



EU-PFF

EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



EU-IPFF GHIDUL DE CONSULTARE

Un ghid pentru a **trăi** cu fibroză pulmonară

1

CE ESTE FIBROZA PULMONARĂ?



Fibroza pulmonară (FP) este o boală progresivă și incurabilă care afectează țesutul fragil al plămânilor. Aceasta are ca rezultat cicatrizarea plămânilor și duce la un declin al funcției pulmonare și la o lipsă de aer din ce în ce mai mare. FP poate fi de cauză cunoscută sau de origine necunoscută,

cum ar fi fibroza pulmonară idiopatică (FPI). FP apare de obicei la persoanele care au peste 45 de ani, iar vârsta medie a pacienților este de 65 de ani.

Aproximativ 400.000 de persoane din Europa suferă de fibroză pulmonară, iar aproximativ 100.000 de pacienți mor în fiecare an din cauza acestei boli.

Fibroza pulmonară este ireversibilă, iar tratamentul nu poate decât să încetinească progresia bolii. În medie, pacienții cu fibroză pulmonară mor în termen de 3-7 ani de la diagnosticare.

Tipuri comune de fibroză pulmonară

- Fibroza pulmonară idiopatică (FPI)
- Pneumonie interstițială nespecifică (NSIP)
- Pneumonita de hipersensibilitate cronică
- PID* asociată artritei reumatoide
- PID asociată sclerodermiei
- Sarcoidoza fibrotică
- PID neclasificabilă

CUM SE ÎNTÂMPLĂ FP?

În FP, deteriorarea celulelor care căptușesc sacii de aer, sau “alveolele”, din plămâni duce la formarea de țesut cicatricial, care îngreunează trecerea oxigenului către fluxul sanguin. Ca urmare, este posibil ca creierul, inima și alte organe vitale să nu primească cantitatea de oxigen de care au nevoie pentru a funcționa corect. Cantitatea de țesut cicatricial crește de obicei în timp, deși viteza cu care acesta progresează variază.

2

Trăind cu fibroză pulmonară

*PID: pneumopatie interstițială difuză, care cauzează cicatrizarea plămânilor

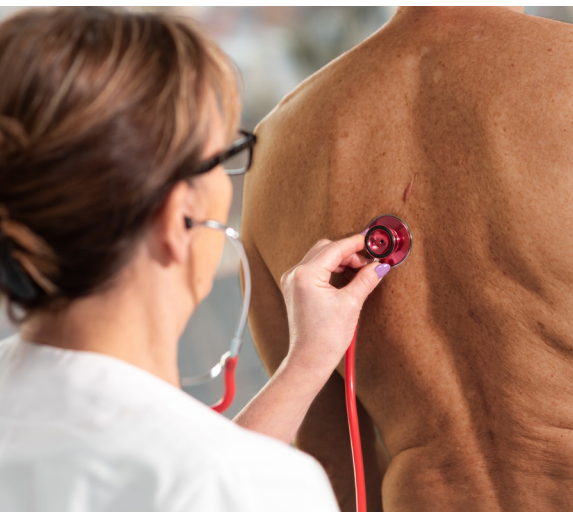
CARE SUNT SIMPTOMELE?

Simptomele FP se dezvoltă în timp și pot varia de la o persoană la alta.

În momentul diagnosticării, cele mai frecvente simptome ale FP sunt **difficultăți de respirație, tuse uscată persistentă și oboseală**. În timp, tusea devine adesea productivă, iar în etapele ulterioare ale bolii, apar și alți factori, cum ar fi pierderea **poftei de mâncare, dureri articulare și musculare și pierderea** treptată și **inexplicabilă în greutate**.

Aproximativ jumătate dintre persoanele cu FP pot prezenta, de asemenea, degete hipocratice (lărgirea și rotunjirea vârfulor degetelor de la mâini sau de la picioare).

Atunci când cineva folosește un stetoscop pentru a asculta **plămânii** unei persoane cu PF, poate auzi **crepitații în plămâni asemănătoare cu cele din “velcro”**. Acestea sunt sunete de “deschidere” care sunt produse de căile respiratorii mici în inspir și pot fi auzite în ambii plămâni.



CUM SE DIAGNOSTICHEAZĂ FP?

Dacă se suspectează că aveți FP, sunt necesare mai multe investigații, începând cu o tomografie computerizată a plămânilor, dar și teste funcționale ventilatorii, lavaj bronhoalveolar, analize de sânge sau o biopsie.

