

IPF — idiopatyczne włóknienie płuc

Niniejsza broszura wyjaśnia, czym jest IPF oraz jakie są metody diagnozowania, leczenia i kontrolowania objawów tej choroby.

Czym jest IPF i kogo dotyka?

Idiopatyczne włóknienie płuc (IPF) to długotrwała (przewlekła) choroba płuc. IPF należy do dużej grupy chorób powodujących uszkodzenie płuc (nazywane zwłóknieniem płuc). Choroby powodujące uszkodzenie płuc są nazywane chorobami śródmiąższowymi płuc (ILD).

IPF zwykle dotyka osoby starsze i rzadko występuje u osób poniżej 50. roku życia. Choroba występuje częściej u mężczyzn niż u kobiet.

IPF jest chorobą postępującą, co oznacza, że z czasem stan pacjenta się pogarsza. Dzieje się tak, ponieważ uszkodzona tkanka płuc osób z IPF jest w mniejszym stopniu zdolna do normalnego funkcjonowania. Stan niektórych pacjentów pogarsza się bardzo szybko, podczas gdy inni pacjenci są względnie zdrowi przez dłuższy czas.

W Internecie można znaleźć informacje, według których spodziewana długość życia pacjentów cierpiących na IPF wynosi 3-5 lat od rozpoznania. Informacje te jednak pochodzą z czasów, kiedy nie istniały jeszcze możliwości leczenia pacjentów z IPF. Oczekiwana długość życia osób z IPF może być obecnie inna, jednak średnia oczekiwana długość życia od momentu rozpoznania choroby nie jest znana. Należy pamiętać, że oczekiwana długość życia jest różna u różnych osób i zależy od wielu czynników. Należą do nich: wiek, stadium choroby i leczenie.

Lek na IPF nie jest znany, są jednak dostępne terapie umożliwiające spowolnienie postępu choroby i pomagające efektywnie kontrolować jej objawy. Dla niewielkiej grupy pacjentów jest dostępna opcja leczenia w postaci przeszczepu płuc.

Jakie są przyczyny IPF?

Naukowcy nie wiedzą, co dokładnie powoduje występowanie IPF, ale uważa się, że wpływają na to predyspozycje genetyczne oraz to, co dana osoba wdychała do płuc w ciągu swojego życia. Niektórzy badacze sugerują, że IPF jest formą wczesnego starzenia się płuc.

Wiele osób żyjących z IPF w przeszłości paliło, ale nie wiadomo, czy palenie papierosów jest bezpośrednią przyczyną tej choroby. Większe ryzyko zachorowania na IPF występuje również u pracowników niektórych branż, np. zajmujących się obróbką metalu, obróbką drewna lub rolnictwem. Przyczyną tego może być fakt, że osoby pracujące w tych branżach mogły wdychać pewne cząstki lub związki chemiczne.

Objawy

Objawy IPF u różnych pacjentów mogą się różnić oraz mogą pojawiać się z czasem. Nie każdy pacjent cierpiący na IPF będzie mieć wszystkie te objawy, podobnie jak występowanie tych objawów nie oznacza automatycznie, że pacjent choruje na IPF. Porozmawiaj ze swoim lekarzem, jeżeli zauważysz u siebie następujące objawy:

Duszności

Zadyszka podczas aktywności fizycznej, zazwyczaj nieutrudniająca za bardzo funkcjonowania.

Kaszel

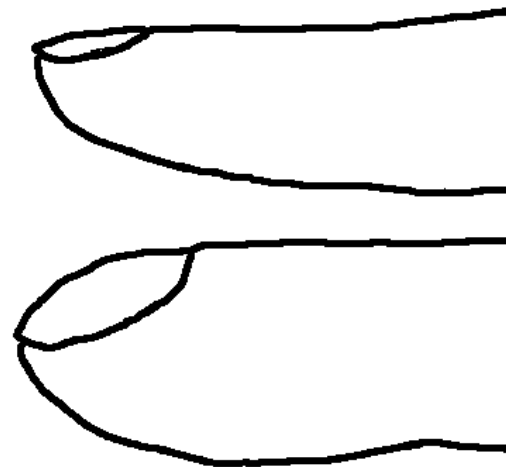
Kaszel trwający dłużej niż kilka tygodni. Kaszel może być dosyć silny, bolesny lub może wywoływać odruch wymiotny (kaszel, który sprawia wrażenie, że zaraz zwymiotujesz).

Pałeczkowatość (puchnięcie) opuszek palców

Niektóre osoby cierpiące na IPF zauważają pewne zmiany w obrębie opuszek palców, nazywane pałeczkowatością. Patrząc z boku, paznokcie mogą być bardziej wypukłe niż normalnie, a opuszki palców powiększone.

Powikłania IPF

Jednym z poważnych powikłań IPF jest ostre pogorszenie choroby, czyli znacznie pogorszenie objawów w krótkim czasie. W przypadku stwierdzenia szybkiego pogarszania się objawów należy jak najszybciej skontaktować się z lekarzem. Lekarz lub inny pracownik służby zdrowia wykona badania w kierunku występowania tego powikłania i w razie potrzeby może skierować pacjenta do szpitala na leczenie wspomagające. Niestety w tej chwili nie istnieje skuteczna i sprawdzona forma leczenia ostrego pogorszenia IPF.



Widok z boku — normalny palec (górną) w porównaniu z palcem pałeczkowatym (dół)

Inne choroby

Niektóre osoby cierpiące na IPF mogą jednocześnie cierpieć na inne choroby, np. rozedmę płuc (zwężenie oskrzeli i uszkodzenie pęcherzyków powietrznych w płucach), refluks kwaśny, raka

płuc, nadciśnienie płucne (podwyższone ciśnienie krwi w płucach), bezdech senny (przerwy w oddychaniu podczas snu) lub chorobę wieńcową.

„IPF zmieniło moje życie. Muszę teraz lepiej gospodarować swoimi siłami i czasem.”

Guenther, Austria

Rozpoznanie krok po kroku

IPF to rzadka choroba, której rozpoznanie może być trudne ze względu na występowanie takich samych objawów, jak w przypadku innych chorób płuc oraz niektórych innych schorzeń, np. chorób serca. Ważne jest jak najwcześniejsze rozpoznanie choroby, umożliwiające wczesne rozpoczęcie leczenia.

Podczas czasie pierwszej wizyty lekarz może osłuchać klatkę piersiową stetoskopem. Jednym z objawów IPF jest dźwięk określany mianem „wdechowych trzeszczeń przypadkowych”, które można usłyszeć przez stetoskop. Pracownik służby zdrowia przeprowadzi również wywiad lekarski w celu sprawdzenia, czy objawy nie są spowodowane przez inną chorobę. Może również skonsultować przypadek z innymi specjalistami.



W celu umożliwienia prawidłowego rozpoznania IPF lekarz może skierować pacjenta do pulmonologa (specjalisty zajmującego się chorobami płuc), który może zlecić wykonanie któregoś z poniższych badań:

Badanie TK

Może to być badanie TK (badanie umożliwiające uzyskanie szczegółowego obrazu wnętrza ciała przy użyciu promieniowania rentgenowskiego i komputera) lub badanie TK o wysokiej rozdzielczości. Uzyskane w ten sposób zdjęcia posłużą lekarzowi do sprawdzenia, czy w płucach znajdują się zwłóknienia (uszkodzenia).

Badania krwi

Z wykorzystaniem próbki krwi można wykonać wiele badań pod kątem objawów choroby. Lekarz może pobrać krew, żeby sprawdzić, czy poziom tlenu we krwi nie jest zbyt niski, oraz żeby zbadać poziom białek łączonych z IPF.

Ocena płynu z płukania oskrzelowo-pęcherzykowego (BAL)

Płukanie oskrzelowo-pęcherzykowe (BAL) to badanie polegające na wprowadzeniu rurki z kamerą (bronchoskopu) przez usta lub nos i wstrzyknięciu pewnej ilości płynu do niewielkiej części płuc. Ten płyn, określany mianem BAL, zostaje następnie zebrany i zbadany pod mikroskopem w celu sprawdzenia, czy wypłukane komórki są zdrowe.

Biopsja płuc

Biopsja płuc polega na pobraniu niewielkiego wycinka płuc (niewielkiej ilości tkanki) do dalszej analizy. Można to przeprowadzić, wprowadzając rurkę z kamerą (bronchoskop) przez usta lub nos w celu pobrania tkanki. Wycinek tkanki można również pobrać, przeprowadzając zabieg chirurgiczny, co wiąże się z krótkim pobytem w szpitalu.

W przypadku rozpoznania IPF lekarz poinformuje również o stopniu zaawansowania choroby. Dzięki temu pacjent będzie wiedzieć, czego może się spodziewać, i będzie w stanie odpowiednio zaplanować przyszłe działania. Pomoże to również lekarzowi w przeprowadzeniu rozmowy na temat dostępnych i najskuteczniejszych opcji leczenia i kontrolowania objawów z uwzględnieniem konkretnych okoliczności i preferencji pacjenta.

Leczenie

Lekarz omówi objawy, stadium choroby i ogólny stan zdrowia pacjenta oraz zadecyduje o najodpowiedniejszym przebiegu leczenia. Nie wszystkie niżej wymienione sposoby leczenia są dostępne lub stosowane w każdym kraju europejskim. Wszelkie pytania dotyczące tych sposobów leczenia należy omówić ze swoim lekarzem:

Leki hamujące włóknienie

Pacjenci chorzy na IPG mogą przyjmować leki hamujące włóknienie. Leki te spowalniają proces włóknienia płuc.

Kortykosteroidy

Kortykosteroidy to leki zmniejszające obrzęk. Lekarz będzie starać się unikać stosowania tych leków w leczeniu IPF, ponieważ w niektórych przypadkach mogą one powodować zaostrzenie choroby, szczególnie w dużych dawkach. Mogą jednak zostać zastosowane krótkoterminowo w czasie ostrego pogorszenia choroby lub aby pomóc opanować ostry kaszel.

Aktywność fizyczna i rehabilitacja oddechowa

Regularna aktywność fizyczna może złagodzić objawy IPF i poprawić ogólne samopoczucie. Lekarz będzie w stanie udzielić informacji na temat intensywności i typu aktywności fizycznej, który będzie najkorzystniejszy w konkretnym przypadku.

Rehabilitacja oddechowa to program ćwiczeń i edukacji, który ma pomóc osobom cierpiącym

na choroby płuc kontrolować objawy choroby. Rehabilitacja oddechowa może wzmocnić organizm chorego i złagodzić wpływ objawów IPF na jego życie. Daje również możliwość wymiany doświadczeń z innymi osobami cierpiącymi na choroby płuc.

Tlen

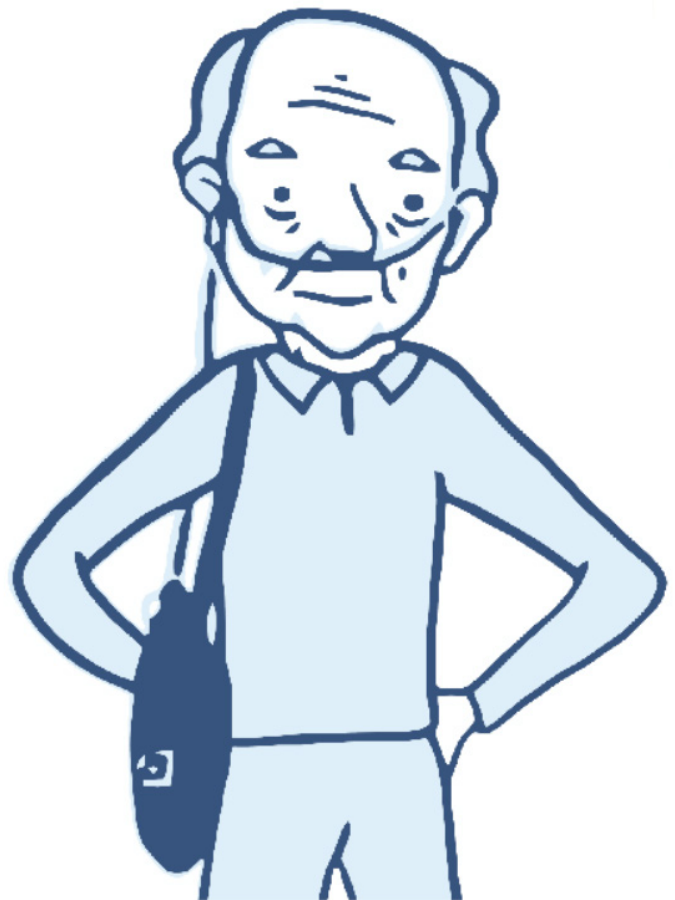
Lekarz może zaproponować pacjentowi stosowanie tlenu medycznego wspomagającego oddychanie, szczególnie w przypadku niskiego poziomu tlenu we krwi w spoczynku lub nagłych spadków poziomu tlenu we krwi podczas aktywności. W zależności od stopnia zaawansowania IPF tlen może być stosowany cały czas lub tylko w czasie aktywności fizycznej.

