



EU-PFF

EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



EU-PFF PRZEWODNIK KONSULTACYJNY

Przewodnik **życia** z włóknieniem płuc

1

CO TO JEST ZWŁÓKNIENIE PŁUC?



Włóknienie płuc (PF) to postępująca i nieuleczalna choroba, która dotyka delikatną tkankę płuc. Powoduje ona bliznowacenie płuc i prowadzi do pogorszenia ich funkcji oraz narastającej duszności. PF może mieć znaną lub nieznaną przyczynę, wówczas jest nazywane idiopatycznym włóknieniem płuc (Idiopathic Pulmonary Fibrosis, IPF). PF występuje zwykle u osób powyżej 45 roku życia, a średni wiek pacjenta wynosi 65 lat.

W Europie na włóknienie płuc choruje około 400 000 osób, a około 100 000 pacjentów umiera każdego roku z powodu tej choroby.

Zwłóknienie płuc jest nieodwracalne, a leczenie może jedynie spowolnić postęp choroby. Pacjenci z PF umierają średnio w ciągu 3-7 lat od rozpoznania choroby.

Typowe rodzaje włóknienia płuc

- Idiopatyczne włóknienie płuc
- Niespecyficzne śródmiąższowe zapalenie płuc
- Włókniejące zapalenie płuc z nadwrażliwości
- Włóknienie płuc w przebiegu reumatoidalnego zapalenia stawów.
- Włóknienie płuc w przebiegu twardziny
- Włóknienie płuc w przebiegu sarkoidozy
- Nieklasyfikowalna choroba śródmiąższowa płuc z włóknieniem

JAK DOCHODZI DO ROZWOJU PF?

W PF uszkodzenie komórek wyściełających woreczki powietrzne (pęcherzyki płucne) prowadzi do powstawania tkanki bliznowatej, która utrudnia przenikanie tlenu do krwiobiegu. W rezultacie mózg, serce i inne ważne dla życia organy mogą nie otrzymywać odpowiedniej ilości tlenu, który jest im potrzebny do prawidłowej pracy. Blizny zwykle powiększają się z czasem, choć tempo ich rozwoju jest różne.

2

Życie z włóknieniem płuc

ILD (ang. Interstitial Lung Disease): choroba śródmiąższowa płuc, która powoduje bliznowacenie płuc

JAKIE SĄ OBJAWY?

Objawy PF rozwijają się z czasem i mogą być różne u różnych osób.

W momencie rozpoznania najczęstszymi objawami PF są **duszność, uporczywy suchy kaszel i zmęczenie**. Z czasem kaszel często staje się produktywny, a w późniejszych stadiach choroby pojawiają się inne objawy, takie jak **utrata apetytu, bóle stawów i mięśni** oraz stopniowa **utrata masy ciała**.

U około połowy osób z PF mogą również wystąpić palce **pałeczkowate** (poszerzenie i zaokrąglenie koniuszków palców u rąk i nóg).

W trakcie osłuchiwania płuc osoby z PF, można usłyszeć trzeszczenia przypominające **dźwięk odpinania rzepu**. Są to dźwięki "otwierania", które powstają w drobnych drogach oddechowych podczas wdechu i mogą być słyszalne w obu płucach.



JAK DIAGNOZUJE SIĘ PF?

Jeśli podejrzewa się PF, **konieczne jest wykonanie kilku badań, począwszy od tomografii komputerowej płuc, a także badania czynnościowe, płukanie oskrzelowo-pęcherzykowe, badania krwi lub biopsja**.

Opóźnienie rozpoznania PF jest częste i może wystąpić na wszystkich etapach. Ustalenie rozpoznania trwa średnio 7-8 miesięcy, a u 40% pacjentów zajmuje to ponad rok. Może to być spowodowane tym, że objawy PF są podobne do objawów innych, bardziej powszechnych chorób płuc lub serca.

Pomimo wystąpienia objawów pacjenci często odwołują zgłoszenie się do swojego lekarza rodzinnego/lekarza podstawowej opieki zdrowotnej (POZ). Lekarze rodzinni/lekarze pierwszego kontaktu często nie kierują pacjentów do specjalistów pneumonologów wystarczająco szybko, co może powodować wydłużenie oczekiwania na wizytę w szpitalu i przeprowadzenie niezbędnych badań w celu postawienia diagnozy oraz rozpoczęcia leczenia.

Co więcej, 37% pacjentów przynajmniej raz zostało źle zdiagnozowanych. Jeśli nie czujesz się komfortowo w kontaktach ze swoim lekarzem lub nie czujesz się traktowany w najlepszy możliwy sposób, możesz chcieć zasięgnąć opinii innego lekarza.

JAKIE SĄ CZYNNIKI RYZYKA?

Nie wiemy dokładnie, co powoduje, że ludzie zapadają na PF. Istnieje jednak kilka czynników, które zwiększają ryzyko wystąpienia PF.

Należą do nich:



**Palenie
papierosów**



**Środowiskowe i
zawodowe narażenie
na substancje
szkodliwe
narażenie na
zanieczyszczenie
powietrza**



**Czynniki
infekcyjne**
(nawracające
zakażenia
wirusowe)



**Choroba
refluksowa
przełyku
(GERD)**



**Wywiad rodzinny
i warianty
genetyczne**



CO TO JEST ZESPÓŁ WIELODYSZYPLINARNY?

Zespoły wielodyscyplinarne (Multidisciplinary Team – MDT) składają się z osób specjalizujących się w różnych dziedzinach medycyny. Diagnoza PF jest wielodyscyplinarna, co oznacza, że w diagnostyce PF korzysta się z pomocy doświadczonych klinicystów (specjalistów chorób płuc), radiologów i patologów. Dlatego muszą oni współpracować, aby potwierdzić diagnozę i zapewnić pacjentowi najlepsze możliwe leczenie.

**W badaniach międzynarodowych
udowodniono, że takie podejście
zwiększa dokładność diagnozy.**

OŚRODKI SPECJALISTYCZNE DLA ŚRÓDMIAŹSZOWYCH CHORÓB PŁUC I PF

**Centra eksperckie
(Centres of Expertise – CE) to
specjalistyczne ośrodki zajmujące się
opieką nad pacjentami cierpiącymi na rzadkie
choroby (RD), w tym śródmiażdżowe choroby płuc/
PF. Ich celem jest zapewnienie pacjentom z ILD/PF (między
innymi) najwyższych standardów opieki oraz terminowej
diagnozy i odpowiedniego leczenia. Biorą również udział w
badaniach naukowych i współpracują z różnymi zainteresowanymi
stronami, w tym z organizacjami pacjentów**

Co więcej, Komisja Europejska zorganizowała europejskie sieci referencyjne (ERN), których celem jest rozwiązywanie problemów związanych ze złożonymi lub rzadkimi chorobami i stanami, wymagającymi wysoce specjalistycznego leczenia i środków. Łączą one kilka centrów referencyjnych i w razie potrzeby zapewniają konsultacje, porady i skierowania do opieki transgranicznej.

W marcu 2017 r. uruchomiono ERN ds. chorób układu oddechowego, w tym chorób z włóknieniem płuc: ERN-LUNG. W skład ERN-LUNG (więcej informacji znajdziesz [tutaj](#)) wchodzi wiele europejskich ośrodków eksperckich ([patrz tutaj](#)), ale nie wszystkie. Zdecydowanie zalecamy, aby zwrócić się do lokalnej grupy pacjentów lub lekarza rodzinnego aby dowiedzieć się o najbliższym ośrodku w Twoim kraju.

W JAKI SPOSÓB POSTĘPUJE CHOROBA?

Postęp PF jest różny u poszczególnych osób i nie jest możliwe aby dokładnie przewidzieć, jak szybko PF będzie się rozwijać w Twoim przypadku.

U większości osób z PF dochodzi do powolnego, ale stałego pogarszania się stanu zdrowia. W przypadku PF, które postępuje powoli, objawy mogą występować przez długi czas przed postawieniem diagnozy, a następnie choroba może nadal postępować stosunkowo wolno.

U niektórych pacjentów może dojść do nieprzewidywalnego, ostrego (nagłego i szybkiego) pogorszenia choroby, zwanego nagłym zaostrzeniem, które może wystąpić w każdej chwili. Takie zdarzenie może być śmiertelne lub może spowodować znaczne pogorszenie stanu zdrowia osoby chorej na PF. Często nie rozpoznaje się PF aż do pierwszego nagłego zaostrzenia. Głównym czynnikiem ryzyka wystąpienia nagłego zaostrzenia PF jest zaawansowana choroba.

Niebezpieczeństwo wystąpienia nagłego zaostrzenia sprawia, że regularne monitorowanie przez lekarza jest niezbędne, aby mógł on śledzić postęp choroby i obserwować reakcję pacjenta na leczenie.



INNE SCHORZENIA, NA KTÓRE MOGĄ CIERPIEĆ PACJENCI Z PF (CHOROBY WSPÓŁLISTNIEJĄCE)

PF może być schorzeniem wyniszczającym, ponieważ oprócz negatywnych skutków PF wielu pacjentów z PF cierpi na inne schorzenia towarzyszące, tzw. choroby **współlistniejące**.

Mogą one mieć negatywny wpływ na jakość życia i rokowanie. Z tego powodu lekarze muszą również rozpoznawać i leczyć wszelkie choroby współlistniejące, które mogą wystąpić u pacjenta. Choroby te mogą dotyczyć płuc (choroby współlistniejące o podłożu płucnym) lub innych części ciała (choroby współlistniejące o podłożu pozapłucnym).

Definicje chorób współlistniejących można znaleźć [tutaj](#).

4

CZY SĄ DOSTĘPNE METODY LECZENIA PF?

W celu kontrolowania przebiegu PF zaleca się zarówno leczenie farmakologiczne (farmakoterapia), jak i nefarmakologiczne. Pacjent powinien także regularnie wykonywać badania kontrolne. Natychmiast po zdiagnozowaniu PF należy zapewnić pacjentowi wsparcie psychologiczne.

Warto skontaktować się z grupami pacjentów, które mogą udzielić wsparcia na wszystkich etapach choroby. W przypadku wystąpienia działań niepożądanych leczenia, np. biegunki lub utraty wagi, należy porozmawiać z lekarzem lub pielęgniarką specjalistyczną.

A

A LECZENIE FARMAKOLOGICZNE

Decyzje dotyczące leczenia farmakologicznego zależą od rozpoznania i przebiegu choroby. Leki antyfibrotyczne (Pirfenidon lub Nintedanib) są zalecane w przypadku idiopatycznego włóknienia płuc. Pomagają one zapobiegać bliznowaceniu tkanek. Wykazano też, że z czasem spowalniają postęp choroby oraz mogą wydłużyć życie.

U niektórych pacjentów z PF jako leczenie początkowe zaleca się immunomodulację (substancje wpływające na funkcjonowanie układu odpornościowego). Jeśli choroba nadal postępuje, można rozważyć terapię antyfibrotyczną, taką jak Nintedanib.



BADANIA KLINICZNE

Badanie kliniczne to badanie, w którym sprawdza się skuteczność i bezpieczeństwo nowej terapii u ludzi. Przeprowadzono kilka badań klinicznych nad terapiami przeznaczonymi do leczenia PF - należy skonsultować się z lekarzem, czy są jakieś trwające badania, w których można wziąć udział.