Diagnosticul întârziat al FP este frecvent și poate apărea în toate stadiile. În medie, este nevoie de 7-8 luni pentru ca un pacient să primească un diagnostic, iar la 40% dintre pacienți este nevoie de peste un an. Acest lucru se poate datora faptului că simptomele FP sunt asemănătoare cu cele ale altor boli pulmonare sau cardiace mai frecvente.

Pacienții pot întârzia să se adreseze medicului de familie odată ce prezintă simptome. Este posibil ca medicii de familie să nu îndrume pacienții către specialiști pneumologi suficient de repede și pot exista întârzieri în așteptare.

pentru o programare la spital și efectuarea testelor necesare pentru a obține un diagnostic corect.

În plus, 37% dintre pacienți sunt diagnosticați greșit cel puțin o dată. Dacă nu vă simțiți confortabil cu medicul dumneavoastră sau nu vă simțiți tratat în cel mai bun mod posibil, ați putea dori să obțineți o a doua opinie.

CARE SUNT FACTORII DE RISC?

Nu știm cu exactitate care sunt cauzele care duc la dezvoltarea FP. Cu toate acestea, există mai multe lucruri care cresc riscul unei persoane de a dezvolta PF.

Acestea includ:



Fumatul de țigarete



Expuneri de mediu și ocupaționale precum poluarea aerului



Agenți microbieni (infecție virală cronică)



Boala de reflux gastro-esofagian (GERD)



Istoricul familial și variantele genetice



CE ESTE O ECHIPĂ MULTIDISCIPLINARĂ?

Echipele multidisciplinare (MDT) sunt alcătuite din persoane specializate în diferite competențe medicale. Diagnosticul FP este multidisciplinar, ceea ce înseamnă că se bazează pe clinicieni, radiologi și patologi experimentați pentru a diagnostica FP. Prin urmare, aceștia trebuie să lucreze împreună pentru a confirma diagnosticul și pentru a vă oferi cel mai bun tratament posibil.

La nivel internațional, s-a dovedit că această abordare îmbunătățește acuratețea diagnosticului.

CENTRE DE EXPERTIZĂ PENTRU PNEUMOPATII INTERSTIȚIALE DIFUZE ȘI FP

Centrele de expertiză (CE) sunt centre cu experiență în managementul și îngrijirea pacienților cu boli rare. Centrele de expertiză pentru PID/FP sunt specializate în bolile interstițiale pulmonare.

Scopul lor este de a oferi pacienților cu PID/FP (printre altele) cele mai înalte standarde de îngrijire și de a oferi un diagnostic în timp util, tratamente adecvate și urmărire. De asemenea, aceștia contribuie la cercetare și colaborează cu diferite părți interesate, inclusiv cu organizațiile de pacienți.

Mai mult, Comisia Europeană a organizat rețele europene de referință (ERN), care au ca scop abordarea bolilor și afecțiunilor complexe sau rare care necesită tratament și resurse foarte specializate. Acestea reunesc mai multe CE și oferă avize de specialitate, consiliere și trimitere pentru îngrijire transfrontalieră, atunci când este cazul.

În martie 2017 a fost lansat un ERN privind bolile respiratorii, inclusiv PID fibrozante: ERN-LUNG. ERN-LUNG (găsiți mai multe informații [aici](#)) este alcătuită din mai multe organizații europene, centre de expertiză ([a se vedea aici](#)), dar nu toate. Vă recomandăm cu tărie să vă adresați autorităților locale, grupului de pacienți sau medicului de familie în legătură cu cel mai apropiat centru recunoscut la nivel național.

3

CUM VA EVOLUA BOALA?

Progresia FP variază de la persoană la persoană și este imposibil de a prezice cu exactitate cât de repede va progresa FP pentru dumneavoastră.

Majoritatea persoanelor cu FP se confruntă cu o înrăutățire lentă, dar constantă a bolii lor. Dacă aveți FP care progresează lent, puteți avea simptome mult timp înainte de a fi diagnosticat și atunci boala dumneavoastră ar putea progresa în continuare relativ lent.

Unii pacienți se pot confrunta cu o agravare acută imprevizibilă (bruscă și pe termen scurt) a bolii lor, numită exacerbare acută, care se poate întâmpla în orice moment. Un astfel de eveniment poate fi fatal sau poate lăsa o persoană cu FP cu boala substanțial agravată. Adesea, o persoană nu este diagnosticată cu FP până la prima exacerbare acută. Principalul factor de risc pentru exacerbarea acută a FP este boala avansată.

Pericolul unei exacerbări acute face ca monitorizarea regulată de către medicul dumneavoastră să fie esențială pentru a putea urmări evoluția bolii și pentru a vedea cum răspundeți la tratament.

