk?

Voor het project 'Samen beslissen in de zorg voor Zeldzaam' heeft de Patiëntenvereniging Longfibrose onderzoek gedaan. Het doel van het onderzoek was om een basis te bieden voor een visie op de inrichting van het zorgnetwerk voor longfibrose tussen de expertisecentra en de behandelcentra. Welke zaken zijn voor een patiënt van belang? De kernvragen in het onderzoek waren:

1. Hoe is de huidige situatie wat betreft de zorg voor longfibrose patiënten?
2. Welke behoefte heeft de longfibrose patiënt wat betreft de organisatie van zorg, de samenwerking tussen professionals en de communicatie met de zorgverleners.

Het onderzoek is uitgevoerd in 2018, door middel van een internet-enquête onder leden van de vereniging. Meer dan 200 mensen deden mee aan de enquête, hetgeen genoeg was voor een representatief beeld.¹ In bijlage 1 is het hoofdstuk 'Conclusies en Aanbevelingen' uit het onderzoeksrapport overgenomen. Naast veel positieve punten laat het onderzoek ook een aantal uitdagingen zien. Deze zijn hieronder schematisch weergegeven en vervolgens per uitdaging toegelicht.



1. Het duurt te lang voordat de diagnose 'longfibrose' wordt gesteld. Van de patiënten heeft 61% een jaar nadat hij zich bij de huisarts gemeld heeft met klachten, nog geen duidelijkheid. Voor 14% van de patiënten duurt het minstens 4 jaar voordat de diagnose wordt gesteld.
2. Er wordt niet snel aan 'longfibrose' gedacht als mogelijke oorzaak van de klachten.

¹ Het totale rapport 'Longfibrose zorg in Nederland- door de ogen van de patiënt' is op te vragen bij de patiëntenorganisatie <http://www.longfibrose.nl>

3. Van de patiënten weet 76% niet dat er een keuze mogelijk is wat betreft de zorgverleners/ziekenhuizen, met andere woorden hij/zij weet niet dat een patiënt zijn zorgverlener zelf mag kiezen.
4. Van de patiënten is 24% niet onder behandeling bij een instelling die onderdeel is van het zorgnetwerk Longfibrose. Slechts 52% is op de hoogte van de mogelijkheid om mee te doen aan wetenschappelijke studies.
5. Slechts 47% ervaart dat zijn zorgverleners als team functioneren; 87% van de patiënten heeft behoefte aan één zorgverlener die alle zorg onderling afstemt (coördineert tussen professionals en organisaties), slechts 53% heeft zo een zorgverlener; 19% van de patiënten weet niet wie controleert of hij/zij de juiste medicatie krijgt; 29% weet niet wie controleert of de juiste zorg op tijd wordt geleverd.
6. Een minderheid (47%) van de patiënten vindt dat zorgverleners buiten de expertisecentra goed op de hoogte zijn van het ziektebeeld longfibrose.
7. Veel patiënten weten niet op welke zorg ze zouden mogen rekenen. Zorg op paramedisch en sociaal-emotioneel terrein wordt gemist.
8. Voor 96% is er behoefte aan één aanspreekpunt, 78% beschikt hierover.
9. De patiënt heeft behoefte aan betere informatievervalsing o.a. over: het zorgtraject (verslaglegging, overzicht), praktische informatie over leven met de ziekte (zoals zuurstofgebruik, medicatie) en wat te doen bij optredende klachten.

Deze uitdagingen kunnen (deels) het hoofd worden geboden door het verstevigen van het Zorgnetwerk Longfibrose. Hieronder is verwoord welke afspraken en keuzes voor de patiënt van belang zijn in de visie van een optimaal zorgnetwerk voor longfibrose:

1. Stel een concrete ambitie op om sneller te komen tot een diagnose.
2. Zorg dat zorgverleners (huisartsen, longartsen, overige specialisten) op de hoogte zijn waar expertisecentra en behandelcentra voor longfibrose te vinden zijn en hoe deze onderling samenwerken.
3. Spreek als arts af dat zodra bij een patiënt de diagnose longfibrose is gesteld, de patiënt op de hoogte wordt gebracht van het bestaan van expertisecentra en behandelcentra en hun samenwerking. Vertel daarbij ook over de mogelijkheden om te participeren in onderzoeken.
4. Informeer als arts, zodra de diagnose longfibrose is gesteld, de andere betrokken zorgverleners (zoals de huisarts) over de ziekte, over 'leven met de ziekte' en over aandachtspunten bij de behandeling.
5. Verbeter de samenwerking tussen de verschillende zorgverleners rondom een patiënt door:
 - a. met de patiënt te onderzoeken welke zorgverleners tot zijn zorgnetwerk behoren. Betrek deze zorgverleners in de uitwisseling van de gegevens. Pas protocollen hierop aan;
 - b.

- c. afspraken te maken binnen het zorgnetwerk over tijdige uitwisseling van gegevens;
 - d. de introductie van een persoonlijk zorgplan te overwegen.
6. Zorg dat iedere patiënt een zorgverlener heeft die verantwoordelijk is voor de samenhang in zijn zorg.
 7. Zorg dat iedere patiënt een eerste aanspreekpunt heeft, dat ook bij spoed bereikbaar is.

Hoofdstuk 6: Structuur huidig zorgnetwerk

Deskundigheid is een van de belangrijkste aspecten in de zorg voor mensen met IPF. Doordat de ziekte zo zeldzaam is, hebben zorgverleners in de eerste en tweede lijn vaak niet genoeg specifieke kennis met betrekking tot IPF. Daarom was en is er een sterke behoefte aan gespecialiseerde expertise- en behandelcentra voor IPF. Het is belangrijk dat zorgverleners gebrek aan kennis en ervaring durven te onderkennen en zodoende laagdrempelig met patiënten met verdenking op IPF te overleggen en zo nodig door te verwijzen naar één van de expertisecentra.

Expertisecentra

Door het relatief geringe aantal patiënten met IPF is in Nederland ruimte voor een beperkt aantal expertisecentra. Door de minister van Volksgezondheid zijn in 2015 drie ziekenhuizen aangewezen als expertisecentrum op het gebied van IPF:

- het Erasmus MC in Rotterdam
- het St. Antonius Ziekenhuis in Nieuwegein
- het OLVG in Amsterdam.

