



IPF – İdiyopatik Pulmoner Fibroz

Bu bilgi metni IPF'nin ne olduğunu, nasıl teşhis edildiğini, tedavi edildiğini ve yönetildiğini açıklar.

IPF nedir ve kimler etkilenir?

İdiyopatik pulmoner Fibroz veya IPF, uzun süreli (kronik) bir akciğer hastalığıdır. IPF, akciğerlerde bağ dokusu birikimine (buna fibröz denir) neden olan geniş bir hastalık grubunun bir parçasıdır. Akciğerlerde bağ dokusu birikimine neden olan hastalıklara interstisyel akciğer hastalıkları (ILD) denir.

IPF, genellikle daha yaşlı yetişkinleri etkiler ve 50 yaşın altındaki kişilerde nadir görülür. Hastalık, erkeklerde kadınlardan daha sık görülür.

IPF ilerleyici bir hastalıktır, yani zamanla daha da kötüleşir. Bunun nedeni, IPF'li bir insandaki bağ dokusu artmış akciğer dokusunun normalden daha az çalışabilmesidir. Bazı insanlar çok hızlı bir şekilde kötüye gider, bazıları ise daha uzun süre nispeten sağlıklı kalır.

İnternetteki bazı bilgiler, IPF tanılı kişilerin tanı konulduktan sonra 3 - 5 yıl daha yaşayabileceğini bildirmektedir. Bununla birlikte, bu rakamlar, IPF'li insanlar için pek bir tedavi olanağının bulunmadığı geçmiş zamana dayanmaktadır. IPF'li insanlar için yaşam süresi şimdi farklı olabilir ancak teşhisten sonra ortalama yaşam süresi bilinmemektedir. Yaşam süresinin kişiden kişiye değiştiğini ve birçok faktöre bağlı olduğunu belirtmek önemlidir. Bunlara yaş, hastalık evresi ve tedavi dahildir.

IPF'nin bilinen bir tedavisi yoktur ancak hastalığın ilerlemesini yavaşlatmak ve semptomların etkili bir şekilde yönetilmesine yardımcı olmak için tedaviler mevcuttur. Küçük bir grup hasta için akciğer nakli bir seçenek olabilir.

IPF'ye neler neden olur?

Bilim adamları, neden bazı insanların IPF'ye yakalandığını tam olarak bilmiyorlar ancak bunun, kişinin genleri ve yaşamı boyunca akciğerlerine soluduğu şeylerin bir bileşiminden kaynaklandığı düşünüyor. Bazı araştırmalar, IPF'nin, akciğerlerin erken yaşlanmasının bir şekli olduğunu göstermektedir.

IPF ile yaşayan birçok kişi geçmişte sigara içmiştir ancak sigara içmenin doğrudan IPF nedeni olup olmadığı bilinmemektedir. Metal işleri, ahşap işleri ve çiftçilik dahil belirli işlerde çalışan insanlar için IPF geliştirme riski daha fazladır. Bunun nedeni, bir insanın bu işlerde belirli partikülleri veya kimyasalları solumuş olması olabilir.

Belirtiler ve Semptomlar

IPF'nin semptomları insandan insana değişebilir ve zamanla gelişebilir. Her insanda aşağıdaki belirtilerin hepsi olmayabilir ve bu belirtilerin olması, IPF hastası olduğunuz anlamına gelmez. Bu gibi belirtilerden endişe ediyorsanız doktorunuzla konuşun:

Nefes darlığı

Genellikle zorlanmadığınız fiziksel aktiviteleri yaparken nefessiz kaldığınızı hissetmek.

Öksürük

Birkaç haftadan uzun süren öksürük. Öksürük, oldukça şiddetli, ağrılı olabilir veya öğürmenize (kusacakmış gibi hissetmenize) neden olabilir.

Parmak uçlarının çomaklaşması (şişmesi)

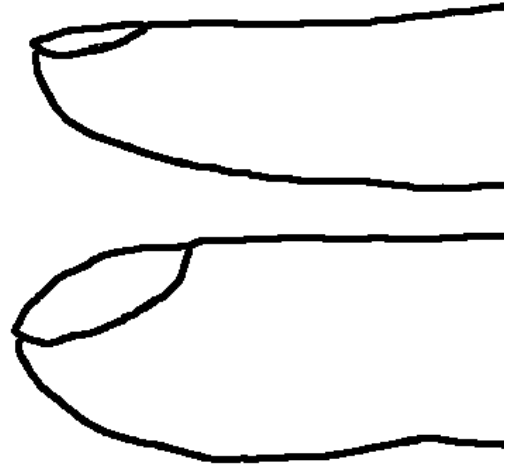
IPF'li bazı hastalar, parmak uçlarında, çomaklaşma olarak bilinen bir değişiklik fark ederler. Bu değişiklikler, yandan bakıldığında tırnak kıvrımının normalden daha fazla olmasını ve parmak uçlarının büyümesini içerebilir.

IPF komplikasyonları

IPF'nin ciddi komplikasyonlarından biri, akut alevlenme yaşamaktır; bu, belirtilerinizin kısa bir süre içinde kötüleşmesidir. Belirtilerinizin hızla kötüleştiğini düşünüyorsanız mümkün olan en kısa sürede doktorunuza başvurmalısınız. Doktorunuz veya sağlık uzmanınız bu komplikasyon açısından sizi inceleyecek ve gerekirse destekleyici tedavi almanız için hastaneye yatıracaktır. Ne yazık ki, halen IPF'nin akut alevlenmesi için kanıtlanmış iyi bir tedavi mevcut değildir.

Diğer durumlar

IPF'li bazı kişilerde, amfizem (daralmış solunum tüpleri ve akciğerlerde hasarlı hava keseleri), asit-reflü, akciğer kanseri, pulmoner hipertansiyon (akciğerlerde yüksek kan basıncı), uyku apnesi (uyurken solunumda duraksamalar) ve koroner kalp hastalığı gibi başka durumlar da olacaktır.



Çomaklaşmış parmak ucuna kıyasla (aşağıda) normal parmak ucunun yandan görünümü (yukarıda)

“IPF hayatımı deęiřtirdi. Gücümü ve zamanımı daha fazla yönetmem gerekiyor.”

Guenther, Avusturya

Teřhis basamakları

IPF nadir görülen bir hastalıktır ve teřhis edilmesi zor olabilir çünkü dięer birçok akcięer rahatsızlıęı ve kalp hastalıęı gibi dięer bazı rahatsızlıklar ile aynı belirtileri verir. IPF'nin mümkün olduęu kadar erken teřhis edilmesi önemlidir, böylece tedavi erken başlayabilir.

Doktorunuza ilk gittięinizde steteskop kullanarak göęsünüzü dinleyebilir. IPF belirtilerinden biri, steteskop aracılıęıyla duyulabilen ‘manřet/velcro ralleri’ olarak bilinen bir göęüs sesidir. Saęlık uzmanınız ayrıca belirtilerimize neden olabilecek başka bir durumun olup olmadıęını anlamak için size tıbbi geçmiřiniz ile ilgili sorular soracaktır. Ayrıca durumunuzu dięer uzmanlarla da tartışabilirler.



IPF'yi doęru şekilde teřhis edebilmek için doktorunuz sizi bir pulmonologa (akcięer üzerinde uzmanlařmış doktor) sevk edebilir ve ařaęıdaki testlerden bazılarını yapmayı seçebilir:

BT taramaları

BT taraması (vücutun iç kısmının ayrıntılı bir görüntüsünü almak için x ışınları ve bilgisayar kullanan bir tarama türü) veya yüksek çözünürlüklü BT taramasına (YÇBT) girebilirsiniz. Doktor bu taramaları, akcięerlerinizdeki fibroz (baę dokusu birikimi) olduęuna dair kanıt bulmak için kullanacaktır.

Kan testleri

Kan, hastalık belirtilerini aramak için birçok farklı testte kullanılabilir. Doktorunuz, kanınızdaki oksijen seviyesinin düşük olup olmadıęını görmek veya IPF'ye baęlı protein seviyelerini ölçmek için sizden biraz kan alabilir.

BAL sıvı testi

Bronkoalveolar lavaj (BAL), kameralı bir tüpün (bronkoskop) aęızdan veya burundan sokularak bir sıvının akcięerin küçük bir kısmına püskürtülmesini içeren bir işlemdir. BAL sıvısı olarak bilinen bu sıvı, daha sonra toplanır ve sıvıyla toplanan hücrelerin saęlıklı görünüp görünmedięini görmek için mikroskop altında incelenir.

Akciğer biyopsisi

Akciğer biyopsisi, analiz için akciğerlerin küçük bir kısmının (biraz dokunun) alınmasıdır. Bu, doku toplamak için ağızdan veya burundan kameralı (bronkoskop) bir tüp geçirilerek yapılabilir. Cerrahi bir işlem olarak da yapılabilir, bu nedenle kısa bir süre hastanede kalmanız gerekebilir.

Size IPF teşhisi konulursa hastalığınızın hangi evrede olduğu size söylenir. Bu, sizi neyin beklediğini bilmenize ve gelecek için plan yapmanıza yardımcı olabilir. Ayrıca doktorunuzun, sizin durumunuzu ve tercihlerinizi dikkate alarak, size en çok hangi tedavi ve yönetim seçeneklerinin yardımcı olabileceği hakkında sizinle konuşmasına yardımcı olacaktır.

Tedavi

Doktorlar, sizin için hangi tedavilerin en iyisi olabileceğine karar verirken belirtilerinizi, hastalığın evresini ve genel sağlığını tartışacaklardır. Aşağıda belirtilen tedavilerin tamamı tüm Avrupa ülkelerinde mevcut değildir veya kullanılmamaktadır. Bu tedavilerle ilgili herhangi bir sorunuz var ise lütfen doktorunuz ile görüşün:

Antifibrotik ilaçlar

IPF tedavisi için antifibrotik ilaçlar mevcuttur. Bu ilaçlar akciğerlerde fibroz hızını yavaşlatır.

Kortikosteroidler

Kortikosteroidler şişmeyi azaltan ilaçlardır. Doktorunuz IPF tedavisi için bunları kullanmaktan kaçınacaktır çünkü bazen, özellikle yüksek dozlarda alındığında, IPF'yi daha da kötüleştirebilirler. Ancak kısa süreli akut bir alevlenme esnasında veya şiddetli bir öksürüğün tedavisine yardımcı olmak için kullanılabilirler.

Fiziksel aktivite ve pulmoner rehabilitasyon

Düzenli fiziksel aktivite IPF semptomlarında gelişme kaydetmeye ve genel sağlığınıza katkıda bulunabilir. Doktorunuz, size en çok fayda sağlayabilecek fiziksel aktivite düzeyi ve türü hakkında tavsiyede bulunabilir.

Pulmoner rehabilitasyon, akciğer rahatsızlığı olan kişilere semptomlarını yönetmede yardımcı olmak için tasarlanmış bir egzersiz ve eğitim programıdır. Pulmoner rehabilitasyon fiziksel gücünüzü artırabilir ve IPF'nin yaşamınız üzerindeki etkisini azaltabilir. Akciğer rahatsızlıkları ile yaşayan diğer insanlarla tanışıp konuşmak için de bir fırsattır.

Oksijen

Özellikle istirahat halindeyken kanınızdaki oksijen seviyesi düşükse veya aktif olduğunuzda oksijen seviyeniz çok düşüyorsa, nefes almanıza yardımcı olmak için tıbbi oksijen almanız önerilebilir.

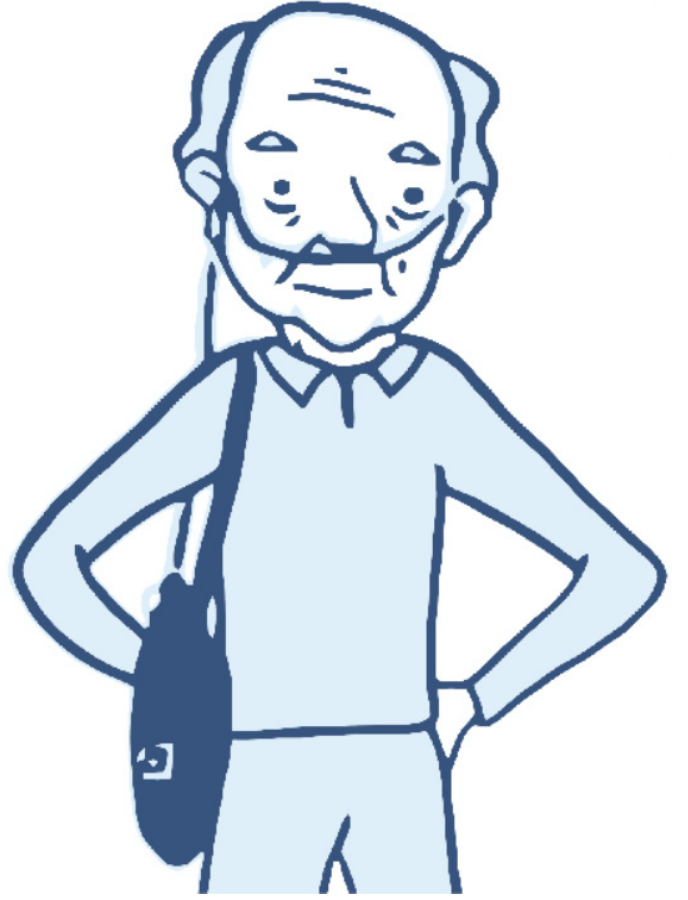
IPF'nizin ne kadar ilerlemiş olduğuna bağlı olarak oksijeni, her zaman veya yalnızca fiziksel aktivite esnasında kullanabilirsiniz.

Diğer hastalıkların tedavi edilmesi

IPF'li olan kişilerde sıklıkla başka hastalıklar da görülür. Amfizem, astım ve koroner kalp hastalığı gibi diğer bazı hastalıklar IPF semptomlarınızı daha da kötüleştirebilir, bu nedenle doktorunuz diğer hastalıklar açısından inceleme yapabilir ve gerekirse bunlar için tedavi uygulayabilir.

Akciğer nakli

Şayet başka sağlık sorunuz yoksa akciğer nakli için uygun olabilirsiniz (kendi akciğerlerinizin bir akciğer vericisinden alınan sağlıklı akciğerlerle değiştirildiği bir ameliyat). Akciğer nakli, bir akciğeri veya her iki akciğeri kapsayabilir. Bununla birlikte bu tedavi, dünya çapında mevcut verici akciğer kıtlığı ve akciğer nakli için yaş sınırlamaları nedeniyle her zaman bir seçenek olamayabilir.



“Egzersiz - Gerektiği kadar yapmıyorum ama biraz yürüyüş yapıyorum çünkü temiz hava almanın yanı sıra bunun önemli olduğuna inanıyorum.”

Peter, İngiltere

Sürekli bakım

Sigarayı bırakmak

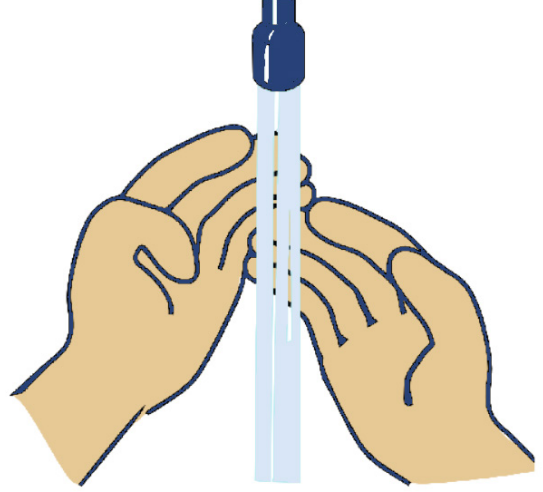
Sigara içmek IPF ile bağlantılıdır ve birçok başka hastalığa neden olur. Doktorunuz, ciğerlerinizi korumak ve genel sağlığınızda gelişme kaydetmek için sigarayı tamamen bırakmanızı önerecektir. Ayrıca, örneğin nikotin replasman tedavisi gibi ilaçlar yazarak veya bir destek programı bulmanıza yardımcı olarak, sigarayı bırakma şansınızı nasıl artıracığınızı değerlendirmenize yardımcı olmalıdırlar.

Enfeksiyonlardan kaçınmak

IPF gibi kronik akciğer hastalıkları olan kişiler için akciğer enfeksiyonlarından (örneğin grip veya zatürre) kaçınılması önemlidir. Bunun nedeni, akciğer enfeksiyonunuz olduğunda solunumun daha da zorlaşmasıdır.

Enfeksiyon riskini azaltmak için yapabileceğiniz bazı şeyler şunlardır:

- Ellerinizi sık sık ılık su ve sabunla yıkayın. Bu, özellikle yemekten önce ve halka açık yerleri ziyaret ettikten sonra önemlidir.
- Arkadaşlarınızdan ve ailenizden, soğuk algınlığı veya grip olduklarında, sizi ziyaret etmek için tamamen iyileşinceye kadar beklemelerini isteyin.
- Bardak ve havlu gibi ev eşyalarını başkalarıyla paylaşmaktan kaçının.
- Grip mevsimi başlamadan önce (Aralık-Mart) grip aşısı yaptırma konusunu doktorunuza veya uzman hemşirenize danışın. Bu aşı, gribe neden olan şeylerden bazılarına karşı korunmaya yardımcı olur.
- Sizi zatürreye yol açabilecek çeşitli enfeksiyonlara karşı koruyan pnömokok aşısı hakkında doktorunuzla konuşun.



İzleme

Doktorunuz veya uzman merkeziniz, nasıl gittiğinizi görmek, tedavi ve yönetim planınızın ayarlanması gerekip gerekmediğini anlamak için sizi düzenli izleme veya takip randevularına davet edebilir. Bu randevularda ilave testler de yapılabilir.

Belirteleriniz kısa sürede daha da kötüye giderse izleme randevunuzu beklememelisiniz - derhal doktorunuza, uzman merkezimize veya uzman hemşirenize başvurun.

Palyatif (hafifletici) bakım

Palyatif bakım, semptomları şiddetli olan ve refahı önemli ölçüde etkileyen kronik rahatsızlığı olan kişilere sunulan bakımdır. Palyatif bakımın amacı, insanların semptomlarıyla yaşamalarına, rahatlamalarına ve yaşam kalitelerini arttırmaya yardımcı olmaktır.

Yaşam sonu bakımı, bir tür palyatif bakımdır. Bu, rahatlatıcı bakımı (ağrıyı ve diğer semptomları yönetme seçenekleri gibi) ve yaşamlarının sonuna yaklaşan hastalar için duygusal desteği içerebilir.

Bu tür bakımlara gereksinim duymadan önce, doktorunuz veya uzman hemşirenizle palyatif bakım ve yaşam sonu seçeneklerini konuşmayı yararlı bulabilirsiniz.

“Hayat biraz yavaşlayabilir ancak gelecek yıllar hala pek çok mutluluk taşıyabilir. Günlük sorunlarınızı paylaşabileceğiniz arkadaşlar bulun... Başka insanlardan sorularınıza dürüst yanıtlar alabilir ve yararlı deneyimler edinebilirsiniz.”

Maria, Macaristan

IPF ile iyi yaşamak

IPF tanısı konan birçok kişi, hastalığın çoğu zaman kafalarında olduğunu tespit eder. Siz ve sevdikleriniz, IPF'nin yaşamınızı nasıl etkileyeceğini düşünmeyi ve ölümcül bir hastalık ile yaşamakla barışmayı zor bulabilirsiniz.

Bu hastalıkta deneyimi olan diğer insanlarla konuşmak çok yardımcı olabilir. Avrupa genelinde sizi IPF olan diğer insanlarla temasa geçirebilecek birçok IPF hasta grubu vardır. Doktorunuza veya uzman hemşirenize, size en yakın grubun detaylarını sorun veya Avrupa Akciğer Vakfı web sitesinde Avrupa Hasta Örgütü Ağı aramasını kullanın.

Evde iyi bir sosyal destek sistemine sahip olmak aynı zamanda IPF ile yaşamayı kolaylaştırabilir. Özellikle aile üyeleri ve yakın arkadaşlar değerli pratik ve duygusal destek sağlayabilir.

Araştırma ve klinik çalışmalar

Bilim insanlarının IPF ve IPF tedavilerini araştırmasına yardımcı olmak için araştırmaya katılmak istiyorsanız bir klinik deneye katılabilirsiniz. Size uygun olabilecek yerel deneyler hakkında daha fazla bilgi edinmek istiyorsanız doktorunuzla konuşun. Tıbbi geçmişinizi ve mevcut sağlığınızı dikkate alarak, katılmanız için uygun bir deney olup olmadığı konusunda size bilgi verecektir.

Daha Fazla Bilgi

Avrupa Akciğer Vakfı | www.europeanlung.org

Avrupa Akciğer Vakfı'nın (ELF), akciğer rahatsızlıkları ve akciğerlerinize bakma konusunda bir dizi (29 dilde mevcut) bilgi formu vardır. Ayrıca ELF web sitesinde IPF hasta organizasyonlarının detaylarını içeren bir Avrupa Hasta Organizasyon Ağı araması da bulunmaktadır.

EU-IPFF | www.eu-ipff.org

Avrupa İdiyopatik Pulmoner Fibroz ve Bağlantılı Hastalıklar Federasyonu (EU-IPFF), Avrupa IPF hasta organizasyonlarını bir araya getiren bir organizasyondur. EU-IPFF, IPF bilincini arttırmak, tedaviye daha iyi erişim çağrısı yapmak ve hastalıkla yaşayan insanlara umut vermek için çalışıyor.

ERN-Lung | www.ern-lung.eu

ERN-lung, IPF de dahil olmak üzere nadir akciğer hastalıkları için klinik bakım ağı oluşturan ve devamlılığını sağlayan, AB tarafından finanse edilen bir projedir.



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

Avrupa Akciğer Vakfı (ELF), 2000 yılında Avrupa Solunum Derneği (ERS) tarafından akciğer sağlığı üzerinde olumlu bir etki oluşturmak için hastaları, toplumu ve solunum uzmanlarını bir araya getirmek amacı ile kuruldu.

2019 yılı Nisan ayında üretildi.