



IPF - idiopatska plućna fibroza

Ovaj bilten objašnjava šta je IPF, kako može da se dijagnostikuje, kako se leči i njom upravlja.

Šta je IPF i ko je oboljeva od IPF?

Idiopatska plućna fibroza ili IPF je dugotrajna (hronična) bolest pluća. IPF je deo veće grupe bolesti koje uzrokuju ožiljke na plućima (što se naziva fibroza). Bolesti koje uzrokuju ožiljke na plućima nazivaju se intersticijske bolesti pluća (ILD).

IPF obično pogađa starije odrasle osobe i retko se sreće kod osoba mlađih od 50 godina. Bolest je češća kod muškaraca nego kod žena.

IPF je progresivna bolest, što znači da se vremenom pogoršava. To je zato što fibrozom oštećeno plućno tkivo kod nekoga sa IPF-om nije u stanju da normalno radi. Kod nekih obolelih stanje se brzo pogoršava, dok drugi ostaju relativno zdravi duži vremenski period.

Neke informacije sa interneta objašnjavaju da ljudi kojima je dijagnostikovana IPF mogu očekivati da će živeti još 3 - 5 godina nakon dijagnoze. Međutim, ovi brojevi i statistika potiču iz vremena kada nije bilo mogućnosti lečenja za osobe sa IPF-om. Očekivano trajanje života za osobe sa IPF-om može se razlikovati i duže je nego ranije, ali prosečni životni vek od dijagnoze nije za sada moguće utvrditi. Važno je napomenuti da životni vek varira od osobe do osobe i zavisi od mnogih faktora. Oni uključuju starosnu dob, stadijum bolesti i lečenje.

Ne postoji poznat lek za IPF, ali dostupni su tretmani za usporavanje napredovanja bolesti i za pomoć u otklanjanju i ublažavanju simptoma. Za malu grupu pacijenata mogućnost transplantacije pluća može biti dobra opcija.

Šta izaziva IPF?

Naučnici ne znaju tačno zašto se kod određenih osoba razvija IPF, ali smatra se da je to zbog kombinacije čovekovih gena i onoga što su udisali u pluća tokom života. Neka istraživanja pokazuju da je IPF oblik ranog starenja pluća.

Mnogi ljudi koji žive s IPF-om su pušili u prošlosti, ali nije poznato da li je pušenje cigareta direktan uzrok IPF-a. Takođe postoji povećan rizik od razvoja IPF-a kod osoba koje su radile na određenim poslovima, uključujući obradu metala, drveta i rad u zemljoradnji i poljoprivredi. Uzrok bi mogao biti to što je osoba možda na ovim poslovima udahnula određene čestice ili hemikalije.

Znakovi i simptomi

Simptomi IPF-a mogu biti različiti kod različitih pacijenata i ne razvijaju se svi istovremeno. Neće svaka osoba s IPF-om imati sve dole navedene simptome, a ako imate ove simptome ne znači da imate i IPF. Razgovarajte sa svojim lekarom ako ste zabrinuti zbog sledećih simptoma:

Nedostatak daha

Osećaj nedostatka daha kada radite fizičke aktivnosti koje obično ne bi bile preteške.

Kašalj

Kašalj koji traje duže od nekoliko nedelja. Kašalj može biti prilično jak, bolan ili da uzrokuje nagon za povraćanje (kašalj zbog kog se osećate kao da ćete se razboleti).

Naticanje i uvećanje vrhova prstiju

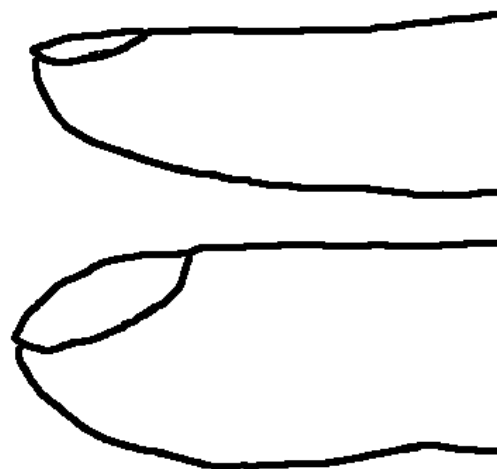
Ove promene izgledaju kao zakrivljenost noktiju kada se gleda sa strane, a vrhovi prstiju se povećavaju.

Komplikacije u vezi sa IPF-om

Jedna teška komplikacija IPF-a je „akutno pogoršanje“, kada se vaši simptomi naglo i značajno pogoršavaju u kratkom periodu. Tada bi trebalo bi da se što pre obratite svom lekaru ako mislite da se vaši simptomi brzo pogoršavaju. Vaš lekar ili zdravstveni radnik pregledaće vas zbog ove komplikacije i po potrebi ćete biti hospitalizovani radi prateće nege i lečenja. Nažalost, trenutno ne postoji potpuno efikasno i dokazano lečenje akutnog pogoršanja IPF-a.

Ostala stanja

Neke osobe sa IPF-om će imati i druga stanja, poput emfizema (suženje cevi za disanje i oštećenja vrećica za vazduh u plućima), refluksne bolesti (GERB) kiseline, raka pluća, plućne hipertenzije (visokog krvnog pritiska u plućima), sleep apneje - apneje u snu (pauze u disanju dok spavate) i koronarne bolesti srca.



Pogled sa strane normalnog vrha prsta (gore) u odnosu na vrhove prstiju (ispod)

„IPF mi je promenila život”. Moram pokušati da upravljam svojom snagom i vremenom više.“

Genter, Austrija

Koraci do postavljanja dijagnoze

IPF je retka bolest, teško se dijagnostikuje jer ima iste simptome kao druge bolesti pluća i neke bolesti srca. Važno je da se IPF otkrije što je ranije moguće, da bi se lečenje moglo započeti rano.

Kada prvi put krenete kod lekara, on će vam stetoskopom možda poslušati predeo grudnog koša. Jedan od znakova IPF-a je zvuk u grudima poznat kao „čičak puckanje“, koji se može čuti stetoskopom. Zdravstveni radnik će vas takođe pitati o vašoj istoriji bolesti kako bi proverio da li možda neko drugo stanje uzrokuje vaše simptome. On će takođe možda razgovarati o vašem slučaju s drugim stručnjacima.

Da bi mogao da pravilno dijagnostifikuje IPF, vaš lekar vas može uputiti pulmologu (specijalizovanom lekaru za pluća) koji će možda odlučiti da treba da se obavi neki od sledećih testova:



CT snimanje

Možda ćete proći CT skeniranje (vrsta skeniranja koje koristi rendgenske zrake i računar za stvaranje detaljne slike unutrašnjosti tela) ili CT skeniranje visoke rezolucije (HRCT). Lekar će pomoću ovih skeniranja tražiti dokaze fibroze (ožiljaka) u vašim plućima.

Analize krvi

Krv se može koristiti u puno različitih ispitivanja kako bi se tražili znakovi bolesti. Vaš lekar će možda uzeti uzorak krvi od vas da vidi da li je nivo kiseonika u vašoj krvi nizak ili da izmeri nivo proteina koji su povezani sa IPF-om.

Ispitivanje BAL tečnosti

Bronhoalveolarno ispiranje (BAL) je postupak koji uključuje prolazak cevi sa kamerom (bronhoskop) kroz usta ili nos i ubacivanje male količine tečnosti u mali deo pluća.

Ova tečnost, poznata kao BAL tečnost, se zatim sakuplja i pod mikroskopom analizira da se vidi kakve su ćelije u ovoj tečnosti.

Biopsija pluća

Biopsija pluća uključuje uzimanje malog dela pluća (određenog tkiva) za analizu. To se može postići prolaskom cevčice sa kamerom (bronhoskop) kroz usta ili nos kako bi se dobio uzorak tkiva pluća. Može se izvesti i hirurškim putem za šta je potreban kraći boravak u bolnici.

Ako vam je dijagnostikovana IPF, reći će vam koliko je bolest uznapredovala. Ovo vam može pomoći da znate šta možete da očekujete i planirate u budućnosti. To će takođe pomoći vašem lekaru da razgovara s vama o tome koje su mogućnosti lečenja i kontrole bolesti najbolje za vas, uzimajući u obzir okolnosti vaše bolesti i vaše lične sklonosti.

Lečenje

Lekari će razgovarati o vašim simptomima, stadijumu bolesti i opštem zdravstvenom stanju kada budu donosili odluku koji tretman može biti najbolji za vas. Nisu sva doleopisane vrste lečenja dostupne u svim evropskim zemljama. Ako imate bilo kakvih pitanja u vezi sa vrstama lečenja, molimo vas da o njima razgovarate sa svojim lekarom:

Antifibrotički lekovi

Za lečenje IPF-a dostupni su antifibrotički lekovi. Ovi lekovi usporavaju razvoj fibroze u plućima.

Kortikosteroidi

Kortikosteroidi su lekovi koji smanjuju oticanje. Vaš lekar će izbegavati da ih koristi za lečenje IPF-a jer ponekad mogu i da pogoršaju IPF, posebno kada se uzimaju u velikim dozama. Međutim, oni se mogu koristiti u kratkom roku za vreme akutnog pogoršanja ili za pomoć u suzbijanju jakog kašlja.

Fizička aktivnost i plućna rehabilitacija

Redovna fizička aktivnost može poboljšati simptome IPF-a i opšte dobro. Vaš lekar će vas posavetovati o nivou i vrsti fizičke aktivnosti koji bi vam najviše mogao koristiti.

Plućna rehabilitacija je program vežbanja i edukacije osmišljen da bi se pomoglo ljudima koji imaju plućne bolesti da umanje i ublaže svoje simptome. Plućna rehabilitacija može poboljšati vašu fizičku snagu i smanjiti uticaj IPF-a na vaš život. To je takođe i prilika za susret i razgovor sa drugim ljudima koji žive sa plućnim bolestima.

Kiseonik

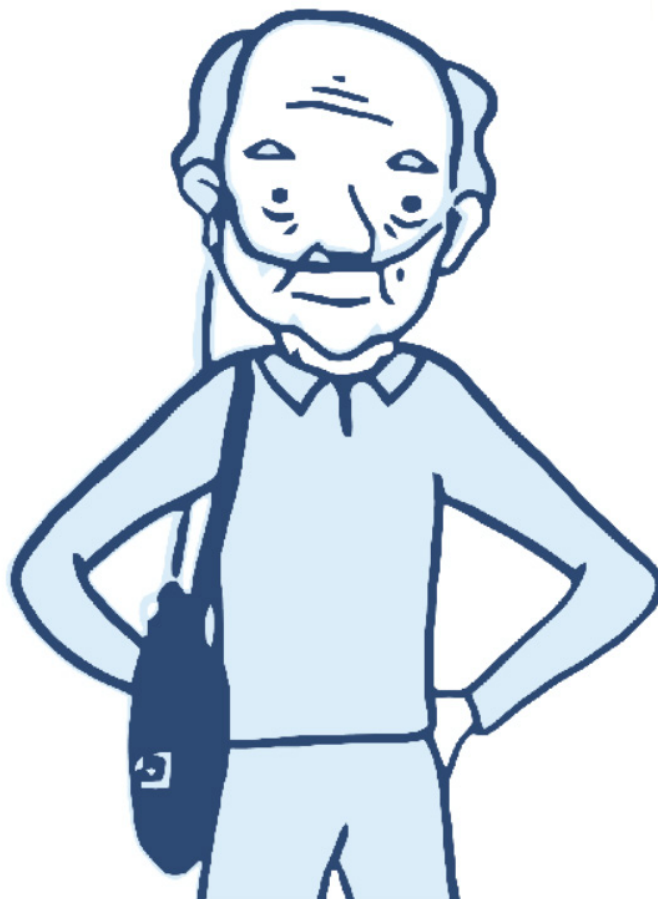
Možda će vam biti ponuđen medicinski kiseonik u kućnim uslovima koji će vam pomoći da lakše dišete, posebno ako je nivo kiseonika u krvi nizak u mirovanju ili ako vam nivo kiseonika previše opadne dok ste aktivni. U zavisnosti od toga koliko je napredovala vaša IPF, možete da koristite kiseonik sve vreme ili samo kada se bavite fizičkom aktivnošću.

Lečenje drugih udruženih bolesti

Osobe koje imaju IPF često imaju i druga udružena oboljenja. Neka druga stanja poput emfizema, astme i koronarne srčane bolesti mogu da pogoršaju simptome IPF-a, pa će lekar proveriti da li imate udružene bolesti i, ako je potrebno, propisati lečenje za njih.

Transplantacija pluća

Ako ste inače zdravi, možda ćete imati pravo na transplantaciju pluća (operacija u kojoj vaša pluća zamenjuju zdravim pluća od donora pluća). Transplantacija pluća može obuhvatiti jedno ili oba plućna krila. Međutim, ovaj tretman nije uvek opcija zbog nedostatka donora pluća koji su dostupni širom sveta i starosnih ograničenja za transplantaciju pluća.



„Vežba - ne radim onoliko koliko bi trebalo, ali pomalo hodam jer smatram da je to jednako važno, kao i udisanje svežeg vazduha.“

Piter, Engleska

Stalna nega

Prestanak pušenja

Pušenje cigareta povezano je s IPF-om i uzrokuje mnoge druge bolesti. Vaš lekar će vam preporučiti da potpuno prestanete sa pušenjem kako biste zaštitili svoja pluća i poboljšali sveukupno zdravlje. Takođe bi trebalo da bude u mogućnosti da vam

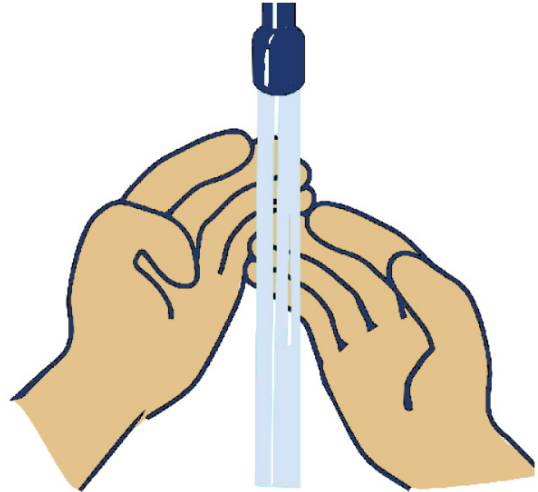
pomogne da povećate svoje šanse za ostavljanje pušenja, na primer, propisivanjem lekova za nadoknađivanje nikotina ili će vam pomoći da pronađete program podrške.

Izbegavanje infekcija

Za osobe sa hroničnim plućnim stanjima poput IPF-a, važno je izbegavanje plućnih infekcija (na primer gripa ili upale pluća). To je zato što vam disanje postaje otežano kada imate infekciju pluća.

Evo nekih stvari koje možete da učinite da biste smanjili rizik od infekcije:

- Često perite ruke toplom vodom i sapunom. Ovo je posebno važno pre jela i nakon posete javnim mestima.
- Zamolite prijatelje i porodicu da vas ne posećuju dok se u potpunosti ne oporave od svoje prehlade ili gripa.
- Izbegavajte deljenje kućnih predmeta, poput šolja i peškira, sa drugim ljudima.
- Pitajte svog lekara ili medicinsku sestru o tome kako da primite vakcinu protiv gripa pre nego što započne sezona gripa (decembar - mart). Ova vakcina pomaže u zaštiti od nekih od nekih virusa uzročnika gripa.
- Razgovarajte sa svojim lekarom o vakcinaciji protiv bakterije pneumokok. Ova vakcina vas štiti od nekoliko različitih infekcija koje mogu dovesti do upale pluća.



Praćenje toka bolesti

Vaš lekar ili specijalizovani centar vas može pozvati na redovnu kontrolu ili pregled za „praćenje“ da bi videli kako ste i proverili da li vaš plan lečenja i kontrole bolesti treba da se prilagodi. Ovi pregledi mogu uključivati i još neke testove.

Ako se vaši simptomi pogoršaju u kratkom vremenskom periodu, ne bi trebalo da čekate svoj zakazani pregled - odmah se obratite svom lekaru, specijalističkom centru ili medicinskoj sestri.

Palijativna njega

Palijativna nega se pruža osobama sa hroničnim stanjima, čiji su simptomi teški i značajno utiču na njihovu dobrobit i svakodnevni život. Cilj palijativne nege je pomoći ljudima da žive sa svojim simptomima, učiniti da se osećaju ugodnije i poboljšati kvalitet njihovog života.

Nega na kraju života je jedna vrsta palijativne nege. Može da obuhvati ublažavanje simptoma (poput opcija za upravljanje bolom i drugim simptomima) i emocionalnu podršku ljudima koji se približavaju kraju svog života.

Možda će vam biti korisno da razgovarate o palijativnoj nezi i mogućnostima nege za kraj života sa lekarom ili medicinskom sestrom pre nego što pristupite tim vrstama nege.

„Život se može malo usporiti, ali ipak može biti puno radosti u godinama koje dolaze”. Pronađite ljude sa kojima možete da podelite svoje svakodnevne probleme... Možete dobiti iskrene odgovore na svoja pitanja i korisna iskustva od drugih.“

Marija, Mađarska

Živeti dobro sa IPF-om

Mnogi ljudi kojima je dijagnostikovana IPF smatraju da puno vremena razmišljaju o bolesti. Vi i vaši voljeni možda ćete smatrati da je teško razmišljati o tome kako će IPF uticati na vaš život i pomirićete se sa životom s terminalnom bolešću.

Razgovor sa drugim ljudima koji imaju iskustvo sa ovom bolešću može biti od velike pomoći. Postoji puno grupa bolesnika sa IPF-om širom Evrope koje vas mogu dovesti u kontakt sa drugim ljudima koji imaju IPF. Pitajte svog lekara ili medicinsku sestru za detalje o najbližoj grupi obolelih od IPF ili koristite pretraživanje mreže Evropske organizacije pacijenata na veb-lokaciji Evropske fondacije za pluća.

Ako imate dobar sistem socijalne podrške kod kuće, to vam takođe može pomoći u olakšanju života sa IPF-om. Članovi porodice i bliski prijatelji mogu da pruže vrednu praktičnu i emocionalnu podršku.

Istraživanja i klinička ispitivanja lekova

Ako ste zainteresovani za učestvovanje u istraživanjima koja će pomoći naučnicima u istraživanju IPF i lečenju IPF-a, možda ćete se moći pridružiti kliničkom ispitivanju. Ako želite da saznate više o lokalnim ispitivanjima koja bi vam mogla odgovarati, razgovarajte sa svojim lekarom. On će moći da vas posavetuje da li postoji ispitivanje koje vam odgovara, uzimajući u obzir vašu anamnezu i trenutno zdravstveno stanje.

Dalje informacije

Evropska fondacija za pluća | www.europeanlung.org

Evropska fondacija za pluća (ELF) ima veliki broj biltena (koji su dostupni na 29 jezika) o plućnim bolestima i nezi vaših pluća. Na veb-lokaciji ELF-a postoji i pretraživanje mreže Evropske organizacije za pacijente, koje uključuje detalje o organizacijama pacijenata sa IPF-om.

EU-IPFF | www.eu-ipff.org

Evropska federacija za idiopatsku plućnu fibrozu i srodne poremećaje (EU-IPFF) je organizacija koja okuplja evropske organizacije pacijenata sa IPF-om. EU-IPFF radi na podizanju svesti o IPF-u, pozivanju na bolji pristup brizi i ulivanju nade ljudima koji žive sa tom bolešću.

ERN-Lung | www.ern-lung.eu

„ERN pluća“ je projekat koji finansira EU koji gradi i održava mrežu kliničke nege za retke plućne bolesti, uključujući IPF.



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

Evropska fondacija za pluća (ELF) osnovana je od strane Evropskog respiratornog udruženja (ERS) 2000. godine, sa ciljem povezivanja pacijenata, javnosti i stručnjaka iz oblasti respiratorne medicine kako bi se ostvario pozitivan uticaj na zdravlje pluća.

Napisano u aprilu 2019. godine