In zo'n expertisecentrum werkt een team van verschillende specialisten en verpleegkundigen samen. In dit team zitten onder andere meerdere longartsen met expertise op het gebied van IPF, een thorax radioloog en een patholoog. Zo nodig sluiten een reumatoloog, immunoloog, cardioloog of cardio-thoracaal chirurg aan. Daarnaast is een belangrijke functie weggelegd voor gespecialiseerd IPF-verpleegkundigen. Zij ondersteunen de werkzaamheden van de longarts met aanvullende zorg, zoals het regelen van zuurstof, aanmelden voor fysiotherapie, maar zijn ook laagdrempelig bereikbaar voor vragen van patiënten. Daarnaast kunnen in een expertisecentrum alle vereiste diagnostische onderzoeken op hoog niveau worden uitgevoerd.

Een expertisecentrum moet aan een aantal criteria voldoen:

- Multidisciplinaire samenwerking

Een goede multidisciplinaire samenwerking is een voorwaarde voor deskundige zorg. In een expertisecentrum zal meerdere keren per maand een multidisciplinair overleg (MDO) plaatsvinden. Dit kan een intern MDO zijn tussen longarts, radioloog, patholoog en immunoloog. Of een extern MDO waar daarnaast longartsen vanuit de regio in kunnen bellen via een videoconferentie om patiënten te bespreken (zie paragraaf expertisenetwerk). De diagnose IPF en de beslissing om te gaan behandelen met fibroseremmers moet bij voorkeur worden gesteld in een dergelijk MDO. Een expertisecentrum is dus een centrum dat laagdrempelig geconsulteerd kan worden t.a.v. vragen rondom de diagnose of behandeling van longfibrose, waar laagdrempelig naartoe verwezen kan worden en het heeft de taak om de zorg voor patiënten met longfibrose te coördineren

- Wetenschappelijk onderzoek

In een expertisecentrum zal naast klinische zorg ook onderzoek worden gedaan naar de oorzaak en behandeling van IPF. Het gaat hierbij om fundamenteel en/of klinisch onderzoek naar onderliggende factoren en mechanismen, ontwikkeling van nieuwe medicijnen, behandelingsstrategieën of verbetering van kwaliteit van leven. De diagnostiek en behandeling zullen dan ook altijd gebaseerd zijn op de laatste wetenschappelijke inzichten. Patiënten die in een expertisecentrum behandeld worden zullen regelmatig benaderd worden om deel te nemen aan lopende studies. Tevens kan er om toestemming worden gevraagd om patiëntengegevens over longfunctie en lichaamsmateriaal op te slaan in een database, wat dan later weer voor wetenschappelijk onderzoek gebruikt kan worden.

- Kennis en onderwijs

Om op te hoogte te blijven van de laatste ontwikkelingen op het gebied van IPF zullen longartsen die werkzaam zijn in een expertisecentrum zowel nationaal als internationaal conferenties en congressen bezoeken waar de nieuwste data gepresenteerd worden. Deze kennis kan dan weer worden overgedragen aan zorgverleners al dan niet in opleiding in het expertisecentrum of werkzaam hierbuiten. Ook zal een expertisecentrum een jaarlijkse patiëntendag organiseren waar de laatste ontwikkelingen worden besproken en patiënten laagdrempelig vragen kunnen stellen.

Expertisenetwerk

Inmiddels is er naast de drie bovengenoemde expertisecentra ook een aantal behandelcentra voor IPF in Nederland ontstaan. In zo'n behandelcentrum werken naast longartsen met affiniteit voor longfibrose ook gespecialiseerde ILD verpleegkundigen. Om te voorkomen dat patiënten ver en veel moeten reizen kan een "shared-care model" toegepast worden. Meerdere behandelcentra werken samen met een bepaald expertisecentrum, zodat er rondom een expertisecentrum een netwerk ontstaat. Zo'n behandelcentrum bespreekt een patiënt dan laagdrempelig in een multidisciplinair overleg (eventueel middels videoconferentie) met het samenwerkende expertisecentrum. Hierin zal nauwkeurig een diagnose gesteld worden en de behandeling van voorkeur worden bepaald. De uitvoering hiervan zal dan in het behandelcentrum plaatsvinden. Indien nodig kan de patiënt direct of later altijd alsnog naar het expertisecentrum worden verwezen, bijvoorbeeld in geval van longtransplantatie kandidatuur. Daarnaast kunnen de expertisecentra en behandelcentra laagdrempelig overleg hebben met overige omliggende ziekenhuizen.

Naast gestructureerd multidisciplinair overleg vindt regelmatig ad-hoc telefonisch overleg of mailcontact plaats tussen longartsen in een expertisecentrum, in een behandelcentrum, of in overige omringende ziekenhuizen. Ook deze laatste groep van ziekenhuizen maakt derhalve in toenemende mate gebruik van het zorgnetwerk c.q. worden in de toekomst onderdeel hiervan.

Momenteel hebben de volgende ziekenhuizen een structureel MDO met een van de drie expertisecentra:

- LUMC
- CWZ Nijmegen
- Bravis Ziekenhuis Bergen op Zoom & Roosendaal
- Isala Zwolle
- Groene Hart Ziekenhuis Gouda
- Haaglanden Medisch Centrum
- Haga Ziekenhuis Den Haag
- Zuyderland Kerkrade
- Maasstad Ziekenhuis Rotterdam
- Franciscus Gasthuis & Vlietland Rotterdam
- Amphia Ziekenhuis Breda
- Reinier de Graaf Ziekenhuis Delft
- St. Elisabeth Hospitaal Willemstad Curaçao
- Jeroen Bosch Ziekenhuis Den Bosch
- UMC Utrecht
- Catharina Ziekenhuis Eindhoven
- Elkerliek Ziekenhuis Helmond
- Martini Ziekenhuis Groningen
- Rijnstate Ziekenhuis Arnhem
- Gelderse Vallei Ede
- Vie Curi Ziekenhuis Venlo
- Laurentius Roermond
- Elisabeth-TweeSteden Ziekenhuis Tilburg
- Medisch Spectrum Twente Enschede
- Meander Medisch Centrum Amersfoort
- Tergooi Ziekenhuis Hilversum
- Rivierenland Ziekenhuis Tiel
- Diakonessenhuis Utrecht
- BovenIJ Ziekenhuis Amsterdam
- Westfriesgasthuis
- Alrijne Ziekenhuis Leiderdorp
- Spaarne Gasthuis
- Amsterdam UMC.

