

Idiopatyczne włóknienie płuc

– istotne informacje o chorobie





Diagnoza choroby o nazwie idiopatyczne włóknienie płuc to ważna informacja, która może oznaczać konieczność wprowadzenia zmian w Twoim życiu. Zrozumienie istoty choroby pomoże Ci żyć z nią na co dzień oraz kontrolować jej objawy dla lepszego samopoczucia. Obserwuj swoje ciało, objawy i rozmawiaj o nich ze swoim lekarzem. Na kolejną wizytę przygotuj listę pytań. Jeśli potrzebujesz wsparcia, możesz pójść z osobą towarzyszącą. Pytaj o wszystko, nawet jeśli niektóre wątpliwości wydają Ci się mniej ważne. Najbardziej istotne jest to, aby wiedzieć jak postępować, by czuć się lepiej i gdzie szukać dodatkowych informacji.

Czym jest idiopatyczne włóknienie płuc?

■ Idiopatyczne włóknienie płuc, nazywane też skrótem IPF (ang.: Idiopathic Pulmonary Fibrosis), jest rzadką, postępującą chorobą płuc, która atakuje tkankę śródmiąższową i pęcherzyki płucne, powodując ich uszkodzenie. Proces ten nazywany jest włóknieniem i polega na nadmiernej produkcji włókien kolagenowych otaczających pęcherzyki płucne i naczynia włosowate. Płuca stają się sztywniejsze, co powoduje upośledzenie ich czynności. Z tego powodu pogarsza się zdolność do transportowania tlenu z pęcherzyków płucnych do krwi

(wymiana gazowa). Przez to organizm jest stale niedotleniony. Choroba zmniejsza pojemność płuc nawet o połowę i skutkuje nieodwracalnymi zmianami w układzie oddechowym. Osoby chore na IPF odczuwają zmęczenie nawet podczas najprostszyc, codziennyc czynności, jak spacer, przygotowanie posiłku czy kąpiel. Przyczyna IPF nie jest znana. Znanie są czynniki, które mogą zwiększać ryzyko tej choroby. Jak dotąd nie ma też możliwości wyleczenia IPF, ale można łagodzić jej objawy i spowalniać jej rozwój.

Czynniki ryzyka IPF



Palenie papierosów

Palenie tytoniu w wywiadzie (>20 paczkołat) jest silnie związane z podwyższonym ryzykiem wystąpienia IPF



Czynniki środowiskowe

Zanieczyszczenie środowiska



Narażenie zawodowe

Narażenie na pyły metali lub drewna, narażenie na substancje toksyczne, substancje powstające przy produkcji tworzyw sztucznych

Z powodu rzadkiego występowania IPF jest rozpoznawane zbyt późno lub mylone z innymi chorobami układu oddechowego, takimi jak: POChP, astma, zapalenie płuc, a nawet z pozornie niezwiązaną z drogami oddechowymi niewydolnością serca. Od wystąpienia pierwszych objawów do rozpoznania choroby mija

średnio od 6 do 9 miesięcy, ale u niektórych chorych rozpoznanie zostaje postawione dopiero po roku lub dłużej, a chory odwiedza w tym czasie nawet 3 specjalistów. Późna diagnoza znacznie opóźnia rozpoczęcie leczenia i wpływa na czas przeżycia chorych.

Czy wiesz, że:



każdego roku w Europie diagnozuje się ok. 35 000 nowych przypadków zachorowań na IPF.



w Polsce na idiopatyczne włóknienie płuc zapada rocznie ok. 2000 osób.



prognozuje się, że liczba chorych na IPF będzie rosta.



IPF występuje głównie u osób w wieku powyżej 65. roku życia.



IPF częściej występuje u mężczyzn niż u kobiet.

Objawy śródmiąższowej choroby płuc

■ We wczesnym rozpoznaniu choroby kluczowa jest czujność pacjenta. Z lekarzem powinna skonsultować się każda osoba, która obserwuje u siebie niepokojące objawy ze strony układu oddechowego. Objawem wiążącym jest suchy, drażniący, napadowy kaszel, który nie ustępuje po podaniu leków objawowych. Zająęcia lub wysiłki, które jeszcze niedawno nie sprawiały trudności, stają się dużym obciążeniem, pojawia się zmęczenie oraz duszność, czyli zadyszka czy „brak tchu”. Ce-

chę charakterystyczną jest też zmieniony kształt palców – tzw. palce pałeczkowate, choć jest to objaw występujący jedynie u połowy chorych. Z kolei lekarz podczas osłuchiwania płuc osoby chorej na IPF może zauważyć tzw. trzeszczenia. Im wcześniej opisane objawy zostaną zgłoszone, tym szybciej można u pacjenta przeprowadzić diagnostykę i rozpoznać idiopatyczne włóknienie płuc, a chory może otrzymać odpowiednie wsparcie terapeutyczne.

Zauważ i rozpoznaj

Pierwsze objawy schorzenia to zazwyczaj:



suchy kaszel



trzeszczenia w płucach przypominające odpinanie rzepu



palce pałeczkowate



krótki oddech/zadyszka

Diagnostyka

■ Rozpoznanie IPF odbywa się na podstawie wywiadu z chorym, osłuchiwania, wykonania badań dodatkowych i dyskusji w zespole wielospecjalistycznym, mającym doświadczenie w diagnostyce i leczeniu chorób śródmiąższowych płuc. Dlatego bardzo ważne jest, aby po wstępnym rozpoznaniu lekarz skierował chorego do specjalistycznego ośrodka, w którym będą wykonane potrzebne badania, takie jak: spirometria, pletyzmografia, pojemność dyfuzyjna płuc, test marszu, tomografia komputerowa klatki piersiowej, pulsoksymetria, echokardiografia, a w niektórych przypadkach bronchosko-

pia lub biopsja chirurgiczna płuc. Kluczowe znaczenie dla rozpoznania IPF ma tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości. Jeśli w tym badaniu zostanie wykazany typowy obraz zwykłego śródmiąższowego zapalenia płuc, to po wykluczeniu znanych przyczyn włóknienia płuc można rozpoznać IPF bez potrzeby wykonywania biopsji. Zawsze jednak konieczna jest dokładna analiza sytuacji klinicznej pacjenta i dyskusja w zespole wielospecjalistycznym. Dlatego rozpoznanie IPF jest trudne i wymaga dużego doświadczenia lekarza.



Wizyta u lekarza rodzinnego



Skierowanie do specjalisty chorób płuc



Skierowanie do Centrum Leczenia Chorób Śródmiąższowych Płuc



Dyskusja w zespole wielospecjalistycznym

Leczenie

■ Pacjent lub pacjentka, u których rozpoznano idiopatyczne włóknienie płuc, powinni jak najszybciej podjąć odpowiednie leczenie. W Polsce dostępne są 2 opcje terapeutyczne leczenia antyfibrotycznego oraz metody wsparcia pozafarmakologicznego, które lekarz dobiera odpowiednio do możliwości i stanu zdrowia chorego.



leczenie farmakologiczne



wsparcie psychologiczne



tlenoterapia



badania kliniczne



rehabilitacja oddechowa



dotężenie do grupy wsparcia



przeszczep płuc

O czym warto pamiętać?

Osoby z idiopatycznym włóknieniem płuc mogą mieć różne kombinacje objawów swojej choroby. Wiele z nich można skutecznie łagodzić. Objawy mogą się również zmieniać z czasem, dlatego tak ważne jest nieustanne obserwowanie siebie i regularne wizyty u lekarza. Zawsze mów lekarzowi i pielęgniarkie o swoich obserwacjach, aby mogli Ci pomóc w najlepszy sposób. Podstawą efektywnego leczenia objawów i zmian występujących u chorych na idiopatyczne włóknienie płuc jest dobre współdziałanie chorego z zespołem leczącym. Dotyczy to nie tylko regularnego zażywania leków, ale także prowadzenia właściwego trybu życia.

