



IPF – idiopatická plicní fibróza

Tento přehled vysvětluje, co IPF je a jak je diagnostikována, léčena a zvládána.

Co je IPF a koho postihuje?

Idiopatická plicní fibróza neboli IPF je dlouhodobé (chronické) plicní onemocnění. IPF je součástí velké skupiny nemocí, které způsobují zjizvení plic (to se nazývá fibróza). Nemoci, které způsobují zjizvení plic, jsou nazývány intersticiální plicní nemocí (ILD).

IPF obvykle postihuje starší dospělé osoby a jen vzácně se vyskytuje u osob mladších 50 let. Jedná se o onemocnění, které je častější u mužů než u žen.

IPF je progresivním onemocněním, což znamená, že se postupem času zhoršuje. Je tomu tak proto, že zjizvená plicní tkáň člověka s IPF není schopna zajistit plnou funkčnost. Stav některých osob se zhoršuje velmi rychle, zatímco jiní lidé zůstávají relativně zdraví po delší dobu.

Některé informační zdroje na internetu uvádějí, že osoby, u kterých byla diagnostikována IPF, mohou očekávat, že budou po diagnóze žít zhruba ještě 3–5 let. Tyto údaje nicméně pocházejí z dob, kdy neexistovaly žádné možnosti léčby osob trpících IPF. Délka dožití osob s IPF se nyní může lišit, ale průměrná délka dožití od okamžiku diagnózy není známa. Je důležité si uvědomit, že délka dožití se liší v závislosti na konkrétní osobě a závisí na celé řadě faktorů. Mezi ně patří věk, stadium nemoci a léčba.

Na IPF neexistuje žádný známý lék, ale jsou k dispozici možnosti léčby, které zpomalují progresi onemocnění a pomáhají efektivně zvládat příznaky. Pro malou skupinu osob může být alternativou transplantace plic.

Co IPF způsobuje?

Vědci neznají přesné důvody toho, proč se u některých osob rozvine IPF. Předpokládá se, že příčinou je kombinace genetických faktorů a vlivu zevního prostředí, toho, co v průběhu života do plic vdechovali. Některé výzkumy naznačují, že IPF je formou předčasného stárnutí plic.

Řada pacientů trpících IPF v minulosti patřila mezi kuřáky, ale není známo, zda je kouření přímou příčinou vzniku IPF. Zvýšené riziko vzniku IPF existuje také v případě lidí, kteří pracovali ve specifickém zaměstnání, včetně obrábění kovů, zpracování dřeva a zemědělství. Důvodem by v tomto případě mohla být skutečnost, že dané osoby v rámci své práce vdechovaly specifické částice nebo chemické látky.

Příznaky a symptomy

Příznaky IPF se mohou u jednotlivých osob lišit a postupem času se vyvíjet. Ne každá osoba trpící IPF bude vykazovat všechny níže uvedené příznaky a přítomnost těchto příznaků naopak neznamena, že trpíte IPF. Pokud vám dělají starost následující příznaky, poraďte se o nich se svým lékařem:

Dušnost

Pocit dušnosti při fyzických aktivitách, které by pro vás obvykle nebyly příliš obtížné.

Kašel

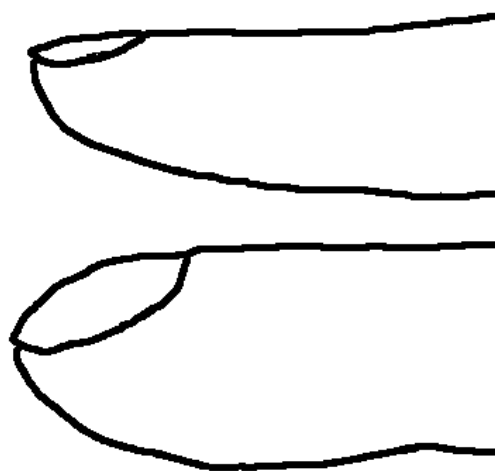
Kašel, který přetrvává více než několik týdnů. Může se jednat o poměrně závažný kašel, bolestivý, nebo může způsobit pocity na zvracení (kašel, při kterém se vám zvedá žaludek).

Zvětšování koncových článků prstů

Někteří lidé trpící IPF zaznamenávají zvětšování koncových článků prstů známé jako paličkovité prsty. Tyto změny mohou zahrnovat větší než obvyklé zahnutí nehtů při pohledu ze strany a zvětšení posledních článků prstů.

Komplikace spojené s IPF

Jednou ze závažných komplikací IPF je takzvané akutní zhoršení, což znamená, že se vaše příznaky během krátkého časového úseku velmi výrazně zhorší. Pokud máte dojem, že se vaše příznaky rychle zhoršují, měli byste co nejdříve kontaktovat svého lékaře. Váš praktický nebo odborný lékař vás vyšetří s ohledem na tuto komplikaci a v případě potřeby můžete být kvůli poskytnutí podpůrné péče hospitalizováni. Na akutní zhoršení IPF bohužel v současné době neexistuje žádná efektivní a ověřená léčba.



Boční pohled na normální poslední článek prstu (nahore) ve srovnání s prstem trpícím paličkovatěním (dole)

Další zdravotní potíže

Někteří lidé trpící IPF mohou trpět také dalšími zdravotními problémy, jako je například emfyzém (zúžení dýchacích cest a poškození plicních sklípků), zpětný tok

kyselého obsahu žaludku do jícnu (žaludeční reflux), rakovina plic, plicní hypertenze (vysoký krevní tlak v plicních cévách), spánková apnoe (přerušované dýchání během spánku) a ischemická choroba srdeční.

„IPF mi změnila život. Musím lépe plánovat rozvržení svých sil a také svůj čas.“
Guenther, Rakousko

Postup stanovení diagnózy

IPF je vzácné onemocnění, které může být obtížně diagnostikovatelné, protože má stejné příznaky jako řada jiných plicních onemocnění a také jako některá další onemocnění, například onemocnění srdce. Je důležité, aby byla IPF diagnostikována co nejdříve, aby bylo možno co nejdříve zahájit léčbu.

Když svého lékaře navštívíte poprvé, může si poslechnout zvuk vašeho dýchání pomocí stetoskopu. Jedním z příznaků IPF je zvuk v hrudní dutině známý též jako „praskání suchého zipu“, který je možno stetoskopem zaslechnout. Lékař se vás také zeptá na vaši anamnézu, aby mohl zjistit, zda vaše příznaky může způsobovat jiné onemocnění. Může váš případ také konzultovat s dalšími odborníky.



Aby byl váš lékař schopen správně diagnostikovat IPF, může vás doporučit k pneumologovi (specializovanému plicnímu lékaři), který se může rozhodnout provést některý z následujících testů:

CT vyšetření

Můžete být podrobeni CT vyšetření (snímkování, které používá rentgenové záření a počítač za účelem vytvoření podrobného obrázku vnitřku vašeho těla) nebo CT skenováním s vysokým rozlišením (HRCT). Lékaři budou v rámci těchto vyšetření hledat důkazy výskytu fibrózy (zjizvení) ve vašich plicích.

Krevní testy

Krev může posloužit pro řadu různých testů určených k identifikaci onemocnění. Lékař vám může odebrat krev, aby zjistil, zda není úroveň okysličené vaší krve příliš nízká nebo aby zjistil hladiny proteinů, které jsou spojeny s IPF.

Vyšetření bronchoalveolární tekutiny (BAT)

Bronchoalveolární laváž (BAL) je vyšetření, které zahrnuje vsunutí hadičky s kamerou (bronchoskopem) ústy nebo nosem a vstříknutí tekutiny do malé části plic. Tato tekutina, zvaná jako bronchoalveolární tekutina (BAT), je následně z dýchacích cest odsáta a pomocí mikroskopu je zjištěno, zda buňky v BAT vypadají zdravě.

Plicní biopsie

Plicní biopsie zahrnuje odebrání malé části plic (plicní tkáně) k analýze. To je provedeno vsunutím hadičky s kamerou (bronchoskopem) ústy nebo nosem za účelem a odebráním vzorku tkáně. Odběr plicní tkáně je možno provést také chirurgicky. Je možné, že bude nutný krátký pobyt v nemocnici.

Pokud vám bude diagnostikována IPF, dozvíte se, jak pokročilé vaše onemocnění je. To vám může pomoci zjistit, co můžete očekávat, a naplánovat si další budoucnost. Také to pomůže vašemu lékaři prodiskutovat nejvhodnější možnosti léčby a zvládnání onemocnění a současně brát v potaz specifické okolnosti a vaše preference.

Léčba

Lékaři s vámi při rozhodování o nejlepších možnostech léčby proberou vaše příznaky, stadium onemocnění a také celkový zdravotní stav. Ne všechny léčebné postupy popsané níže jsou dostupné nebo používané ve všech evropských zemích. Pokud máte k těmto léčebným postupům jakékoliv dotazy, poraďte se se svým lékařem.

Antifibrotické léky

K léčbě IPF jsou k dispozici antifibrotické léky. Tyto léky zpomalují postup fibrózy v plicích.

Kortikosteroidy

Kortikosteroidy jsou léky, které snižují vznik otoků. Při léčbě IPF se jim váš lékař bude vyhýbat, protože někdy mohou IPF zhoršovat, zejména ve vyšších dávkách. Mohou být však použity krátkodobě v průběhu akutního zhoršení i ke zvládnání intenzivního kašle.

Fyzická aktivita a plicní rehabilitace

Pravidelná fyzická aktivita může zlepšit příznaky IPF i váš celkový pocit zdraví. Váš lékař vám doporučí míru a druh fyzické aktivity, které vám mohou nejvíce prospět.

Plicní rehabilitace je program cvičení a vzdělávání, jehož cílem je pomoci lidem s plicními obtížemi lépe zvládat své příznaky. Plicní rehabilitace vám může dodat sílu a snížit dopad IPF na váš život. Jedná se také o příležitost setkat se a pohovořit si s dalšími osobami s plicními obtížemi.

Kyslík

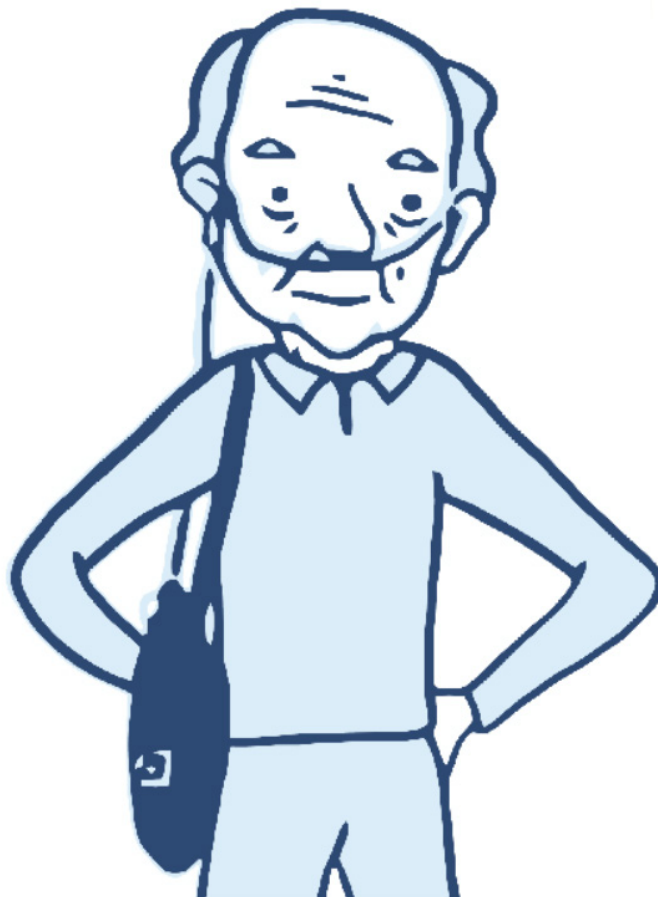
V případě, že je hladina kyslíku ve vaší krvi v klidu příliš nízká nebo pokud příliš klesá během aktivity, může vám být poskytnut lékařský kyslík. Podle toho, jak je pokročilá vaše IPF, může vám být doporučeno používat kyslík trvale nebo pouze během fyzické aktivity.

Léčba dalších onemocnění

Lidé s IPF často trpí i dalšími onemocněními. Některá jiná onemocnění, jako například emfyzém, astma nebo ischemická choroba srdeční, mohou příznaky IPF zhoršovat. Můžete být pro tato onemocnění vyšetřeni a v případě nutnosti léčeni.

Transplantace plic

Pokud jste jinak zdraví, můžete být vhodnými kandidáty na transplantaci plic (operaci, při které jsou vaše plíce nahrazeny zdravými plícemi dárce). Transplantace plic mohou zahrnovat jednu plíci nebo obě plíce. Tento zákrok však není vždy realizovatelný z důvodu nedostatku dárcovských plic po celém světě a věkovým omezením pro transplantace plic.



„Cvičení – necvičím tolik, kolik bych měl, ale trochu chodím, protože věřím, že to je důležité, stejně jako pohyb na čerstvém vzduchu.“

Peter, Anglie

Průběžná péče

Přestat kouřit

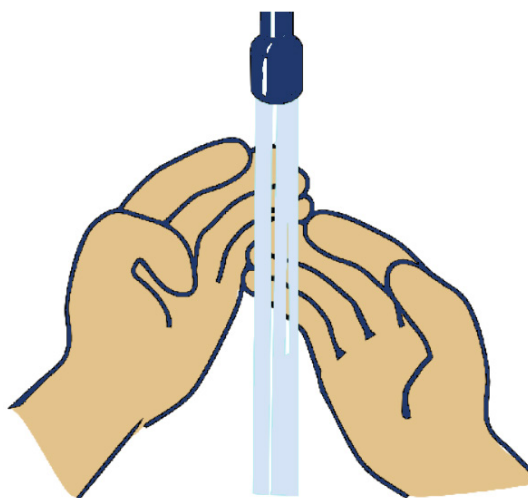
Kouření je spojeno s IPF a s celou řadou dalších onemocnění. Váš lékař vám doporučí zcela přestat kouřit, abyste ochránili své plíce a zlepšili svůj celkový zdravotní stav. Měl by vám také být schopen pomoci zvážit, jak zlepšit šanci na to, abyste kouřit přestali, například vám předepsat léky, jako je nikotinová substituční terapie, nebo vám pomoci najít vhodný podpůrný program.

Vyhýbání se infekcím

V případě osob s chronickým onemocněním plic, jako je například IPF, je velice důležité vyhýbat se infekcím (například chřipce nebo zápalu plic). Je to proto, že během plicní infekce se vaše dýchání dále zhoršuje.

Zde je několik věcí, které mohou přispět ke snížení rizika infekce:

- Myjte si často ruce teplou vodou a mýdlem. To je obzvláště důležité před jídlem a po návštěvě veřejných míst.
- Požádejte přátele nebo členy rodiny, aby s návštěvou počkali, než se plně zotavíte z nachlazení nebo chřipky.
- Vyhněte se sdílení domácích předmětů, jako jsou šálky či ručníky, s jinými lidmi.
- Požádejte svého lékaře o očkování proti chřipce před zahájením chřipkové sezony (prosinec–březen). Tato vakcína pomáhá s ochranou před některými původci chřipky.
- Poradte se se svým lékařem o očkování proti pneumokokům, které chrání před několika různými infekcemi, jež mohou vést k rozvinutí zápalu plic.



Kontroly

Váš lékař nebo specializované pracoviště vás může pozvat k pravidelným kontrolám nebo „návaznému“ vyšetření, aby zjistili, jak se vám daří a zda je třeba upravit plán léčby onemocnění. Tyto kontroly mohou zahrnovat další testy.

Pokud se vaše příznaky v krátkém časovém období výrazně zhorší, neměli byste čekat na pravidelnou kontrolu – kontaktujte neprodleně svého lékaře, specialistu nebo zdravotní sestru.