Aan de formalisering van deze netwerken wordt nog gewerkt.

Hoofdstuk 7: Aanbevelingen huidig zorgnetwerk

Het huidige zorgnetwerk voor longfibrose biedt in de basis goede zorg voor patiënten met IPF. Echter is er nog een aantal verbeterpunten. In het volgende hoofdstuk zullen we bespreken welke knelpunten we tegenkwamen in het huidige zorgnetwerk en welke verbeteringen er zijn aan te brengen om het zorgnetwerk nog beter te kunnen laten functioneren.

Delay in het diagnosetraject

Zoals al eerder beschreven is longfibrose een zeldzame aandoening. Een huisarts zal in zijn of haar hele carrière gemiddeld 1-2 patiënten met longfibrose in zijn of haar praktijk tegenkomen. Aangezien er een zeer groot aantal zeldzame aandoeningen bestaat, kan een huisarts niet een volledige kennis van deze ziektebeelden hebben. De bewustwording voor dit ziektebeeld zal daarom moeten worden vergroot. Momenteel bestaat er al een informatiefolder over longfibrose, die beter onder huisartsen verspreid zal moeten worden. Op dit moment krijgen huisartsen in hun opleiding ook totaal geen onderwijs op het gebied van longfibrose. Een uitdaging voor het huidige project is om te kijken of het toch mogelijk is om het onderwerp longfibrose in het huidige curriculum op te laten nemen. Hiertoe zal er contact worden opgenomen met de opleiding voor Huisartsgeneeskunde. Bijvoorbeeld: Bij het onderwijsblok over longfunctie en diffusiestoornissen zou er ook aandacht aan het ziektebeeld longfibrose gegeven kunnen worden. Dit biedt namelijk de kans om het ziektebeeld eerder te onderkennen, zodat patiënten tijdig naar een longarts verwezen kunnen worden. Daarnaast zal er laagdrempelig overleg mogelijk moeten zijn met een longarts in een behandel- dan wel expertisecentrum. Ook de Longfibrose patiëntenvereniging longfibrose kan helpen om de weg te vinden naar de juiste zorgverlener.

Continuïteit van zorg

Momenteel is het voor patiënten vaak onduidelijk in het zorgtraject wie hun aanspreekpunt is en welke rol de verschillende behandelaars hebben. Om hier meer duidelijkheid en rust in te brengen zal ernaar gestreefd worden om in het begin van het behandeltraject per patiënt een (poliklinisch) hoofdbehandelaar en een zorgcoördinator aan te wijzen. Hierbij is het idee dat de hoofdbehandelaar een zorgcoördinator aanwijst. Dit kan bijvoorbeeld een gespecialiseerd verpleegkundige zijn of een verwijzend longarts uit een ander ziekenhuis. De taken en verantwoordelijkheden van deze personen moeten voor iedereen duidelijk zijn en zullen zij ook goed bereikbaar moeten zijn. Hieronder valt ook dat bij het stellen van de diagnose de huisarts zal worden ingelicht en zaken als 'leven met de ziekte' en de behandeling van de ziekte worden besproken. De rol van de huisarts zal dan ook een duidelijkere plek in het behandeltraject moeten krijgen. In de praktijk zal in een kleiner ziekenhuis de hoofdbehandelaar zelf ook de rol van zorgcoördinator op zich nemen. Een

hoofdbehandelaar hoeft dus niet per se in een expertisecentrum werkzaam te zijn, maar wel lid zijn van het zorgnetwerk longfibrose.

Informatievoorziening

Een veel gehoorde opmerking van patiënten is dat ze het lastig vinden om informatie over hun ziektebeeld te vinden. Wat houdt hun ziekte precies in, welke onderzoeken moet je ondergaan, welke behandelingen zijn er voorhanden? Daarnaast worden patiënten vaak benaderd om mee te doen met een studie, waarbij het voor de patiënt soms onduidelijk is in welk centra welke studies lopen of wat een specifieke studie precies inhoudt. Vaak zijn dit soort zaken wel met de patiënt besproken, maar vindt de patiënt of de familie van de patiënt het fijn om dit op een rustig moment nog eens terug te kunnen lezen. Om de patiënt hierin tegemoet te komen zijn er ziekte-specifieke folders over longfibrose ontwikkeld. Deze folders zullen beter worden verspreid, zowel vanuit het ziekenhuis als ook vanuit de huisartsenpraktijk. Als aanvulling hierop zal een patiënten-informatiebrief worden ontwikkeld die aan alle patiënten met de diagnose longfibrose zal worden overhandigd (zie bijlage 2). Deze brief zal dan tevens naar de huisarts worden gestuurd. Een samenvattend document (huidig visiedocument) met alle informatie over longfibrose en de inrichting van het zorgnetwerk longfibrose zal op de website van de patiëntenvereniging komen te staan en daarmee voor iedereen toegankelijk zijn.

Een ander veel gehoord probleem is dat patiënten niet precies weten welke studies waar lopen of dat ze benaderd worden om deel te nemen aan een studie in een ander centrum dan waar ze behandeld worden. Om hier meer inzicht in te geven is er recent een overzicht van alle lopende studies met betrekking tot longfibrose gepubliceerd op de NVALT (Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose) website en op de website van de longfibrose patiëntenvereniging. Deze lijst zal regelmatig worden geüpdatet (zie bijlage 3 voor laatste versie). De drie expertisecentra hebben de gezamenlijke verantwoordelijkheid dat deze studielijst ook up to date is.

