

ИБФ – Идиопатична белодробна фиброза

Настоящата информационна листовка обяснява какво представлява идиопатичната белодробна фиброза и как болестта може да се диагностицира, лекува и контролира.

Какво е ИБФ и кого засяга?

Идиопатичната белодробна фиброза, или ИБФ, е дълготрайно (хронично) заболяване. ИБФ е част от широка група заболявания, които причиняват белези на белите дробове (това се нарича фиброза). Заболяванията, които причиняват увреждане на белите дробове, се наричат интерстициални белодробни болести (ILD).

ИБФ обикновено засяга по-възрастни хора и се среща рядко при хора под 50-годишна възраст. Заболяването се среща по-често при мъже, отколкото при жени.

ИБФ е прогресивно заболяване, което означава, че се влошава с времето. Това е така, защото увредената белодробна тъкан на пациент с ИБФ е по-малко способна да функционира нормално. Някои хора се влошават много бързо, докато други остават относително здрави за дълъг период от време.

Някои онлайн сведения показват, че хората, диагностицирани с ИБФ, имат очаквана продължителност на живот до 3-5 години след поставяне на диагнозата. Тези цифри обаче датират от време, когато още не са съществували варианти за лечение на хора с ИБФ. Очакваната продължителност на живот на хората с ИБФ днес може да е различна, но средната продължителност на живот след диагнозата не е известна. Важно е да се отбележи, че продължителността на живот варира при различните хора и зависи от много фактори. Те включват възраст, стадий на болестта и лечение.

Няма известен лек за ИБФ, но са налични лечения, които забавят развитието на болестта и помагат за ефективното контролиране на симптомите. За малка група пациенти вариант би била и белодробната трансплантация.

Какво причинява ИБФ?

Учените не знаят точно защо някои хора развиват ИБФ, но се предполага, че се дължи на комбинация от гените на човека и това, което е вдишвал в белите си дробове през живота си. Някои изследвания предполагат, че ИБФ е форма на ранно остаряване на белите дробове.

Много хора, живеещи с ИБФ, са били пушачи в миналото, но не е известно дали пушенето на цигари е директна причина за ИБФ. Има също така повишен риск от развиване на ИБФ при хора, които са работили в определени професионални сфери, в това число металургия, дърводобив и фермерство. Това може да е така, защото човек може да е вдишвал определени частици или химикали по време на тези професии.

Признаци и симптоми

Симптомите на ИБФ могат да варират при отделните хора и да се развиват във времето. Не всеки човек с ИБФ би имал всички от долуизброените симптоми, както и не означава, че имате ИБФ, ако имате тези симптоми. Обърнете се към Вашия лекар, ако Ви притесняват симптоми като следните:

Задух

Задъхвате се при извършване на физически дейности, които по принцип не намирате за много затрудняващи.

Кашлица

Кашлица, която трае повече от няколко седмици. Кашлицата може да е много остра, болезнена или да Ви се гади от нея (кашлица, която Ви кара да усещате, че всеки момент може да повърнете).

Образуване на барабанни пръсти (подуване на върховете на пръстите)

Някои хора с ИБФ забелязват изменения по върховете на пръстите си, познати като барабанни пръсти. Тези изменения могат да включват извиване на нокътя повече от нормалното, погледнат от страни, и уголемяване на върховете на пръстите.

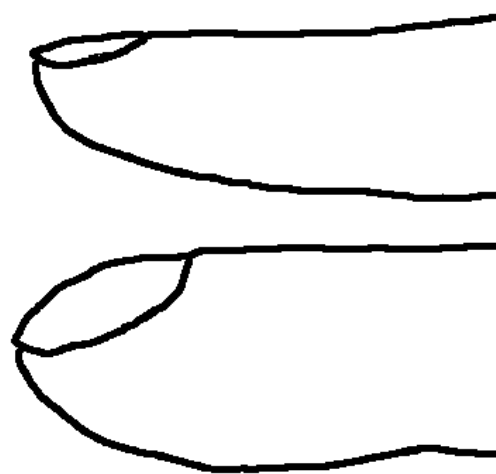
Усложнения от ИБФ

Едно от сериозните усложнения в следствие на ИБФ е появата на „остра екзацербация“, което означава, че симптомите Ви се влошават рязко за кратък период от време. Свържете се с Вашия лекар възможно най-скоро, ако смятате, че симптомите Ви се влошават бързо.

Вашият лекар или медицински специалист ще направи скрининг на това усложнение и ако се наложи, може да бъдете хоспитализирани за допълнителни медицински грижи. За жалост към момента не съществува добро доказано лечение за остра екзацербация на ИБФ.

Други състояния

Някои хора с ИБФ може да страдат и от други заболявания, като например емфизем (стеснени дихателни тръби и увредени въздушни сакове в белите дробове), киселинен рефлукс, рак на



Поглед от страни на нормален връх на пръст (горе), съпоставен с барабанен пръст (долу)

белите дробове, белодробна хипертония (високо кръвно налягане в белите дробове), сънна апнея (прекъсвания в дишането по време на сън) и коронарна болест на сърцето.

„ИБФ промени живота ми. Налага се да управлявам по-стриктно силата и времето си.“

Гюнтер, Австрия

Стъпки към диагностициране

ИБФ е рядко заболяване и може да бъде трудно за диагностициране, защото има същите симптоми като много други белодробни заболявания, както и като други заболявания, като например сърдечни болести. Важно е ИБФ да се диагностицира възможно най-рано, за да може лечението да започне на ранен етап.

Когато посетите лекаря си за пръв път, той може да преслуша гърдите Ви със стетоскоп. Един от признаците на ИБФ е звук в гърдите, познат като „пукания на велкро“, който може да се чуе със стетоскоп. Вашият здравен специалист ще Ви попита и за Вашата медицинска история, за да види дали симптомите Ви не са предизвикани от друго заболяване. Той може да обсъди случая Ви и с други експерти.



За да може правилно да диагностицира ИБФ, Вашият лекар може да Ви препрати към пулмолог (специалист по белодробни болести), който може да реши да направи следните изследвания:

Компютърна томография

Може да се подложите на компютърна томография (вид сканиране, което използва рентгенови лъчи и компютър, за да създаде подробна картина на вътрешността на тялото), или компютърна томография с висока разделителна способност (HRCT). Лекарят ще използва тези изследвания, за да потърси признаци на фиброза (белези) на Вашите бели дробове.

Кръвни изследвания

Кръвта може да бъде използвана в много различни изследвания в търсене на признаци на заболяване. Вашият лекар може да Ви вземе малко кръв, за да види дали нивото на кислород в кръвта Ви е ниско, или да измери нивата на протеините, които са свързани с ИБФ.

Изследване с бронхоалвеоларна промивна течност

Бронхоалвеоларната промивка (BAL) е процедура, която включва прокарване на тръба с камера

(бронхоскоп) през устата или носа и впръскване на течност в малка част от белия дроб. Тази течност, позната като BAL течност, след това се събира и се гледа под микроскоп, за да се види дали клетките, които са извлечени с течността, изглеждат здрави.

Белодробна биопсия

Белодробната биопсия включва вземане на малка част от белите дробове (малко тъкан) за анализ. Това може да се осъществи чрез прокаране на тръба с камера (бронхоскоп) през устата или носа, за да се вземе тъканта. Може да се направи и чрез хирургическа процедура, така че е възможно да престоите известно време в болница.

Ако бъдете диагностициран с ИБФ, ще бъдете информиран колко напреднала е болестта Ви. Това може да Ви помогне да сте наясно какво да очаквате и как да планирате бъдещето си. Ще помогне и на Вашия лекар, за да може да Ви разясни вариантите за лечение и справяне с болестта, които биха били най-добри за Вас, вземайки предвид Вашите обстоятелства и предпочитания.

Лечение

Лекарите ще обсъдят симптомите Ви, стадия на болестта и общото Ви здраве, преди да решат какво лечение би било най-подходящо да Ви предложат. Не всички от описаните по-долу лечения се прилагат или са достъпни във всички европейски държави. Ако имате въпроси във връзка с тях, обсъдете ги с лекаря си:

Антифиброзни лекарства

Предлагат се антифиброзни лекарства за лечение на ИБФ. Тези лекарства забавят развитието на фиброзата в белите дробове.

Кортикостероиди

Кортикостероидите са лекарства, които намаляват подуването. Вашият лекар ще избягва тяхната употреба за лечение на ИБФ, защото понякога те могат да влошат заболяването, особено в големи дози. Те могат да бъдат използвани обаче за краткотрайно лечение при остра екзацербация или да помогнат да се овладее остра кашлица.

Физическа активност и белодробна рехабилитация

Редовната физическа активност може да облекчи симптомите на ИБФ и да подобри цялостното физическо състояние. Вашият лекар ще може да Ви посъветва за вида и нивото на физическа активност, която би Ви била най-полезна.

Белодробната рехабилитация е програма от упражнения и обучения, предназначени да помагат на хора с белодробни проблеми да овладеят своите симптоми. Белодробната рехабилитация може да подобри физическата Ви сила и да намали въздействието на ИБФ върху ежедневието Ви. Можете също да се срещнете и да поговорите с други хора, живеещи с белодробни заболявания.

Кислород

Може да Ви бъде предложен медицински кислород, който да Ви помогне да дишате особено ако нивото на кислород в кръвта Ви е ниско, когато си почивате, или ако нивата на кислород падат твърде ниско, когато сте активни. В зависимост от това колко напреднала е Вашата ИБФ, можете да използвате такъв кислород през цялото време или само когато сте физически активни.

Лечение на други заболявания

Хора, които имат ИБФ, често имат и други заболявания. Някои други заболявания, като емфизема, астма и коронарна болест на сърцето, могат да влошат симптомите на Вашата ИБФ, затова Вашият лекар може да направи скрининг за други болести и да предостави лечение за тях, ако е необходимо.

Белодробна трансплантация

Ако иначе сте здрав, може да сте подходящ за белодробна трансплантация (операция, при която Вашите бели дробове се заменят със здрави бели дробове от донор). Белодробната трансплантация може да включва единия или двата бели дроба. Това лечение обаче невинаги е вариант заради недостига на донори на бели дробове в световен мащаб, както и заради възрастови ограничения при белодробните трансплантации.



„Физическа активност – не правя колкото би трябвало, но се разхождам от време на време, защото вярвам, че е важно, както и излизането на чист въздух.“

Питър, Англия

Непрекъснатата грижа

Отказване на цигарите

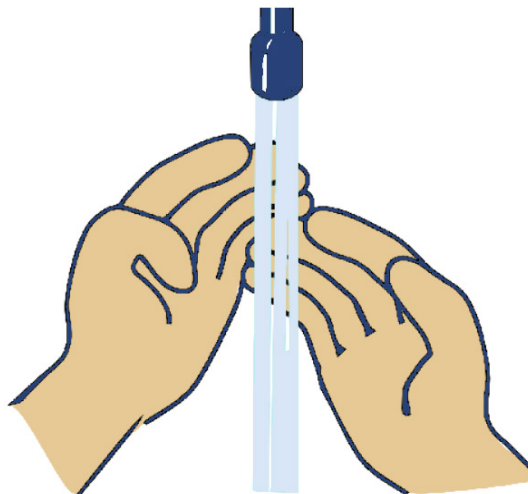
Пушенето на цигари е свързано с ИБФ и причинява много други болести. Вашият лекар ще препоръча да спрете напълно пушенето, за да предпазите белите си дробове и да подобрите цялостното си здравословно състояние. Той сигурно може да Ви помогне да обмислите и как да увеличите шансовете си за спиране, например да Ви предпише лекарства като никотин-заместителна терапия или да Ви помогне да намерите помощна програма.

Избягване на инфекции

За хора с хронични белодробни състояния като ИБФ избягването на белодробни инфекции (например грип или пневмония) е важно. Това е така, защото дишането Ви става още по-затруднено, когато имате белодробна инфекция.

Ето някои неща, които можете да направите, за да намалите риска от получаване на инфекция:

- Мийте ръцете си редовно с топла вода и сапун. Това е особено важно преди ядене и след посещение на публични места.
- Помолете приятелите и роднините си да изчакат, докато напълно оздравеят от настинка или грип, преди да Ви посетят.
- Избягвайте споделяне на домакински вещи, като чаши и кърпи, с други хора.
- Посъветвайте се с лекаря си или със специализирано медицинско лице за получаване на грипна ваксинация преди началото на грипния сезон (декември – март). Тази ваксина помага за защита срещу някои от причинителите на грип.
- Посъветвайте се с лекаря си за пневмококова ваксина, която Ви защитава от няколко различни инфекции, които могат да доведат до пневмония.



Наблюдение

Вашият лекар или специализиран център може да Ви предложи редовни консултации за наблюдение или „проследяване“, за да види как сте и дали лечебният Ви план и контролът на болестта се нуждаят от коригиране. Тези консултации могат да включват извършването на някои допълнителни изследвания.

Ако симптомите Ви се влошат за кратък период от време, не бива да чакате насрочения Ви час за консултация – свържете се незабавно с Вашия лекар, специализиран център или специализирано медицинско лице.

Палиативна грижа

Палиативната грижа се предоставя за хора с хронични състояния, чиито симптоми са остри и значително се отразяват върху тяхното цялостно състояние. Целта на палиативната грижа е да помогне на хората да живеят със своите симптоми, да им помогне да се чувстват по-добре и да подобри качеството им на живот.

Грижата в края на живота е вид палиативна грижа. Тя може да се изразява в грижа за намаляване на болката (като например варианти за контрол на болката и други симптоми) ив емоционална подкрепа за хора, които приближават края на живота си.

Може би ще да сметнете за полезно да обсъдите палиативната грижа и вариантите за грижа в края на живота с Вашия лекар или специализирано медицинско лице, преди да получите достъп до подобни видове грижа.

„Животът може и леко да се забави, но все още може да има достатъчно радост в идните години. Намерете близки хора, с които можете да споделяте всекидневните си проблеми... Можете да получите искрени отговори на Вашите въпроси и полезен опит от другите.“

Мария, Унгария

Как да живеем добре с ИБФ

Много хора с диагноза ИБФ осъзнават, че мислят за болестта през голяма част от времето. За Вас и Вашите близки може да е трудно да мислите за начина, по който ИБФ ще се отрази на живота Ви, и да се примирите с това да живеете с неизлечима болест.

Разговорите с други хора с опит с тази болест могат да бъдат много полезни. Съществуват множество групи пациенти с ИБФ в цяла Европа, чрез които можете да се свържете с други хора, които имат ИБФ. Попитайте Вашия лекар или специализирано медицинско лице за подробности за групата, която е най-близко до Вас, или използвайте опцията за търсене в Мрежата на Европейската организация на пациентите на интернет страницата на Европейската белодробна фондация.

Наличието на добра система за социално подпомагане у дома също може да допринесе за по-лесен живот с ИБФ. Членовете на семейството и близките приятели могат да Ви окажат особено ценна практическа и емоционална подкрепа.

Изследвания и клинични изпитвания

Ако искате да вземете участие в изследване, което да подпомогне учените в проучванията им на ИБФ и нейното лечение, може да се включите в клинично изпитване. Ако искате да научите повече за местни изпитвания, които са подходящи за Вас, обърнете се към Вашия лекар. Той ще може да Ви уведоми дали съществува изпитване, към което е подходящо да се присъедините, взимайки предвид медицинската Ви история и текущото Ви здравословно състояние.

Допълнителна информация

Европейска белодробна фондация | www.europeanlung.org

Европейската белодробна фондация (ELF) разполага с широка гама информационни листовки (налични на 29 езика) на теми, свързани с белодробни заболявания и грижата за белите Витробове. Налична е и опция за търсене в мрежата на Европейската пациентска организация на интернет страницата на ELF, която включва подробности за организации на пациенти с ИБФ.

EU-IPFF | www.eu-ipff.org

Европейската федерация за идиопатична белодробна фиброза и свързаните с нея разстройства (EU-IPFF) е организация, която свързва организациите на пациенти с ИБФ. EU-IPFF работи за подобряването на осведомеността относно ИБФ, призовава към по-добър достъп до грижи и дава надежда на хората, които живеят с болестта.

ERN-Lung | www.ern-lung.eu

ERN Lung е спонсориран от ЕС проект, който изгражда и поддържа мрежа за клинични грижи за редки белодробни заболявания, включително ИБФ.



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

Европейската белодробна фондация (ELF) е основана от Европейското респираторно общество (ERS) през 2000 г. с цел да се обединят пациенти, белодробни специалисти и широката общественост, за да се постигне положително въздействие върху белодробното здраве.

Отпечатано през април 2019 г.