Paliativní péče

Paliativní péče je poskytována osobám s chronickými onemocněními, které trpí závažnými příznaky a jejich celková životní pohoda je onemocněním významně ovlivněna. Cílem paliativní péče je pomoci takovým osobám žít s příznaky onemocnění, zlepšit jejich životní pohodu a zvýšit kvalitu života.

Jedním z typů paliativní péče je péče o umírající pacienty. Zahrnuje zajištění úlevy pacientům (například možnosti zvládnání bolesti a dalších příznaků) a emoční podporu pro osoby, které se blíží konci svého života.

Mohlo by pro vás být užitečné prodiskutovat možnosti paliativní péče a péče o umírající pacienty se svým lékařem či specializovanou zdravotní sestrou dříve, než budete tento druh péče potřebovat.

„Život se vám možná trochu zpomalí, ale stále ještě na vás může v nadcházejících letech čekat spousta radosti. Vyhledejte podobně postižené osoby, se kterými se budete moci podělit o své každodenní problémy... Mohou vám poskytnout upřímné odpovědi na vaše otázky a podělit se s vámi o své užitečné zkušenosti.“

Maria, Maďarsko

Spokojený život s IPF

Celá řada osob, u kterých byla diagnostikována IPF, zjistí, že na své onemocnění velice často myslí. Pro vás i vaše blízké může být náročné přemýšlet o tom, jaký vliv bude IPF na váš život mít a vyrovnat se s životem se smrtelným onemocněním.

Velice prospěšné mohou být rozhovory s dalšími lidmi, kteří mají s tímto onemocněním zkušenosti. V Evropě existuje mnoho skupin pacientů s IPF, které vám mohou zajistit kontakt s dalšími osobami trpícími IPF. Požádejte svého lékaře nebo zdravotní sestru o bližší informace o vaší nejbližší skupině nebo použijte vyhledávání v síti Evropské organizace pro pacienty na webových stránkách organizace Evropské plicní nadace.

Kvalitní systém sociální podpory doma vám může život s IPF také usnadnit. Zejména rodinní příslušníci a blízcí přátelé vám mohou poskytnout cennou praktickou i emoční podporu.

Výzkum a klinické studie

Pokud byste měli zájem zúčastnit se výzkumu, který vědcům může pomoci získat další informace o IPF a objevit nové léčebné postupy, je možné, že se budete moci připojit ke klinické studii. Pokud se chcete dozvědět více o místně prováděných studiích, které by vám mohly vyhovovat, promluvte si se svým lékařem. Měl by být schopen vám sdělit, zda probíhá studie, které byste se mohli zúčastnit s ohledem na svou anamnézu a stávající zdravotní stav.

Další informace

Evropská plicní nadace | www.europeanlung.org

Evropská plicní nadace (ELF) má k dispozici řadu informačních přehledů (k dispozici až ve 29 jazycích) o plicních onemocněních a péči o plíce. Na stránkách ELF je také k dispozici vyhledávání v rámci sítě Evropské organizace pro pacienty, které zahrnuje podrobnosti o organizacích pacientů trpících IPF.

EU-IPFF | www.eu-ipff.org

Evropská federace idiopatické plicní fibrózy a souvisejících poruch (EU-IPFF) je organizací, která sdružuje organizace evropských pacientů trpících IPF. EU-IPFF usiluje o zvýšení povědomí o IPF, požaduje lepší zpřístupnění péče a dodává naději lidem, kteří s touto chorobou žijí.

ERN-Lung | www.ern-lung.eu

ERN-Lung je projekt financovaný Evropskou unií, který buduje a udržuje síť klinické péče o pacienty trpící vzácnými plicními onemocněními včetně IPF.



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Evropská plicní nadace (ELF) byla založena v roce 2000 Evropskou respirační společností (ERS) s cílem propojit pacienty, veřejnost a odborné pracovníky v oblasti respirační medicíny a pozitivně ovlivnit zdraví plic.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

Vytvořeno v březnu 2019.