ALTE AFECȚIUNI PE CARE LE POT AVEA PACIENȚII CU FP (COMORBIDITĂȚI)

FP poate fi o afecțiune debilitantă, deoarece, pe lângă efectele adverse ale FP, mulți pacienți cu FP au și alte afecțiuni asociate, așa-numitele **comorbidități**.

Acestea pot avea un efect negativ asupra calității vieții dumneavoastră și asupra prognosticului. Acesta este motivul pentru care medicii trebuie să identifice și să trateze orice comorbidități pe care le puteți dezvolta. Aceste afecțiuni pot afecta plămânii (comorbidități pulmonare) sau alte părți ale corpului dumneavoastră (comorbidități nepulmonare).

Puteți găsi definițiile comorbidităților [aici](#)



6

Trăind cu fibroza pulmonară

4

CE TRATAMENTE SUNT DISPONIBILE?

Pentru a vă gestiona PF, se recomandă atât tratamente farmacologice (pe bază de medicamente), cât și tratamente non-farmacologice. De asemenea, ar trebui să vă supuneți unor controale și examinări medicale regulate. De îndată ce sunteți diagnosticat cu FP, ar trebui să vi se ofere sprijin psihologic.

Poate doriți să luați legătura cu grupurile de pacienți, care vă pot sprijini în toate etapele bolii. Dacă aveți reacții adverse, de exemplu diaree sau pierdere în greutate, adresați-vă medicului dumneavoastră sau asistentei medicale specializate.



A TRATAMENTE FARMACOLOGICE

Deciziile privind tratamentele farmacologice depind de diagnostic și de evoluția bolii. Medicamentele antifibrotice (Pirfenidona

sau Nintedanib) sunt recomandate pentru fibroza pulmonară. Acestea ajută la prevenirea cicatrizării țesuturilor și s-a demonstrat că încetinesc progresia bolii în timp și pot crește speranța de viață.

Pentru unii pacienți cu FP, imunomodularea (substanțe care afectează funcționarea sistemului imunitar) este, în general, recomandată ca tratament inițial. În cazul în care boala continuă să progreseze, se poate lua în considerare un tratament antifibrotic, cum ar fi Nintedanib.



STUDII CLINICE

Un studiu clinic este un studiu care testează eficacitatea și siguranța unei noi terapii pe oameni. Au existat mai multe studii clinice privind tratamentele concepute pentru a trata FP - ar trebui să verificați cu medicul dumneavoastră dacă există vreun studiu în curs de desfășurare la care ați putea lua parte.

Puteți găsi, de asemenea, informații mai ample despre studiile clinice în curs de desfășurare utilizând ClinicalTrials.gov (la nivel mondial), EU-PFF [clinical trial finder](#) sau Registrul UE [al studiilor clinice](#)

În timp ce un transplant de plămâni este singura metodă de vindecare pentru o persoană cu FP, există mai multe tratamente non-farmacologice care pot contribui la îmbunătățirea calității vieții dumneavoastră.

● Reabilitare pulmonară

Include diferite activități de ameliorare a simptomelor FP și de îmbunătățire a calității generale a vieții, cum ar fi exercițiile fizice, consilierea nutrițională, strategii de respirație. Educația și reabilitarea pulmonară pot fi deosebit de eficiente în ameliorarea simptomelor, în creșterea gradului în care puteți face exerciții fizice și în reducerea perioadei în care este posibil să trebuiască să rămâneți în spital.

● Terapia cu oxigen

Deoarece FP face ca oxigenul din plămâni să fie mai puțin capabil să se ajungă în fluxul sanguin și în tot corpul, puteți suferi de niveluri anormal de scăzute de oxigen în sânge și de lipsă de aer. Vă puteți confrunta cu acest lucru în timp ce faceți un efort, vă odihniți sau dormiți. Prin urmare, este posibil să

primiți oxigen suplimentar printr-un concentrator de oxigen (un mic aparat electric), sisteme fixe și portabile de oxigen gazos sau lichid (conectate prin măști de față sau tuburi nazale).

30%

din transplanturile de plămâni sunt efectuate pe pacienți cu PID fibrozant

Doar

5%

din toți pacienții cu PID fibrozant se califică pentru un transplant pulmonar

● Transplantul pulmonar

Transplantul de plămâni este singura procedură de intervenție chirurgicală care poate întoarce progresia FP, îmbunătățind calitatea vieții și speranța de viață. Aproximativ 30% dintre transplanturile pulmonare din întreaga lume sunt efectuate la pacienți cu FP. Din nefericire, mai puțin de 5% din toți pacienții cu FP se califică pentru un transplant pulmonar, deoarece criteriile de selecție ca și candidat viabil la transplant sunt destul de stricte. Acestea iau în considerare o serie de factori, cum ar fi vârsta pacientului, starea generală de sănătate, gravitatea și evoluția FP. Le puteți găsi [aici](#).





- **Îngrijirea paliativă și de sfârșit de viață**

Îngrijirea paliativă este o abordare holistică a îngrijirii, oferită pentru a îmbunătăți calitatea vieții pacienților pe tot parcursul bolii lor. Aceasta are ca scop să vă ofere o ușurare atât a durerii fizice,

precum și a stresului și problemelor mai largi asociate cu afecțiunea dumneavoastră.

Pentru pacienții cu FP, aspectele cheie ale îngrijirii paliative includ planificarea avansată a îngrijirii, gestionarea efectelor secundare ale medicamentelor și a simptomelor precum tusea și lipsa de aer, sprijin psihologic, reabilitare pulmonară și îngrijire la sfârșitul vieții.

Îngrijirea paliativă poate implica activități fizice, mentale, sociale sau spirituale - în funcție de nevoile și preferințele dumneavoastră.

- **Învățați să gestionați lipsa de respirație și tusea dvs.**

Capacitatea de a vă gestiona tusea joacă un rol important în gestionarea FP, deoarece tusea vă poate face să vă simțiți izolat și jenat dacă nu o puteți controla.

Este foarte important să învățați cum să reduceți, să faceți față și să gestionați lipsa de respirație, deoarece aceasta poate face o

mare diferență în ceea ce privește calitatea vieții dumneavoastră. Emoțiile vă pot afecta respirația, iar anxietatea legată de lipsa de aer vă poate înrăutăți și mai mult respirația. Relaxarea poate ajuta la reducerea lipsei de aer și este utilă pentru ameliorarea anxietății.

Puteți găsi [aici](#) mai multe sfaturi despre cum să gestionați lipsa de aer.



5

CE SĂ ÎMI ÎNTREB MEDICUL

Poate fi dificil să știți ce să întrebați medicul de familie, asistenta medicală sau specialistul. Este important să vă gândiți la întrebările pe care ați dori să le puneți pe măsură ce consultați diferiți profesioniști din domeniul sănătății pe parcursul diagnosticului și tratamentului.



Cel mai bine de întrebat

British Lung Foundation a alcătuit [această listă](#) de întrebări pe care pacienții le pot pune în diferite momente pe parcursul diagnosticului și tratamentului.

10

Trăind cu fibroză pulmonară

CUM POT SĂ AM GRIJĂ DE MINE?

Este esențial să vă ocupați singur de unele părți ale acestei afecțiuni complexe. Acest lucru vă permite să vă controlați îngrijirea, să vă stabiliți obiective realiste și să vă pregătiți pentru viitor.



● Renunțați la fumat

Sau evitați expunerea la fumatul pasiv, astfel încât să puteți crește nivelul de oxigen din sânge, să vă reduceți tensiunea arterială și ritmul cardiac și să vă reduceți riscul de cancer și boli de inimă.



● Rămâneți activi

Dacă faceți exerciții fizice regulate și moderate, nu numai că vă ajută să vă mențineți o greutate sănătoasă, dar vă întărește și mușchii și vă menține corpul eficient în funcțiune. Aceasta poate include exerciții ghidate de un fizioterapeut, dar și exerciții independente.



● Mâncați sănătos

O dietă echilibrată și nutritivă vă poate ajuta să vă mențineți cât mai sănătoși cu puțință. Aceasta poate include fructe, legume, cereale integrale, carne slabă sau produse lactate cu conținut scăzut de grăsimi și ar trebui să aibă un conținut scăzut de grăsimi saturate, sodiu (sare) și zahăr.



● Adaptați-vă casa

Adaptați-vă locuința pentru a oferi siguranță și pentru a permite o viață autonomă, de exemplu prin instalarea unui ascensor pentru scări, a unor balustrade sau a unei băi adaptate. Serviciul național de sănătate, companiile de asigurări de sănătate sau agențiile locale vă pot oferi subvenții și asistență.



• Odihniți-vă din belșug

Somnul este esențial pentru stimularea sistemului imunitar și pentru îmbunătățirea stării generale de bine.

• Rămâneți la zi cu vaccinarea

De asemenea, trebuie să evitați expunerea la infecții, deoarece acestea pot agrava FP. Puteți face acest lucru spălându-vă pe mâini, evitând aglomerațiile mari și transportul public și fiind la zi cu vaccinurile împotriva gripei, pneumoniei și Covid-19.

• Evitați stresul

Dacă sunteți relaxat din punct de vedere fizic și emoțional, acest lucru vă poate ajuta să evitați consumul excesiv de oxigen. Tehnicile de relaxare vă pot învăța, de asemenea, să gestionați panica ce poate apărea odată cu lipsa de aer.

• Relaxare și conștientizare

Există diferite tehnici de relaxare care vă pot ajuta să faceți față provocărilor emoționale și psihologice care pot apărea odată cu un diagnostic de FP. Starea de bine mentală vă poate ajuta să gestionați provocările fizice și de stil de viață pe care le presupune traiul cu FP și pentru a vă calma atunci când sunteți neliniștit, descurajat, speriat sau suferind.

• Yoga și activități similare

Yoga este benefică pentru pacienții cu FP, deoarece poate stimula plămânii prin respirație concentrată. De asemenea, ajută la antrenarea diafragmei (mușchiul care acționează plămânul). Exercițiile de respirație de bază pot îmbunătăți funcția pulmonară și pot ușura problemele de respirație.

Trebuie să colaborați îndeaproape cu echipa de îngrijire pentru a vă asuma un rol activ și pozitiv în procesul de tratament și în rezultatele acestuia.

Puteți găsi mai multe informații despre cum să ai mai multă grijă de tine și să trăiești cu FP [aici](#)



7

SUPPORTUL PSIHOLAGIC

Sprrijinul psihologic vă poate ajuta să vă acceptați afecțiunea și orice efecte secundare. Într-un stadiu avansat, vă poate ajuta în planificarea sfârșitului vieții și în alegerea îngrijirii într-un cămin sau a confortului de acasă.

Este important să vă implicați prietenii și membrii familiei încă de la început, deoarece aceștia sunt de obicei suportivi și vă pot ajuta să vă gestionați FP. Ar putea fi dificil, dar discuțiile vă pot ajuta să vă depășiți temerile și dificultățile.

LUAȚI LEGĂTURA CU O ORGANIZAȚIE DE PACIENȚI ȘI ALĂTURAȚI-VĂ UNUI GRUP DE SPRIJIN PENTRU PACIENȚI

Înscrierea într-un grup de sprijin local poate fi utilă pentru dumneavoastră, deoarece puteți întâlni alți pacienți cu FP, partenerii și îngrijitorii lor și puteți discuta și împărtăși cu ei experiențele dumneavoastră. Sprijinul din partea familiei și a prietenilor este esențial, dar apropierea de alți pacienți care trec prin aceeași experiență

poate fi deosebit de benefică. Multe grupuri de sprijin sunt organizate în cadrul spitalelor sau în comunitatea locală - medicul dumneavoastră sau asistenta respiratorie ar trebui să vă poată oferi mai multe informații.



De asemenea, puteți lua legătura cu pacienții din țara dumneavoastră prin intermediul organizațiilor numerate pe [site-ul nostru](#).



Aflarea cât mai multor informații despre FP vă poate ajuta să vă simțiți mai stăpân pe situație. Organizațiile de pacienți sunt un bun punct de plecare, deoarece oferă informații dedicate persoanelor care trăiesc cu FP, precum și sprijin reciproc.

SFATURI GENERALE PENTRU ÎNGRIJITORI

Îngrijirea unei persoane cu FP este o sarcină dificilă și solicitantă, atât emoțional, cât și fizic. Dacă îngrijiți o persoană care suferă de FP, anunțați medicul de familie, pentru ca acesta să vă poată consilia cu privire la propria sănătate și să vă îndrume către un sprijin specializat, dacă aveți nevoie. De multe ori, există grupuri naționale de sprijin pentru îngrijitori.

Nu uitați să aveți grijă de dumneavoastră, deoarece viața de zi cu zi a unui îngrijitor poate fi dificilă. Nu vă fie teamă să le cereți medicilor și asistentelor care vă îngrijesc ruda sau prietenul cu FP sfaturi specifice despre cum să îi ajutați cel mai bine.

Există multe organizații de sprijin pentru îngrijitori care vă pot ajuta să treceți prin această experiență. În unele țări din UE, persoanele care îngrijesc un bolnav pot beneficia de asistență financiară sau de prestații în natură - medicul dumneavoastră vă va putea oferi mai multe informații.



Sfaturi de îngrijire

Puteți găsi [aici](#) câteva sugestii care vă pot ajuta să fiți un îngrijitor eficient.



Această broșură este sponsorizată de



Boehringer
Ingelheim



CONTACT:

EU-PFF AISBL

Abstratt 127

3090 Overijse, Belgium

secretariat@eu-pff.org

www.eu-pff.org

EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION

