

GETUIGENIS

# Leven met een long-aandoening

**H**et begon met een hoestje, maar na enkele bezoeken aan de dokter bleek Geert Ingels (56) aan een zeldzame longaandoening te lijden. Sinds augustus staat hij op de lijst voor longtransplantaties. "Elke minuut kan de telefoon rinkelen."

**U lijdt aan Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF). Wat is dat precies?**

"IPF is een ziekte waarbij er littekenweefsel op de longen wordt gevormd. De longen functioneren daardoor steeds minder goed. Ik weet sinds oktober 2009 dat ik aan de ziekte lijd. Voordien sukkelde ik al met een lichte hoest. Toen de huisdokter mij uiteindelijk naar een longspecialist stuurde, kwam de diagnose er snel, ook al gaat het om een zeldzame aandoening."

**Hoe heeft u de ziekte opgelopen?**

"Geen idee, de dokters kunnen mij er geen antwoord op geven. 'Idiopatisch' wil zeggen dat de oorzaak onbekend is. De artsen weten zelfs niet of het genetisch is of niet. Dat is natuurlijk heel frustrerend."

**Hoe hard kwam de diagnose aan?**

"In het begin werd mijn leven drastisch omgegooid. Ik werkte als meubelmaker, maar moest mijn job onmiddellijk opgeven. Nadien heb ik geprobeerd om halve dagen te gaan werken, maar ook daar moest ik vrij snel mee stoppen. De vermoeidheid woog te zwaar. Ik heb er toch een jaar of twee mee in de knoop gelegen dat ik niet meer mocht gaan werken."

**Hoe gaat het vandaag met u?**

"Op sommige ochtenden is het al vermoeiend om mijn kleren aan te doen. Ik moet dus heel veel rusten. Pijn heb ik niet, maar ik ben wel kortademig en hoest ook veel. Een dagje naar zee gaan, zit er al lang niet meer in. Ik krijg nu ook lichte ondersteuning met zuurstof. IPF is een progressieve ziekte: de helft van de patiënten overlijdt al na drie jaar. Maar de ene patiënt is de andere niet, sommigen gaan snel en anderen eerder langzaam achteruit."

**Hoe ziet uw behandeling eruit?**

"Ik ga tweemaal per week revalideren, zodat ik in goede conditie blijf. Dankzij mijn behandeling wordt de evolutie van de ziekte afgeremd, waardoor ik meer tijd krijg om van een transplantatie te kunnen genieten. Ik sta sinds 3 augustus op de lijst, omdat ik voordien nog heel goed was. Wanneer het aan mij is? Geen idee. Ik kan elke minuut van de dag opgebeld worden. Ik probeer niet te veel aan die lijst te denken, we zien wel wat de toekomst brengt."



*Prof. Dr. Wim Wuyts*

UZ Leuven

IPF zorgt ervoor dat een groot deel van de long geleidelijk aan onherstelbare schade oploopt en bijgevolg haar functie niet meer kan vervullen.

# IPF veroorzaakt onherstelbare schade aan de longen

We praten met Prof. Dr. Wim Wuyts van UZ Leuven over het belang van een snelle diagnose en een multidisciplinaire aanpak van Idiopathische Pulmonale Fibrose (IPF).

## IPF is één van de meer dan 200 vormen van longfibrose.

**Wat is IPF?**

"IPF is één van de meer dan 200 vormen van longfibrose. Dit zijn aandoeningen waarbij het longweefsel beschadigd raakt door een al dan niet gekende oorzaak. Die beschadiging brengt een littekenvorming op gang omdat ons lichaam een dam wil maken tegen de beschadiging. In tegenstelling tot een gewone wonde stopt de littekenvorming echter niet meer spontaan. Hierdoor zorgt ze ervoor dat een groot deel van de long geleidelijk aan onherstelbare schade oploopt en bijgevolg haar functie niet meer kan vervullen. De wand van de longblaasjes, waar de zuurstof normaal door moet, wordt immers alsnar dikker en laat dus ook steeds minder zuurstof door."

**Hoe verloopt de diagnose?**

"Huisartsen en basisartsen moeten eerst en vooral actief zoeken naar mensen die klachten hebben van kortademigheid zonder dat die duidelijk te verklaren zijn. Zeker wanneer op beide longen crepitaties worden vastgesteld, moet men denken aan IPF. Klassiek wordt dit symptoom geassocieerd met een hartprobleem, maar dan gaat dat meestal gepaard met een plotse

gewichtstoename of een zwelling van de voeten. Wanneer dat niet zo is, zou er nog steeds een longontsteking kunnen zijn aan beide longen, maar ook dan zijn er bijkomende tekens zoals hoge koorts of hoesten met gekleurde slijmen. Indien ook die niet aanwezig zijn, moet men beginnen denken aan longfibrose en dient de arts de patiënt door te verwijzen naar een longarts die dan al dan niet om bijkomend specialistisch advies vraagt."

**Waarom is een vroege diagnose zo cruciaal?**

"IPF is een eerder agressieve vorm van longfibrose. Er zijn momenteel twee antifibrotische middelen ter beschikking voor IPF-patiënten. Voor beide is via meerdere studies aangetoond dat ze de achteruitgang van de longfunctie en dus de ziekteprogressie kunnen stabiliseren of op zijn minst fors afremmen. Deze medicatie wordt echter enkel terugbetaald in een vroegtijdig tot matig gevorderd stadium. Om de toegang tot de medicatie te verzekeren is het dus essentieel om de patiënten in een zo vroeg mogelijk stadium te kunnen diagnosticeren. Hoe sneller men kan starten met de medicatie, hoe meer kans dat men heeft om de klachten van kortademigheid te beperken."

**Wat is het belang van een multidisciplinaire aanpak?**

"Bij de complexere vormen van longfibrose, zoals IPF, is er een internationale consensus dat de diagnose enkel kan gebeuren via een multidisciplinair overleg. Hierbij geven verschillende zeer ervaren specialisten, zoals radiologen, pathologen, arbeidsgeneesheren, reumatologen, transplant specialisten en gespecialiseerde longartsen in

longfibrose ieder vanuit hun expertise hun input rond een patiënt. Ook bij de behandeling van IPF moeten steeds verschillende aspecten worden benaderd. Een eerste element is de medicamenteuze behandeling, maar daarnaast gaan we ook evalueren of de patiënt op dat moment nog een actief roker is. Indien ja, dan nemen we specifieke maatregelen om ervoor te zorgen dat zoveel mogelijk daarvan zullen stoppen met roken. Met gespecialiseerde kinesisten wordt vervolgens afgestemd of er een mogelijkheid is om de fysieke activiteit terug op te drijven. Tot slot evalueren we samen met het longtransplantatieteam of de patiënt in aanmerking komt voor een longtransplantatie. Deze is echter maar toegankelijk voor patiënten tot 65 jaar, terwijl de meeste IPF-patiënten net ouder zijn."

**Wat is uw toekomstvisie?**

"Momenteel beschikken we over twee medicijnen om de ziekte af te remmen, maar het is duidelijk dat we moeten blijven zoeken naar middelen die de longfunctie eventueel kunnen herstellen. Bovendien moeten we op korte termijn zoeken naar combinaties van producten zodat we een nog beter effect kunnen bekomen dan met de huidige medicatie. Daarenboven mogen we de andere fibroserende longziekten niet uit het oog verliezen, want ook daar zijn grote noden voor een meer efficiënte behandeling van de longfibrose. Ik denk bijvoorbeeld aan patiënten met systeemsclerose of gewrichtsreuma met secundair de vorming van longfibrose."

Kijk op de Website:

**WWW.LONGFIBROSE.ORG**

Of neem contact op met de vereniging via :

**INFO@LONGFIBROSE.ORG**

Belgische vereniging voor Longfibrose VZW



**Uw partners  
in de strijd  
tegen zeldzame  
ziekten**

**BIOMARIN<sup>®</sup>**

**Shire**