



**De EU-IPFF consultatiegids:
een gids om te leven met idiopathische longfibrose**



Inhoud

1. Welkom.....	4
2. Over de EU-IPFF	7
3. Hoe we deze gids hebben ontwikkeld	9
4. Wat is idiopathische pulmonale fibrose (IPF)?	11
5. Wat zijn de symptomen?	15
6. Wat zijn de risicofactoren?	17
7. Hoe wordt de diagnose van IPF gesteld?	19
8. Wat is een multidisciplinair team (MDT)?	24
9. Expertisecentra voor interstitiële longaandoeningen en IPF	28
10. Welke behandelingen zijn beschikbaar voor mij?	35
11. Hoe zal de ziekte evolueren?	45
12. Hoe kan ik voor mezelf zorgen?	48
13. Waar vind ik steun?	58
15. Bijlage 1: vragen voor uw arts	67
15. Dankwoord	72
16. Referenties	74

Figurenlijst

Figuur 1: Definitie idiopathische longfibrose

Figuur 2: Begrijpen wat idiopathische longfibrose is

Figuur 3: locatie van longen en luchtwegen

Figuur 4: Hoe idiopathische longfibrose het longweefsel aantast

Figuur 5: Verschil tussen het weefsel van gezonde longen en door IPF aangetaste longen; en voorbeelden van röntgenfoto's van gezonde longen en door IPF aangetaste longen

Figuur 6: Vaak voorkomende tekenen en symptomen van IPF

Figuur 7: Risicofactoren voor IPF

Figuur 8: IPF-diagnosetraject

Figuur 9: IPF multidisciplinair team

Figuur 10: Beheer van IPF

Figuur 11: Hoe IPF zich gaandeweg ontwikkelt

Dit document is uitsluitend bestemd voor didactische doeleinden

Disclaimer: de European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation (EU-IPFF) ontwikkelde dit document om mensen te informeren. Gelieve uw arts te raadplegen indien u medische informatie wilt bespreken.

De diagrammen en foto's stellen alleen de verschillende stadia van de ziekte voor. Ze zijn niet bedoeld om volledig weer te geven hoe de ziekte zich ontwikkelt.

F. Hoffmann-La Roche LTD en Boehringer Ingelheim hebben de consultatiegids financieel gesteund.



1

Welkom



WELCOME

1. Welkom

Werd u onlangs gediagnosticeerd met idiopathische pulmonale fibrose (IPF, ook wel idiopathische longfibrose genoemd)? Dan hebt u waarschijnlijk heel wat zorgen en vragen die u met uw arts en uw team van gezondheidswerkers wilt bespreken.

Deze kunnen gaan over:

- de ziekte;
- uw diagnose en behandelingsopties; of
- hoe de IPF uw dagelijkse leven zal beïnvloeden.

U kunt ook bang, bezorgd, boos of in de war zijn. Wij hopen dat deze gids u kan helpen.

Deze gids werd samengesteld door de European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation (EU-IPFF) om u belangrijke informatie over IPF te geven.

Dit document werd echter uitsluitend ontwikkeld voor didactische doeleinden. Gelieve uw arts te raadplegen om medische informatie te bespreken. Wij verstrekken geen medisch advies en de inhoud van deze gids vervangt het advies en de medische opinie van uw arts niet.

De gids bevat rubrieken zoals:

- welke symptomen u kunt ervaren;
- testen die u kunt ondergaan voor de diagnose;
- de monitoring van uw longziekte; en
- mogelijke behandelingen (met of zonder geneesmiddelen) beschikbaar voor u.

Over uw ziekte praten kan emotioneel moeilijk zijn, maar sommige zaken kunnen het gemakkelijker maken om met uw aandoening om te gaan. Dit geldt onder meer voor toegang tot een multidisciplinair team van artsen, verpleegkundigen en specialisten, en verandering van levenswijze. In deze gids vindt u daar meer informatie over. Daarnaast bevat de gids informatie over hoe de ziekte zich vermoedelijk zal ontwikkelen en welke aanverwante aandoeningen kunnen ontstaan.

Aangezien IPF een zeldzame ziekte is, is het best mogelijk dat u zich na uw diagnose geïsoleerd en alleen voelt. Verenigingen en groepen van IPF-patiënten kunnen een groot verschil maken. Medepatiënten kunnen namelijk advies en ervaringen uitwisselen die u, uw gezin en vrienden helpen om te gaan met idiopathische longfibrose.

Wij hebben de contactgegevens van de relevante verenigingen in deze gids opgenomen. Wij hebben er ook verhalen aan toegevoegd van patiënten en mantelzorgers over wat het betekent om met IPF te leven of iemand met de ziekte te ondersteunen.

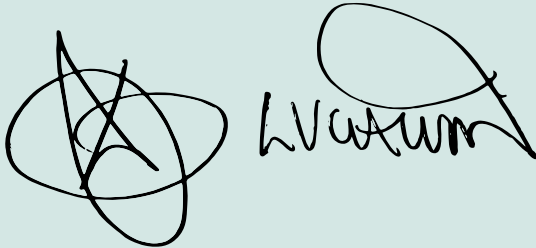
Wij hopen dat deze gids van nut is voor u, uw gezin en vrienden, of iedereen die u kent die onlangs gediagnosticeerd is met IPF.

Wij verwelkomen iedere suggestie over informatie die in deze gids niet mag ontbreken – neem contact met ons op (secretariat@eu-ipff.org).

Met vriendelijke groeten,

Liam Galvin

Secretaris van EU-IPFF





2

Over de EU-IPFF

2. Over de EU-IPFF

De European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation (EU-IPFF) bestaat uit 14 patiëntenorganisaties uit tien Europese landen en is de eerste pan-Europese organisatie in haar soort. Wij zetten ons in om het IPF-landschap in Europa te veranderen.

De EU-IPFF wil de rechten van IPF-patiënten in Europa verdedigen. Wij doen dit door het bevorderen van de verbetering van de levenskwaliteit en prognose van IPF-patiënten en van patiënten met andere interstitiële longaandoeningen.

Interstitiële longaandoeningen (ook wel diffuse longaandoeningen genoemd) is de verzamelnaam voor een grote groep aandoeningen die worden gekenmerkt door progressieve littekenvorming van het longweefsel. Het aangetaste weefsel bevindt zich tussen de longblaasjes (alveolen) en ondersteunt deze ook.

Zie voor meer informatie: www.eu-ipff.org

3

Hoe we deze gids hebben ontwikkeld



3. Hoe we deze gids hebben ontwikkeld

We hebben deze gids ontwikkeld op basis van de huidige informatie die IPF-patiënten meekrijgen van:

- ziekenhuizen;
- patiëntenverenigingen; en
- de medische industrie.

Deze omvat:

- negentien gidsen uitgegeven door patiëntenverenigingen;
- zeventien gidsen uitgegeven door ziekenhuizen; en
- vier gidsen uitgegeven door de medische industrie.

Medische experts en patiëntengroepen hebben de informatie nagelezen, beoordeeld en geredigeerd om een kwaliteitsvolle, onpartijdige en volledige patiëntengids samen te stellen.

Er vonden twee ontmoetingen plaats tussen patiëntenvertegenwoordigers en leden van de Wetenschappelijke Adviesraad van de EU-IPFF (in Brussel in november 2016 en in Milaan in februari 2017) om de verzamelde informatie na te lezen en te beoordelen.

Voor meer informatie of om eventuele bezorgdheden of opmerkingen over de inhoud van deze gids te delen, mag u contact opnemen met: secretariat@eu-ipff.org

Referenties

Wij hebben in dit document gebruik gemaakt van genummerde referenties tussen vierkante haakjes. De volledige referenties vindt u terug in [hoofdstuk 16](#).

A woman with long blonde hair is shown in profile, looking upwards and to the left. She is holding a purple, spiky flower close to her nose, appearing to smell it. The background is a lush garden with green leaves and many purple flowers. The lighting is bright, suggesting a sunny day.

4

Wat is idiopathische pulmonale fibrose (IPF)?

4. Wat is idiopathische pulmonale fibrose (IPF)?

I	Idiopathisch	Met onbekende oorzaak
P	Pulmonaal	Verwijst naar de longen
F	Fibrose	Vorming van littekenweefsel

Figuur 1: Definitie idiopathische longfibrose (bewerkt naar: [1])

Idiopathische longfibrose (IPF) is een zeldzame, langdurige progressieve ziekte die het kwetsbare weefsel in de longen aantast. Ze leidt tot een geleidelijke, aanhoudende achteruitgang van de longfunctie. ^[2] Idiopathische longfibrose komt voor bij mensen vanaf 45 jaar en de gemiddelde patiënt is 65 jaar oud. ^[3] De ziekte komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen. ^[4] In Europa hebben zo'n 110.000 personen IPF, en er worden elk jaar 35.000 nieuwe patiënten gediagnosticeerd. ^[5] De ziekte is onomkeerbaar en er is geen behandeling voor. De helft van de patiënten met idiopathische longfibrose sterft binnen 2 tot 5 jaar na de diagnose. ^[6]

Wat IPF is:	Wat IPF niet is:
<input checked="" type="checkbox"/> Littekenvorming op de longen	<input checked="" type="checkbox"/> Het is geen kanker
<input checked="" type="checkbox"/> Moeilijkheden bij het ademen	<input checked="" type="checkbox"/> Het is geen taaislijmziekte
<input checked="" type="checkbox"/> Onbekende oorzaak	<input checked="" type="checkbox"/> Het is niet besmettelijk

Figuur 2: Begrijpen wat idiopathische longfibrose is (bewerkt naar: [7])

Hoe ontstaat idiopathische longfibrose?

Bij IPF leidt schade aan de cellen die de longblaasjes of 'alveolen' bekleden, tot de vorming van littekenweefsel. Daarom is IPF een van de interstitiële longaandoeningen (ILD's). 'Interstitiële longaandoeningen' is een verzamelnaam voor een grote groep aandoeningen die worden gekenmerkt door de progressieve littekenvorming van het longweefsel dat zich tussen de longblaasjes bevindt en deze ook ondersteunt.

Bij IPF bouwt het littekenweefsel zich op rond de alveolen waardoor zuurstof moeilijker in de bloedstroom komt. ^[8] Daardoor krijgen de hersenen, het hart en andere vitale organen onvoldoende zuurstof om naar behoren te werken. ^[9] De littekenvorming neemt gaandeweg meestal toe, hoewel de snelheid van de progressie varieert. De littekenvorming is doorgaans onomkeerbaar.



**Figuur 3: locatie van longen en
luchtwegen (bewerkt naar: [10])**

Idiopathische longfibrose (IPF) is een zeldzame ernstige aandoening die het kwetsbare weefsel in de longen aantast



Normaal gezond longweefsel is zacht en soepel, om gemakkelijk te kunnen ademen

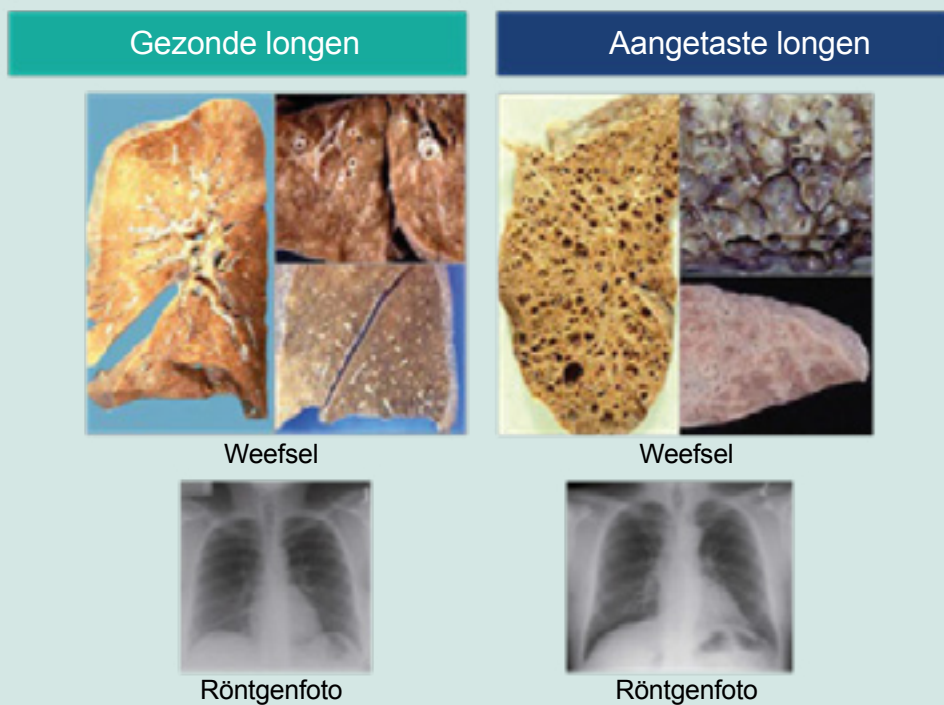


Bij IPF is het longweefsel beschadigd en treedt er littekenvorming op. Dit proces wordt fibrose genoemd



Naarmate IPF erger wordt, verspreiden de littekens zich over de longen, wat het ademen bemoeilijkt. Eens het longweefsel is beschadigd door progressieve littekenvorming, herstelt het zich helaas niet meer

Figuur 4: Hoe idiopathische longfibrose het longweefsel aantast (bewerkt naar: [11])



Figuur 5: Verschil tussen het weefsel van gezonde longen en door IPF aangetaste longen; en voorbeelden van röntgenfoto's van gezonde longen en door IPF aangetaste longen –

(bewerkt naar: [12] [13])

5

Wat zijn de symptomen?