Szersze informacje na temat trwających badań klinicznych można również znaleźć na [stronie ClinicalTrials.gov](https://www.clinicaltrials.gov) (na całym świecie), w [wyszukiwarce badań klinicznych](#) w ramach Europejskiej Federacji Włóknienia Płuc (EU-PFF) lub na stronie [Rejestr badań klinicznych UE](#).

Chociaż przeszczepienie płuc jest jedynym skutecznym sposobem leczenia osoby chorej na PF, istnieje kilka niefarmakologicznych metod leczenia, które mogą pomóc w poprawie jakości życia.

• Rehabilitacja oddechowa

Obejmuje różne działania mające na celu złagodzenie objawów PF i poprawę ogólnej jakości życia, takie jak ćwiczenia fizyczne, poradnictwo żywieniowe, strategie oddechowe. Edukacja i rehabilitacja oddechowa mogą być szczególnie skuteczne w łagodzeniu objawów, zwiększaniu wydolności fizycznej i skracaniu pobytu w szpitalu.

• Tlenoterapia

Ponieważ PF sprawia, że tlen znajdujący się w powietrzu ma mniejszą zdolność przemieszczania się z płuc do krwiobiegu, w całym organizmie może wystąpić nienaturalnie niski poziom tlenu we krwi, co powoduje duszność. Dolegliwości te mogą występować podczas wysiłku fizycznego, odpoczynku lub snu. W związku z tym pacjent może stosować tlenoterapię za pomocą koncentratora (małego urządzenia elektrycznego), stacjonarnych i przenośnych gazowych lub ciekłych systemów dostarczania tlenu (za pomocą masek twarzowych lub przewodów nosowych).

• Przeszczepianie płuc

Przeszczepienie płuc jest jedyną chirurgiczną procedurą interwencyjną, która może wyleczyć chorego na PF, poprawić jakość i długość życia. Około 30% przeszczepów płuc na świecie wykonuje się u pacjentów z PF. Niestety, mniej niż 5% wszystkich pacjentów z PF kwalifikuje się do przeszczepienia płuc, ponieważ kryteria wyboru kandydata do przeszczepienia są dość surowe. Uwzględniają one szereg czynników, takich jak wiek pacjenta, ogólny stan zdrowia, ciężkość i postęp PF. Można je znaleźć [tutaj](#).

Około

30%

przeszczepów płuc dokonuje się u pacjentów z fILD

Tylko

5%

wszystkich pacjentów z fILD kwalifikuje się do przeszczepienia płuc





- **Opieka paliatywna i u schyłku życia**

Opieka paliatywna jest holistycznym podejściem do leczenia, mającym na celu poprawę jakości życia pacjentów w trakcie trwania choroby. Jej celem jest zapewnienie pacjentowi ulgi zarówno w bólu fizycznym, jak i w cierpieniu psychicznym, stresie i problemach związanych z chorobą.

Dla chorych na PF kluczowe aspekty opieki paliatywnej obejmują planowanie opieki z wyprzedzeniem, niwelowanie skutków ubocznych leków i objawów, takich jak kaszel i duszność, wsparcie psychologiczne, rehabilitację oddechową i opiekę u schyłku życia.

Opieka paliatywna może obejmować zajęcia fizyczne, umysłowe, integrację społeczną lub wsparcie duchowe - w zależności od potrzeb i preferencji pacjenta.

- **Nauka radzenia sobie z dusznością i kaszlem**

Umiejętność radzenia sobie z kaszlem odgrywa ważną rolę w leczeniu PF, ponieważ kaszel może powodować poczucie izolacji i wstydu, jeśli nie jest się w stanie go opanować.

Bardzo ważne jest, aby nauczyć się, jak zmniejszać duszność, radzić sobie z nią i panować nad nią, ponieważ może ona znacznie obniżyć jakość życia. Twoje emocje mogą wpływać na oddychanie, a niepokój związany z dusznością może jeszcze bardziej pogorszyć oddychanie. Relaksacja może pomóc w zmniejszeniu duszności i jest przydatna w łagodzeniu niepokoju.

Więcej porad na temat radzenia sobie z dusznością można znaleźć [tutaj](#).



5

PYTANIA KTÓRE MOŻNA ZADAĆ LEKARZOWI

Nie zawsze wiadomo, o co pytać lekarza pierwszego kontaktu, pielęgniarkę lub specjalistę. Ważne jest, aby zastanowić się nad pytaniami, które można by zadać podczas wizyt u różnych pracowników ochrony zdrowia w trakcie diagnozowania i leczenia.



O co najlepiej
zapytać

British Lung Foundation
przygotowała listę pytań,
które pacjenci mogą
zadawać w różnych
momentach diagnozy i
leczenia.

10

Życie z włóknieniem płuc

JAK MOŻNA SAMEMU ZADBAĆ O SWOJE ZDROWIE?

Istotne jest, aby pacjent sam radził sobie z niektórymi aspektami tej złożonej choroby. Umożliwia to kontrolowanie opieki nad pacjentem, wyznaczanie realistycznych celów i przygotowanie się na przyszłość.



• Zaprzestać palenia papierosów

Należy też unikać biernego narażenia na dym tytoniowy, aby zwiększyć poziom tlenu we krwi, obniżyć ciśnienie krwi i tętno oraz zmniejszyć ryzyko zachorowania na raka i choroby serca.



• Pozostać aktywnym

Regularne, umiarkowane ćwiczenia fizyczne nie tylko pomagają utrzymać prawidłową wagę, ale także wzmacniają mięśnie i utrzymują organizm w dobrej kondycji. Mogą to być ćwiczenia pod kierunkiem fizjoterapeuty, ale także ćwiczenia samodzielne.



• Odżywiać się zdrowo

Zbilansowana, pożywna dieta może pomóc w zachowaniu jak najlepszego zdrowia. Powinna ona zawierać owoce, warzywa, produkty pełnoziarniste, chude mięso lub niskotłuszczowe produkty mleczne i powinna być uboga w tłuszcze nasycone, sól (sól) i dodany cukier.



• Przystosować swój dom

Przystosowanie domu w celu zapewnienia bezpieczeństwa i umożliwienia samodzielnego życia, np. poprzez zainstalowanie windy schodowej, poręczy lub przebudowę łazienki. Istnieje możliwość ubiegania się o dodację samorządowe lub z Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych (PFRON).



• Dużo odpoczywać, dbać o jakość snu

Sen ma zasadnicze znaczenie dla wzmocnienia układu odpornościowego i poprawy ogólnego samopoczucia.



• Przyjmować zalecane szczepienia

Należy również unikać kontaktu z infekcjami, ponieważ mogą one pogorszyć stan PF. Można to zrobić poprzez mycie rąk, unikanie tłumów i transportu publicznego oraz szczepienia przeciwko grypie, zapaleniu płuc i wirusowi Covid-19.



• Unikać stresu

Fizyczne i emocjonalne odprężenie może pomóc w uniknięciu nadmiernego zużycia tlenu. Techniki relaksacyjne mogą także pomóc w opanowaniu paniki, która może towarzyszyć duszności.



• Relaks i skupienie uwagi

Istnieją różne techniki relaksacyjne, które mogą pomóc w radzeniu sobie z wyzwaniami emocjonalnymi i psychologicznymi, jakie mogą pojawić się w związku z diagnozą PF. Skupienie uwagi może pomóc w radzeniu sobie z wyzwaniami fizycznymi i związanymi ze stylem życia z PF, a także uspokajać, gdy jesteś przygnębiony, zniechęcony, przestraszony lub cierpisz z powodu bólu.



• Joga i podobne zajęcia

Joga jest korzystna dla pacjentów z PF, ponieważ może stymulować płuca poprzez skoncentrowane oddychanie. Pomaga także ćwiczyć przeponę (mięsień biorący udział w oddychaniu). Podstawowe ćwiczenia oddechowe mogą poprawić czynność płuc i złagodzić problemy z oddychaniem.

