

## IPF – Idiopathic Pulmonary Fibrosis (Idiopatisk lungefibrose)

Dette datablad forklarer hvad IPF er, og hvordan det kan blive diagnosticeret, behandlet og håndteret.

### Hvad er IPF og hvem er påvirket?

Idiopatisk lungefibrose, eller IPF, er en langtids (kronisk) lungesygdom. IPF er en del af en større gruppe af sygdomme, der forårsager ar i lungerne (dette kaldes fibrose). Sygdommene, der forårsager ar i lungerne, kaldes lungebindevævssygdomme (ILD).

IPF påvirker normalt ældre mennesker og er sjælden hos folk under 50 år. Sygdommen er hyppigere hos mænd end hos kvinder.

IPF er en tiltagende sygdom, der betyder, at den bliver værre hen ad vejen. Dette er fordi det arrede lungevæv i en person med IPF er mindre i stand til at arbejde normalt. Nogle mennesker bliver hurtigt dårligere, omend andre forbliver relativt sunde i en længere periode.

Nogen online information rapporterer, at folk, der er diagnosticeret med IPF, kan forvente at leve i 3 - 5 år mere, efter deres diagnose. Imidlertid daterer disse tal fra en tid, da der ikke var nogen behandlingsmuligheder for folk med IPF. Forventet livstid for folk med IPF er forskellig, gennemsnitlig forventet livstid fra diagnose kendes ikke. Det forventet livstid varierer fra person til person og afhænger af mange faktorer. Disse inkluderer alder, sygdomsstadium og behandling.

Der er ingen kendte helbredelser for IPF, men behandlinger er tilgængelige for at nedsætte sygdomstiltag og hjælpe med at styre symptomerne effektivt. Lungetransplantation er måske en mulighed for en lille gruppe af patienter.

### Hvad er forårsagen for IPF?

Videnskabsmænd ved ikke nøjagtigt hvorfor nogle mennesker udvikler IPF, men det formodes at være begrundet i en kombination af en persons gener, og hvad de har indåndet i deres lunger, i deres livstid. Nogen forskning foreslår, at IPF er en form for tidlig ældning af lungerne.

Mange mennesker, der lever med IPF, har røget tidligere, men det vides ikke, om cigaretrykning er en direkte årsag til IPF. Der er også forøget risiko for at udvikle IPF for mennesker, der har arbejdet i visse job, inklusive metalbearbejdning, træbearbejdning og landbrug. Dette kunne være fordi en person måske har indåndet visse kemiske partikler i disse job.

## Tegn og symptomer

Symptomerne af IPF kan variere fra mennesker til mennesker og udvikle sig over tid. Det er ikke enhver person med IPF, der vil få alle symptomerne opført nedenfor, og det, at have disse symptomer, betyder ikke, at du har IPF. Tal med en doktor hvis du er bekymret over symptomer som disse:

### Åndenød

Åndenød ved fysiske aktiviteter, som du normalt ikke finder for vanskelige.

### Hoste

Hoste, der varer længere end nogle uger. Hosten kan være måske ganske alvorlig, smertefuld eller forårsager at du føler dig som om du skal kaste op (hoste, der føles, som du er ved at blive syg).

### Hævelse af fingerspidserne

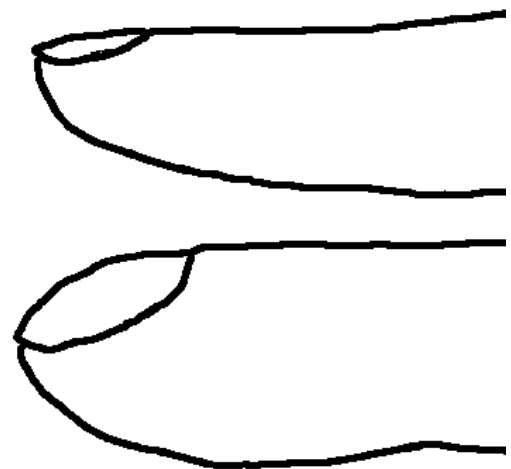
Nogle mennesker med IPF observerer ændringer i enderne af deres fingre, kendt som hævelse. Disse ændringer kan inkludere at neglene bliver mere runde end normalt, når set fra siden, og at fingerspidserne bliver større.

### IPF komplikationer

En alvorlig komplikation af IPF er en 'akut forværring', der forekommer, når dine symptomer bliver meget værre på kort tid. Du bør tale med din læge så tidligt som muligt, hvis du mener, at dine symptomer bliver værre hurtigt. Din læge eller sundhedsspecialist vil undersøge dig for denne komplikation, og du vil måske blive indlagt på hospitalet til støttende behandling, hvis nødvendigt. Uheldigvis eksisterer der ikke i øjeblikket nogen god behandling for akut forværring af IPF.

### Andre forhold

Nogle mennesker med IPF vil også have andre forhold, såsom emfysem (forsnævrede



En normal fingerspids set fra siden (ovenfor) sammenlignet med en hævet fingerspids (nedenfor)

vejrtrækningsrør og skadede luftsække i lungerne), syre-tilbagestrømning, lungekræft, lungehypertension (højt blodtryk i lungerne), søvnapnø (pauser i vejrtrækning mens du sover) og kranspulsåre hjertesygdom.

”IPF har ændret mit liv. Jeg bliver nødt til at håndtere min styrke og min tid mere.”  
**Guenther, Østrig**

## Skridt til diagnose

IPF er en sjælden sygdom, og det kan være vanskeligt at diagnosticere, fordi den har de samme symptomer som mange andre lungesygdomme, og nogle andre forhold som hjertesygdom. Det er vigtigt at IPF diagnosticeres så tidligt som muligt, så behandling kan starte tidligt.

Når du først besøger din læge, lytter de måske til dit bryst ved brug af stetoskop. En af tegnene på IPF er en lyd, som kendt som 'velcro knitren', der kan høres igennem et stetoskop. Din sundhedsspecialist vil også spørge dig om din medicinske historie for at se om et andet forhold kunne være årsag til dine symptomer. De vil måske også diskutere dit tilfælde med andre eksperter.

For at være i stand til at diagnosticere IPF korrekt, kan din læge henvise dig til en lungespecialist og de vil måske vælge at foretage nogle af de følgende prøver:

### CT scanninger

Du vil måske få en CT-scanning (en type scanning, der bruger røntgenstråler og en computer til at skabe et detaljeret billede af indersiden af kroppen), eller en højopløsnings CT-scanning (HRCT). Lægen vil bruge disse scanninger til at se efter bevis på fibrose (ar) i dine lunger.

### Blodprøver

Der kan anvendes mange forskellige blodprøver, for at se efter tegn på sygdom. Din læge vil måske tage nogle blodprøver fra dig for at se, om iltniveauet i dit blod er lavt, eller for at måle proteinniveauer, der er forbundet med IPF.

### BAL væskeprøvning

Bronkoalveolær lavage (BAL) er en procedure, der involverer at indskyde en slange med et kamera (bronkoskop) igennem munden eller næsen og sprøjte nogen væske ind i en lille del



af lungen. Denne væske, kendt som BAL-væske, bliver derefter opsamlet og undersøgt under et mikroskop for at se, om cellerne, der blev opsamlet af væsken, ser sunde ud.

## Lungebiopsi

En lungebiopsi involverer opsamling af en lille del af lungerne (noget væv) til analyse. Dette kan udføres ved at indskyde en slange med et kamera (bronkoskop) igennem munden eller næsen for at opsamle væv. Det kan også udføres som en operationsprocedure, så du måske vil få et kort ophold på hospital.

Hvis du er diagnosticeret med IPF, vil du blive informeret om, hvor fremskreden din sygdom er. Dette kan hjælpe dig med at vide, hvad du kan forvente, og med at planlægge fremtiden. Det vil også hjælpe din læge med at tale med dig om hvilken behandling og håndteringsmuligheder kunne hjælpe dig mest, mens du tager dine omstændigheder og præferencer i betragtning.

## Behandling

Læger vil diskutere dine symptomer, sygdommens fremskreden og din generelle sundhed, når de afgør, hvilke behandlinger vil være de bedste at tilbyde dig. Det er ikke alle behandlinger, der beskrives nedenfor, der er tilgængelige eller anvendt i alle europæiske lande. Hvis du har spørgsmål til disse behandlinger, skal du rådføre dig med din læge:

### Anti-fibrøse lægemidler

Anti-fibrøse lægemidler er tilgængelige til at behandle IPF. Disse lægemidler forhælder fibrose fremskreden i lungerne.

### Corticosteroider

Corticosteroider er lægemidler, der reducerer hævelse. Din læge vil undgå at bruge dem for at behandle IPF, fordi de kan nogen gange forværre IPF, specielt i høje doser. Imidlertid kan de måske bruges på kort sigt under en akut forværring eller for at hjælpe med at håndtere en alvorlig hoste.

### Fysisk aktivitet og lunge-genoptræning

Hyppig fysisk aktivitet kan forbedre IPF symptomer og velvære. Din læge vil være i stand til at rådgive dig på hvilket niveau og type fysisk aktivitet, der kunne gavne dig mest.

Lunge-genoptræning er et program for motion og uddannelse, der er designet til at hjælpe folk med lungesygdom til at håndtere deres symptomer. Lunge-genoptræning kan forbedre din fysiske styrke og reducere IPF-indvirkningen på dit liv. Det er også en mulighed for at møde og tale med andre mennesker, der lever med lungesygdom.

## Ilt

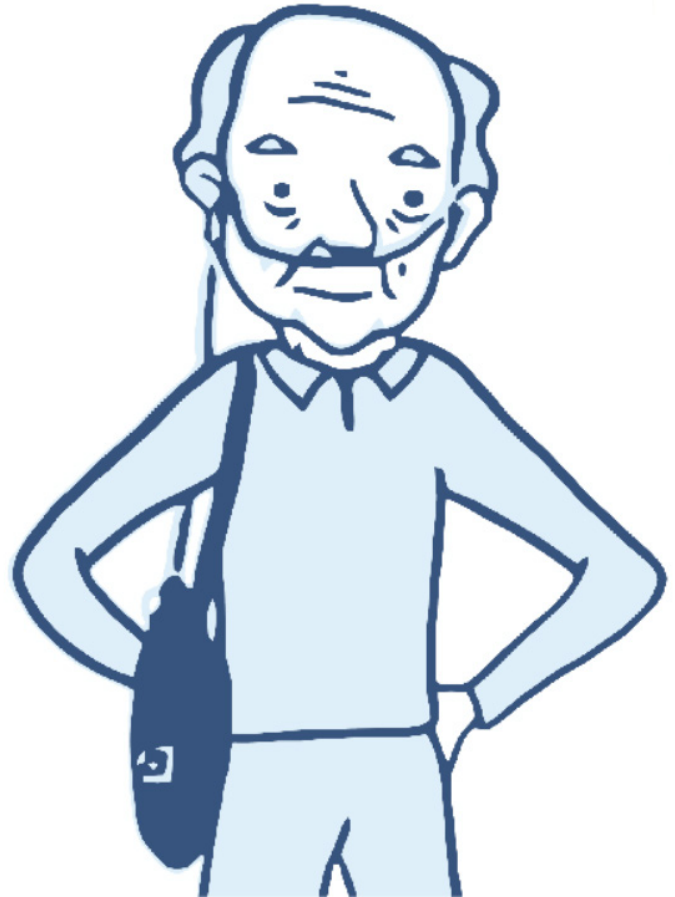
Du vil måske blive tilbudt medicinsk iltbehandling for at hjælpe dig med at ånde, specielt hvis iltniveauet i dit blod er lavt, når du hviler, eller hvis dit iltniveau falder for meget, når du er aktiv. Afhængig af hvor fremskreden din IPF er, vil du måske bruge ilt hele tiden, eller kun når du er fysisk aktiv.

## Behandling af andre sygdomme

Folk der har IPF, har ofte andre sygdomme samtidig. Nogle andre forhold som emfysem, astma eller hjertesygdom, kan forværre dine IPF symptomer, så din læge måske vil søge efter andre sygdomme og give dig en behandling for disse, hvis nødvendig.

## Lungetransplantation

Hvis du omvendt er sund, er du måske berettiget til en lungetransplantation (en operation, hvor dine egne lunger erstattes med sunde lunger fra en lungedonor). Lungetransplantation kan involvere en lunge eller begge lunger. Imidlertid er denne behandling ikke altid en mulighed på grund af mangel på donorglunger globalt og aldersrestriktioner for lungetransplantationer.



”Motion – jeg gør ikke så meget, som jeg burde, men jeg går lidt, fordi jeg tror, det er vigtigt, såvel som det at få frisk luft.”

**Peter, England**

## Fortsat pleje

### At holde op med at ryge

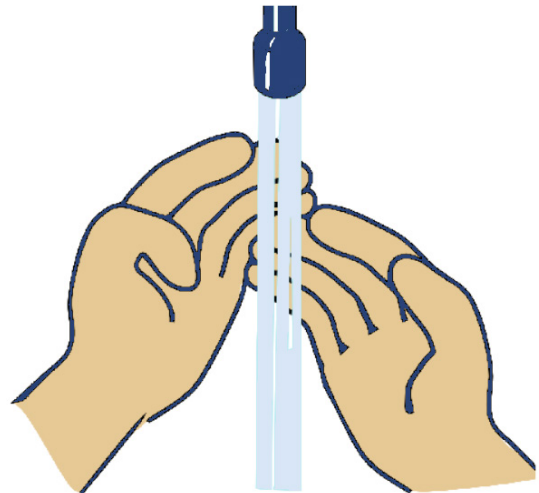
Cigaretrykninger forbundet med IPF og forårsager mange andre sygdomme. Din læge vil anbefale dig at holde op med at ryge for at beskytte dine lunger og forbedre din sundhed. De bør også være i stand til at hjælpe dig med at overveje, hvordan du forøger dine chancer med at stoppe, for eksempel ved at ordinere medicin som nikotin erstatning eller hjælpe dig med at finde et støtteprogram.

## At undgå infektioner

For folk med kronisk lungesygdom som IPF, der er meget vigtigt at undgå lungeinfektioner (for eksempel influenza eller lungebetændelse) Dette er fordi dit åndedræt bliver endnu mere vanskeligt, når du har en lungeinfektion.

Her er nogle ting, du kan gøre, for at hjælpe med at reducere risikoen for at få en infektion:

- Vask dine hænder ofte med varmt vand og sæbe. Dette er specielt vigtigt før spising og efter besøg til offentlige steder.
- Bed familie og venner om at vente med at besøge dig, til de er fuldstændig raske efter en forkølelse eller influenza.
- Undgå at dele husholdningsartikler, som kopper og håndklæder, med andre folk.
- Bed din læge eller sygeplejerske om at få influenzavaccination før influenzasæsonen (December – Marts) starter. Denne vaccine hjælper med at beskytte mod nogen af influenzaårsagerne.
- Tal med din læge om vaccination mod lungebetændelse, der beskytter dig imod adskillige forskellige infektioner, der kan føre til lungebetændelse.



## Overvågning

Din læge eller dit lungespecialist inviterer dig måske til regelmæssige kontroller eller 'opfølgings' aftaler for at se hvordan du har det, og om din behandlings- og håndteringsplan har behov for justering. Disse aftaler involverer måske at tage nogle flere blodprøver.

Hvis dine symptomer bliver meget værre over en kort periode, bør du ikke vente på din næste kontrol – kontakt med det sammen din læge eller sygeplejerske .

## Lindrende pleje

Lindrende pleje er pleje givet til folk med kroniske forhold, hvis symptomer er alvorlige og betydeligt påvirker deres velvære. Formålet for lindrende pleje er at hjælpe folk med at leve med deres symptomer, gøre dem mere komfortable og forbedre deres livskvalitet.

Livsafslutningspleje er en type lindrende pleje. Det kan inkludere smertebehandling (såsom muligheder for at håndtere smerter og andre symptomer) og følelsesmæssig (psykisk) støtte for folk, der er ved at nå enden på deres liv.

Du vil måske finde det hjælpsomt at diskutere lindrende pleje og livsafslutningsmuligheder med din læge eller sygeplejske, før du har behov for at skaffe dig adgang til disse typer pleje.

”Livet går måske lidt langsommere, men der er stadig masse af glæde i årene, der kommer. Find patienter med det samme sygdom, som du kan dele dine hverdagsproblemer med. Du kan få ærlige svar på dine spørgsmål og nyttige erfaringer fra andre.”

**Maria, Ungarn**

## At leve godt med IPF

Mange mennesker, der er diagnosticeret med IPF finder, at sygdommen er i deres tanker en stor del af tiden. Dig, og dem, du elsker, kan måske finde det vanskeligt at tænke på hvordan IPF påvirker dit liv, og at komme overens med en dødelig sygdom.

At tale med andre mennesker med erfaringer med denne sygdom kan være meget hjælpsomt. Der er mange IPF patientgrupper over hele Europa, der kan sætte dig i forbindelse med andre mennesker, der har IPF. Spørg din læge eller sygeplejerske om detaljer for din nærmeste gruppe, eller anvend European Patient Organisation Network (den europæiske patientorganisations netværk) som du kan finde på European Lung Foundations webside.

Det, at have et godt social støttesystem hjemme, kan også hjælpe med at gøre det nemmere, at leve med IPF. Specielt kan familiemedlemmer og nære venner give værdifuld praktisk og følelsesmæssig støtte.

## Forskning og kliniske undersøgelser

Hvis du er interesseret i at deltage i forskning for at hjælpe videnskabsfolk med at efterforske IPF og IPF-behandlinger, kan du måske være en del af en klinisk undersøgelse. Tal med din læge, hvis du er interesseret i at lære mere om lokale undersøgelser, der kunne passe dig. De vil være i stand til at rådgive dig, om der er en undersøgelse, der er passende for dig at deltage i, mens den tager din medicinske historie og nuværende sundhed i betragtning.

## Yderligere information

### **European Lung Foundation | [www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)**

European Lung Foundation (ELF) har en række datablade (tilgængelig på op til 29 sprog) om forskellige lungesygdomme. Der er også en European Patient Organisation Network søgning på ELF-websiden, der inkluderer detaljer for IPF patientorganisationer.

### **EU-IPFF | [www.eu-ipff.org](http://www.eu-ipff.org)**

European Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Related Disorders Federation (EU-IPFF) er en organisation, der bringer europæiske IPF patientorganisationer sammen. EU-IPFF arbejder med at øge bevidsthed om IPF, forlanger bedre adgang til pleje, og bringer håb til folk, der lever med sygdommen.

### **ERN-Lung | [www.ern-lung.eu](http://www.ern-lung.eu)**

ERN lunge er et EU-finansieret projekt, der bygger og opretholder et klinisk plejenetværk for sjældne lungesygdomme, inklusive IPF.



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION

European Lung Foundation (ELF) blev grundlagt af European Respiratory Society (ERS) i år 2000 og har til formål at bringe patienter, offentligheden og lungespecialister sammen, for at styrke positivt lungesundheden.



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

**Produceret i april 2019.**