5. Wat zijn de symptomen?

De symptomen van IPF ontwikkelen zich gelijdelijk en kunnen van persoon tot persoon variëren. De meest voorkomende symptomen van IPF zijn kortademigheid (gekend als dyspneu) en:

- chronische droge hoest;
- verlies van eetlust;
- geleidelijk, onverklaarbaar gewichtsverlies;
- vermoeidheid en algemeen onwel voelen; en
- pijnlijke gewrichten en spieren. ^[4]

Ongeveer de helft van de mensen met IPF kan ook een verwijding en ronder worden van de vinger- of teentoppen ervaren. ^[4]

Wie met een stethoscoop naar de longen van een IPF-patiënt luistert, kan een droog krakend geluid horen als van een klittenbandsluiting. Dit zijn de openingsgeluiden die de kleine luchtwegen maken bij het inademen. ^[10]



Figuur 6: Vaak voorkomende tekenen en symptomen van IPF (bewerkt naar: [1])

A photograph of an industrial facility, likely a power plant or refinery, featuring several tall smokestacks and a large cylindrical structure. The sky is filled with large, white, billowing clouds. The overall tone is somewhat desaturated, with a mix of greys, blues, and whites.

6

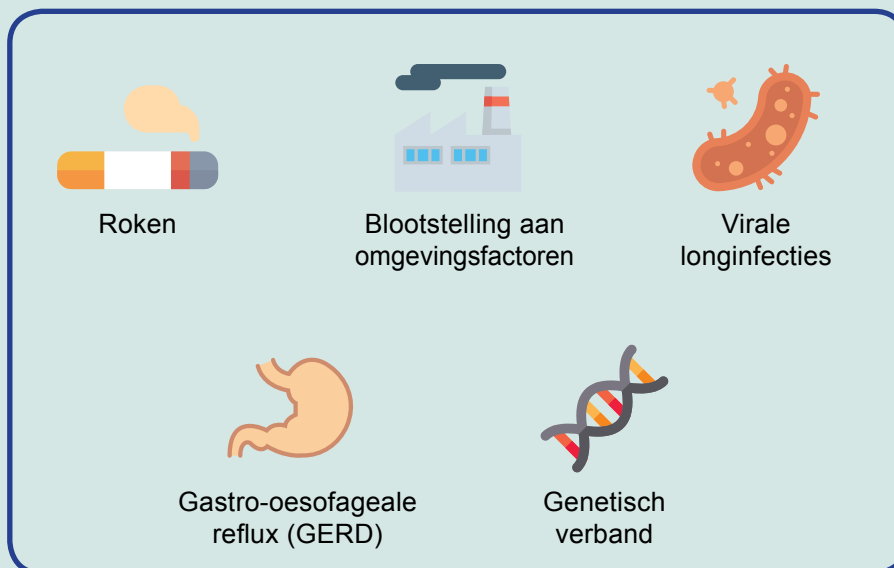
Wat zijn de risicofactoren?

6. Wat zijn de risicofactoren?

De relatie tussen symptomen van IPF en risicofactoren is soms onduidelijk, maar ze wordt momenteel onderzocht. We weten niet precies wat ervoor zorgt dat mensen IPF ontwikkelen.

Er zijn echter meerdere zaken die het risico op IPF verhogen. Dit zijn:

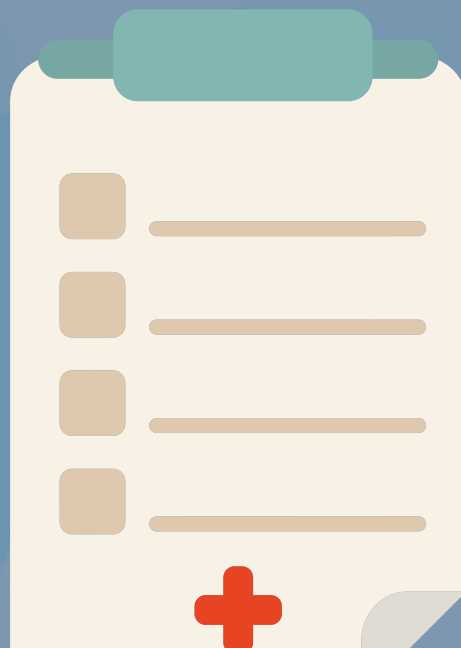
- roken;
- blootstelling aan milieuverontreiniging zoals smog;
- micro-organismen (chronische virale infectie);
- gastro-oesofageale reflux; en
- iemand anders in de familie met longfibrose. ^[14]



Figuur 7: Risicofactoren voor IPF (bewerkt naar: [1])

7

Hoe wordt de diagnose van IPF gesteld



7. Hoe wordt de diagnose van IPF gesteld?

De symptomen van IPF lijken op die van andere, vaker voorkomende longziekten. Helaas betekent dit dat de diagnose vaak wordt vertraagd en dat er regelmatig een verkeerde diagnose wordt gesteld. ^[10] Dit kan de toegang tot gespecialiseerde zorg vertragen. ^[15]

De vertraging in de diagnose van IPF varieert van 6 tot 18 maanden. ^[15] ^[16] Deze vertraging kan worden vermeden door mensen tijdig door te verwijzen naar centra gespecialiseerd in ILD's.

Als vermoed wordt dat u IPF hebt, kan een multidisciplinair team bestaande uit de volgende specialisten de diagnose bevestigen:

- longspecialisten;
- radiologen; en
- pathologen.

De eerste stap is een doorverwijzing van uw huisarts naar een longspecialist. De longspecialist kan de onderstaande diagnostische tests uitvoeren om de diagnose te bevestigen of u doorverwijzen naar een centrum met IPF-expertise.

Diagnostische Tests



Longauscultatie (luisteren naar de longen)

Longauscultatie is een van de belangrijkste onderzoeken, omdat het een vroege IPF-diagnose mogelijk maakt. ^[17] Als bij het luisteren naar de longen van de patiënt een krakend geluid wordt vastgesteld dat lijkt op een “klittenbandsluiting”, is dit een belangrijk klinisch kenmerk om IPF te herkennen.



Pulmonaire functietests

Pulmonaire functietests worden ook longfunctietests genoemd. Spirometrie is de meest voorkomende type longfunctietest die wordt afgenomen bij mensen met IPF.

Tijdens de longfunctietest wordt u gevraagd om op verschillende manieren in en uit te ademen.

Deze tests kunnen bepalen hoe IPF uw ademhalingswijze en zuurstofinname aantast. Ze stellen de dokter in staat de totale hoeveelheid lucht in uw longen te meten en de luchtstroom in en uit de longen te beoordelen. Dit toont hoe goed de longen werken. ^[18] ^[19]

De test is pijnloos, maar vraagt veel inspanningen van u.



Wandeltest van zes minuten

Deze test meet hoe ver u in zes minuten kunt wandelen en hoeveel zuurstof in uw lichaam aanwezig is tijdens het wandelen.^[20] Hij wijst uit hoe snel u zonder zuurstof raakt bij het wandelen en of u extra zuurstoftherapie nodig hebt.



Röntgenfoto van de borstkas

Röntgenfoto's van de borstkas geven een tweedimensionaal beeld van uw borstholte met een kleine hoeveelheid straling. Röntgenfoto's kunnen vaak onthullen of er iets mis is met de longen. Ze zijn echter niet goed om te ontdekken of u IPF hebt.

Als uw medisch team denkt dat u IPF zou kunnen hebben, kan het een röntgenfoto maken om te kijken naar afwijkingen aan de longen die kunnen wijzen op littekenvorming op het longweefsel.^[1] Bij 5 tot 15% van de patiënten met aanzienlijke littekenvorming zal dit echter een normale röntgenfoto van de longen opleveren. Het is daarom belangrijk om te onthouden dat IPF niet kan worden gediagnosticeerd op basis van een röntgenfoto alleen.^[10]



Bloedtests

Bloedtests worden gedaan om andere bekende oorzaken van interstitiële longaandoeningen (ILD's) te onderzoeken, zoals auto-immuunziekten*.^[21]



Hogeresolutiecomputertomografie (HRCT)

Een hogeresolutie-computertomografiescan, of HRCT-scan^[4], is de belangrijkste beeldvormingsstudie die we kunnen gebruiken om IPF vast te stellen.

Met een hoge resolutie CT-scan kunnen dokters gedetailleerde beelden creëren van de binnenkant van de borstholte.

De scan is snel, pijnloos en gebruikt vrij kleine hoeveelheden röntgenstralen. In de helft van de gevallen volstaat een HRCT-scan om een IPF-diagnose te bevestigen en is een longbiopsie overbodig.^[12]



Bronchoscopie voor een transbronchiale biopsie

Tijdens een bronchoscopie brengt uw dokter een bronchoscoop (dunne flexibele slang) in via uw neus of mond onder lokale of algemene verdoving. De slang wordt via de trachea, of luchtpijp, naar beneden gebracht in de longen en de luchtwegen.

* Auto-immuunziekten zijn ziekten waarbij het lichaam antilichamen aanmaakt die zijn eigen weefsels aanvallen. Dit kan leiden tot de aantasting en in sommige gevallen de vernietiging van dit weefsel.

Vervolgens neemt de dokter een stukje longweefsel weg voor onderzoek, ook wel ‘transbronchiale biopsie’ genoemd. De beperkte hoeveelheid weefsel die weg kan worden gehaald met deze test maakt het lastig om met zekerheid vast te stellen wat uw longprobleem veroorzaakt.^[10]



Bronchoalveolaire lavage (BAL)

Bij een BAL wordt vocht weggenomen uit uw onderste luchtwegen met een kleine, flexibele slang die een bronchoscoop wordt genoemd. Vervolgens wordt uit dit vocht een monster genomen voor celonderzoek. Dit is een minimaal invasieve procedure die heel nuttig kan zijn om andere interstitiële longaandoeningen uit te sluiten. Een bronchoscopie brengt echter ook risico's mee die uw dokter met u zal bespreken.



Longbiopsie

Een longbiopsie is een chirurgische procedure waarbij een stukje longweefsel wordt weggenomen en geanalyseerd. Een longbiopsie is alleen nodig als de dokters IPF niet kunnen vaststellen uit:

- uw medische voorgeschiedenis,
- een lichamelijk onderzoek,
- bloedtests en
- een hogeresolutie-CT-scan.

Een longbiopsie wordt samen met een hogeresolutiecomputertomografie (HRCT) gebruikt om te beoordelen hoe de ziekte evolueert. ^[10] Afhankelijk van uw individuele risicofactor en de voorkeur van de chirurg kunnen longbiopsieën worden uitgevoerd waaronder:

- zogenaamde open chirurgie; of
- video-assisted thoracoscopic surgery (VATS).

VATS is minder invasief dan open chirurgie. Niet alle patiënten zijn geschikt voor een longbiopsie.



Genetisch advies

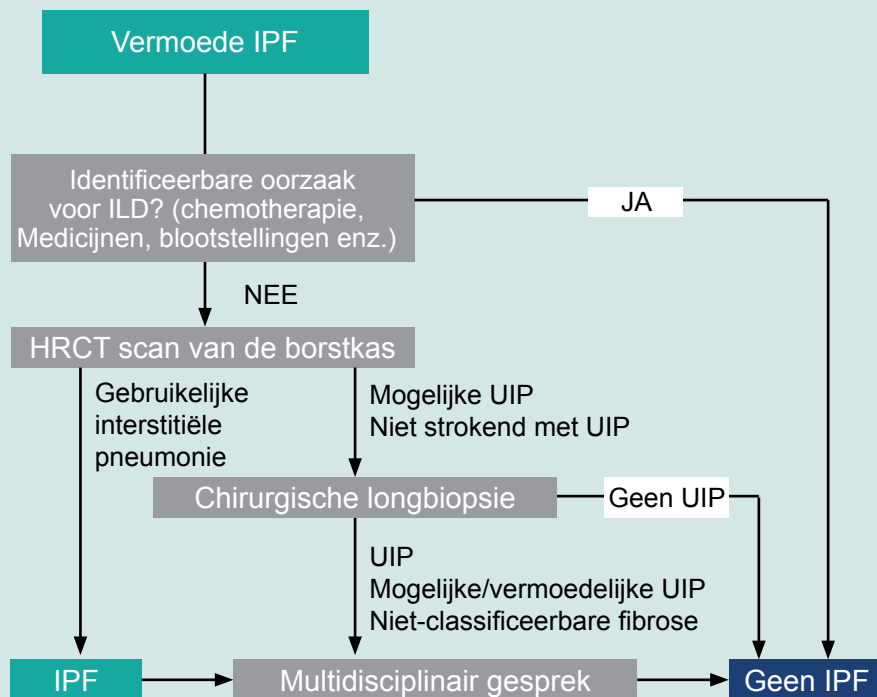
Genetisch advies kan nuttig zijn voor patiënten met een familiegeschiedenis van longfibrose.

Hoe stellen dokters idiopathische longfibrose (IPF) vast?

Wanneer dokters vermoeden dat u longfibrose hebt, kunnen ze verschillende dingen proberen om de diagnose te bevestigen en de oorzaak te vinden. Een medische aandoening waarvan de oorzaak niet bekend is wordt idiopathisch genoemd. Als uw dokter vermoedt dat u idiopathische longfibrose (IPF) hebt, moet u zorgvuldig worden onderzocht om andere interstitiële longaandoeningen (ILD) uit te sluiten.

Als het medisch team de oorzaak van uw ILD niet kan vinden, betekent een HRCT-scan die 'gebruikelijke interstitiële pneumonie' aantoont, dat u IPF hebt. Als de HRCT-scan aantoont dat u geen gebruikelijke interstitiële pneumonie hebt, kunnen dokters IPF vaststellen aan de hand van specifieke HRCT-scans en de identificatie van wijzigingen in het longweefsel.

De IPF-diagnose is het meest nauwkeurig wanneer ze wordt gesteld via een multidisciplinaire bespreking onder ILD-experts. Van een multidisciplinaire bespreking is sprake wanneer verschillende medische experts samenwerken. Het volgende hoofdstuk geeft uitleg over multidisciplinaire teams.



Figuur 8: IPF-diagnosetraject (bewerkt naar: [21])



8

Wat is een multidisciplinair team (MDT)?

8. Wat is een multidisciplinair team (MDT)?

Multidisciplinaire teams (MDT's) bestaan uit mensen die gespecialiseerd zijn in verschillende medische vaardigheden, waaronder:

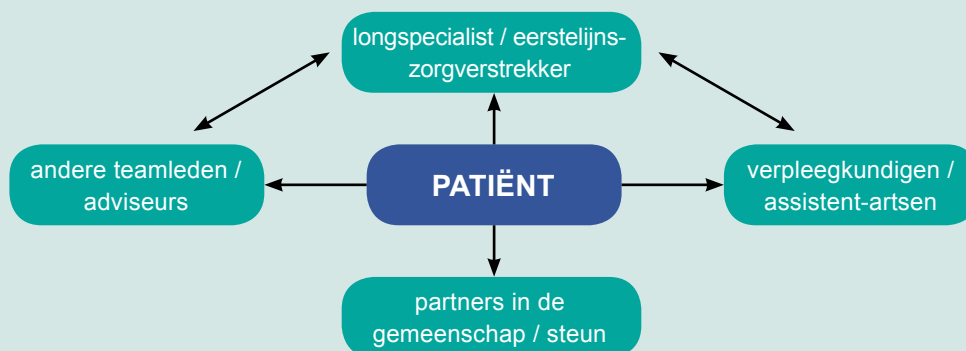
- dokters in verschillende specialiteiten;
- verpleegkundigen in verschillende specialiteiten en
- andere gezondheidszorgverstrekkers.

Bij idiopathische longfibrose zal uw MDT samen moeten werken om uw diagnose te bevestigen en u de best mogelijke behandeling te geven. Deze aanpak kan de nauwkeurigheid van uw diagnose verbeteren en onnodige tests vermijden. Dit leidt ook tot een betere ervaring voor uzelf.

Elk groot centrum dat gespecialiseerd is inILD's heeft een MDT om te beslissen over de behandelingsopties.^[22] De samenstelling van een MDT verschilt van land tot land, maar kan bestaan uit een:

- consulterende ademhalingsarts;
- consulterende thoracale radioloog;
- consulterende patholoog;
- verpleegkundige gespecialiseerd in interstitiële longaandoeningen;
- coördinator van het multidisciplinaire team;^[23]
- fysiotherapeut, reumatoloog of immunoloog **

Deze multidisciplinaire aanpak is helaas niet altijd mogelijk. Het is echter essentieel dat informatie wordt uitgewisseld tussen verschillende specialisaties bij de beoordeling van een geval.



Figuur 9: IPF multidisciplinair team (bewerkt naar: [10])

** binnen ERN-Lung (Europees netwerk voor zeldzame longaandoeningen) bestaat een MDT-team minstens uit: twee longspecialisten, een ervaren longradioloog (kan een externe radioloog zijn), een ervaren longpatholoog (kan een externe patholoog zijn), een verpleegkundige, een fysiotherapeut, een verpleegkundige met een certificaat in GCP-studies, een maatschappelijk werker, een secretaris en toegang tot een immunoloog en/of reumatoloog.



Uit Ierland

Verhaal van een patiënt:

Mijn ervaring met een verpleegkundige gespecialiseerd in IPF

D.C.

Na de diagnose van IPF zaten mijn vrouw en ik in zak en as. We wisten niet wat we ermee aanmoesten. We waren versuft. Nadat de specialist de kamer had verlaten, werden we toevertrouwd aan de zorgen van onze ademhalingsverpleegster. Zij legde mijn diagnose en behandelplan herhaaldelijk uit tot ik volledig begreep waarmee ik te maken had.

We hadden één specifieke verpleegster bij wie we steeds terecht konden met vragen, bezorgdheden of twijfels. Deze steun was van onschatbare waarde voor mijn vrouw en mij, aangezien we ons ernstig zorgen maakten over mijn gezondheid, medicatie en toekomst. De verpleegster was altijd heel benaderbaar, informatief en geruststellend.



Verenigd Koninkrijk:

Verhaal van een verpleegkundige gespecialiseerd in ILD's: Annette Duck

De in ILD's [interstitiële longaandoeningen] gespecialiseerde verpleegkundige is een belangrijk lid van het regionale multidisciplinaire team.

Opgeleide ILD-verpleegkundigen begrijpen het verschil tussen IPF en andere ILD's en waarom een correcte diagnose belangrijk is voor de behandelingsopties van IPF.

Ze kunnen patiënten bijstaan en met hen praten over hun onderzoeken en testresultaten. Ze kunnen hen helpen bij de verschillende behandelopties, prognoses en beheersplannen.

ILD-verpleegkundigen zijn op de hoogte van het ziekteverloop en kunnen antwoorden geven op de eventuele bezorgdheden van patiënten over de voortschrijdende ziekte en een onzekere toekomst.

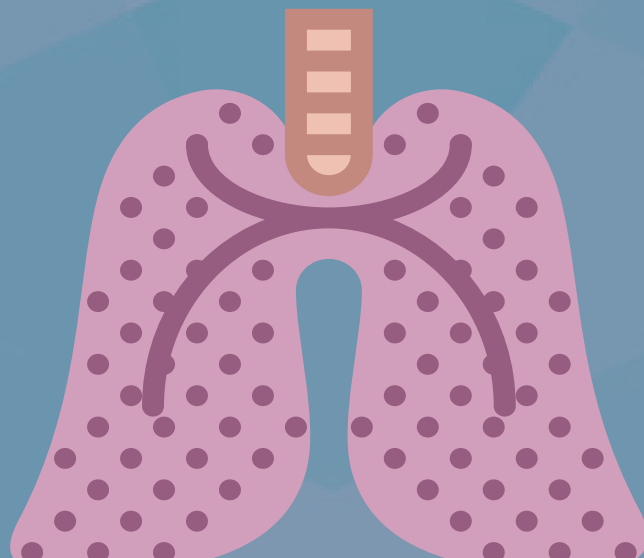
ILD-verpleegkundigen blijven vanaf de diagnose het vaste steunpunt en verstrekken informatie tijdens het hele proces. Ze weten ook wanneer ze andere gezondheidszorgspecialisten, zoals zuurstoftherapeuten, fysiotherapeuten, en palliatieve zorgteams, in moeten schakelen voor hulp bij het omgaan met vervelende symptomen.

ILD-verpleegkundigen verwijzen doorgaans rechtstreeks door naar longrevalidatiediensten en staan in verbinding met huisartsen en lokale ondersteuningsdiensten, inclusief lokale verpleegkundigen.

Een ILD-verpleegkundige die IPF kent en begrijpt, en die door heel het gezondheidszorgsysteem kan navigeren, zou een 'must' moeten zijn voor elke patiënt bij wie IPF wordt vastgesteld.

9

Expertisecentra voor interstitiële longaandoeningen en IPF



9. Expertisecentra voor interstitiële longaandoeningen en IPF

Expertisecentra (EC's) zijn deskundige centra voor de behandeling en verzorging van patiënten met zeldzame ziekten. EC's worden door elke EU-lidstaat aangeduid op nationaal niveau.

ILD/IPF-expertisecentra zijn gespecialiseerd in ILD's (interstitiële longaandoeningen). Ze hebben onder meer tot doel IPF-patiënten de hoogste standaard van zorg te verstrekken en te zorgen voor een:

- tijdige diagnose;
- gepaste behandelingen; en
- opvolging.^[24]

Het European Union Committee of Experts on Rare Diseases (EUCERD – Comité van deskundigen van de Europese Unie op het gebied van zeldzame ziekten) beveelt aan dat expertisecentra een grote waaier aan gespecialiseerde diensten aanbieden. Deze kunnen het volgende omvatten:

- consultaties,
- medische onderzoeken,
- gespecialiseerde uitrusting,
- genetische tests en advies en
- maatschappelijke zorg.

EC's dragen ook bij tot onderzoek en werken samen met verschillende betrokkenen, waaronder verenigingen van patiënten met zeldzame ziekten.^[25]

De Europese Commissie heeft Europese Referentienetwerken (ERN's) georganiseerd om complexe of zeldzame ziekten en aandoeningen aan te pakken die een sterk gespecialiseerde behandeling en middelen vergen. De EC's zijn betrokken bij de Europese Referentienetwerken en organiseren het grensoverschrijdend delen van expertise wanneer nodig. Meer informatie over ERN's vindt u [hier](https://ec.europa.eu/health/ern/policy_en). (https://ec.europa.eu/health/ern/policy_en)

In maart 2017 ging een Europees Referentienetwerk voor ademhalingsziekten (ERN-LUNG) van start en IPF maakt deel uit van dit programma. Meer informatie over ERN-LUNG vindt u [hier](http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/ernlung_factsheet_en.pdf). (http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/ernlung_factsheet_en.pdf)

U vindt de lijst met expertisecentra in Europa [hier](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search_Simple.php?lng=EN&LnkId=7029&Typ=Pat&CnsGen=n&fdp=y&from=right-Menu). (http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search_Simple.php?lng=EN&LnkId=7029&Typ=Pat&CnsGen=n&fdp=y&from=right-Menu)



Uit Duitsland

Verhaal van een patiënt: mijn diagnose en mijn leven met IPF

K.G.

Enkele jaren voordat IPF bij me werd vastgesteld, had ik al gemerkt dat ik zwaarder ademde tijdens het sporten of wandelen. Begin 2012 begon ik te hoesten en kortademig te worden. Mijn dokter diagnosticeerde bronchitis en schreef een cortisonespray voor, maar mijn hoest verbeterde niet.

Toen kreeg ik een HRCT, een bronchoscopie en herhaaldelijke monitoring van de longen, maar had nog steeds geen duidelijke diagnose van het probleem. De hoofdarts van de longkliniek die ik bezocht, wilde een biopsie doen, maar ik was huiverig om het risico te nemen. In plaats daarvan bezocht ik een universitair ziekenhuis dat gespecialiseerd is in longaandoeningen. Na een controle van mijn CT-scan en naar mijn longen te hebben geluisterd, stelde de dokter onmiddellijk de diagnose van IPF.

De dokter legde me uit wat dit betekende en schreef me een kuur met het geneesmiddel pirfenidon voor, met driemaandelijks controles.

De initiële schok van de diagnose was enorm. Hoe meer ik las over IPF, hoe het dodelijk én ongeneeslijk is, met een gemiddelde prognose van 2 tot 3 jaar na de diagnose, des te meer besepte ik hoe ernstig de situatie was.

Ik besloot alles te leren wat ik kon over de ziekte, haar evolutie, mogelijke behandelingen en de laatste onderzoeken.

Ik werd lid van de patiëntenvereniging 'Lungenfibrose e.V.'. Ik zou elke IPF-patiënt aanbevelen om zich bij een patiëntenvereniging aan te sluiten.

Ik nam ook deel aan twee klinische onderzoeken (Panorama-studie en Riff-studie) in de Thorax-Clinic in Heidelberg, Duitsland. Deelnemen aan dergelijke onderzoeken is heel heilzaam. Je draagt niet alleen bij tot onderzoek naar nieuwe behandelingen en geneesmiddelentests, maar ondergaat gedurende de hele studie ook maandelijkse onderzoeken en medische monitoring. Dit kan je prognose helpen te verbeteren.

Tot nu toe gaat het vrij goed met me. Mijn longfunctie is vrij stabiel gebleven en ik kan nog steeds over lange afstanden reizen met het vliegtuig en sporten (met enkele

beperkingen). Ik blijf optimistisch over de mogelijke vooruitgang in het onderzoek naar IPF. Misschien komt er ooit – en net op tijd – wel een medische doorbraak. Daar hoop ik op, hoewel het goedkeuringsproces voor nieuwe medicijnen tijd vergt.

Ik zou elke IPF-patiënt aanraden om verhalen en ervaringen uit te wisselen met andere IPF-patiënten via een zelfhulpgroep en de voortgang van de ziekte met een actieve geest, lichaamsbeweging en een positieve levenshouding te bestrijden.



Uit Griekenland

Verhaal van een patiënt: IPF herkennen en omgaan met de realiteit ervan

S.P.

Het was de herfst van 2008 en ik werkte samen met een vriend om olijven te oogsten op mijn landgoed. Mijn vriend, die naar mijn ademhaling luisterde, vroeg of ik een probleem had met mijn longen. Ik antwoordde dat ik geen problemen had, maar dat ik soms moeite had met ademen en moest stoppen met werken om eens diep in te ademen. Bovendien had ik wat overgewicht en wist ik dat ik op dieet moest. Daarom dacht ik eraan naar een longspecialist te gaan om mijn longen te laten onderzoeken.

Na dit gesprek had ik onvoldoende kracht voor wandelen of handarbeid, omdat ik het almaar moeilijker kreeg met ademen. Daarom besloot ik naar de dokter te gaan.

Gelukkig was de longspecialist die ik bezocht op de hoogte van IPF. Via een hogeresolutiecomputertomografie (HRCT) kon hij de littekenvorming op mijn longen al zien. Daarna moest ik naar het ziekenhuis voor bijkomende diagnostische tests. Ik ging naar een openbaar ziekenhuis in Athene, omdat ik op het platteland woon en daar geen longspecialist is. Ik deed alle tests, inclusief een bronchoscopie en een biopsie, waardoor ik mijn IPF-diagnose kreeg.

Ik ging naar de dokter in het ziekenhuis samen met mijn vrouw, die mij altijd heeft gesteund.

Hij vroeg me streng: "Wie stelde voor uw longen te laten testen?"

En ik antwoordde: "Een vriend van me, die hoorde dat ik moeilijk ademde."

Maar hij zei: "Vergeet het, negeer het maar."

Dat maakte me zo blij en ik verliet de kamer. Achter mijn rug hoorde ik hem echter zeggen: "U hebt nog slechts 3 tot 5 jaar te leven."

Dus ik draaide me om en vroeg: "Wat zei u dokter? Is het dan niet te genezen?"

Hij antwoordde niet. Hij zei alleen dat hij me in een later stadium, wanneer de ziekte vergevorderd zou zijn en ik zuurstof nodig zou hebben cortisonen zou geven

Aan zijn gedrag begreep ik dat de dokter de zaak niet verder wilde bespreken. Ik

draaide me om naar mijn vrouw die het hele gesprek had gehoord en gechoqueerd was.

Ze vroeg de dokter: “Moet u de voortgang van de ziekte niet opvolgen?”

Hij antwoordde: “We kunnen binnen zes maanden een CT-scan doen om te zien hoe snel de ziekte evolueert.”

Daar eindigde het gesprek en we keerden terug naar huis.

Ik volgde het advies van de dokter en slaagde erin mijn ziekte te vergeten. Mijn vrouw bleef me er echter aan herinneren dat ik na zes maanden een CT-scan moest laten maken. Toch probeerde ik het advies van mijn dokter te volgen en de ziekte te vergeten. Enerzijds was er dus mijn vrouw die me herinnerde aan de CT-scan en anderzijds hoorde ik de stem van de dokter die zei: “Vergeet het. Vergeet het.”

Na een tijdje merkte ik dat het ademen moeilijker werd en twee jaar later besloot ik ten slotte de test te doen. Dat was in de lente van 2012.

Ik ging terug naar dezelfde dokter in Athene en bracht hem de nieuwe CT-scan mee, samen met de oude.

Hij keek me aan en zei: “Uw ziekte is helaas erger aan het worden”.

Hij beschreef hoe de ziekte zich verder zou ontwikkelen, totdat ik dood ging, aangezien IPF niet te genezen is.

Ik vertrok en was werkelijk ontgoocheld. Het leek alsof de grond van onder mijn voeten was weggezakt; ik kon zelfs niet wandelen en alles rondom me leek zwart te worden. Er spookte zoveel door mijn hoofd; ik wist niet wat te doen en was echt wanhopig.

Ik kwam thuis en liep recht naar de badkamer omdat ik een douche wilde nemen. Ik voelde me verloren en bewoog mechanisch.

Ik ging naar de kamer waar mijn computer staat en begon wanhopig informatie over IPF op te zoeken tot ik de website van een longspecialist vond. Ik las de beschrijving van de ziekte en er stond dat ze niet te genezen is. Er stond echter ook dat er een nieuw medicijn was gevonden dat goede resultaten toonde waardoor de patiënt langer kon blijven leven.

Ik belde de longspecialist op en we hadden een goed gesprek. Hij was totaal anders

dan de andere dokter, veel beleefder en vriendelijker. Hij hoorde mijn verhaal, moedigde me aan en steunde me psychologisch. Inmiddels doet hij dit al jaren.

Langzaam begon ik te beseffen dat ik, ook al had ik een zeldzame ziekte, niet alleen was en dat mijn leven niet mocht ophouden. Ik moest met mijn ziekte leren omgaan. Ik begon andere IPF-patiënten op te zoeken, omdat ik besepte dat alles opkroppen het slechtste was wat ik kon doen. Ik moest kunnen praten over IPF. Ervaringen delen kan helpen omdat je inziet dat andere mensen hetzelfde meemaken en dezelfde zorgen hebben, maar nog steeds vechten en niet opgeven. Sommigen hebben de ziekte verslagen, een depressie vermeden en uitgekeken naar de juiste mogelijkheid om IPF te bestrijden.

Ten slotte heb ik als voorzitter van de Griekse nationale longfibrosevereniging heel wat IPF-patiënten ontmoet en naar hun verhalen geluisterd. Daarom draag ik het gewicht van mijn eigen ziekte plus dat van alle andere leden van de vereniging.

Ik hoop dat mijn getuigenis andere IPF-patiënten, ook buiten Griekenland, kan helpen.

10

Welke behandelingen zijn
beschikbaar voor mij?



10. Welke behandelingen zijn beschikbaar voor mij?

Om met uw IPF om te gaan zijn medicamenteuze én andere behandelingen aanbevolen. Daarnaast zijn regelmatige controles en medische onderzoeken noodzakelijk.

Wanneer IPF bij u is vastgesteld, kunt u psychologische ondersteuning overwegen. Daarnaast wordt aanbevolen om contact op te nemen met een patiëntenvereniging. Deze kan u in alle stadia van uw ziekte ondersteunen.



Figuur 10: Beheer van IPF (bewerkt naar: [1])



Farmacologische behandeling

Er zijn momenteel geen curatieve behandelingen voor mensen met IPF. Het Europees Geneesmiddelenbureau heeft echter twee geneesmiddelen goedgekeurd die de progressie van de ziekte kunnen vertragen ^[26] ^[27]. Een van deze geneesmiddelen bevat het actieve bestanddeel (ingrediënt) nintedanib en het andere bevat het actieve bestanddeel pirfenidon.

U vindt meer informatie over deze twee geneesmiddelen via de volgende links:

- [samenvatting producteigenschappen nintedanib: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003821/WC500182474.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003821/WC500182474.pdf)
- [samenvatting producteigenschappen pirfenidon: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002154/WC500103049.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002154/WC500103049.pdf)

Beide goedgekeurde geneesmiddelen zijn antifibrotische geneesmiddelen. Ze helpen littekenvorming op het weefsel voorkomen en blijken het verlies van longfunctie in 1 jaar tijd met zo'n 50% te verminderen ^[28] ^[26] ^[27] (Dit werd gemeten met spirometrie – een methode om het ademhalingsdebiet te meten).

Recente IPF-richtlijnen geven geen voorkeur aan één van beide geneesmiddelen. Ze geven een voorwaardelijke aanbeveling voor het gebruik van nintedanib of pirfenidon bij de behandeling van IPF ^[28]. Dit betekent dat uw arts zal beoordelen welk geneesmiddel wordt voorgeschreven, afhankelijk van de patiënt.

Raadpleeg uw arts om de behandelingsopties te bespreken. Elke patiënt is namelijk anders en geen twee behandelingsplannen zijn dezelfde. Bovendien heeft elk Europees land zijn eigen nationale officiële richtlijnen over IPF en de behandeling ervan. Ook de betalings- en terugbetalingscriteria voor deze geneesmiddelen kunnen van land tot land verschillen. De definitieve beslissing over uw behandeling moet samen met uw arts worden genomen, aangezien er heel wat factoren meespelen.

Als u nog vragen hebt over mogelijke medicamenteuze behandelingen en/of als u bijwerkingen opmerkt of wilt melden, praat dan met uw arts of apotheker.



Klinische tests

Een klinische test is een studie die de efficiëntie en veiligheid van een nieuwe therapie op mensen test. Er zijn verschillende klinische tests geweest voor de behandeling van IPF. Vraag uw arts of er tests lopen waaraan u misschien kunt deelnemen. Meer informatie over lopende klinische tests vindt u via [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (wereldwijd) of het EU-register van klinische tests.

Uit Duitsland



Verhaal van een patiënt: waarom ik deelnam aan twee klinische onderzoeken

K.G.

Klinische onderzoeken zijn een belangrijk onderdeel van het onderzoek naar nieuwe actieve stoffen en therapieën voor de effectieve behandeling van ziekten, waaronder IPF, waarvoor nog geen genezing bestaat. Farmaceutische onderzoekers en gespecialiseerde artsen in universiteitsziekenhuizen met studiecetra werken samen om nieuwe actieve stoffen bij patiënten uit te proberen of te bestuderen.

Deelnemen vraagt een enorme betrokkenheid en bereidheid om risico's te nemen. De deelnemer wordt pas lang na het voltooiën van de studie op de hoogte gebracht van de resultaten. Met dit gegeven in het achterhoofd, wat deed mij als patiënt deelnemen aan twee studies?

In de eerste plaats is zonder deze studies de gehoopte medische vooruitgang in de behandeling van mijn ziekte niet mogelijk. Als deelnemer aan een studie dien ik de ontwikkeling van nieuwe therapieën. Ik hoop dat ik geen waardevolle tijd verspil met het innemen van een placebo (pil zonder actief ingrediënt) maar de nieuwe actieve stof toegediend krijg. Ik probeer dit te raden door nauwgezet op te volgen hoe mijn ziekte evolueert gedurende de studie (meestal 12 maanden).

Dat is het voordeel van deelnemen aan een studie. Tijdens de studie werd ik elke maand zorgvuldig onderzocht door ervaren studieverpleegkundigen en de studiearts. Dit omvatte mijn bloedwaarden, mijn longfunctiewaarden, mijn lichamelijke toestand en prestaties en andere details. Deze tests zijn bijzonder belangrijk en interessant voor een patiënt met een progressieve ziekte als IPF.

Door deel te nemen aan een studie krijg een gevoel van controle en dat werkt geruststellend. Ik had het gevoel dat ik goed geïnformeerd was over de ontwikkeling van mijn gezondheid. De maandelijkse gelegenheid om al mijn vragen met het studiepersoneel te bespreken, was zeer welkom. Deze maandelijkse evaluaties zijn uitermate belangrijk, interessant en geruststellend voor een patiënt met een ernstige ziekte en een onvoorspelbare progressie.

Ik kan deelname aan een studie alleen maar aanbevelen, hoewel de patiënt niet betrokken is bij het ontwerp en het bepalen van de strategische doelstellingen. Jammer genoeg wordt verwacht dat je je met slechts weinig informatie aan de studie onderwerpt.

Niet-medicamenteuze behandelingen

Hoewel een longtransplantatie de enige efficiënte wijze is om een IPF-patiënt te genezen, zijn er tal van niet-medicamenteuze behandelingen die u kunnen helpen uw levenskwaliteit te verbeteren. ^[31] Deze en andere behandelingen kunnen de last op uzelf, uw gezin en uw verzorgers helpen te verlichten.



Longrevalidatie

Longrevalidatie betreft verschillende activiteiten die de symptomen van IPF verlichten en uw algemene levenskwaliteit te verbeteren. Het betreft, onder andere:

- een trainingsprogramma;
- voedingsadvies; of
- het aanleren van ademhalingsstrategieën

Longrevalidatie kan bijzonder efficiënt zijn om:

- de symptomen te verlichten;
- uw vermogen om te sporten te vergroten (waardoor u minder gevoelig wordt voor psychosociale problemen zoals angst of depressie); en
- uw verblijf in het ziekenhuis te verkorten. ^[32]



Zuurstoftherapie

IPF maakt de overdracht van zuurstof in uw longen naar uw bloedstroom, en daardoor naar de rest van uw lichaam, moeilijker. Hierdoor kunt u last hebben van abnormaal lage zuurstofniveaus in uw slagaderen. Dit wordt hypoxemie genoemd. U kunt hypoxemie krijgen terwijl u:

- rust,
- slaapt (nachtelijke hypoxemie) of
- sport.

Om met de effecten van hypoxemie om te gaan, kunt u extra zuurstof krijgen. Dit kan helpen om sommige IPF-symptomen en uw algemene levenskwaliteit te verbeteren. ^[33] Extra zuurstof kan helpen kortademigheid te verminderen en uw vermogen om alledaagse taken te vervullen verbeteren. In het begin is het mogelijk dat u alleen extra zuurstof nodig hebt tijdens het sporten en wanneer u slaapt. Maar naarmate de ziekte evolueert, is het mogelijk dat u continu extra zuurstof nodig hebt om de zuurstofniveaus in uw bloed op een gezond peil te houden. Er zijn verschillende manieren om extra zuurstof op te nemen (zuurstoftherapie), door:

- een concentrator;
- een gezichtsmasker;
- zuurstofcilinders (perslucht); en
- vloeibare zuurstof.

Zuurstofconcentrator

De zuurstofconcentrator is een klein elektrisch toestel dat lucht uit de omgeving haalt en de zuurstof van de andere gassen scheidt. Het laat alleen zuurstof door een buis stromen en levert het af in uw longen via een neuscanule. Een neuscanule bestaat uit twee plastic buisjes of punten die in beide neusgaten passen.

Zuurstofmasker

Soms krijgt u zuurstof via een masker dat over uw mond en neus past, en om uw hoofd wordt vastgemaakt.

Zuurstoffles

‘Ambulante zuurstof’ wordt geleverd in flessen die u kunt gebruiken tijdens het wandelen of sporten binnen- of buitenshuis. Veel patiënten gebruiken een draagbare zuurstofconcentrator voor ambulante zuurstof. Zuurstofflessen kunnen worden uitgerust met een zuurstofbespaarder die een “pulsdosis” zuurstof aflevert – alleen wanneer u inademt.

Vloeibare zuurstof

Als u veel ambulante zuurstof met een hoger debiet gebruikt, kan uw dokter vloeibare zuurstof aanbevelen. Deze zit in een groot reservoir dat u gebruikt om een kleiner reservoir te vullen.

Zuurstof en reizen

U kunt reizen met zuurstof. De verschillende luchtvaartmaatschappijen hanteren echter verschillende regels. Informeer dus eerst bij hen. Uw arts of lokale patiëntenvereniging kunnen u hierbij helpen.

Uw arts zal u vertellen welk toestel u het beste kunt gebruiken om zuurstof af te leveren, én hoeveel zuurstof u nodig hebt en hoe vaak. Raadpleeg steeds uw arts als u niet zeker bent over hoe u de zuurstof moet gebruiken.



Psychologische ondersteuning

Psychologische ondersteuning is een heel belangrijk onderdeel van het leven met IPF. U kunt dit bespreken met uw arts die deze ondersteuning kan aanbieden zodra IPF bij u is vastgesteld. Dit kan u helpen de ziekte te aanvaarden, lichamelijk en emotioneel lijden te verlichten en uw levenskwaliteit te verbeteren.

Psychologische ondersteuning kan u helpen de behandeling én de bijwerkingen van de medicijnen te aanvaarden. In een vergevorderd stadium kan psychologische bijstand u helpen het einde van uw leven te plannen en te kiezen om te sterven in een verzorgingsinstelling of thuis.

Het is belangrijk uw vrienden en familie bij het psychologische ondersteuningsprogramma te betrekken, want zij kunnen u helpen om met uw IPF om te gaan.



Palliatieve zorg en stervensbegeleiding

Aangezien IPF een ongeneeslijke progressieve ziekte is, kan het zijn dat u zich beter voelt wanneer u uw levenseinde met bekwame professionals kunt bespreken. Betrek wanneer mogelijk uw naaste familie bij deze gesprekken.

Palliatieve zorg kan worden gebruikt om de symptomen onder controle te houden, en als onderdeel van een holistische aanpak van IPF.^[34] Ze is erop gericht zowel de fysieke pijn als de ruimere stress en problemen die uw ziekte met zich meebrengt, te verlichten. Palliatieve zorg omvat onder andere:

- voorafgaande zorgplanning; en
- opvoeding van patiënten en mantelzorgers.^[35]

Palliatieve zorg kan ook fysieke, mentale, sociale en spirituele activiteiten inhouden, afhankelijk van uw behoeften en voorkeur. Het doel is de kwaliteit van uw leven en dat van uw familie of mantelzorgers te verbeteren.

Palliatieve zorg maakt integraal deel van uw algemene zorg, ongeacht het stadium waarin de ziekte verkeert. Ze is onontbeerlijk voor IPF-patiënten die het einde van hun leven naderen.^[28] Bespreek met uw dokters hoe palliatieve zorg u en uw gezin kan helpen.

Leren omgaan met ademnood

Palliatieve zorg kan u ook helpen om te gaan met episodes van ademnood. Het is heel belangrijk dat u leert om te gaan met ademnood, ze te minimaliseren en te beheersen. Ademnood leren beheersen en ermee leren leven kan een groot

verschil maken voor uw levenskwaliteit. Uw emoties kunnen uw ademhaling beïnvloeden. Angst bij om ademnood kan uw ademhaling verslechteren. Relaxatie kan u helpen de ademnood te verminderen en angst te verlichten. Probeer dus uit te zoeken wat u helpt te ontspannen.

Uw hoest beheersen

Palliatieve zorg kan ook behandelingen omvatten om hoestsymptomen te verminderen. Hoest beheersen speelt een belangrijke rol in het beheersen van IPF. U kunt zich door de hoest geïsoleerd en beschaamd voelen. Dit kan het moeilijk maken om met andere mensen in contact te komen en te communiceren. Het beheersen van de hoest is een belangrijke factor in het behoud van uw algemene levenskwaliteit.



Longtransplantatie

Uw dokter kan u doorverwijzen naar een longtransplantatiecentrum, waar u wordt beoordeeld als kandidaat voor de transplantatie van een van of beide beschadigde longen met donorlongen. Dit is de enige chirurgische procedure die:

- de voortgang van IPF kan omkeren;
- uw levenskwaliteit; en
- uw levensverwachting kan verbeteren^[36]

Zo'n 30% van de longtransplantaties wereldwijd worden uitgevoerd bij IPF-patiënten.^[37]

Helaas komt slechts 5% van alle IPF-patiënten in aanmerking voor een longtransplantatie, aangezien de selectiecriteria voor een haalbare transplantatiekandidaat zeer streng zijn. Ze nemen een hele reeks factoren in aanmerking zoals:

- leeftijd;
- algemene gezondheid van de patiënt;
- vermoedelijke uitkomst na de procedure;
- ernst van de IPF; en
- progressie van de IPF

De criteria worden bepaald door lokale of nationale gezondheidsautoriteiten. Bespreek dus met uw arts of u al dan niet in aanmerking kunt komen.^[28]

Als u in aanmerking komt, mag u niet vergeten dat er risico's aan de procedure verbonden zijn, waaronder ernstige complicaties, infectie of afstoting van de nieuwe long(en).

Tips: hoe haalt u het meest uit uw gesprek met uw arts

Een goed gesprek met uw arts is heel belangrijk wanneer u met IPF leeft.



Stel vragen

Wees niet bang om uw arts vragen te stellen of zo nodig een nieuwe afspraak te plannen.



Breng iemand mee

Ga niet alleen naar de afspraak bij de dokter: iemand aan uw zijde hebben om u te steunen kan helpen.



Deel informatie met uw arts

Deel met uw arts wat u denkt dat hij moet weten.



Neem het gesprek op

Vraag uw arts of u het gesprek mag opnemen, zodat u het later opnieuw kunt beluisteren.

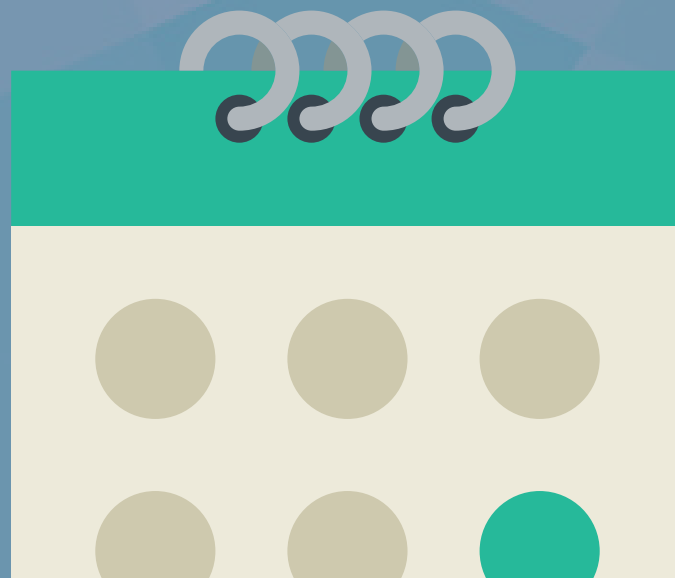


Maak notities

Noteer terwijl uw arts suggesties doet.

11

Hoe zal de ziekte evolueren?



11. Hoe zal de ziekte evolueren?

De progressie van IPF verschilt van persoon tot persoon

De progressie van IPF kan aanzienlijk verschillen van patiënt tot patiënt. ^[38] Het is onmogelijk te voorspellen hoe snel IPF bij u zal evolueren. ^[39]

Langzame progressie

De meeste mensen met IPF ervaren een langzame maar aanhoudende verergering van de ziekte. Hebt u een langzaam evoluerende IPF, dan kan het best zijn dat u lang voordat de diagnose werd gesteld de symptomen reeds had en dat uw ziekte nog steeds vrij langzaam evolueert.

Stabiele progressie

Sommige mensen met IPF blijven stabiel.

Snelle progressie

Sommige mensen met IPF krijgen te maken met een snelle achteruitgang tot aan de dood. Dit wordt snelle progressie genoemd. ^[40]

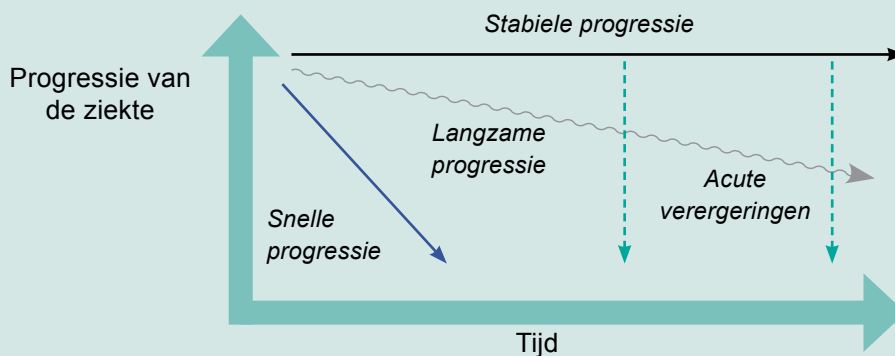
Acute verergeringen

Een minderheid van de patiënten kan een onvoorspelbare acute (plotse en kortstondige) verergering van hun ziekte ervaren, acute verergering genoemd. Dit kan fataal zijn of de toestand van een IPF-patiënt blijvend verslechteren.

Als de oorzaak van deze acute verslechtering van de ademhaling niet kan worden geïdentificeerd, wordt soms gesproken van 'idiopathische acute verergering van IPF'. Idiopathisch betekent dat de oorzaak onbekend is.

Een acute verergering kan op elk moment voorvallen bij iemand die IPF heeft. Soms wordt de diagnose van IPF pas gesteld bij de eerste acute verergering.

De voornaamste risicofactor voor acute verergering van IPF is een vergevorderde ziekte.



Figuur 11: Hoe IPF zich gaandeweg ontwikkelt (bewerkt naar: [21])

Het risico op een acute verergering maakt een regelmatige monitoring door uw arts onontbeerlijk, zodat deze kan:

- nagaan hoe de ziekte zich ontwikkelt;
- zien hoe goed u op de behandeling reageert; en
- beslissen wat de volgende stappen zijn.

Als onderdeel van uw regelmatige monitoring om de progressie van uw longaandoening te controleren, zal u longfunctietests moeten ondergaan. ^[34]

Andere aandoeningen die IPF-patiënten kunnen hebben (comorbiditeiten)

IPF kan een invaliderende aandoening zijn omdat de meeste IPF-patiënten boven op de schadelijke effecten van longfibrose nog andere aanverwante aandoeningen hebben. Wanneer u meer dan één aandoening tegelijkertijd hebt, wordt dat een comorbiditeit genoemd. Als u naast uw IPF nog comorbiditeiten hebt, kunnen deze een negatieve invloed hebben op uw levenskwaliteit en prognose. Daarom zouden de artsen die uw IPF behandelen ook de eventuele comorbiditeiten die u kunt ontwikkelen identificeren en behandelen. ^[41]

Deze comorbide aandoeningen kunnen de longen (pulmonale comorbiditeiten) of andere delen van uw lichaam (non-pulmonale comorbiditeiten) treffen.

Pulmonale comorbiditeiten

Pulmonale comorbiditeiten zijn onder meer:

- pulmonale hypertensie;
- emfyseem;
- veneuze trombo-embolie;
- chronisch obstructieve longziekte (COPD); en
- longkanker. ^[42] ^[43]

Niet-pulmonale comorbiditeiten

Niet-pulmonale comorbiditeiten zijn onder meer:

- ischemische hartklachten;
- congestief hartfalen;
- slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen;
- gastro-oesofageale reflux (GERD); en
- angst of depressie.

Ga naar <http://erj.ersjournals.com/content/46/4/1113> voor de volledige beschrijvingen van de comorbiditeiten.



12

Hoe kan ik voor mezelf
zorgen?

12. Hoe kan ik voor mezelf zorgen?

IPF is een zeer complexe aandoening. De ziekte kan het beste samen met haar symptomen worden behandeld. Het is essentieel dat u sommige onderdelen van de ziekte zelf onder handen neemt. Zo kunt u:

- de zuurstofniveaus in uw bloed verhogen;
- uw bloeddruk en hartslag doen dalen; en
- uw risico op kanker en hartaandoeningen verminderen.

Als u een nauw samenwerkt met uw zorgteam, kunt u een actieve en positieve rol aan te nemen in uw verzorgingstraject en -resultaten.

Uw dokter kan u het best adviseren over over de omgang met de uitdagingen die uw aandoening met zich meebrengt, maar hier vindt u alvast enkele suggesties voor veranderingen in uw levensstijl die uw levenskwaliteit kunnen verbeteren.

Stop met roken

Als u stopt met roken of passief roken vermijdt, kunt u:

- de zuurstofniveaus in uw bloed verhogen;
- uw bloeddruk en hartslag doen dalen; en
- uw risico op kanker en hartaandoeningen verminderen.

Zo helpt u verdere schade aan uw longen te voorkomen.

Blijf actief

Als u regelmatig lichtjes sport, houdt u niet alleen uw gewicht op een gezond peil, maar versterkt u ook uw spieren en zorgt u ervoor dat uw lichaam efficiënt blijft functioneren. Dit zal u helpen kortademigheid onder controle te houden.

Eet gezond

Een evenwichtig voedzaam dieet kan u helpen zo gezond mogelijk te blijven:

- fruit;
- groenten;
- volkorengranen;
- mager vlees; en
- zuivelproducten met een laag vetgehalte

Vermijd waar mogelijk:

- verzadigde vetten;
- natrium (zout); en
- toegevoegde suiker.

Rust voldoende

Slaap is onontbeerlijk om uw immuunsysteem te boosten en uw algemeen gevoel van welzijn te verbeteren.

Vernieuw tijdig uw vaccins

Het is bijzonder belangrijk dat u zich tijdig laat inenten tegen griep en longontsteking. U kunt blootstelling aan infecties het beste vermijden - ze kunnen de IPF erger maken.

Vermijd stress

Als u lichamelijk en emotioneel ontspannen bent, kan dit helpen overdreven zuurstofverbruik te vermijden. Relaxatietechnieken kunnen helpen en kunnen u ook leren om te gaan met de paniek die gepaard kan gaan met kortademigheid.

Word lid van een patiëntenvereniging

Het is belangrijk dat u actief betrokken raakt en proactief bent in de aanpak van de uitdagingen die het leven met IPF met zich meebrengt. Het kan u helpen omgaan met uw ziekte als u:

- samenkomt met andere IPF-patiënten;
- een gevoel van gemeenschap ontwikkelt;
- ervaringen deelt; en
- zich begrepen voelt.

Betrek uw gezin en mantelzorgers

Het kan moeilijk zijn met uw familie en vrienden over de ziekte te praten, maar het kan u helpen uw angsten en problemen te overwinnen. Houd ze in de buurt, betrek hen erbij en houd ze op de hoogte van uw ziekte. Dit kan u helpen omgaan met uw IPF-diagnose en zich minder alleen voelen.

Relaxatie en mindfulness

Er zijn verschillende relaxatietechnieken die u kunnen helpen de emotionele en psychologische uitdagingen van de IPF-diagnose aan te kunnen. Ook mindfulness kan nuttig zijn:

- focus op wat het belangrijkste is in uw leven,
- vind de motivatie,
- wees positief bij het omgaan met de lichamelijke veranderingen en de veranderingen in uw levensstijl die gepaard gaan met IPF en
- kalmeer wanneer u gestressed, ontmoedigd of bang, pijn lijdt

Yoga

Yoga is heilzaam voor IPF-patiënten omdat het de longen kan stimuleren door doelgericht te ademen. Het helpt bovendien uw middenrif te trainen (de spier die de long bedient). Basisademhalingsoefeningen kunnen de longfunctie verbeteren en ademhalingsproblemen verlichten.

Tips van gezondheidszorgprofessionals



Uw arts

Zorg dat uw longspecialist kennis van zaken heeft en dat u hem of haar vertrouwt.

Bespreek met uw longspecialist wat u moet doen als de symptomen verergeren.

Vraag uw arts om alle informatie geven die u nodig hebt om de nevenwerkingen en de profylactische therapie (therapie om symptomen of ziekte te voorkomen) te beheersen.

In sommige gevallen kan uw dokter, na een gesprek met u, de dosis van uw medicijnen veranderen totdat de symptomen verdwijnen. Soms moeten behandelingen tijdelijk worden onderbroken.

Vertel uw arts als iemand anders in uw familie IPF of een andere soort longfibrose heeft. Bij familiale longfibrose is roken bijzonder gevaarlijk.



Uw medische voorgeschiedenis

Houd een gedetailleerd en volledig dossier bij van uw medische voorgeschiedenis, zodat uw arts een volledig overzicht heeft van uw gezondheidszorg. Dit kan een kopie bevatten van:

- uw klinische tests; en
- de medicijnen die u hebt gebruikt

Blijf op de hoogte, lees de internationale richtlijnen en neem deel aan postgraduaatcursussen en internationale congressen.



Uit Nederland

Verhaal van een patiënt:

Het belang van meditatie tijdens het IPF-traject

Toen IPF bij me werd vastgesteld, besepte ik dat ik er de hele dag aan dacht en het niet uit mijn hoofd kon krijgen. Telkens als ik samen met mijn vrouw iets ondernam, besepte ik dat het voor mij de laatste keer kon zijn. Daarom besloten we psychologische hulp te zoeken, want die werd ons niet aangeboden.

De tweede stap was een psycholoog vinden die me vertrouwen inboezemde.

We gingen op vakantie naar Kos, in Griekenland, en ik nam er samen met mijn vrouw deel aan meditatietraining. Dat hielp ons enorm. We leerden hoe we ons hoofd konden leegmaken en kiezen waaraan we wilden denken. Dankzij deze meditatie kan ik nu veel beter met mijn IPF omgaan.

Ik vind dat er onvoldoende aandacht uitgaat naar de mentale gevolgen van een IPF-diagnose.



Uit Ierland

Verhaal van een patiënt: mijn ervaringen met mindfulness

M.C.

Mindfulness heeft me geholpen de stress en angst te verminderen die de IPF-diagnose in me heeft opgewekt. 'Mindful' zijn heeft me geholpen de kleine dingen in het leven, die we soms voor vanzelfsprekend houden, te zien (soms kijken we zonder te zien) en ervan te genieten.

Geluk zoeken in ieder moment was een waardevolle les. Met IPF kan tijd kostbaar zijn. Mindfulness heeft me geleerd deze momenten te koesteren.

Wat cruciaal is, is dat mindfulness me heeft geholpen afstand te nemen van de dingen waarover ik me opwond (zoals vastzitten in het verkeer). Daardoor ben ik rustiger geworden.

Ik ontdekte dat het belang van goed ademen een belangrijk element was van mindfulness. Het helpt zuurstof naar de hersenen te brengen en heeft een kalmerend effect. Dat kan voor mensen met IPF alleen maar heilzaam zijn.



Uit Italië

Mindfulness aanleren aan IPF-patiënten

Roberto Ferrari

We hebben geëxperimenteerd met mindfulness technieken bij patiënten met IPF.^[44] IPF-patiënten namen deel aan een studie van 12 maanden om aan te tonen dat mindfulness een geschikte en haalbare aanpak is voor verschillende stadia van de ziekte. Ik ontdekte dat mindfulness tot aanzienlijke verbeteringen kon leiden, vooral in het humeur van de patiënten en hun stressniveau.

Mindfulness beoefenen betekent aandacht besteden aan wat er op dat moment precies in je lichaam, je hoofd en de omgeving gebeurt. Het gaat er niet alleen om gefocust te zijn, maar ook om rustig en bewust te worden; op een nieuwsgierige en vriendelijke manier en zonder te oordelen.

Het is een manier van zijn die je moet oefenen. Ze omvat:

- verschillende meditatieoefeningen;
- luisteren naar je lichaam; en
- je bewust zijn van wat er om je heen gebeurt op dat exacte moment

Het laat je toe het vermogen te ontwikkelen om de problemen in het dagelijkse leven aan te kunnen. Iedereen kan mindfulness beoefenen, maar het kan worden verbeterd door een programma te volgen dat acht weken duurt: MBSR (Mindfulness Based Stress Reduction – Stress verminderen op basis van mindfulness).

De voorbije 30 jaar werd de efficiëntie ervan getest bij verschillende gezondheidsproblemen die gepaard gaan met lijden. Vandaag wordt mindfulness beschouwd als een fundamenteel onderdeel van de aanvullende geneeskunde die in de traditionele farmaceutische therapie kan worden geïntegreerd. De neurowetenschap heeft aangetoond dat mindfulness de activiteiten en structuur van de hersenen kan beïnvloeden en het vermogen om de eigen emoties onder controle te houden kan bevorderen.

Ik was leraar van een groep IPF-patiënten die sinds 2011 mindfulness beoefenden in het ziekenhuis. Dit heeft me in staat gesteld deze patiënten te volgen en te zien hoe hun levenskwaliteit verbeterde. Mindfulness is gunstig, zelfs wanneer het maar enkele minuten per dag wordt beoefend. Het kan nuttig zijn om iemand te kalmeren wanneer deze een ademhalingscrisis heeft. Elke dag een halfuur mindfulness kan je helpen je humeur te veranderen op een moeilijke dag en met je ziekte om te gaan.

Ten slotte kan het je helpen weer aansluiting te vinden bij het leven en het ten volle te ervaren.

Getuigenissen van andere mensen in Italië met IPF die mindfulness gebruiken

“Ik voelde me al een lange tijd niet goed. Nu helpt mindfulness me gemakkelijk en licht te ademen.”

“Mindfulness deed me begrijpen dat het heel belangrijk is de ziekte niet te ontkennen. Het is beter je ziekte zonder vrees onder ogen te zien zonder impulsief te reageren.”

“Ik dacht dat niks me nog kon verbazen. Maar ik moest van mening veranderen en me openstellen voor mindfulness.”

“Gisteren ging mijn lift stuk en zat ik er 45 minuten in opgesloten. Over het algemeen ben ik een bange dame en in dergelijke gevallen panikeer ik meestal en krijg ik een ademhalingscrisis. Deze keer zei ik tegen mezelf “Probeer eens wat je met mindfulness hebt geleerd.” Ik begon na te denken over mijn ademhaling tot het reddingsteam kwam. Ik was

niet gestressed of angstig en de tijd ging rustig voorbij. Ik vind het belangrijk om deze ervaring te delen met alle IPF-patiënten.”

“Het effect van mindfulness was echt positief. Toen ik vandaag een ademhalingscrisis had, besepte ik dat ik me moest concentreren op mijn ademhaling en mindfulness hielp me opnieuw normaal te ademen en te kalmeren. Deze techniek blijkt echt belangrijk te zijn om mijn crisis te beheersen.”

“Deze week had ik een lange operatie bij de tandarts. Zoiets bezorgt me meestal een ernstige hoestbui. Dankzij de mindfulness lessen, slaagde ik er echter in bewust adem te halen en heb ik helemaal niet gehoest. Voor mijn ervaring met mindfulness dacht ik niet dat zoiets haalbaar voor me was.”

“Dankzij mindfulness heb ik geleerd naar mijn lichaam en mijn ademhaling te luisteren. Het duurt langer dan verwacht, maar het is een ongelofelijke oefening. Het is niet alleen een kwestie

van doelstellingen bepalen, maar van genieten van het moment zelf, omdat het zo perfect is.

“Ik ben niet goed in het beoefenen van mindfulness in mijn eentje, maar ik probeer deze oefening tijdens mijn dagelijkse routine te doen: proberen te luisteren naar mijn ademhaling en mijn lichaam. Het bleek echt belangrijk voor me, een nieuwe dimensie die ik niet meer opgeef.”

“Het gebeurt niet zo vaak, maar als ik alleen ben en 's nachts lig te hoesten, helpt concentreren op mijn ademhaling me in verbinding te treden met mijn lichaam en te focussen op het heden.”

“Dankzij mindfulness heb ik geleerd dat ik elk moment, ook al is het moeilijk, leef en mijn eigen heden beleef. Voordat ik mindfulness beoefende was ik heel nerveus. Nu ben ik altijd rustig en word ik soms nog angstig, maar probeer ik gewoon mijn eigen leven te leiden. Ik vind het nog altijd fantastisch.”



Uit Italië

De voordelen van Nordic walking voor mensen met IPF

Debora Arletti

Nordic walking is het hele jaar te doen en is toegankelijk voor iedereen. Het maakt het mogelijk om buiten te sporten en op een prettige manier alle lichaamsdelen te trainen. Het is goed om uw evenwicht te vinden op een veilige en dynamische manier. Deze techniek is gebaseerd op het terugvinden van uw natuurlijke manier van lopen, met behulp van twee stokken die u ondersteunen. Nordic walking zet al uw spieren aan het werk en is heilzaam voor uw hart- en bloedvatstelsel en uw houding.

Deze activiteit laat u toe uw natuurlijke manier van lopen te oefenen – de meest geschikte manier voor uw lichaam. U kan Nordic walking ook gebruiken om aan uw houding te werken, terwijl u zich meer bewust bent van uw eigen manier van bewegen. Door uw gewicht te verdelen over uw benen en de twee stokken, en een correcte houding te hebben, kunt u verantwoord sporten en zult u zich minder vermoeid voelen.

Nordic walking kan van grote waarde zijn voor patiënten met verschillende ziekten, doordat ze samen kunnen sporten in de rustige buitenlucht.

Deze activiteit kan bijzonder heilzaam zijn voor mensen met IPF, omdat de twee stokken fysieke ondersteuning bieden om u te helpen wandelen. U kunt deze activiteit elke dag beoefenen.

Met de hulp van een ervaren instructeur kan uw ademhaling veel baat hebben bij Nordic walking.



Uit Italië

De voordelen van yoga voor mensen met IPF

Gaetano Zanni

Ik beoefen en onderwijs al meer dan 25 jaar yoga. Ik ontdekte dat het heilzaam kon zijn voor mensen met IPF toen ik begon samen te werken met Rosalba Mele en de Italiaanse patiëntenvereniging 'AMA fuori dal buio'.

Yoga beoefenen kan mensen met IPF helpen, omdat ze aan kortademigheid lijden en ademhaling bijzonder belangrijk is tijdens yoga.

Ik nam als gast deel aan een ontmoeting in het ziekenhuis waar gezondheidszorgprofessionals en patiënten met IPF rond dezelfde tafel zaten. Daar besepte ik dat het de patiënten waren die echt technieken moeten vinden die hen kunnen helpen omgaan met hun kortademigheid.

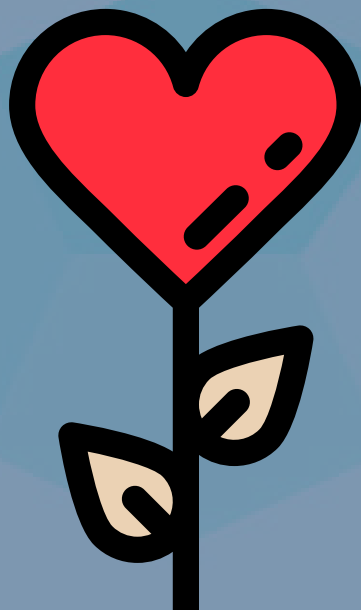
Dit leidde tot een succesvolle samenwerking met de AMA fuori dal buio en met de gezondheidszorgprofessionals die met IPF te maken krijgen. We ontwierpen yogaevenementen voor mensen met IPF. De deelnemers aan deze evenementen haalden er grote voordelen uit voor hun ademhaling. Yoga stelde hen in staat beter adem te halen tijdens en na het sporten.

Wij staan nog maar aan het begin van deze ervaring. Wij vinden het belangrijk om in een multidisciplinair team te werken dat begrijpt dat yoga een positief effect heeft op het welzijn van mensen die met IPF leven.

Yoga beoefenen heeft veel positieve resultaten opgeleverd voor mensen met IPF en het zou fantastisch zijn als alle patiëntenverenigingen het zouden promoten.

13

Waar vind ik steun?



13. Waar vind ik steun?

Voor mensen die met IPF leven

Leven met IPF kan zijn tol eisen, lichamelijk en emotioneel. Leren omgaan met uw aandoening en leren leven met uw prognose kan bijzonder moeilijk zijn als u dat alleen doet. Zoveel mogelijk leren over IPF kan u het gevoel geven de situatie beter onder controle te hebben.

Patiëntenverenigingen zijn een goede plek om te beginnen, omdat ze informatie verstrekken speciaal voor mensen met IPF. Lid worden van een lokale groep kan nuttig zijn. U ontmoet er andere IPF-patiënten en wisselt ervaringen uit. Steun van familie en vrienden is onontbeerlijk, maar contact zoeken met mede-IPF-patiënten die hetzelfde hebben meegemaakt kan bijzonder heilzaam zijn. Dergelijke groepen kunnen een prima bron zijn van gedeelde kennis, ervaring, kracht en solidariteit.

Veel zelfhulpgroepen worden binnen ziekenhuizen of in de lokale gemeenschap georganiseerd – uw arts of ademhalingsverpleegkundige kan u hier meer over kunnen vertellen. U kunt ook contact zoeken met patiënten in uw land via de organisaties in de tabel op de volgende bladzijde. Ze zijn allemaal leden van EU-IPFF.

Algemeen advies voor mantelzorgers

Zorgen voor iemand met IPF is een moeilijke en veeleisende taak, die zowel emotioneel als lichamelijk uitputtend kan zijn. Als u zorgt voor iemand die aan IPF lijdt, laat dat dan weten aan uw arts zodat deze u kan adviseren over uw eigen gezondheid en u zo nodig kan doorverwijzen naar gespecialiseerde steun.

Vergeet niet voor uzelf te zorgen, want het dagelijkse leven van een mantelzorger kan een hele uitdaging zijn. Wees niet bang de artsen en verpleegkundigen die uw familielid of vriend met IPF ondersteunen, te vragen om specifiek advies over hoe u het best kunt helpen.

Er zijn heel wat zelfhulporganisaties voor mantelzorgers die u ook bij deze ervaring helpen. In sommige EU-landen kunnen mantelzorgers in aanmerking komen voor financiële steun of voordelen in natura – uw arts zal u daar meer over kunnen vertellen.

Hieronder vindt u enkele suggesties die u kunnen helpen een efficiënte mantelzorger te worden.

Wees betrokken

Wees actief betrokken bij de medische behandeling van uw dierbare en vergezel hem of haar tijdens de doktersbezoeken

Woon vergaderingen van patiëntenverenigingen bij en neem een actieve rol op in een zelfhulpgroep of patiëntenvereniging.

Wees op de hoogte van medicatie en uitrusting. Weet welke medicijnen uw dierbare neemt en stel een medicatielijst op. Weet hoe de medische uitrusting werkt die uw dierbare gebruikt.

Moedig onafhankelijkheid en een gezonde levensstijl aan.

Laat uw dierbare zelf de dingen doen waar hij of zij tot in staat is.

Help uw dierbare een gezond dieet aan te houden en regelmatig te sporten. Help hem of haar op gewicht te blijven.

Informeer u over palliatieve zorg

Informeer u over de opties op het vlak van palliatieve zorg, lang voordat ze nodig lijken.

Help infecties te voorkomen

Help infecties aan de ademhalingswegen te voorkomen door bijvoorbeeld:

- uw handen te wassen;
- u te laten vaccineren;
- openbaar vervoer te vermijden; en
- grote mensenmassa's te vermijden.

Zorg voor uzelf

Draag zorg voor uzelf. Zoek iemand die uw taken kan overnemen wanneer u met andere zaken bezig bent.

Advies van de ene mantelzorgers aan de andere

Werk samen

Plan uw dagelijkse routine met uw dierbare en denk 's avonds na over hoe de dag is verlopen.

Moedig mentale en lichamelijke gezondheid aan

Wees bewust van wat er lichamelijk en psychologisch mogelijk is en biedt steun.

Moedig een gevoel van veiligheid en comfort aan.

Moedig regelmatige lichaamsbeweging aan zoals wandelen en fietsen. Organiseer indien mogelijk activiteiten samen met vrienden, familieleden of patiëntengroepen.

Bereid samen met uw partner gezond en licht verteerbaar voedsel.

Zoek activiteiten waarvan u geniet

Maak gebruik van de ervaringen in uw sociale en culturele omgeving. Neem taken op u die u en uw partner gelukkig maken en die u in contact brengen met anderen.



Uit Oostenrijk

Getuigenis van een mantelzorger: zorgen voor iemand met IPF

H.W.

Sinds bij mijn man IPF werd vastgesteld, is alles veranderd. Hij heeft me nu veel meer nodig – het leven is helemaal anders.

Voor hem begon het allemaal als een ernstige griepachtige infectie. Hij had koorts, zweette hevig en was uitgeput. Toen kwam het gewichtsverlies en een kortademigheid bij het trappenlopen die hij nog nooit had gehad. We verhuisden naar een appartement zodat mijn man minder trappen moest lopen.

Vervolgens gingen we op zoek naar een diagnose. Onze huisarts schreef een röntgenfoto van de borstkas voor, maar daar was niets abnormaals op te zien. Vervolgens schreef een longspecialist inhalatiesprays voor, maar die hielpen niet. De kortademigheid bleef. Daarna vermoedden ze allergische alveolitis die werd behandeld met een korte kuur van cortisonemedicijnen – zonder resultaat.

Mijn man vond informatie via een zelfhulporganisatie waarvan de directeur voorstelde om contact op te nemen met een specialist. We gingen naar de universitaire kliniek in het algemeen ziekenhuis van Wenen (AKH Wien) waar de dokters, na twee jaar zonder diagnose, vaststelden dat het idiopathische longfibrose was. Het was een opluchting eindelijk een diagnose te horen en te weten dat het geen kanker was. Onze opluchting was echter van korte duur toen we meer vernamen over de prognose van de ziekte en begrepen dat ze ongeneselijk was.

Vanaf toen veranderde alles. Ik was heel bezorgd over wat er daarna zou gebeuren en over wat we moesten doen om het leven de moeite waard te maken. Nu kenden we de prognose en pasten ons leven eraan aan.

Mijn man begon te werken met een patiëntenvereniging, legde contacten met IPF-specialisten en ontwikkelde samen met hen een informatiebrochure over IPF voor patiënten. Hij was lichamelijk verzwakt maar geëngageerd om tegen IPF te vechten. Dit gaf – en geeft hem nog steeds – de motivatie en het optimisme om iets bij te dragen voor de gemeenschap.

De situatie is vaak zwaarder voor mij dan voor mijn man. Ik probeer hem zoveel mogelijk te ontlasten terwijl ik hem aanmoedig om lichamelijk fit te blijven, wat te trainen en buiten te wandelen, maar weg van het verkeer.

Zijn spieren worden zwakker als hij onvoldoende beweegt. Daarnaast lijdt hij aan voortdurende vermoeidheid en heeft hij veel hulp nodig wanneer hij inspanningen doet. Aanverwante aandoeningen zoals een neuropathie beperken zijn activiteitsniveau verder. Elke dag is anders.

Alle reizen, kort of lang, moeten tot in het kleinste detail worden gepland. We moeten zuurstof bij de hand hebben voor de meer inspannende activiteiten. Sommige dagen zijn onze routes korter, soms langer. Om de verergering te beperken, vermijden we evenementen en openbaar vervoer in het griepseizoen. Bijna alles vergt extra planning. Toch blijven we heel wat bevredigende momenten samen beleven.

Mijn advies aan IPF-patiënten is:

- contact blijven houden met familie en vrienden en
- activiteiten blijven doen die uw leven, humor en moed deugd doen.

Dit helpt u zelf fit te blijven.



Uit Nederland

Verhaal van een mantelzorger: mijn vrouw heeft IPF en ik ben haar verzorger

Henk is a man van weinig woorden. Wat hij zegt, komt echter recht uit het hart. Drie jaar geleden werd bij zijn vrouw Carla IPF vastgesteld. Ze waren toen nog maar enkele jaren samen. Toch maakte het hun relatie sterker en moesten ze, zoals Henk het zegt, ermee leren omgaan. Carla is nu 61 en Henk 64.

De grootste verandering is dat Carla niet meer werkt en de hele dag thuis is, terwijl Henk het huishouden doet. Hij was hier al aan gewend en vindt het niet erg dat zijn vrouw minder kan.

Henk zegt:

we kunnen nog veel doen. We kunnen nog wandelen, hoewel we een rolstoel nodig hebben en zuurstof moeten dragen. Binnen is het niet zo erg, maar het duurde even voordat we eraan gewend raakten.

Ik moet naast iemand lopen met een tube in de neus, en de mensen kijken naar me. In het begin draaide ik mijn hoofd de andere kant op, maar nu kijk ik de mensen recht in de ogen, alsof ik hen wil zeggen "Kom op, heb je iets te zeggen?".

Misschien vinden ze het zielig, en het is natuurlijk niet leuk voor me, maar dat is verre van zielig. Carla zag de hindernissen vanaf het begin, maar ik wilde ze niet zien. Misschien weerspiegelt dit het verschil in benadering tussen mannen en vrouwen omdat vrouwen meer geneigd zijn vooruit te kijken.

Carla vertelt me dat ze niet weet wat er in mijn hoofd omgaat, en dat weet ze natuurlijk niet. Soms ga ik zitten huilen, wanneer ik bij de dokter ben en op andere momenten krijg ik tranen in de ogen. Maar we kunnen niet in de toekomst kijken en soms is het moeilijk om ermee om te gaan.

Ik heb een diep respect voor Carla omdat ze al zoveel heeft meegemaakt in haar leven.

Het feit dat ze niet in aanmerking kwam voor een longtransplantatie was een zware dobber. We brachten een hele week in het ziekenhuis door voor niks. Maar Carla is heel sterk en samen zijn we sterk genoeg om dit te doorstaan.

We proberen dus zoveel mogelijk tijd samen door te brengen en leuke dingen te doen. En nu ik met pensioen ben, ben ik blij dat ik niet meer hoef te werken.

Carla heeft haar eigen activiteiten en bezoekt haar kleinkinderen, wat ze moet blijven doen. Ik kan nu thuis blijven en wat dingen doen in huis. Sinds januari ben ik thuis en nu kunnen we met vakantie gaan wanneer we maar willen, en ervan genieten!

Europese steun voor mensen met IPF

Land	Lid van EU-IPFF	Website
Oostenrijk	Lungenfibrose Forum	http://www.lungenfibroseforum.at/
Oostenrijk	LOT Austria	http://www.selbsthilfe-lot.at/home.php
België	Belgische Vereniging voor Longfibrose vzw (BVL)	http://www.longfibrose.org/
België	Association Belge contre La Fibrose Pulmonaire Idiopathique (ABFPI)	http://www.fibrosepulmonaire.be/
Frankrijk	Association Pierre Enjalran Fibrose Pulmonaire Idiopathique (A.P.E.F.P.I)	http://www.apefpi.com/
Duitsland	Lungenfibrose e. V.	http://www.lungenfibrose.de/
Griekenland	Hellenic Pulmonary Fibrosis Association LUNGS OF LIFE	https://www.facebook.com/Hellenic-Pulmonary-Fibrosis-Association-Lungs-of-life-1814181852162622/
Ierland	Irish Lung Fibrosis Association (ILFA)	http://www.ilfa.ie/
Italië	AMA - FUORI DAL BUIO	http://www.fuoridalbuio.it/
Spanje	Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFPPI)	http://fibrosispulmonar.es/
Nederland	Longfibrose NL	http://www.longfibrose.nl/
VK	British Lung Foundation (BLF)	www.blf.org.uk/ipf
VK	Action for Pulmonary Fibrosis (APF)	http://www.actionpulmonaryfibrosis.org/
VK	Pulmonary Fibrosis Trust	http://www.pulmonaryfibrosistrust.org/



14. Bijlage 1:
Vragen voor uw arts

14. Bijlage 1: vragen voor uw arts

Wanneer de diagnose wordt gesteld

1. Wat kan ik nog doen nu ik IPF heb?
2. Wat kan ik niet meer doen nu ik IPF heb?
3. Welke problemen kan ik verwachten?
4. Worden de symptomen erger na verloop van tijd?
5. Welk effect hebben externe factoren op mijn longen, bijvoorbeeld:
 - sterke geuren;
 - de vacht van huisdieren; en
 - het weer?
6. Hoe kan ik een second opinion krijgen?

Behandeling

7. Zijn er andere behandelingen beschikbaar, naast medicamenteuze behandelingen?
8. Waarom hebt u deze specifieke behandeling voorgeschreven?
9. Wat moet ik doen om goed met mijn ziekte om te gaan?
10. Wat moet ik doen als mijn symptomen plots erger worden?
11. Wat moet ik doen als ik plots heel bang word?
12. Kan ik van verpleegkundige zorg gebruik maken??
13. Kan ik mijn behandelingsplan op papier krijgen?
14. Zou het gebruik van extra zuurstof nuttig voor me zijn?

Geneesmiddelen

15. Ik heb het gevoel dat de medicijnen die ik neem me niet helpen. Hoe ben ik zeker dat ik de juiste medicatie neem?
16. Hoe weet ik of ik mijn zuurstof correct gebruik?
17. Ik schakel over van het ene medicijn naar het andere. Hoe weet ik of het nieuwe medicijn beter werkt dan het vorige?

Mobiliteit en sport

18. Hoe zal sporten of trainen mijn IPF beïnvloeden?
19. Wat is de beste vorm van lichaamsbeweging voor mij?
20. Wanneer ik sport, moet ik dan onder toezicht staan van een fysiotherapeut of kan ik op eigen houtje sporten?
21. Moet ik meer medicijnen innemen voor of na het sporten?
22. Mag ik vliegen met mijn zuurstoffles?

Dieet

23. Heeft mijn dieet invloed op mijn IPF? Zo ja, welke?
24. Moet ik een speciaal dieet volgen en bepaalde voedingsmiddelen vermijden?
25. Moet ik bijkomen of afvallen?
26. Heeft het zin naar een diëtist te gaan?

Roken

27. Wat gebeurt er als ik niet stop met roken?
28. Ik ben al vaak gestopt met roken, maar het is nooit gelukt. Wat moet ik doen?
29. Waar vind ik hulp bij het stoppen met roken?
30. Zou een e-sigaret een goed alternatief zijn?
31. Wat kan ik doen als anderen rond mij blijven roken en dat mijn gezondheid aantast?

Longfunctietest

32. Is de longfunctietest pijnlijk? Zal ik er moe van worden?
33. Moet ik stoppen met mijn medicatie voor de longfunctietest?
34. Hoe lang werkt de longfunctietest?
35. Welke invloed heeft de longfunctietest op mijn longen en mijn algemene gezondheid?
36. Hoe lang duurt het voordat ik de resultaten van een longfunctietest krijg?
37. Wat is een goed resultaat van een longfunctietest?
38. Hoe vaak wordt een longfunctietest gedaan?

Problemen met gevoelens en gedachten

39. Ik voel me soms verdrietig, bang of boos over mijn longziekte. Is het normaal dat ik me zo voel?
40. Wat kan ik doen aan mijn gevoelens over mijn IPF?
41. Wie kan me helpen omgaan met mijn gevoelens over IPF?
42. Welke gevoelens hebben andere mensen over hun longziekte?
43. Waar en hoe kan ik in contact komen met andere mensen met een vergelijkbare longziekte?

Levensende

44. Als de behandeling de gezondheid van mijn longen niet verbetert, betekent dit dat ik niet lang meer te leven heb?
45. Wat moet ik doen als mijn gezondheid er heel snel op achteruitgaat?
46. Zal ik sneller sterven als ik morfine krijg?
47. Bestaat de kans dat ik sterf omdat ik me ernstig zorgen maak?

15. Dankwoord

Wij willen alle leden van EU-IPFF en de leden van de wetenschappelijke adviesraad bedanken voor hun kostbare hulp bij deze consultatiegids.

Leden van EU-IPFF

- LOT Austria, Oostenrijk
- Lungenfibrose Forum, Oostenrijk
- Association Belge contre La Fibrose Pulmonaire Idiopathique (ABFPI), België.
- Belgische Vereniging voor Longfibrose vzw (BVL), België.
- Association Pierre Enjalran Fibrose Pulmonaire Idiopathique (A.P.E.F.P.I), Frankrijk.
- Lungenfibrose e. V., Duitsland.
- Hellenic Pulmonary Fibrosis Association, Lungs Of Life, Griekenland.
- Irish Lung Fibrosis Association (ILFA), Ierland.
- AMA - fuori dal buio, Italië.
- Longfibrose NL, Nederland.
- Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFPFI), Spanje.
- Action for Pulmonary Fibrosis (APF), Verenigd Koninkrijk.
- British Lung Foundation (BLF), Verenigd Koninkrijk.
- Pulmonary Fibrosis Trust, Verenigd Koninkrijk.

Leden van de wetenschappelijke adviesraad

- Helmut Prosch, Medische universiteit Wenen, Oostenrijk
- Wim Wuyts, Universitair Ziekenhuis Leuven, België.
- Benjamin Bondue, Erasmusziekenhuis, Université Libre de Bruxelles, België.
- Vincent Cottin, CHU Lyon, Frankrijk.
- Benoit Wallaert, Hospital Albert Calmette Lille, Frankrijk.
- Francesco Bonella, Ruhrlandklinik, Medische faculteit, Universiteit van Duisburg-Essen, Duitsland.
- Andreas Günther, Universitair Ziekenhuis Giessen, Duitsland.
- Demosthenes Bouros, Nationale en Kapodistrische universiteit van Athene, Griekenland
- Katherine O'Reilly, Mater Misericordiae, Universitair Ziekenhuis, Dublin, Ierland.
- Elisabetta Balestro, Azienda Ospedaliera di Padova, Università degli Studi di Padova, Italië.
- Stefania Cerri, Universiteit van Modena, Italië.
- Luca Richeldi, Universiteit van Southampton, Verenigd Koninkrijk.
- Marlies Wijssenbeek, Erasmus Medisch Centrum Rotterdam, Nederland.
- Maria Molina, Health Universitat de Barcelona Campus, Spanje.
- Claudia Valenzuela, Hospital La Princesa - Comunidad de Madrid, Spanje.
- Helen Parfrey, Papworth Hospital, Verenigd Koninkrijk.
- Anne-Marie Russell, Imperial College London, Verenigd Koninkrijk.

16. Referenties

- [1] Boehringer Ingelheim & EU-IPFF, “Life with IPF – an eBook,” [Online]. Available: <https://www.boehringer-ingelheim.com/file/28552/download?token=dBRrll77>. [Accessed 13 April 2017].
- [2] L. Nalysnyk, J. Cid-Ruzafa and P. Rotella, “Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature,” *Eur Respir Rev*, vol. 21, no. 126, pp. 355-361, 2012.
- [3] J. Cordier and V. Cottin, “Neglected evidence in idiopathic pulmonary fibrosis: from history to earlier diagnosis,” *Eur Respir J*, vol. 42, p. 916–923, 2013.
- [4] E. Meltzer and P. Noble, “Idiopathic pulmonary fibrosis,” Orphanet, March 2008. [Online]. Available: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&-data_id=7029&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Idiopathic-pulmonary-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&-data_id=7029&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Idiopathic-pulmonary-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)). [Accessed 13 April 2017].
- [5] IPF World, “European IPF Charter,” [Online]. Available: <http://www.ipfcharter.org/>. [Accessed 21 July 2015].
- [6] B. Ley, C. Ryerson and E. Vittinghoff, “A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis,” *Ann Intern Med*, vol. 156, no. 10, pp. 684-691, 2012.
- [7] British Lung Foundation, “Idiopathic pulmonary fibrosis and other types of interstitial lung disease,” 2014. [Online]. Available: <http://spirohub.com/wp-content/uploads/2015/10/BLF-patient-information-ILD-and-IPF.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [8] NHS Choices, “Pulmonary Fibrosis (idiopathic),” [Online]. Available: <http://www.nhs.uk/conditions/pulmonary-fibrosis/Pages/Introduction.aspx>. [Accessed 13 April 2017].
- [9] National Heart, Lung, and Blood Institute, “What Is Idiopathic Pulmonary Fibrosis?,” National Heart, Lung, and Blood Institute, 20 September 2011. [Online]. Available: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/ipf/>. [Accessed 13 April 2017].
- [10] Pulmonary Fibrosis Foundation, “Patient Information Guide,” Pulmonary Fibrosis Foundation, 2015. [Online]. Available: http://www.pulmonaryfibrosis.org/docs/default-source/patient-information-guides/pff_patinfoguide_v0215.pdf?sfvrsn=0. [Accessed 13 April 2017].
- [11] Roche, “Fight IPF Consultation Guide,” February 2017. [Online]. Available: <http://www>.

- fightipf.co.uk/content/dam/fightipf/files/en_gb/REU048%20Consultation_guide_UK.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [12] Intermune, “Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Europe,” [Online]. Available: <http://www.osservatoriomalattie.it/documenti/category/7-documenti-vari?download=13:scheda-fibrosi-polmonare-idiopatica>. [Accessed 13 April 2017].
- [13] AMA fuori dal buio, “IPF patients guide,” [Online]. Available: <https://www.osservatoriomalattie.it/documenti/category/2-linee-guida-sulle-malattie-rare?download=14:ipf-guida-pazienti-e-familiari-2014>. [Accessed 13 April 2017].
- [14] Y. D. Haim, “IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS,” FLORIDA MD, pp. 26-28, 2012.
- [15] D. Lamas, S. Kawut and E. Bagiella, “Delayed access and survival in idiopathic pulmonary fibrosis: a cohort study,” *Am. J. Respir. Crit. Care Med*, vol. 184, pp. 842-847, 2011.
- [16] F. Bonella, M. Wijsenbeek and M. Molina-Molina, “European IPF Patient Charter: unmet needs and a call to action for healthcare policymakers,” *Eur Respir J.*, vol. 47, no. 2, pp. 597-606, 2016.
- [17] V. Cottin and J. Cordier, “Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis?,” *European Respiratory Journal*, vol. 40, pp. 519-521, 2012.
- [18] Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease, “GOLD Spirometry Guide,” 2010. [Online]. Available: http://goldcopd.org/wp-content/uploads/2016/04/GOLD_Spirometry_2010.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [19] Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Trieste, “Fibrosi polmonare,” 3 July 2016. [Online]. Available: <http://www.aots.sanita.fvg.it/aots/InfoCMS/RepositPubbl/table34/16/Allegati/fibrosi%20polmonare.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [20] Canadian Pulmonary Fibrosis Foundation, “Support Group Toolkit,” [Online]. Available: <http://cpff.ca/get-involved/support-group-toolkit/>. [Accessed 13 April 2017].
- [21] G. Raghu, H. Collard and J. Egan, “An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management,” *Am J Respir Crit Care Med*, vol. 183, p. 788–824, 2011.
- [22] S. Tomassetti, S. Piciocchi and P. Tantalocco, “The multidisciplinary approach in the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: a patient case-based review,” *Eur Respir Rev*, vol. 24, no. 135, pp. 69-77, 2015.

- [23] National Institute For Health and Care Excellence, “Idiopathic pulmonary fibrosis in adults: diagnosis and management,” 12 June 2013. [Online]. Available: <https://www.nice.org.uk/guidance/cg163/resources/idiopathic-pulmonary-fibrosis-in-adults-diagnosis-and-management-35109690087877>. [Accessed 13 April 2017].
- [24] EURORDIS, “Policy fact sheet - centres of expertise,” 2013. [Online]. Available: http://www.eurordis.org/sites/default/files/publications/factsheet_Centres_Expertise.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [25] European Union Committee of Experts on Rare Diseases, “Recommendations on Quality Criteria for Centres of Expertise for Rare Diseases in Member States,” 24 October 2011. [Online]. Available: http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/rare_diseases/docs/eucerd_centresexpertise_en.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [26] European Medicines Agency , “Summary of product characteristics Ofev,” [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003821/WC500182474.pdf. [Accessed 11 May 2017].
- [27] European Medicines Agency , “Summary of product characteristics Esbriet,” [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002154/WC500103049.pdf. [Accessed 11 May 2017].
- [28] G. Raghu, B. Rochwerg and Y. Zhang, “An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline,” *Am J Respir Crit Care Med*, vol. 192, no. 5, p. 644, 2015.
- [29] European Medicines Agency, “Esbriet (pirfenidone) EPAR summary,” 2015. [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Summary_for_the_public/human/002154/WC500102979.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [30] European Medicines Agency, “Ofev (nintedanib) EPAR Summary,” 2014. [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Summary_for_the_public/human/003821/WC500182477.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [31] B. Bradley, H. Branley and J. Egan, “Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society,” *Thorax*, vol. 63, no. 5, pp. 1-58, 2008.
- [32] C. Emery, R. Schein and E. Hauck, “Psychological and cognitive outcomes of a randomized trial of exercise among patients with chronic obstructive pulmonary disease,” *Health Psychol*, vol. 17, p. 232–240, 1998.

- [33] V. De, B. Kessels and M. Drent, “Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients,” *Eur Respir J*, vol. 17, p. 954–961, 2001.
- [34] J. Lee, S. McLaughlin and H. Collard, “Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis,” *Curr Opin Pulm Med*, vol. 17, no. 5, pp. 348-354, 2011.
- [35] D. Lewis and J. Scullion, “Palliative and end-of-life care for patients with idiopathic pulmonary fibrosis: challenges and dilemmas,” *Int J Palliat Nurs*, vol. 18, no. 7, pp. 331-337, 2012.
- [36] J. Egan, “Follow-up and nonpharmacological management of the idiopathic pulmonary fibrosis patient,” *Eur Respir Rev*, vol. 20, no. 120, pp. 114-117, 2011.
- [37] J. Christie, L. Edwards and A. Kucheryavaya, “The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-seventh official adult lung and heart-lung transplant report – 2010,” *J Heart Lung Transplant*, vol. 29, p. 1104–1118, 2010.
- [38] D. Kim, H. Collard and T. King, “Classification and natural history of the idiopathic interstitial pneumonias,” *Proc Am Thorac Soc*, vol. 3, pp. 285-292, 2006.
- [39] KnowIPFnow, “Patient brochure: Living with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF),” 2015. [Online]. Available: <https://knowipfnow.com/modules/enabled/force-download/download.php?url=%2Fipfmaterials%2Fknowipfnowpatientbrochure.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [40] M. Selman, G. Carrillo and A. Estrada, “Accelerated variant of idiopathic pulmonary fibrosis: clinical behavior and gene expression pattern,” *PLoS ONE*, vol. 2, p. e482, 2007 2007.
- [41] C. King and S. Nathan, “Idiopathic pulmonary fibrosis: effects and optimal management of comorbidities,” *Lancet Respir Med*, vol. 5, no. 1, pp. 72-84, 2016.
- [42] T. Corte, S. Wort and A. Wells, “Pulmonary hypertension in idiopathic pulmonary fibrosis: a review,” *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis*, vol. 26, pp. 7-19, 2009.
- [43] G. Raghu, V. C. Amatto, J. Behr and S. Stowasser, “Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a systematic literature review,” *European Respiratory Journal*, vol. 46, p. 1113–1130, 2015.
- [44] G. Sgalla, S. Cerri and R. Ferrari, “Mindfulness-based stress reduction in patients with interstitial lung diseases: a pilot, single-centre observational study on safety and efficacy,” *BMJ Open Respiratory Research*, vol. 2, p. e000065, 2015.