Aandoening

Longfibrose

Bij longfibrose ontstaan er littekens in de longen, waardoor de longen stug worden en minder goed zuurstof kunnen opnemen.

U kunt daardoor moeilijker ademen. U raakt snel buiten adem, eerst bij inspanning maar later mogelijk ook in rust. Longfibrose is een zeldzame ziekte die bij ongeveer 3200 mensen in Nederland is vastgesteld. Longfibrose is een chronische ziekte die niet te genezen is. Het kan veroorzaakt worden door een auto-immuunziekte zoals reuma of een erfelijke vorm van longfibrose. Maar ook door het in aanraking komen met medicijnen in het verleden, inademing van bepaalde stoffen of bestraling. De oorzaak van longfibrose blijft vaak onduidelijk; we spreken dan van idiopatische pulmonale fibrose (IPF). Dit is de meest voorkomende vorm van longfibrose.

IPF is een ziekte waarbij uw gezondheid steeds verder achteruit gaat. U krijgt steeds meer moeite met ademhalen. Daarbij heeft u later mogelijk altijd zuurstof nodig. IPF kent een gemiddelde overleving van 3 tot 4 jaar.

Veel mensen gaan na de diagnose nadenken over wat voor hen belangrijk is in het leven maar ook over wat ze willen als de kwaliteit van leven achteruit gaat en/of hun levenseinde nadert. Ook de zorgverleners van het Jeroen Bosch Ziekenhuis vinden het belangrijk om van uw wensen op de hoogte te zijn. Zij kunnen daar dan op tijd rekening mee houden. Meer informatie hierover leest u in 'Zorg in de laatste levensjaren' (https://www.jeroenboschziekenhuis.nl/zorglaatstelevensjaren/zorg-in-de-laatste-levensjaren-patienten-en-naasten).

Meer informatie? Kijk op de website van de Longfibrose patiëntenvereniging (https://www.longfibrose.nl/)

Onderzoeken

Om erachter te komen of u longfibrose heeft, zijn meestal verschillende onderzoeken nodig.

We maken een longfoto en uw arts vraagt u nauwkeurig uit over uw klachten. Andere onderzoeken die uw arts kan afspreken zijn bijvoorbeeld:

- CT-scan;
- Bloedonderzoek;

Longfunctieonderzoek, algemeen

Een longfunctieonderzoek bestaat uit een aantal testen om te controleren hoe goed de longen en luchtwegen werken.

De longarts bepaalt welke onderzoeken u krijgt. Dit hangt af van uw klachten. De onderzoeken worden door de longfunctieanalist gedaan. U krijgt bijna altijd het algemene longfunctieonderzoek.

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/onderzoeken/longfunctieonderzoek-algemeen

Bloedgasbepaling

Bij een bloedgasbepaling controleren we het zuurstofgehalte, het koolzuurgehalte, de zuurstofverzadiging en de zuurgraad van uw bloed.

De longfunctieanalist of longarts neemt hiervoor bloed bij u af. Door dit onderzoek krijgt de longarts meer informatie over hoe uw longen werken.

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/onderzoeken/bloedgasbepaling

Zes minuten wandeltest

De wandeltest is een test waarin u 6 minuten lang loopt.

Daarbij moet u proberen een zo groot mogelijke afstand af te leggen. Tijdens de test meet de longfunctieanalist uw hartslag en het zuurstofgehalte in uw bloed. Met deze test kan de arts zien tot welke lichamelijke inspanning u in staat bent. Daarnaast kijkt de arts of uw zuurstofgehalte op peil blijft bij deze lichamelijke inspanning.

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/onderzoeken/zes-minuten-wandeltest

Meting van de vernauwing in de luchtwegen (Flow Volume Curve)

Bij dit onderzoek meet de longfunctieanalist hoeveel lucht u maximaal kunt in-en uitademen en de vernauwing in de luchtwegen.

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/meting-van-de-vernauwing-in-de-luchtwegen-flow-volume-curve

Meting van de zuurstofopname door de longen (CO-diffusie)

Bij dit onderzoek meet de longfunctieanalist hoe goed de longen zuurstof doorlaten naar het bloed.