Niezwykle ważne jest całkowite i bezwzględne zaprzestanie palenia tytoniu i papierosów elektronicznych, a także zdecydowane unikanie przebywania w pomieszczeniach z dymem papierosowym.

Nie zapominaj o aktywności fizycznej – odpowiednio dobrana pomaga kontrolować objawy włóknienia płuc i poprawia tolerancję wysiłku. Zajęcia z rehabilitacji oddechowej pomogą Ci jak najdłużej zachować sprawność. Można też stosować tlenoterapię z przenośnych koncentratorów, która zmniejsza niedotlenienie i poczucie duszności w czasie wysiłku i w ten sposób poprawia jakość życia. W celu redukcji kaszlu stosuje się leki przeciwkaszlowe, kortykosteroidy wziewne i systemowe w małych dawkach, jak również wykonuje się ćwiczenia rehabilitacji oddechowej. Podobnie ważna jest dieta zgodna z zaleceniami, jakie usłyszysz od lekarza. W idiopatycznym włóknieniu płuc ważny jest nie tylko proces leczenia, ale również Twoje

emocje. Chcąc zmniejszyć poczucie stresu, wybierz najlepszy dla Ciebie sposób relaksu – słuchanie muzyki, gotowanie, spacer, czytanie lub zastosuj inne metody, które dadzą Ci ukojenie. Znajdź w swoim otoczeniu osobę, z którą możesz porozmawiać o chorobie. Ponieważ choroba wpływa na różne aspekty Twojego życia, przygotuj znajomych i bliskich na możliwe trudności, którym będziesz stawiać czoła na co dzień – w pracy i w domu. Choroba zmienia życie, ale większość chorych może dalej dobrze funkcjonować zawodowo, rodzinie i społecznie.

Z czasem przyzwyczaisz się do nowej sytuacji. Będziesz doświadczać lepszych i gorszych dni. Wtedy dobrze jest wiedzieć, że jest obok Ciebie ktoś, kto wesprze Cię w trudnej chwili. Jeśli to możliwe, dołącz do społeczności osób chorych na śródmiąższową chorobę płuc, np. stowarzyszeń pacjentów. W ich towarzystwie znajdziesz zrozumienie, wsparcie i niezbędną wiedzę. W Polsce są to: *Polskie Towarzystwo Wspierania Chorych na Włóknienie Płuc*, jak również stowarzyszenia skupiające chorych z chorobami włóknieniowymi płuc w przebiegu twardziny – *Grupa chorych na twardzinę* powstała przy *Stowarzyszeniu Pro Rheumate i Ogólnopolskie Stowarzyszenie Młodych z Zapalnymi Chorobami Tkanek Łącznej „3majmy się razem”*.

Jeżeli chcesz dowiedzieć się więcej na temat idiopatycznego włóknienia płuc, zapraszamy na strony stowarzyszeń: www.ipf.org.pl, www.twardzina.pl, www.3majmysierazem.pl, www.eu-pff.org oraz na stronę Kampanii „Płuca Polski. Od kaszlu do włóknienia”: www.plucapolski.pl.



Od 2015 roku działa Polskie Towarzystwo Wspierania Chorych na Włóknienie Płuc, zrzeszające pacjentów i lekarzy, które ma na celu poprawę sytuacji osób cierpiących na tę przewlekłą i postępującą chorobę. W ramach Światowego Tygodnia IPF, obchodzonego we wrześniu, organizowane są różne wydarzenia o charakterze edukacyjnym, skierowane do pacjentów i ich rodzin. Więcej informacji na temat działalności Towarzystwa dostępnych jest na stronie: <https://ipf.org.pl>.



Materiał powstał przy wsparciu firmy Boehringer Ingelheim.



MPR-PL-100895