Pacjent musi ściśle współpracować z zespołem opieki zdrowotnej, aby odgrywać aktywną i pozytywną rolę w przebiegu i wynikach leczenia.

Więcej informacji jak lepiej o siebie dbać i żyć z PF można znaleźć [tutaj](#)



7

WSPARCIE PSYCHOLOGICZNE

Wsparcie psychologiczne może pomóc pacjentowi pogodzić się z chorobą i jej skutkami. W zaawansowanym stadium choroby może pomóc w planowaniu końca życia i wyborze opieki hospicyjnej lub w zaciszu własnego domu.

Ważne jest, aby od początku zaangażować przyjaciół i członków rodziny, ponieważ zazwyczaj są oni wsparciem i mogą pomóc w radzeniu sobie z PF. Może to być trudne, ale rozmowa może pomóc przezwyciężyć obawy i trudności.

NAWIĄZANIE KONTAKTU Z ORGANIZACJĄ PACJENTÓW (GRUPĄ WSPARCIA DLA PACJENTÓW) I PRZYŁĄCZENIE SIĘ DO NIEJ

Dołączenie do lokalnej grupy wsparcia może być dla Ciebie pomocne, ponieważ możesz spotkać się z innymi chorymi na PF, ich partnerami i opiekunami oraz porozmawiać i podzielić się swoimi doświadczeniami.

Wsparcie ze strony rodziny i przyjaciół jest niezbędne, ale zwrócenie się do innych pacjentów, którzy przechodzą przez to samo doświadczenie może być szczególnie korzystne.

Wiele grup wsparcia jest organizowanych w ramach szpitali lub w społeczności lokalnej – lekarz lub pielęgniarka wyspecjalizowana w leczeniu chorób układu oddechowego powinni być w stanie udzielić dodatkowych informacji.



Można również skontaktować się z pacjentami w swoim kraju za pośrednictwem organizacji wymienionych na naszej stronie [strona internetowa](#).

Dowiedzenie się jak najwięcej o PF może pomóc w poczuciu większej kontroli nad chorobą.

Organizacje pacjentów są dobrym początkiem, ponieważ dostarczają one informacji przeznaczonych dla osób żyjących z PF, a także wzajemnego wsparcia.



OGÓLNE PORADY DLA OPIEKUNÓW

Opieka nad osobą cierpiącą na PF jest trudnym i wymagającym zadaniem, które może być zarówno emocjonalnie, jak i fizycznie wyczerpujące. Jeśli opiekujesz się osobą cierpiącą na PF, poinformuj o tym swojego lekarza rodzinnego, aby mógł doradzić Ci w kwestii Twojego zdrowia i skierować Cię do specjalistycznej pomocy, jeśli będziesz jej potrzebować. Często istnieją krajowe grupy wsparcia dla opiekunów.

Pamiętaj, aby dbać o siebie, ponieważ codzienne życie opiekuna może być wyzwaniem. Nie bój się pytać lekarzy i pielęgniarek, którzy opiekują się Twoim krewnym lub przyjacielem z PF, o konkretne porady, jak najlepiej im pomóc.

Istnieje wiele organizacji wspierających opiekunów, które również mogą pomóc w tym doświadczeniu. W niektórych krajach UE opiekunom może przysługiwać pomoc finansowa lub świadczenia rzeczowe - lekarz będzie mógł udzielić szczegółowych informacji.



Porady dla opiekunów

Tutaj można znaleźć kilka wskazówek, które mogą pomóc w pełnieniu roli opiekuna.



Ta broszura jest sponsorowana przez



Boehringer
Ingelheim



KONTAKT:

EU-PFF AISBL

Abstratt 127

3090 Overijse, Belgium

secretariat@eu-pff.org

www.eu-pff.org

EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION

