

Idiopatisk lungfibros (IPF, Idiopathic Pulmonary Fibrosis)

Detta faktablad förklarar vad IPF är och hur det kan diagnostiseras, behandlas och hanteras.

Vad är IPF och vem drabbas?

Idiopatisk lungfibros eller IPF är en långvarig (kronisk) lungsjukdom. IPF ingår i en stor grupp av sjukdomar som orsakar ärrvävnad i lungorna (detta kallas för fibros). De sjukdomar som orsakar ärrvävnad i lungorna kallas för interstitiella lungsjukdomar (ILD).

IPF drabbar oftast äldre vuxna och är ovanlig hos personer som är yngre än 50 år. Sjukdomen är vanligare hos män än hos kvinnor.

IPF är en progressiv sjukdom vilket betyder att den blir värre med åren. Det beror på att ärrvävnad i lungorna hos en som lider av IPF gör att vävnaden fungerar sämre än normalt. En del personer blir snabbt sämre medan andra förblir relativt friska under en längre period.

En del information på nätet visar att de som diagnostiseras med IPF kan förväntas leva 3 – 5 år efter diagnos. Dessa siffror kommer dock från en tid då det inte fanns några behandlingsalternativ för personer med IPF. Den förväntade livslängden för de som lider av IPF kan vara annorlunda nu, men den genomsnittliga förväntade livslängden från att man blivit diagnostiserad är okänd. Det är viktigt att notera att den förväntade livslängden varierar från person till person och beror på flera olika faktorer. Dessa omfattar ålder, sjukdomsstadie och behandling.

Det finns inte något känt botemedel mot IPF, men det finns behandlingar som bromsar upp sjukdomens utveckling och som effektivt hjälper mot symptomen. För en liten grupp av patienter kan lungtransplantation vara ett alternativ.

Vad orsakar IPF?

Forskarna vet inte exakt varför en del människor utvecklar IPF, men man tror att det beror på en kombination av personens gener och vad man har andats in i lungorna under ens liv. En del forskning antyder att IPF är en form av förtidigt åldrande av lungorna.

Många som lever med IPF har tidigare varit rökare, men det är inte känt om IPF orsakas direkt av rökning. Personer som har arbetat inom vissa yrken som t.ex. metallbearbetning, träbearbetning och jordbruk har en ökad risk för att utveckla IPF. Det kan bero på att man har andats in vissa typer av partiklar eller kemikalier i dessa yrken.

Tecken och symptom

Symptomen för IPF kan variera mellan olika personer och kan förändras med tiden. Inte alla personer med IPF får alla symptom som anges nedan, och att uppvisa dessa symptom innebär inte att du har IPF. Tala med din läkare om du är orolig över symptom som dessa:

Andnöd

Du känner dig andfådd när du utövar fysiska aktiviteter som du normalt inte uppfattar som svåra.

Hosta

En hosta som varar längre än ett par veckor. Hostan kan vara ganska besvärlig, göra ont eller göra att du hulkar (en hosta som gör att det känns som att du ska kräkas).

Fingertopparna svullnar (s.k. trumpindefingar)

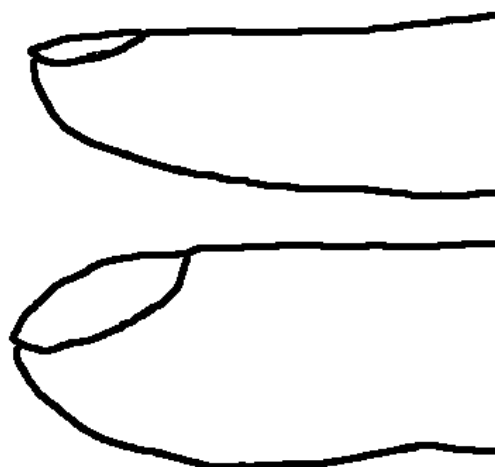
Vissa personer som lider av IPF kan märka en förändring av fingertopparna, så kallade trumpindefingar. Dessa förändringar kan innebära att nageln är mer krökt än normalt när man tittar på den från sidan samt att fingertopparna blir större.

Komplikationer med IPF

En allvarlig komplikation med IPF är att man får en "akut exacerbation", vilket innebär att dina symptom förvärras på mycket kort tid. Du bör kontakta din läkare så tidigt som möjligt om du tycker att dina symptom förvärras snabbt. Din läkare eller sjukhuspersonal kommer att undersöka dig för denna komplikation och om det behövs blir du inlagd på sjukhus för vård. Tyvärr finns det inte någon bra beprövad behandling för akut förvärring av IPF.

Andra sjukdomar

Vissa personer som lider av IPF kan även lida av andra sjukdomar, t.ex. emfysem (förträngda andningsrör och skadade lungblåsor), sura uppstötningar, lungcancer,



Normal fingerspets sett från sidan (ovan) jämfört med ett trumpindefinger (nedan)

pulmonell hypertension (högt blodtryck i lungorna), sömnapné (andningsuppehåll när du sover) och kranskärslssjukdomar.

”IPF har förändrat mitt liv. Jag måste hantera min styrka och tid mer.”
Guenther, Österrike

Steg för att få en diagnos

IPF är en ovanlig sjukdom som kan vara svår att diagnostisera eftersom den uppvisar samma symptom som många andra lungsjukdomar och även en del andra sjukdomar som t.ex. hjärtsjukdomar. Det är viktigt att IPF diagnostiseras så tidigt som möjligt så att man kan sätta in behandling tidigt.

Första gången du blir undersökt av en läkare lyssnar denne eventuellt på din bröstorg med ett stetoskop. Ett av tecknen på IPF är ett knarrande ljud i bröstorg, ungefär som ljudet när man drar isär ett kardborreband, som hörs med stetoskopet. Läkaren kommer även att fråga om din medicinska historik för att se om det föreligger andra sjukdomar eller tillstånd som kan orsaka dina symptom. Ditt fall kan även diskuteras med andra experter.



För att kunna ställa en korrekt diagnos för IPF kan din läkare remittera dig till en lungläkare (lungspecialist) som eventuellt utför några av följande tester:

Datortomografi

Du kan få en datortomografiundersökning (en typ av skanning med röntgenstrålar och en dator som ger detaljerade bilder av insidan av din kropp) eller en högupplöst datortomografiundersökning (s.k. HRCT). Läkaren använder dessa undersökningar för att se om det finns tecken på fibros (ärrvävnad) i dina lungor.

Blodprover

Blod kan användas i många olika test för att se om det finns tecken på sjukdom. Din läkare kan ta ett blodprov för att se om syrenivån i blodet är låg eller för att mäta proteinnivåer länkade till IPF.

Analys av BAL-vätska

Lungsköljning (BAL) är en undersökning som innebär att man för in ett rör med en kamera (bronkoskop) via munnen eller näsan och sprutar in vätska i en liten del av lungan. Denna vätska, kallad BAL-vätska, samlas därefter in och undersöks med mikroskop för att se om de celler som fångades upp av vätskan är friska.

Lungbiopsi

En lungbiopsi innebär att små delar av lungan (vävnad) samlas in för analys. Detta görs genom att man för in ett rör med en kamera (bronkoskop) via munnen eller näsan för att samla in vävnad. Det kan även göras kirurgiskt, vilket kan innebära ett kort uppehåll på sjukhuset.

Behandling

Om du diagnostiseras med IPF får du information om hur långt framskriden sjukdomen är. Det kan hjälpa dig med att förstå vad du kan förvänta dig och för att planera inför framtiden. Det kan även vara till hjälp för din läkare när ni talar om vilka behandlings- och vårdalternativ som kan vara bäst för dig med hänsyn till dina omständigheter och önskemål.

Läkare kommer att diskutera dina symptom, sjukdomsstadie och din generella hälsa när de avgör vilka behandlingsalternativ som är bäst för dig. Inte alla de behandlingar som beskrivs nedan finns tillgängliga eller används i alla europeiska länder. Om du har frågor angående dessa behandlingar bör du diskutera dem med din läkare:

Antifibrotiska läkemedel

Det finns antifibrotiska läkemedel för behandling av IPF. Dessa läkemedel bromsar framskridandet av fibros i lungorna.

Kortikosteroider

Kortikosteroider är läkemedel som minskar svullnader. Din läkare undviker att använda dem för att behandla IPF eftersom de i vissa fall kan förvärra IPF, speciellt vid höga doser. De kan dock användas under en kortare period som tex. under en akut försämring eller vid allvarlig hosta.

Fysisk aktivitet och rehabilitering av lungorna

Regelbunden fysisk aktivitet kan förbättra IPF-symptomen och ditt allmänna välbefinnande. Din läkare kan ge råd om vilken typ av fysisk aktivitet och på vilken nivå du kan utföra den för att vara så verksam som möjligt för dig.

Rehabilitering av lungor omfattar övningar och utbildning avsedd för att hjälpa de som lider av lungsjukdomar och för att hantera deras symptom. Lungrehabilitering kan förbättra din fysiska styrka och minska effekten av IPF i ditt liv. Rehabiliteringen utgör även en möjlighet att träffa och prata med andra som lever med lungsjukdomar.

Syre

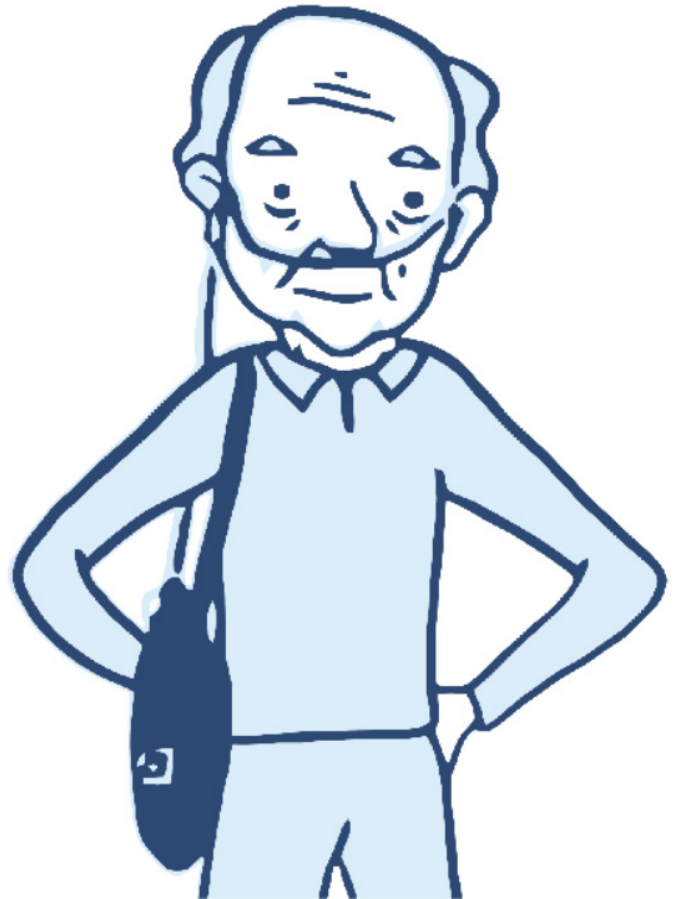
Du kan få erbjudande om medicinsk syrgas för att hjälpa dig att andas, speciellt om syrenivån i blodet är låg när du vilar eller om syrehalten i blodet sjunker för mycket vid aktivitet. Beroende på hur framskriden din IPF är kan du behöva syrgas hela tiden eller endast när du utför fysiska aktiviteter.

Behandling av andra sjukdomar

De som lider av IPF lider också ofta av andra sjukdomar. En del andra sjukdomar som t.ex. emfysem, astma och kranskärslsjukdomar kan förvärra IPF-symptomen, därför kan din läkare undersöka dig angående andra sjukdomar och vid behov behandla dem.

Lungtransplantation

Om du i övrigt är frisk kan du vara kvalificerad för en lungtransplantation (en operation där dina egna lungor byts ut mot friska lungor från en organdonator). Lungtransplantation kan omfatta en eller båda lungorna. Detta alternativ är dock inte alltid möjligt eftersom det inte finns så många lungdonatorer i världen och på grund av en åldersbegränsning när det gäller lungtransplantation.



”Träning - jag tränar inte så mycket som jag borde, men jag promenerar en del eftersom jag tycker det är viktigt, plus att jag får min dos av frisk luft.”

Peter, England

Fortsatt vård

Sluta röka

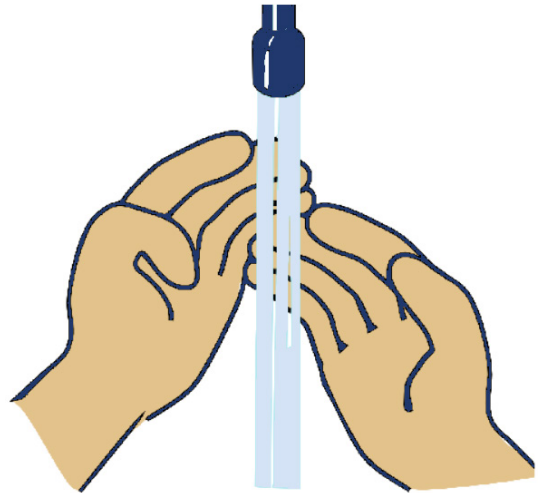
Rökning är kopplat till IPF och orsaker även många andra sjukdomar. Din läkare rekommendera att du helt slutar att röka för att skydda dina lungor och förbättra din hälsa. Din läkare bör även kunna hjälpa dig med att se över hur du kan förbättra chansen att sluta röka, till exempel genom att förskriva nikotinersättningsbehandlingar eller hjälpa dig med att hitta ett stödprogram.

Undvik infektioner

För personer med kroniska lungsjukdomar som t.ex. IPF är det viktigt att undvika infektioner i lungorna (som t.ex. influensa eller lunginflammation). Det är viktigt eftersom det blir ännu svårare att andas om du har en infektion i lungorna.

Här är några saker som kan hjälpa dig att minska risken att drabbas av en infektion:

- Tvätta händerna ofta med varmt vatten och tvål. Detta är speciellt viktigt att göra innan du äter och efter att du har besökt offentliga platser.
- Be vänner och familj att vänta tills de är helt friska från en förkylning eller influensa innan de kommer på besök.
- Undvik att dela hushållsartiklar som koppar och handdukar med andra människor.
- Be din läkare eller en sjuksköterska med specialistkompetens om att bli vaccinerad mot influensa innan influensasäsongen (december – mars) startar. Vaccinationen skyddar mot en del av det som orsakar influensa.
- Prata med din läkare om pneumokockvaccinering som skyddar mot flera olika infektioner som kan leda till lunginflammation.



Övervakning

Din läkare eller specialistsjukvård kan erbjuda regelbunden översikt eller uppföljningsmöten för att se hur du mår och om din behandling och behandlingsplan behöver justeras. Dessa möten kan omfatta en del ytterligare provtagningar.

Om dina symptom avsevärt förvärras på kort tid ska du inte vänta till ditt nästa schemalagda möte utan kontakta din läkare, specialistvård eller sjuksköterska med specialistkompetens omedelbart.

Palliativ vård

Palliativ vård är vård som ges till människor med kroniska sjukdomar, vars symptom är allvarliga och avsevärt påverkar deras välbefinnande. Syftet med palliativ vård är att hjälpa dem som lever med symptom att känna sig bättre till mods och förbättra deras livskvalitet.

Vård i livets slutskede är en typ av palliativ vård. Den kan utgöras av att ge patienten komfort (t.ex. smärtbehandling och lindring av andra symptom) och känslomässigt stöd för patienter som närmar sig livets slutskede.

Det kan vara till hjälp att diskutera palliativ vård och alternativ vid livets slutskede med din läkare eller specialistvård innan du har behov för denna typ av vård.

”Livet går lite långsammare, men det finns fortfarande plats för framtida glädjeämnen. Hitta medmänniskor du kan dela dina vardagsbekymmer med ... Du kan få ärliga svar på dina frågor och användbara erfarenheter från andra.”

Maria, Ungern

Att må bra med IPF

Många som diagnostiseras med IPF säger att sjukdomen tar upp mycket av deras tid och tankar. Du och dina nära och kära tycker kanske att det är svårt att tänka på hur IPF kommer att påverka ditt liv och acceptera att leva med en obotlig sjukdom.

Det kan vara till stor hjälp att prata med andra som har erfarenhet av sjukdomen. Det finns massor av patientgrupper för IPF i Europa som kan sätta dig i kontakt med andra som lider av IPF. Be din läkare eller vårdspecialist om information om den grupp som finns i närheten av dig, eller sök på European Lung Foundations (den Europeiska lungfonden) webbplats med hjälp av European Patient Organisation Network (den Europeiska patientorganisationens nätverk).

Att ha ett bra socialt stödnätverk hemma kan göra det lättare att leva med IPF. I synnerhet kan familjemedlemmar och nära vänner ge ett värdefullt, praktiskt och känslomässigt stöd.

Forskning och kliniska prövningar

Om du är intresserad av att delta i forskning och hjälpa forskare att undersöka IPF och behandlingsåtgärder för IPF så kan du eventuellt delta i en klinisk prövning. Tala med din läkare om du vill veta mer om lokala prövningar som skulle vara lämpliga för dig. Din läkare kan undersöka om det finns någon klinisk prövning som passar dig med hänsyn till din medicinska historik och aktuella hälsotillstånd.

Vidare information

European Lung Foundation | www.europeanlung.org

European Lung Foundation (ELF) har en mängd faktablad (finns på 29 språk) om lungsjukdomar och hur du kan ta hand om dina lungor. Det finns även en sökmöjlighet via European Patient Organisation Network (den Europeiska patientorganisationens nätverk) på ELF:s webbplats som omfattar detaljer om patientorganisationer för IPF.

EU-IPFF | www.eu-ipff.org

EU-IPFF (European Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Related Disorders Federation) är en organisation som förenar patientorganisationer för IPF i Europa. EU-IPFF arbetar för att öka medvetenheten om IPF, för att få enklare åtkomst till vård och för att ingjuta hopp hos dem som lever med sjukdomen.

ERN-Lung | www.ern-lung.eu

ERN lung är ett projekt med medel från EU som bygger upp och upprätthåller ett nätverk för klinisk vård för ovanliga lungsjukdomar, inklusive IPF.



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

European Lung Foundation (ELF) grundades år 2000 av European Respiratory Society (ERS) i syfte att samla patienter, allmänheten och andningsproffs för att positivt påverka lunghälsa.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

Framställt i april 2019.