



## ІЛФ – ідіопатичний легеневий фіброз

На цій інформаційній сторінці пояснюється, що таке ІЛФ, та які існують методи його діагностики та лікування.

### Що таке ІЛФ та кого він вражає?

Ідіопатичний легеневий фіброз або ІЛФ – це тривале (хронічне) легеневе захворювання. ІЛФ – одне з великої групи захворювань, що спричиняє рубцювання легенів («фіброз»). Захворювання, що спричиняють рубцювання легень, називаються інтерстиціальними захворюваннями легень (ІЗЛ).

ІЛФ зазвичай вражає людей старшого віку і рідко зустрічається в осіб, до 50 років. Захворювання більш поширене серед чоловіків, ніж серед жінок.

ІЛФ є прогресуюче захворюванням, це означає, що воно ускладнюється з часом. Це трапляється через те, що зарубцьована тканина в людей з ІЛФ менше здатна до нормального функціонування. У деяких людей захворювання розвивається дуже швидко, в той час як інші довго залишаються відносно здоровими.

Згідно з інформацією, яка доступна онлайн, імовірна тривалість життя людей з ІЛФ становить 3–5 років з моменту діагностування. Однак ці дані походять ще з тих часів, коли не існувало різних варіантів лікування ІЛФ. Ймовірна тривалість життя людей з ІЛФ тепер може бути іншою, проте середня тривалість життя з моменту діагностування невідома. Важливо відзначити, що ймовірна тривалість життя різних людей значно відрізняється і залежить від багатьох факторів. До них належить вік, стадія захворювання та методи лікування.

Зараз ліків від ІЛФ не існує, проте доступні методи лікування, які уповільняють розвиток захворювання і допоможуть ефективно впоратися із симптомами. Для невеликої групи пацієнтів може розглядатися варіант трансплантації легенів.

### Що спричиняє ІЛФ?

Науковцям точно не відомо, чому в деяких людей розвивається ІЛФ, проте існує думка, що розвиток хвороби пов'язаний із комбінацією генів людини та тим, що вона вдихала протягом життя. Деякі дослідження вказують, що ІЛФ – форма раннього старіння легенів.

Багато людей з ІЛФ палили в минулому, проте невідомо, чи паління є безпосередньо причиною виникнення ІЛФ. Існує також підвищений ризик розвитку ІЛФ у людей певних професій, серед яких працівники металургійної і деревообробної промисловостей, а також фермери. Це може бути наслідком того, що людина, працюючи на такій роботі, вдихала певні речовини або хімічні сполуки.

## Ознаки та симптоми

Симптоми ІЛФ у людей можуть відрізнятися, а також прогресувати з часом. Не кожна людина з ІЛФ матиме всі перелічені нижче симптоми. Але наявність таких симптомів не означає наявність ІЛФ. Зверніться до лікаря, якщо у вас проявляються такі симптоми, як:

### Ядуха

Відчуття ядухи під час фізичного навантаження, що зазвичай не здається вам занадто важким.

### Кашель

Кашель упродовж більше декількох тижнів. Кашель може бути доволі гострим, болісним або спричиняти блювання (кашель, під час якого відчувається нудота).

### Потовщення (набряк) кінчиків пальців

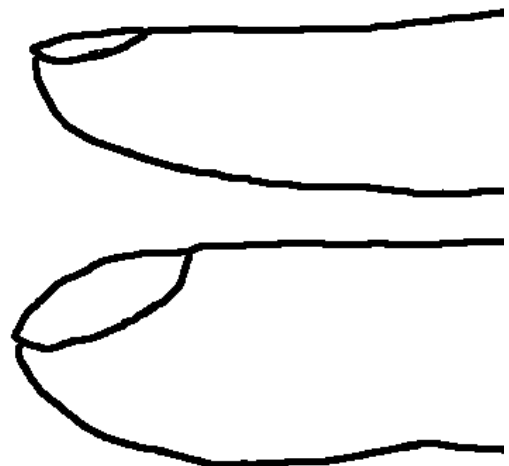
Деякі люди з ІЛФ помічають зміни на кінчиках пальців, а саме їх потовщення. Ці зміни можуть включати вигин нігтів (якщо дивитися збоку) більший, ніж звичайно, а також збільшення кінчиків пальців.

### Ускладнення ІЛФ

Важке ускладнення ІЛФ – це “гострий напад хвороби”, під час якого симптоми значно погіршуються за короткий проміжок часу. Ви повинні негайно звернутися до лікаря, якщо вважаєте, що симптоми хвороби швидко погіршуються. Ваш лікар здійснить медичний огляд щодо цього ускладнення і, за необхідності, вас буде госпіталізовано для підтримувальної терапії. На жаль, зараз не існує ефективного лікування загострень ІЛФ.

### Інші захворювання

У деяких людей з ІЛФ також можуть спостерігатися інші захворювання, серед яких емфізема (звуження бронхів та пошкодження дихальних мішечків в легенях), кислотний рефлюкс, рак легень, легенева гіпертензія (високий кров'яний тиск у легенях), апное під час сну (зупинки дихання під час сну) та ішемічна хвороба серця.



Вигляд звичайного кінчика пальця збоку (зверху) у порівнянні з потовщеним кінчиком пальця (знизу)

“ІЛФ змінив моє життя. Мені потрібно ретельніше керувати своїми силами та часом.”

**Гюнтер, Австрія**

## Кроки до діагностування

ІЛФ – це рідкісна хвороба, яку важко діагностувати, оскільки її симптоми дуже подібні до симптомів інших легеневих захворювань і деяких інших захворювань, серед яких хвороба серця. Важливо якомога раніше діагностувати ІЛФ, щоб розпочати лікування на ранній стадії.

Під час першого прийому в лікаря вам можуть прослухати груди за допомогою стетоскопа. Однією з ознак ІЛФ є звук у грудях, відомий як “звук застібки-липучки” або «тріску целофану», який можна почути за допомогою стетоскопа. Лікаря також потрібно ознайомитися з вашою історією захворювань, щоб пересвідчитися, чи може інше захворювання викликати такі симптоми. Він також може обговорити ваш випадок з іншими фахівцями.



Для правильного діагностування ІЛФ лікар може направити вас до пульмонолога (лікаря, який спеціалізується на легеневих захворюваннях), а також на певні обстеження:

### Комп'ютерна томографія

Ви можете зробити КТ (тип сканування, який використовує рентгенівські промені та комп'ютер, щоб створити детальну картину внутрішньої частини тіла) або комп'ютерну томографію високої роздільної здатності. Лікар використає ці обстеження для визначення ознак фіброзу (рубцювання) у ваших легенях.

### Аналізи крові

Кров можна використовувати в різних обстеженнях для пошуку ознак захворювання. Лікар може взяти вашу кров на аналіз для визначення рівня кисню або рівня білків, які пов'язані з ІЛФ.

### Бронхоальвеолярний лаваж

Бронхоальвеолярний лаваж – це процедура, що передбачає проходження трубки з камерою (бронхоскопа) через рот або ніс і впорскування певної кількості рідини в невелику частину легені. Ця рідина, відома як рідина для бронхоальвеолярного лаважу, збирається та досліджується під мікроскопом, щоб переконатися, чи клітини, зібрані рідиною, виглядають здоровими.

## **Біопсія легенів**

Біопсія легенів – це забір невеликої частинки легенів (тканини) на аналіз. Це можна зробити за допомогою трубки з камерою (бронхоскопа) через рот або ніс для забору тканини. Також це можна зробити хірургічним способом. У такому разі вам доведеться залишитися в лікарні на короткий час.

Якщо вам поставлять діагноз ІЛФ, вам повідомлять, на якій стадії ваше захворювання. Завдяки цьому ви знатимете, що очікувати та планувати на майбутнє. Це також допоможе лікарю визначити найефективніші методи лікування, враховуючи ваші обставини та побажання.

## **Лікування**

Лікарі обговорять ваші симптоми, стадію хвороби та загальний стан здоров'я, вирішуючи, які методи лікування будуть найкращими для вас. Не всі нижчеописані методи лікування є доступними чи використовуються у всіх європейських країнах. Якщо у вас є будь-які запитання щодо цих методів лікування, проконсультуйтеся зі своїм лікарем:

### **Антифіброзні препарати**

Антифіброзні препарати, що призначають для лікування ІЛФ. Ці препарати уповільнюють розвиток фіброзу в легенях.

### **Кортикостероїди**

Кортикостероїди – це препарати, що зменшують набряки. Ваш лікар уникатиме їх використання при лікуванні ІЛФ, оскільки вони інколи призводять до ускладнень ІЛФ, особливо у великих дозах. Проте їх можна застосовувати короткочасно під час загострення хвороби або для боротьби із сильним кашлем.

### **Фізична активність і легенева реабілітація**

Регулярна фізична активність може полегшити симптоми ІЛФ і загальне самопочуття. Лікар зможе порекомендувати рівень і вид фізичної активності, який найкраще підійде вам.

Легенева реабілітація – це програма, що складається з фізичних вправ і навчання, розроблена для полегшення симптомів у людей із легеневиими захворюваннями. Легенева реабілітація може покращити вашу фізичну витривалість і зменшити вплив ІЛФ на ваше життя. Це також можливість познайомитися та поспілкуватися з іншими людьми з легеневиими захворюваннями.

### **Кисень**

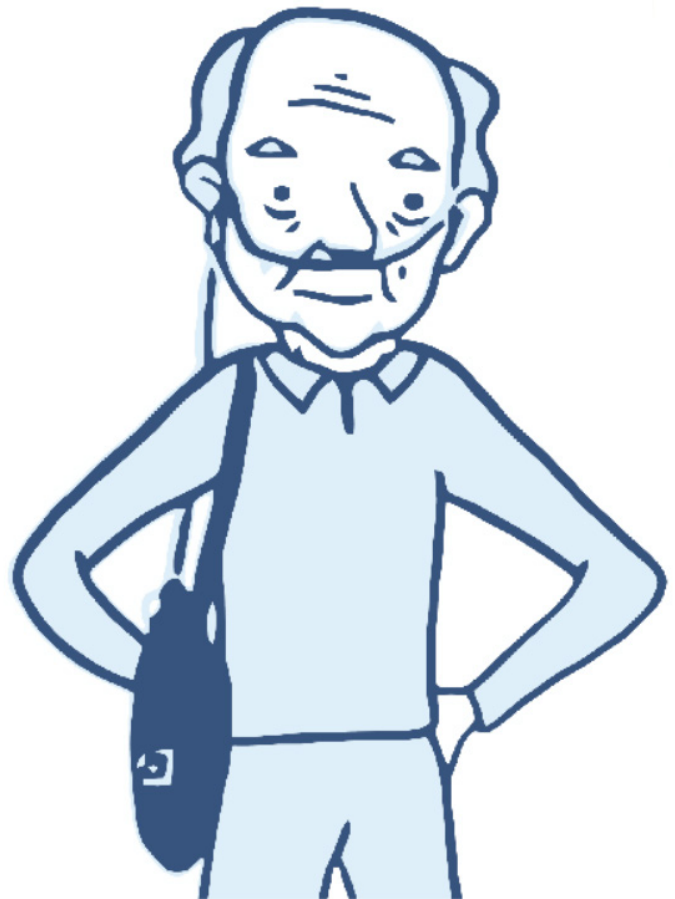
Вам можуть надати медичний кисень, що полегшить дихання, особливо, якщо рівень кисню у вашій крові низький у стані спокою або дуже сильно падає під час фізичної активності. Залежно від вашої стадії ІЛФ ви можете використовувати кисень постійно або лише під час фізичної активності.

### Лікування інших захворювань

Люди з ІЛФ також часто страждають від інших захворювань. Деякі інші захворювання, серед яких емфізема, астма та ішемічна хвороба серця, можуть погіршити симптоми ІЛФ, тому лікар може обстежити вас на наявність інших захворювань і, за необхідності, призначити їх лікування.

### Трансплантація легенів

Якщо інших захворювань у вас не виявлено, ви можете бути кандидатом на трансплантацію легенів (операцію, під час якої ваші власні легені замінюються здоровими легенями від донора). Трансплантація легенів може передбачати пересадку однієї або двох легенів. Однак таке лікування не завжди підходить через брак донорських легенів у цілому світі та вікові обмеження для трансплантації.



“Щодо вправ, то я не виконую їх так часто, як слід, проте я трохи приділяю увагу ходьбі, оскільки переконаний, що це важливо, а також дбаю про те, щоб бувати на свіжому повітрі.”

**Пітер, Англія**

## Постійний догляд

### Відмова від паління

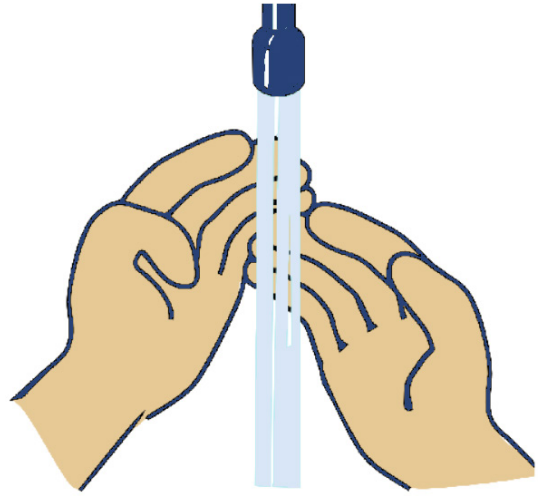
Паління пов'язане з ІЛФ і спричиняє безліч інших захворювань. Лікар порекомендує вам повну відмову від паління заради захисту ваших легень і покращення загального стану здоров'я. Він також повинен допомогти вам визначити, як збільшити ваші шанси на відмову, наприклад, призначивши таке лікування, як нікотинозамісна терапія, або порадивши вам програму підтримки.

### Уникнення інфекцій

Для людей з такими хронічними легеневиими захворюваннями, як ІЛФ, уникнення легеневиких інфекцій (наприклад, грипу чи пневмонії) є надзвичайно важливим. Причиною є те, що ваше дихання ще більш ускладниться під час легеневої інфекції.

Ось декілька порад для зменшення ризику отримання легеневої інфекції:

- Часто мийте руки теплою водою з милом. Це особливо важливо робити перед їжею та після відвідання громадських місць.
- Попросіть друзів та родичів, які захворіли на грип чи простуду, зачекати до повного одужання, перш ніж відвідувати вас.
- Не використовуйте такі предмети, як чашки та рушники, спільно з іншими людьми.
- Запитайте у свого лікаря чи медсестри про вакцинацію від грипу перед початком сезону захворювань (грудень-березень). Ця вакцина допомагає захиститися від деяких причин грипу.
- Проконсультуйтеся з лікарем щодо пневмококової вакцинації, яка захищає від кількох різних інфекцій, які можуть призвести до пневмонії.



### Спостереження

Ваш лікар або спеціалізований центр може запросити вас для регулярного спостереження або подальших оглядів, щоб дізнатися про ваш стан здоров'я, і пересвідчитися, чи не потребує ваш план лікування змін. Під час цих візитів вам можуть запропонувати певні додаткові обстеження.

Якщо ваші симптоми значно погіршуються за короткий проміжок часу, вам не слід чекати призначеної зустрічі. Негайно зверніться до лікаря, спеціалізованого центру або медсестри.

### Паліативна допомога

Паліативна допомога – це допомога, що надається людям із хронічними захворюваннями, у яких наявні важкі симптоми, що суттєво впливають на самопочуття. Завдання паліативної допомоги полягає в тому, щоб допомогти людям жити зі своїми симптомами, забезпечити їм комфорт і покращити якість життя.

Догляд за хворими на останній стадії – це вид паліативної допомоги. Він може включати симптоматичну терапію (наприклад, варіанти для полегшення болю і симптомів) та емоційну підтримку для людей, життя яких підходить до кінця.

Ви можете проконсультуватися зі своїм лікарем або спеціалізованою медсестрою щодо паліативної допомоги та догляду за хворими на останній стадії до того, як ви відчуєте потребу в цих видах допомоги.

“Життя може уповільнитися, проте найближчі роки ще можуть бути сповнені радості. Знайдіть людей, з якими ви могли б розділити свої щоденні проблеми... Вони можуть дати вам чесні відповіді на запитання та корисний досвід.”

**Марія, Угорщина**

## Якість життя з ІЛФ

Багато людей з діагнозом ІЛФ переконуються, що вони дуже часто думають про свою хворобу. Вам та вашим рідним може бути важко думати про те, як ІЛФ вплине на ваше життя, а також змиритися і жити зі смертельною хворобою.

Значно допомогти може спілкування з іншими людьми, які мають досвід цієї хвороби. У Європі є багато груп, які допоможуть вам налагодити зв'язок з іншими людьми, хворими на ІЛФ. Дізнайтеся у свого лікаря чи спеціалізованої медсестри інформацію про найближчу до вас групу, або скористайтеся пошуком в мережі Європейської організації пацієнтів на вебсайті Європейського пульмонологічного фонду.

Якщо ви маєте хорошу соціальну підтримку вдома – це також може полегшити життя з ІЛФ. Зокрема родичі та близькі друзі можуть забезпечити цінну практичну та емоційну підтримку.

## Дослідження та клінічні випробування

Якщо ви зацікавлені в участі в дослідженнях, де науковці вивчають ІЛФ та методи його лікування, ви можете взяти участь в клінічних дослідженнях. Якщо ви хочете дізнатися більше про місцеві дослідження, які б вам підійшли, зверніться до свого лікаря. Він розкаже вам, чи існує таке дослідження, яке б вам підійшло, враховуючи вашу історію захворювань і поточний стан здоров'я.

## Подальша інформація

### Європейський пульмонологічний фонд | [www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)

Європейський пульмонологічний фонд (European Lung Foundation – ELF) має низку інформаційних матеріалів (доступних на 29 мовах) стосовно легневих захворювань та способів догляду за легенями. Також можна скористатися пошуком в мережі Європейської організації пацієнтів на вебсайті Європейського пульмонологічного фонду, який містить дані організацій пацієнтів з ІЛФ.

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

Європейська федерація ідіопатичного легеневого фіброзу та супутніх розладів (EU-IPFF) – це організація, яка об'єднує Європейські організації пацієнтів з ІЛФ. EU-IPFF працює над підвищенням обізнаності щодо ІЛФ, закликає до кращого доступу до допомоги та дарує надію людям, які живуть із захворюванням.

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

ERN-Lung – це проект, фінансований ЄС, який створює та підтримує мережу клінічної допомоги для рідкісних захворювань легенів, зокрема ІЛФ.



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

Європейський пульмонологічний фонд (European Lung Foundation – ELF) засновано Європейським респіраторним товариством (ERS) у 2000 році із метою об'єднання пацієнтів, громадськості та фахівців у галузі легневих захворювань для здійснення позитивного впливу на здоров'я легень.

Підготовано у квітні 2019 року.