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/onderzoeken/meting-van-de-zuurstofopname-door-de-longen-co-diffusie

HAST (High Altitude Simulation Test) Kan ik met het vliegtuig of in de bergen reizen?

Bij dit onderzoek testen we of u veilig kunt vliegen of in de bergen kunt reizen, of dat u tijdens uw reis extra zuurstof nodig heeft.

Door uw longziekte bestaat het risico dat u tijdens uw vliegreis zuurstof tekort komt. Daarom meet de longfunctieanalist hoe uw lichaam reageert op hetzelfde zuurstofgehalte als bij vliegen op grote hoogte.

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/onderzoeken/hast-high-altitude-simulation-test-kan-ik-met-het-vliegtuig-of-in-de-bergen-reizen

Behandelingen

Als uw longfibrose veroorzaakt wordt door medicijnen of door contact met bepaalde stoffen, dan is het belangrijk dat u niet meer in contact komt met deze stoffen. Uw arts vertelt u om welke medicijnen en/of stoffen dit gaat.

Bij een vorm van longfibrose zonder aantoonbare oorzaak (IPF), kan er worden gestart met een behandeling met pirfenidone (Esbriet®) of nintedanib (Ofev®). Het doel van de behandeling is het vertragen van de achteruitgang (verlittekening). Ondanks

behandeling met pirfenidone of nintedanib zal de verlittekening in meer of mindere mate toenemen. Longtransplantatie is de enige andere behandeloptie. Helaas is longtransplantatie lang niet voor iedereen mogelijk.

Cyclofosfamide (Endoxan®) bij secundaire longfibrose

Bij longfibrose kan de arts starten met cyclofosfamide.

Longfibrose (https://www.jeroenboschziekenhuis.nl/aandoeningen/longfibrose) is een aandoening waarbij er littekenvorming in de longen is. Hierdoor werkt het longweefsel minder goed. Wordt er geen oorzaak gevonden voor de littekenvorming in de longen? Dan heet dit primaire longfibrose (zogenaamde idiopatische longfibrose, IPF). Als er wel een oorzaak bekend is, noemen we dit secundaire longfibrose.

Bij secundaire longfibrose kan de longarts met zware ontstekingsremmers (zoals cyclofosfamide) verdere littekenvorming vertragen en/of voorkomen. Bij primaire longfibrose kan dat niet. Hier leest u meer over de behandeling van secundaire longfibrose met cyclofosfamide.

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/behandelingen/cyclofosfamide-endoxanr-bij-secundaire-longfibrose

Palliatieve zorg bij longfibrose

Longfibrose is een zeldzaam voorkomende ziekte. De ziekte is niet te genezen, wat kan leiden tot veel onzekerheid en vragen.

Deze informatie kan u ondersteunen bij de problemen die u kunt verwachten door de longfibrose (https://www.jeroenboschziekenhuis.nl/longfibrose). Het kan u ook helpen om de vragen die u heeft bespreekbaar te maken.

Palliatieve zorgverlening is aan de orde zodra behandelingen die op genezing gericht zijn niet of niet meer genoeg helpen de ziekte te bestrijden. Afhankelijk van de situatie, kan dagen, weken, maanden of jaren palliatieve zorgverlening nodig zijn. (www.palliatievezorg.nl)

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/behandelingen/palliatieve-zorg-bij-longfibrose

ILD en longfibrose thuismonitoring

Mensen met interstitiële longaandoeningen (ILD) met Longfibrose kunnen mogelijk gebruik maken van thuismonitoring. U kunt dit bespreken met uw behandelaar.

Bij thuismonitoring hoeft u minder vaak naar het ziekenhuis. U krijgt op deze manier de zorg die bij u past.

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/behandelingen/ild-en-longfibrose-thuismonitoring

Poliklinieken en afdelingen

Longgeneeskunde

Het specialisme Longgeneeskunde houdt zich bezig met het onderzoeken en behandelen van ziekten van de longen en het ademhalingssysteem.

http://www.jeroenboschziekenhuis.nl/afdelingen/longgeneeskunde

Copyright 2026 Jeroen Bosch Ziekenhuis