Transparantie

Patiënten missen het overzicht hoe het zorgnetwerk rondom de zorg voor longfibrose in elkaar zit. Dat brengt veel vragen en onrust met zich mee. Krijg ik wel de beste zorg? Is er wel goed overleg tussen behandelaars van verschillende specialismen? Om hierin meer duidelijkheid te scheppen hebben wij middels dit project de ambitie opgepakt om het zorgnetwerk longfibrose transparanter te maken. De expertisecentra hebben een regisserende en proactieve rol in het creëren en transparant maken van dit beoogde netwerk. In hoofdstuk 6 werd al een overzicht gegeven van de ziekenhuizen waaruit het huidige zorgnetwerk momenteel bestaat (de drie expertisecentra samen met alle ziekenhuizen die een samenwerkingsverband met deze expertisecentra hebben). Bij de diagnosestelling zal de patiënt worden geïnformeerd over de inrichting van dit zorgnetwerk. De samenwerking tussen deze ziekenhuizen is van groot belang, aangezien dit zowel de kwaliteit als de continuïteit van de longfibrose zorg waarborgt. Momenteel bestaan er al

lokale initiatieven om deze samenwerking vorm te geven. Idealiter zou deze samenwerking tussen zorgverleners/ziekenhuizen ook vastgelegd moeten worden in een landelijke “intentie tot samenwerking” verklaring. Dit is een uniform bestand dat door alle samenwerkende ziekenhuizen getekend kan worden. Aan de ontwikkeling hiervan wordt nog gewerkt (zie concept format in bijlage 4).

Individuele zorg

Ook al hebben twee patiënten dezelfde aandoening, het zal per patiënt verschillen waar een patiënt gedurende het zorgtraject behoefte aan heeft. Vandaar dat de zorg steeds meer toe gaat naar een individueel zorgplan. Daar zal aan toegevoegd worden dat iedere patiënt met longfibrose een persoonlijk boekje krijgt dat hij of zij altijd bij zich kan dragen (zie bijlage 5). Dit is een boekje van de patiënt, waarin in begrijpelijke taal de doelen, prioriteiten en afspraken staan van de patiënt met alle zorgverleners in zijn netwerk. Hier kunnen inlegkaarten in worden gestopt met bijvoorbeeld gegevens over behandelend arts, zorg coördinator, verzekering, medicatie, reanimatiebeleid, et cetera.

Hoofdstuk 8: Overzicht productontwikkeling

1. Afgeronde projecten:

- a. Visiedocument: “Organisatie van zorg met betrekking tot longfibrose”.
(Document te vinden op de website van de longfibrose patiëntenvereniging. Ieder expertisecentrum zal op zijn eigen website een link naar deze website plaatsen en het visiedocument zal regelmatig geüpdatet worden.)
- b. Lijst lopende studies op het gebied van longfibrose.
(Op de NVALT-website en op de website van de longfibrose patiëntenvereniging. Deze lijst zal regelmatig geüpdatet worden.)
- c. Universele patiënten-informatiebrief.
(Meegegeven aan patiënt en naar huisarts opgestuurd wanneer diagnose longfibrose gesteld is)
- d. Persoonlijk boekje individuele zorg met inlegkaarten.
(Meegegeven aan patiënt wanneer diagnose longfibrose gesteld).

2. Lopende projecten:

- a. Overleg opleiding Huisartsgeneeskunde om het thema longfibrose op te nemen in het curriculum ten behoeve van het terugdringen van het delay in het stellen van de diagnose longfibrose.
- b. Teken van een “Intentie-/Ambitieverklaring tot samenwerking” tussen de verschillende centra/ziekenhuizen betrokken bij het zorgnetwerk longfibrose.

Hoofdstuk 9: Bijlagen

1. 'Conclusies en Aanbevelingen' onderzoeksrapport enquête patiëntenvereniging
2. Patiënten-informatiebrief
3. Lopende onderzoeken op het gebied van longfibrose
4. Ambitie tot samenwerking verklaring
5. Individueel zorgplan longfibrose

5. Conclusies en aanbevelingen

5.1. Conclusies

De huidige situatie wat betreft de zorg aan longfibrosepatiënten

1. Het duurt lang voordat een diagnose 'longfibrose' wordt gesteld. 61% van de patiënten heeft na een jaar nog geen duidelijkheid over de diagnose. Voor sommige patiënten duurt het zelfs meerdere jaren voordat de diagnose is gesteld. Opvallend is dat de groei in het aantal diagnoses na het tweede jaar sterk afneemt.

Een langdurig diagnosetraject betekent dat patiënten verstoken blijven van de juiste behandeling. Uit eerder onderzoek is duidelijk geworden dat een lange diagnosefase invloed heeft op de spankracht van de patiënt. Hoe langer de diagnose duurt, des te zieker voelt de patiënt zich.

2. In 76% van de gevallen weten patiënten niet dat er een keuze mogelijk is wat betreft de zorgverleners/de ziekenhuizen. Als er wel sprake is van een keuze, wordt niet altijd gekozen vanwege de connectie met een expertisecentrum longfibrose. De longarts is in deze fase de belangrijkste gesprekspartner en adviseur van de patiënt.

3. Bijna een kwart (24%) van de patiënten is in zorg bij een zorginstelling die niet is verbonden met een expertisecentrum.

4. Bijna alle respondenten zijn tevreden over de toegang tot zorg, maar het is de vraag of hieruit de conclusie getrokken mag worden dat het daar ook echt goed mee gaat. In logistieke zin lukt het meestal om tijdig een afspraak te maken voor een eerste consult en een vervolgsconsult. De reistijd is voor het merendeel van de patiënten acceptabel. Ook heeft de patiënt de indruk op tijd te zijn doorverwezen.

Of men dan ook toegang heeft tot een zorgverlener met de juiste expertise is de vraag. Slechts 47% van de respondenten vindt de zorgverleners buiten de expertisecentra goed op de hoogte van de ziekte.

5. Patiënten zijn slecht op de hoogte van de mogelijke breedte van het zorgaanbod. 44% van de patiënten zegt niet te weten of men iets mist in het zorgaanbod. Uit het onderzoek blijkt dat zorg op paramedisch en sociaal-emotioneel terrein vaak wordt gemist.

6. Slechts een kleine meerderheid (52%) van de patiënten is geïnformeerd over mogelijkheden om mee te doen aan wetenschappelijk onderzoek.

7. De manier waarop de zorg is georganiseerd in ziekenhuizen nodigt patiënten maar ten dele uit om samen met de zorgverleners vorm te geven aan het behandeltraject.

De besluitvorming over het doel van de behandeling verloopt goed. Daarentegen ervaart de patiënt geen team van zorgverleners, het ontbreekt aan coördinatie, heldere gecommuniceerde verantwoordelijkheden (met name bewaken van medicatie en tijdigheid van zorg) en een integraal persoonlijk zorgplan.

8. Niet elke patiënt kiest voor een actieve, mede-bewakende rol op het zorgverleningsproces. Uiteindelijk is de zorgverlener formeel verantwoordelijk voor de kwaliteit van de zorg.

Welke behoeften heeft de longfibrosepatiënt

1. Patiënten zijn tevreden over de zorg die ze ontvangen na de diagnose. Ze zitten voor hun gevoel op de goede plek. Ze hebben vertrouwen in hun zorgverleners en geven hen op alle fronten (organisatie, samenwerking en communicatie) een ruime voldoende. Patiënten hebben daarnaast behoeften en ideeën om de zorg op een aantal punten te verbeteren.
2. Alhoewel patiënten verschillend met hun ziekte omgaan, weegt voor de meesten het oordeel/de expertise van de zorgverlener zwaar bij de besluiten wat te doen.
3. De patiënten hebben behoefte aan versnelling van het diagnosetraject. Zij vragen om:
 - a. Huisartsen die beter op de hoogte zijn van longfibrose;
 - b. Huisartsen die de klachten van patiënten niet bagatelliseren en eerder doorverwijzen;
 - c. Een hoger kennisniveau bij longartsen en de mogelijkheden van consultatie en/of doorverwijzing naar een expertisecentrum;
 - d. Geïnformeerde overige specialisten als er meerdere aandoeningen spelen;
 - e. Informatie naar patiënten, die duidelijk maakt dat een universitair ziekenhuis of een regionaal ziekenhuis niet altijd de beste plek is om naartoe te gaan;
 - f. Betrouwbare informatie, zodat patiënten die dat willen een actieve rol kunnen spelen.Hierbij is internet een bron van betekenis.
4. Patiënten hebben behoefte aan verbetering van de organisatie van zorg, vanaf het moment van de diagnose. Ondanks de ruim voldoende voor organisatie van zorg, heeft een derde van de respondenten behoefte aan verbetering op specifieke punten:
 - a. De bereikbaarheid van de zorgverleners (één aanspreekpunt, sneller telefonisch doorverbonden worden, vaker contact met meer tijd en uitleg);
 - b. Betere afspraken planning, logistieke verbeteringen, snelheid;
 - c. Een breder aanbod van zorg (psychosociaal, diëtetiek, fysiotherapie).Ook aspecten van samenhang in de zorg en communicatie zijn hierbij genoemd.
5. Patiënten hebben behoeften aan een betere samenwerking tussen zorgverleners
 - a. Patiënten hebben behoefte aan zorgverleners die onderling communiceren en samenwerken. Ook tussen de verschillende specialismen en met de huisarts of de fysiotherapeut. Respondenten noemen specifiek de communicatie tussen verschillende ziekenhuizen als verbeterpunt;
 - b. Patiënten hebben behoefte aan iemand die de zorg voor hen coördineert. Het niet goed afgestemd zijn van de zorg is de meest genoemde klacht. Patiënten hebben daarnaast behoefte aan een eerste aanspreekpunt waar ze met vragen terecht kunnen;
 - c. Patiënten hebben er grote moeite mee als de afstemming niet goed verloopt. Sommigen pakken zelf een actieve rol om miscommunicatie op te lossen. Maar niet iedereen is daartoe in staat.
6. Ondanks de ruime voldoende voor communicatie, zijn er veel suggesties voor verbetering. In de kern gaat het om:
 - a. Heb aandacht voor de hele mens en niet alleen de ziekte;
 - b. Richt de communicatie nóg meer in op overleg en let op woordgebruik;
 - c. Deel met de patiënt hoe wordt samengewerkt met andere ziekenhuizen en specialisten.
 - d. Verschaf duidelijke en voldoende informatie. Met name wordt info gemist over het zorgtraject (verslaglegging, overzicht), praktische informatie over leven met de ziekte (zoals zuurstofgebruik, medicatie) en wat te doen bij optredende klachten;Ook bereikbaarheid van zorgverleners is een punt van aandacht bij de communicatie. Deze verbeterpunten zijn opgenomen onder punt 4.

5.2. Aanbevelingen

Op grond van deze conclusies zijn de aanbevelingen in het kader van het ontwikkelen van een Visie op een zorgnetwerk Longfibrose als volgt:

1. Ontwikkel een communicatiestrategie, gericht op het informeren van de zorgverleners (huisartsen, longartsen, overige specialisten):

- over de kenmerken van de ziekte (de indicaties om te denken aan longfibrose)
 - over de zorginfrastructuur voor longfibrose (expertisecentra en behandelcentra)
- en investeer in kennisoverdracht en ervaringsuitwisseling tussen expertisecentra, longartsen en huisartsen.

2. Zorg voor betrouwbare voorlichting op internet, zodat patiënten met onbegrepen longklachten zich kunnen informeren over de ziekte en de zorginfrastructuur (expertisecentra, behandelcentra en de samenwerking in dit netwerk).

3. Stel een concrete ambitie op om te komen tot verkorting van het diagnose traject en neem deze op in het Visiedocument Zorgnetwerk Longfibrose.

4. Experimenteer met een laagdrempelige consultatiemogelijkheid voor longartsen bij expertisecentra, zònder dat de behandeling wordt overgenomen. Stel deze consultatiemogelijkheid ook open voor longartsen die niet werken bij een behandelcentrum. Heb open oog voor de financiële consequenties en maak daarover realistische afspraken, onderling en/of met zorgverzekeraars.

5. Informeer, zodra de diagnose is gesteld, de patiënt gericht over waar goede zorg voor longfibrosepatiënten beschikbaar is. Doe dit aan de hand van concreet en actueel voorlichtingsmateriaal, te ontwikkelen op basis van bestaande goede voorbeelden. Koppel daaraan actuele informatie over mogelijkheden om te participeren in studies. Neem deze informatieplicht expliciet op in het Visiedocument zorgnetwerk Longfibrose.

6. Informeer, zodra de diagnose is gesteld, de andere betrokken zorgverleners (zoals de huisarts) via gericht voorlichtingsmateriaal over longfibrose. Het gaat daarbij niet alleen over de ziekte, maar ook over 'leven met de ziekte' en aandachtspunten voor de behandeling. Ontwikkel een A4 met de belangrijkste info dat 'copy paste' kan worden meegezonden met de reguliere briefwisseling.

7. Versterk in de behandelfase de samenwerking tussen de verschillende betrokken zorgverleners.

- Maak in het Visiedocument zorgnetwerk Longfibrose afspraken over de tijdige uitwisseling van gegevens;
- Inventariseer met de patiënt welke zorgverleners tot zijn zorgnetwerk behoren en betrek deze zorgverleners in de uitwisseling van gegevens. Pas de relevante protocollen hierop aan;
- Overweeg de introductie van een persoonlijk zorgplan. Hierin staan (in voor de patiënt begrijpelijke taal) de doelen, prioriteiten en afspraken van het team van zorgverleners en de patiënt. Het zorgplan wordt vastgesteld in overleg tussen de zorgverleners en patiënt voor een bepaalde periode.

8. Zorg dat iedere patiënt één zorgverlener heeft die verantwoordelijk is voor de samenhang in zijn zorg. Neem het toewijzen van deze verantwoordelijkheid expliciet op in het Visiedocument zorgnetwerk Longfibrose.

9. Maak het de patiënt gemakkelijk om een signalerende/mede-bewakende rol te vervullen t.a.v. het eigen zorgtraject. Zorg daarom dat iedere patiënt een eerste aanspreekpunt heeft, dat ook in urgente situaties bereikbaar is. Neem de toewijzing van deze verantwoordelijkheid expliciet op in het Visiedocument zorgnetwerk Longfibrose.

Bijlage 2: Patiënten-informatiebrief huisarts

Geachte huisarts,

Vandaag zag ik uw patiënt in het (naam organisatie) wegens het starten van medicatie bij IPF (idiopathische pulmonale fibrose).

IPF is een vorm van longfibrose.

Longfibrose is een chronische, ernstige en zeldzame longziekte. Longfibrose valt onder de interstitiële longziekten en begint met een ontstekingsreactie van de longblaasjes. Als de ziekte vordert, treedt er bindweefselvorming op rondom de longblaasjes. De wand van de longblaasjes verdikt, wat de longen stugger en kleiner maakt. Hierdoor is er sprake van een verminderde longfunctie met een diffusiestoornis.

Er bestaan verschillende vormen van longfibrose. Bekende oorzaken van longfibrose zijn exposities (bijvoorbeeld steenstof, metaal, schimmels of uitwerpselen van duiven), medicijnen (bijvoorbeeld amiodaron of nitrofurantoïne) of een auto-immuunziekte (bijvoorbeeld reumatoïde artritis).

Als de oorzaak van de longfibrose onbekend is, spreekt men van IPF.

IPF is een progressieve, dodelijke ziekte met een prognose van 3-5 jaar zonder behandeling. De behandeling bestaat uit fibroseremmers (pirfenidon of nintedanib), deze remmen de achteruitgang van de longfunctie, maar zijn niet genezend.

De meest voorkomende klachten van IPF zijn dyspneu d'effort, een chronische hoest en vermoeidheid waardoor het uitvoeren van dagelijkse activiteiten steeds moeilijker wordt. De ziektelast bij deze patiëntenpopulatie is vaak hoog.

Uw patiënt is gestart met:

Pirfenidon (Esbriet®)

Pirfenidon is een orale fibroseremmer. Het werkingsmechanisme van pirfenidon is nog niet volledig vastgesteld. Er zijn aanwijzingen dat pirfenidon antifibrotische en ontstekingsremmende eigenschappen heeft. Het doel van pirfenidon is het vertragen van longfunctie achteruitgang. In grote trials lijkt de achteruitgang te halveren.

Interacties zijn mogelijk met onder andere grapefruitsap, fluoxetine of paroxetine.

De standaard dosering is 3dd3 tabletten van 267 mg, waarbij er een opbouwschema is in de eerste drie weken van therapie. Soms is het nodig de dosering te verlagen. Meest genoemde bijwerkingen, die overigens vaak in de eerste maanden optreden, zijn misselijkheid, een verminderde eetlust en gewichtsverlies, vermoeidheid en duizeligheid. Daarnaast kan fotosensitiviteit optreden. Patiënten dienen zich goed tegen de zon/UV licht te beschermen met bedekkende kleding en zonnebrandcrème. Gedurende de eerste 6 maanden zal maandelijks bloedonderzoek plaatsvinden (o.a. bloedbeeld en leverwaarden) wat door ons centrum wordt gecoördineerd.

Na het opstarten van therapie wordt de patiënt driemaandelijks op de poli Longgeneeskunde terug gezien ter evaluatie van de therapie en longfunctie.

Er is een indicatie voor een pneumokokkenvaccinatie en influenzavaccinatie en vragen u patiënt hiervoor op te roepen.

Verder vermelden wij het risico bij algehele narcose op acute verslechtering van de pulmonale toestand. Derhalve graag altijd overleg voor operatief ingrijpen.

De patiënt is geadviseerd om laagdrempelig contact op te nemen met ons centrum bij toename klachten/ tekenen van een infectie. Voor intercollegiaal overleg kunt u altijd contact opnemen via telefoonnummer:

Daarnaast kunt u voor informatie over dit ziektebeeld terecht op de website van de Longfibrose patiëntenvereniging (www.longfibrose.nl) of op de website van het expertisecentrum (...).

Nintedanib (Ovef®):

Nintedanib is een orale fibroseremmer. Nintedanib is een TKI (tyrosinekinaseremmer), het remt de proliferatie, migratie en differentiatie van longfibroblasten/myofibroblasten. Het doel van Nintedanib is het vertragen van longfunctie achteruitgang. In grote trials lijkt de achteruitgang te halveren en het vermindert de kans op een acute exacerbatie.

De standaard dosering is 2dd150mg. Soms is het nodig de dosering te verlagen tot 2dd100mg.

De meest genoemde bijwerkingen zijn diarree, misselijkheid, buikpijn, verminderde eetlust en gewichtsverlies en gestoorde leverwaarden. Vaak treedt er gewenning op en verminderen de bijwerkingen na enige tijd gebruik. Gedurende de eerste 3 maanden zal maandelijks bloedonderzoek plaatsvinden (o.a. bloedbeeld en leverwaarden) wat door ons centrum wordt gecoördineerd.

Na het opstarten van therapie wordt de patiënt driemaandelijks op de poli Longgeneeskunde terug gezien ter evaluatie van de therapie en longfunctie.

Er is een indicatie voor een pneumokokkenvaccinatie en influenzavaccinatie en vragen u de patiënt hiervoor op te roepen.

Tevens wordt er bij nintedanib gesproken over een bloed verdunnend effect, daarom graag contact bij het starten van antistolling.

Verder vermelden wij het risico bij algehele narcose op acute verslechtering van de pulmonale toestand. Derhalve graag altijd overleg voor operatief ingrijpen.

De patiënt is geadviseerd om laagdrempelig contact op te nemen met ons centrum bij toename klachten/ tekenen van een infectie. Voor intercollegiaal overleg kunt u altijd contact opnemen via telefoonnummer:

Daarnaast kunt u voor informatie over dit ziektebeeld terecht op de website van de Longfibrose patiëntenvereniging (www.longfibrose.nl) of op de website van het expertisecentrum (...).

Bijlage 3: Lopende onderzoeken op het gebied van longfibrose

Wat	Voor wie	Status
Homemonitoring bij IPF: Thuis longfunctie meten en gegevens bijhouden in een app om medicatie beter in te stellen en zorg te verbeteren.	Mensen met IPF die starten met fibroseremmer (pirfenidon of nintedanib)	Loopt in Erasmus MC, St. Antonius, OLVG en Zuyderland Heerlen Duur studie: 6 maanden
Fase I studie Boehringer Ingelheim (middel: BI1015550)	Mensen met IPF zonder en met fibrose remmer die voldoen aan bepaalde inclusie criteria	Loopt in St. Antonius en Erasmus MC Duur studie: 12 weken
Fase III studie Galapagos (middel: GLPG1690)	Mensen met IPF met en zonder fibrose remmer die voldoen aan bepaalde inclusiecriteria	Verwachte start najaar 2018 Erasmus MC, St. Antonius, OLVG, Zuyderland MC Heerlen en mogelijk nog andere centra
Fase II studie Biogen (middel: BG00011)	Mensen met IPF met en zonder fibrose remmer die voldoen aan bepaalde inclusiecriteria	Verwachte start najaar 2018 OLVG, St. Antonius, Erasmus MC en mogelijk nog andere centra
Fase II Promedior studie (PRM-151)	Mensen met IPF met en zonder fibrose remmer die voldoen aan bepaalde inclusiecriteria	Studie loopt nog op moment in Erasmus MC (geen nieuwe patiënten meer in)
Biobank ILD St. Antonius Bloed en vragenlijsten	Alle patiënten met IPF. Met speciale aandacht voor mensen met familiäre longfibrose	Loopt continue Nationaal, patiënt kan zichzelf aanmelden bij St. Antonius
Danazol bij refractaire longfibrose	Mensen met longfibrose waarbij huidige medicatie niet werkt	Loopt in St. Antonius
Pirfenidon bij asbestose	Mensen met asbest longfibrose die voldoen aan bepaalde inclusiecriteria	Verwacht najaar 2018 Erasmus MC, Zuyderland MC Heerlen, St. Antonius
FANTASTIGUE Moeheid studie	Mensen met sarcoidose of longfibrose	Zuyderland MC Heerlen
Ziektebeloop longfibrose in de vroege diagnostische fase	Mensen in het diagnostisch traject voor verschillende soorten longfibrose	Loopt in Erasmus MC, Isala Zwolle, Admiraal de Ruyter Goes
Effect dieet op bijwerkingen pirfenidon	Alle mensen die starten met pirfenidon	Loopt in Erasmus MC
Patiënt en partner empowerment programma	Iedereen met IPF en indien gewenst ook voor partner of andere naaste.	Doorlopend in groepen in het Erasmus MC Duur 3 middagen.

Contact gegevens voor informatie:

Email: research.longziekten@erasmusmc.nl
 Email: longziekten-r&d@antoniuziekenhuis.nl
 Email: longartsom@zuyderland.nl

Tel: 010-7030323 of 0633343648
 Tel: 088-3201572
 Tel: 088-4596066

Bijlage 4: Ambitie tot samenwerking verklaring

AMBITIEVERKLARING

De ondergetekenden:

[Naam organisatie], gevestigd te [Adres organisatie], [Postcode, vestigingsplaats], ten deze rechtsgeldig vertegenwoordigd door [...]
hierna te noemen: [“ ... ”].
en

[Naam organisatie], gevestigd te [Adres organisatie], [Postcode, vestigingsplaats], ten deze vertegenwoordigd door [...]
hierna te noemen: [“ ... ”].

verklaren het volgende overeen te zijn gekomen:

Artikel 1: Overwegingen

1a. Partij A [omschrijving expertise/kennis]

1b. Partij B [omschrijving expertise/kennis]

1c. Partij C [omschrijving expertise/kennis]

1d. Partijen zien de meerwaarde in van een toekomstig (landelijk) zorgnetwerk voor [naam zeldzame aandoening], met name wat betreft de kwaliteit van de te leveren zorg en de bereikbaarheid van de zorg voor individuele patiënten met [naam zeldzame aandoening].

1e. Partijen verklaren bereid te zijn zich gezamenlijk in te zetten voor de totstandkoming van een zorgnetwerk voor [naam zeldzame aandoening].

Artikel 2: Duur

2a. Deze intentieverklaring zal ingaan bij ondertekening hiervan door alle partijen en wordt aangegaan tot en met tenminste [datum].

2b. Verlenging van deze intentieverklaring is mogelijk indien partijen dat wensen. Hiertoe stellen zij een schriftelijke verlenging op voor een nader te bepalen periode.

Artikel 3: Doelstellingen

Het doel van deze intentieverklaring is om het gezamenlijk streven naar de oprichting van een (landelijk) zorgnetwerk en de bereidheid tot de daaruit voortvloeiende noodzakelijke inzet van menskracht en middelen om dit te verwezenlijken, tussen partijen vast te leggen.

Artikel 4: Uitgangspunten, rechten en verplichtingen

4a. Het uitgangspunt van deze intentieverklaring is dat partijen zich gezamenlijk inzetten om toekomstige samenwerking te realiseren ter verbetering van de kwaliteit van zorg en

leven van patiënten met [naam aandoening] door middel van de oprichting van een zorgnetwerk.

4b. Partijen zullen de volgende taken uitvoeren ter uitvoering van deze intentieverklaring:

De taken van Partij A bestaan uit:

[omschrijving taak 1 partij A]

[omschrijving taak 2 partij A]

[omschrijving taak 3 partij A]

De taken van Partij B bestaan uit:

[omschrijving taak 1 partij B]

[omschrijving taak 2 partij B]

[omschrijving taak 3 partij B]

4c. Partijen spannen zich in om elkaar over en weer zo snel mogelijk te informeren over zaken waarvan zij weten of redelijkerwijs hadden moeten weten dat ze van belang zijn voor de wederpartij en/of het op te richten zorgnetwerk.

4d. Het staat partijen vrij om zich op ieder gewenst moment terug te trekken uit deze overeenkomst, zonder dat zij hiermee over en weer verplichting schept. Deze bepaling is behoudens verplichtingen die tot stand komen naar maatstaven van redelijkheid en billijkheid en behoudens verplichtingen die in deze overeenkomst worden verbonden aan het onttrekken van één dezer partijen aan de overeenkomst.

4e. De terugtrekkende partij stelt de wederpartij hiervan zo snel mogelijk schriftelijk op de hoogte.

[maak keuze]

4f. Wanneer zich de situatie voordoet als omschreven in art. 5d is de terugtrekkende partij verplicht om te vermelden waarom zij de samenwerking voortijdig beëindigt. Terugtrekking zoals omschreven in art. 5d is alleen gerechtvaardigd wanneer voor de partij is gebleken dat het project voor haar niet haalbaar is of niet aanvaardbaar.

4f. Terugtrekking zoals omschreven in art. 5d kan plaatsvinden zonder opgave van redenen.

Artikel 5: Geheimhouding

5a. Voor vertrouwelijke informatie die wordt uitgewisseld ten behoeve van het zorgnetwerk in meest brede zin of enigerlei andere vertrouwelijke informatie waar partijen mee in aanraking komen in relatie tot deze intentieverklaring geldt voor alle partijen een strikte geheimhouding.

5b. Onder vertrouwelijke informatie wordt in ieder geval verstaan materialen, ideeën, documenten, gegevens of andere informatie die (1) in relatie staan tot ontwikkeling en onderzoek, bedrijfsinformatie of –geheimen en (2) is aangemerkt als vertrouwelijk.

5c. Onder vertrouwelijke informatie wordt in ieder geval niet verstaan:

- (1) Informatie die bij de andere partij al bekend was voor het sluiten van deze overeenkomst;
- (2) Informatie van algemene bekendheid, of informatie die dit wordt zonder toedoen van de andere partij;
- (3) Rechtmatig verkregen informatie van een derde, die daarmee geen geheimhoudingsplicht heeft geschonden;
- (4) Informatie die door de andere partij onafhankelijk is ontwikkeld.

Artikel 6: Aansprakelijkheid

Tenzij sprake is van opzet of grove schuld van één der partijen, waarbij deze partij aansprakelijk is voor de totale schade die daaruit voortvloeit, zijn partijen verantwoordelijk voor hun eigen deel van deze intentieverklaring.

Artikel 7: Forum- en rechtskeuze

Eventuele uit deze intentieverklaring en daaraan gerelateerde overeenkomsten voortvloeiende geschillen zullen bij uitsluiting worden voorgelegd aan de bevoegde Nederlandse rechter en zijn onderworpen aan het Nederlands recht.

Aldus in [aantal exemplaren]voud opgemaakt en ondertekend,

Plaats: [Plaatsnaam]

Datum: [Datum ondertekening]

Plaats: [Plaatsnaam]

Datum: [Datum ondertekening]

Handtekening Partij A

Handtekening Partij B

Bijlage 5: Individueel zorgplan longfibrose

INDIVIDUEEL ZORGPLAN LONGFIBROSE

Inhoudsopgave

1. Inleiding: uitleg over het individuele zorgplan – samenwerking Longfibrose patiëntenvereniging, het ABCDE model
2. Persoonlijke gegevens

Afstemmen

3. Bereikbaarheid: wanneer contact
4. Uw zorgverleners
5. Passende en gedeelde zorg (incl. wel / niet reanimeren)
6. Wat is belangrijk in uw leven/ voor u naasten?
7. Gezondheidsdoelen vaststellen + uitleg/ voorbeelden (schema)

Begeleiding

8. Bewegen
9. Voeding
10. Zuurstof
11. Psychosociale ondersteuning
12. Vakantie

Co-ziekten en comfort care

13. Met welke ziekten bent u bekend?
14. Bijkomende ziekten
15. Omgaan met symptomen: wat kan ik er aan doen/ wat is er aan te doen? (schema)
 - Kortademigheid
 - Hoesten
 - Vermoeidheid
 - Gewichtsverlies
 - Depressie/ angst

Directe ziekte behandeling

16. Diagnose en behandeling
17. Bijwerkingen en wat kan ik er aan doen/ wat is er aan te doen? (schema)
18. Erfelijkheid/ klinische genetica
19. Deelname onderzoek
20. Longtransplantatie
21. Controle polikliniek

Einde van het leven/ De toekomst

22. Tekenen van verslechtering
23. Kwaliteit van leven
24. Ondersteunende zorg

In dit zorgplan is een aantal van ondergenoemde onderwerpen uitgewerkt, tevens zal de arts en/ of verpleegkundige hier uitleg over geven. Daarnaast zijn er mogelijk nog andere zaken die u wilt bespreken. Deze lijst is bedoeld om u de ruimte te geven om deze onderwerpen aan te kaarten. Mogelijke onderwerpen zijn:

- Diagnose
- Behandeling (medicatie, bijwerkingen)
- Onderzoeken (longfunctie, radiologie)
- Beleid ten aanzien van wel / niet reanimeren
- Omgang met uw zorgverleners, communicatie
- Fysiotherapie/ revalidatie
- Zuurstof
- Voeding/ diëtetiek
- Vakantie
- Partner/ relatie/ gezin
- Sociale leven
- Omgaan met emoties
- Financiën
- Seksualiteit
- Werk, huishouden, dagbesteding
- Sociale voorzieningen (bijv. thuiszorg, vervoer)
- De toekomst
- Regelzaken
- Laatste levensfase
- Anders, namelijk ...

Ruimte voor notities/ vragen:

Voorbeeld Individueel Zorgplan Hartfalen:

http://www.harteraad.nl/wp-content/uploads/2018/03/15552_H_V_IZP_hartfalen_A5_inslag_def.pdf