Leczenie innych chorób

Osoby chore na IPF często cierpią jednocześnie na inne choroby. Niektóre schorzenia, np. rozedma płuc, astma czy choroba wieńcowa, mogą pogarszać objawy IPF, dlatego lekarz może przeprowadzić badania w kierunku rozpoznania tych chorób i w razie potrzeby zlecić odpowiednie leczenie.

Przeszczep płuc

Pacjenci, u których poza IPF nie stwierdzono innych schorzeń, mogą kwalifikować się do przeszczepu płuc (operacji, podczas której płuca pacjenta są zastępowane zdrowymi płuca od dawcy). Przeszczep może dotyczyć jednego lub obu płuc. Ten typ leczenia nie zawsze jest jednak dostępny ze względu na niewielką liczbę dawców na całym świecie oraz ze względu na ograniczenia wiekowe związane z przeszczepami płuc.



„Aktywność fizyczna — nie ćwiczę tyle, ile powinienem, ale trochę spaceruję, ponieważ wierzę, że to ważne, tak samo jak świeże powietrze.”

Peter, Anglia

Ciągła opieka

Rzucenie palenia

Palenie papierosów jest związane z występowaniem IPF oraz wywołuje wiele innych chorób. Lekarz zaleci całkowite rzucenie paleni, aby chronić płuca i w celu ogólnej poprawy stanu

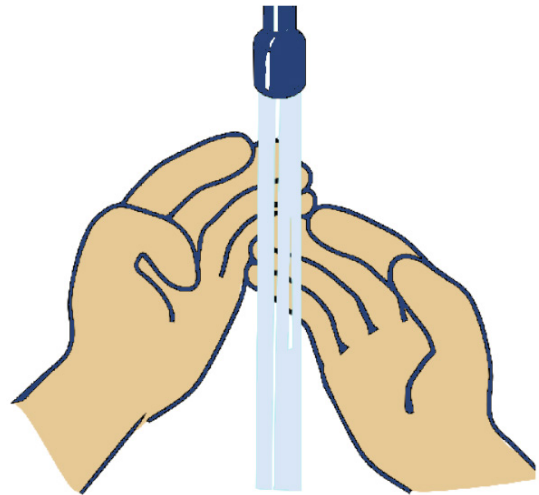
zdrowia. Powinien również być w stanie ułatwić Ci rzucenie palenia, np. przepisując leki w ramach nikotynowej terapii zastępczej lub pomagając znaleźć program zapewniający wsparcie.

Unikanie infekcji

Osoby cierpiące na przewlekłe choroby płuc takie jak IPF, powinny unikać infekcji płuc (np. grypy lub zapalenia płuc). Wynika to z faktu, że oddychanie w czasie infekcji płuc staje się jeszcze trudniejsze.

Przestrzegając poniższych wskazówek można ograniczyć ryzyko infekcji:

- Często myj ręce ciepłą wodą i mydłem. Jest to szczególnie ważne przed posiłkami i po wizytach w miejscach publicznych.
- Poproś przyjaciół i członków rodziny o zaczekanie z odwiedzinami do momentu całkowitego wyzdrowienia po przejściu przeziębienia lub grypy.
- Unikaj używania tych samych artykułów gospodarstwa domowego, np. kubków i ręczników, z których korzystają inne osoby.
- Porozmawiaj z lekarzem lub wykwalifikowaną pielęgniarką o możliwości otrzymania szczepionki przeciwko grypie przed rozpoczęciem sezonu grypowego (grudzień–marzec). Taka szczepionka pomaga chronić przed niektórymi czynnikami wywołującymi grypę.
- Porozmawiaj z lekarzem o szczepionce przeciwko pneumokokom, zabezpieczającą przed kilkoma różnymi rodzajami infekcji, które mogą prowadzić do zapalenia płuc.



Kontrole

Lekarz lub specjalistyczny ośrodek może zapraszać pacjenta na regularne wizyty kontrolne w celu sprawdzenia, jak się czuje i czy plan leczenia oraz kontrolowania objawów wymaga dostosowania. W czasie tych wizyt może być konieczne przeprowadzenie dodatkowych badań.

W przypadku znacznego nasilenia objawów w krótkim czasie nie należy czekać na umówioną wizytę kontrolną, lecz niezwłocznie skontaktować się ze swoim lekarzem, specjalistycznym ośrodkiem lub wykwalifikowaną pielęgniarką.

Opieka paliatywna

Opieka paliatywna to opieka nad osobami cierpiącymi na choroby przewlekłe, z ostrymi objawami znacząco wpływającymi na ich komfort. Celem opieki paliatywnej jest pomoc w życiu z objawami, poprawa ich wygody i jakości życia.

Opieka u schyłku życia jest odmianą opieki paliatywnej. Może obejmować opiekę poprawiającą komfort chorego (np. opcje leczenia bólu i innych objawów) oraz wsparcie emocjonalne dla osób zbliżających się do końca życia.

Przedyskutowanie opieki paliatywnej i opcji opieki u schyłku życia z lekarzem lub wykwalifikowaną pielęgniarką, zanim wystąpi konieczność skorzystania z takiej opieki, może okazać się pomocne.

„Życie może trochę zwolnić, ale następne lata wciąż mogą przynieść wiele radości. Znajdź osoby, z którymi możesz podzielić się codziennymi problemami... Możesz od nich otrzymać szczerą odpowiedź i cenne informacje o ich doświadczeniach.”

Maria, Węgry

Dobre życie z IPF

Wiele osób, u których rozpoznano IPF, bardzo często myśli o swojej chorobie. Choremu i jego bliskim może być trudno myśleć o tym, w jaki sposób IPF wpłynie na ich funkcjonowanie, oraz z pogodzeniem się z życiem z nieuleczalną chorobą.

Rozmowa z innymi osobami, które mają doświadczenie z tą chorobą, może okazać się bardzo pomocna. W Europie działa wiele grup pacjentów cierpiących na IPF, mogących ułatwić nawiązanie kontaktu z innymi chorymi na IPF. Pacjent może poprosić swojego lekarza lub wykwalifikowaną pielęgniarkę o podanie danych najbliższej zlokalizowanej grupy lub użyć opcji wyszukiwania sieci organizacji zrzeszających pacjentów European Patient Organisation Network dostępnej na stronie internetowej European Lung Foundation.

Skuteczny system wsparcia domowników może również ułatwić życie z IPF. Członkowie rodziny i bliscy przyjaciele mogą zapewnić bardzo cenne wsparcie praktyczne i emocjonalne.

Badania naukowe i kliniczne

W przypadku zainteresowania udziałem w badaniach naukowych, aby pomóc naukowcom w badaniu IPF i dostępnych opcji leczenia, może istnieć możliwość wzięcia udziału w badaniach klinicznych. W przypadku zainteresowania dalszymi informacjami na temat badań klinicznych prowadzonych w okolicy należy porozmawiać o tym ze swoim lekarzem. Będzie on w stanie doradzić w kwestii, czy w pobliżu są prowadzone badania kliniczne odpowiednie dla danego pacjenta, z uwzględnieniem jego historii choroby i obecnego stanu zdrowia.

Dalsze informacje

European Lung Foundation | www.europeanlung.org

Strona European Lung Fundation (ELF) oferuje szeroki zakres broszur informacyjnych (dostępnych w 29 językach) o chorobach płuc i dbaniu o zdrowie płuc. Na stronie ELF jest również dostępna opcja przeszukiwania sieci European Patient Organisation Network, która zawiera dane organizacji zrzeszających pacjentów cierpiących na IPF.

EU-IPFF | www.eu-ipff.org

Organizacja European Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Related Disorders Federation (EU-IPFF) to organizacja zrzeszająca europejskie organizacje pacjentów z IPF. EU-IPFF pracuje nad zwiększeniem świadomości o IPF, zapewnianiu lepszego dostępu do opieki zdrowotnej i dawaniem nadziei osobom żyjącym z tą chorobą.

ERN-Lung | www.ern-lung.eu

ERN lung to projekt finansowany przez UE, mający na celu zbudowanie i utrzymywanie sieci opieki klinicznej nad osobami cierpiącymi na rzadkie choroby płuc, w tym na IPF.



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

European Lung Foundation (ELF) została powołana przez Europejskie Towarzystwo Chorób Płuc (ERS, European Respiratory Society) w 2000 r. jako wspólna platforma dla pacjentów, pracowników służby zdrowia i lekarzy specjalizujących się w chorobach płuc, umożliwiającą podejmowanie działań pozytywnie wpływających na kwestie związane ze zdrowiem płuc.

Opracowano w kwietniu 2019 r.