



**EU-PFF**

EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



# РЪКОВОДСТВО ЗА ПАЦИЕНТА НА ЕВРОПЕЙСКАТА ФЕДЕРАЦИЯ ПО БЕЛОДРОБНА ФИБРОЗА (ЕФБФ)

Насоки как да живеем с белодробна фиброза

## КАКВО ПРЕДСТАВЛЯВА БЕЛОДРОБНАТА ФИБРОЗА?



Белодробната фиброза (БФ) е прогресивно и нелечимо заболяване, което уврежда най-фините структури на белия дроб. То води до образуване на сраствания в белите дробове и до намаляване на белодробната функция и увеличаване на задуха. Причината за БФ може да бъде известна или с неизвестен произход, като идиопатична белодробна фиброза (ИБФ). Обикновено БФ се среща при хора на възраст над 45 години, а средната възраст на пациентите е 65 години.

**Около 400 000 души в Европа живеят с белодробна фиброза и около 100 000 пациенти умират всяка година от това заболяване.**

Белодробната фиброза е необратима и лечението може само да забави развитието на болестта. Пациентите с БФ средно умират в рамките на от 3 до 7 години след поставяне на диагнозата.

### Често срещани видове БФ

- Идиопатична белодробна фиброза
- Неспецифична интерстициална пневмония
- Хроничен хиперсензитивен пневмонит
- Ревматоиден артрит - ИББ\*
- Склеродермия - ИББ
- Саркоидоза
- Некласифицирана ИББ

### КАК СЕ ПОЯВЯВА БФ?

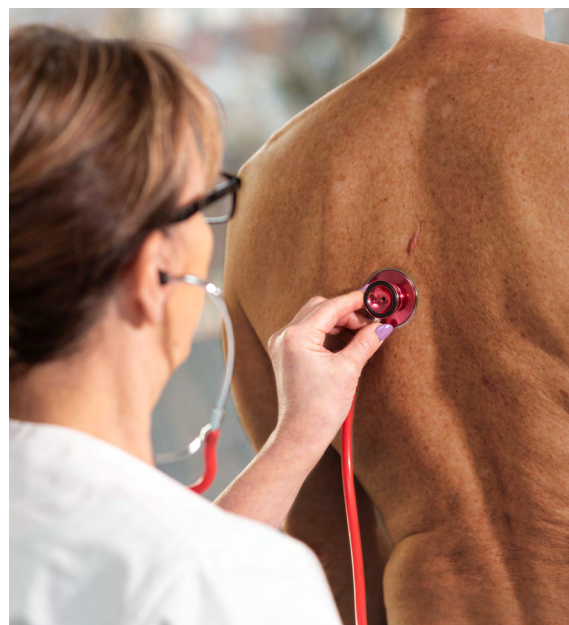
При БФ увреждането на клетките, които покриват въздушните пространства или алвеолите на белите дробове, води до образуване на фиброзна тъкан (сраствания), които затрудняват преминаването на кислорода в кръвта. В резултат на това мозъкът, сърцето и други жизненоважни органи могат да не получават необходимото количество кислород, за да работят правилно. Количеството на срастванията обикновено се увеличава с течение на времето, въпреки че скоростта, с която те прогресират, е различна.

## КАКВИ СА СИМПТОМИТЕ?

Симптомите на БФ се развиват с течение на времето и могат да се различават при различните хора. При поставяне на диагнозата най-честите симптоми на БФ са **задух, упорита суха кашлица и умора**. С течение на времето кашлицата често става продуктивна, а в по-късните етапи на заболяването се развиват и други фактори като **загуба на апетит, болки в ставите и мускулите и постепенна, необяснима загуба на тегло**.

Около половината от хората с БФ могат да получат и **барабани пръсти** (разширяване и закръгляне на връхчетата на пръстите на ръцете или краката)

При преслушване със стетоскоп на човек, болен от БФ се чуват хрипове в белите дробове подобни на **отлепване на велкро-лента** - крепитации. Те представляват допълнителен дихателен шум, който се образува в алвеолите. При навлизането на въздух в белите дробове, по време на вдишване, стените на алвеолите се отлепват и се чува характерен пукот.



## КАК СЕ ДИАГНОСТИЦИРА БФ?

Ако има съмнение, че страдате от БФ, необходимо е да се направят няколко изследвания, като се започне с компютърната томография на белите дробове, но също така и изследване на белодробната функция, бронхоалвеоларен лаваж, кръвни изследвания или биопсия.

Закъснялото диагностициране на БФ е често срещано и може да се появи на всички етапи. Диагнозата се поставя средно за 7-8 месеца, а при 4% от пациентите това отнема повече от година. Това може да се дължи на факта, че симптомите на БФ са подобни на тези на други, по-често срещани белодробни или сърдечни заболявания.

Пациентите невинаги навреме, след като проявят симптоми, се консултират с общопрактикуващия си лекар (ОПЛ). От своя страна, общопрактикуващите лекари невинаги достатъчно бързо насочват пациентите към специалисти по белодробни болести, което предизвиква забавяне на посещението в болница и провеждане на необходимите изследвания за поставяне на правилна диагноза.

**Освен това 37% от пациентите са диагностицирани поне веднъж погрешно. Ако не се чувствате комфортно със своя лекар или не са ви обърнали необходимото внимание вероятно бихте могли да потърсите и второ мнение.**

## КАКВИ СА РИСКОВИТЕ ФАКТОРИ?

Не знаем точно какви са причините за появата на БФ. Но има няколко причини, които увеличават риска от развитие на заболяването.

Те включват:



Тютюнопушене



Фактори на средата - замърсители от околната среда и условията на труд



Микробни агенти (хронична вирусна инфекция)



Гастроезофагеална рефлуксна болест (ГЕРБ)



Семейна история и генетични фактори



## КАКВО Е МУЛТИДИСЦИПЛИНАРЕН ЕКИП?

Мултидисциплинарният екип (МДЕ) е съставен от хора, които специализират в различни медицински направления. Диагнозата белодробна фиброза (БФ) е мултидисциплинарна, което означава, че се разчита на опитни клиницисти, рентгенолози и патолози, които да диагностицират БФ. Следователно те трябва да работят заедно, за да потвърдят диагнозата и да осигурят най-доброто възможно лечение.

**В международен аспект този подход доказано подобрява точността на диагнозите.**

2

## ЕКСПЕРТНИ ЦЕНТРОВЕ ЗА ИНТЕРСТИЦИАЛНИ БЕЛОДРОБНИ БОЛЕСТИ И БЕЛОДРОБНА ФИБРОЗА

Експертните центрове (ЕЦ) са центрове за контрол и грижи за пациенти с редки болести (РБ). Експертните центрове за ИББ/БФ са специализирани в областта на ИББ. Те имат за цел да предоставят на пациентите с ИББ/БФ (редом с всички други) първостепенна грижа и да осигурят навременна диагностика, подходящо лечение и проследяване. Освен това те допринасят и за изследователската дейност и си сътрудничат с различни заинтересовани страни, включително и пациентски организации за редки заболявания. Нещо повече, Европейската комисия е организираща европейски референтни мрежи (ЕРМ), насочени към справяне със сложни или редки заболявания и състояния, които изискват високоспециализирано лечение и ресурси. Те обединяват няколко европейски центрове и предоставят експертни становища, съвети и насочване за трансгранично лечение, когато е необходимо. През март 2017 г. беше създадена Европейска референтна мрежа по респираторни заболявания (ЕРМРБ), към която спадат и фиброзните интерстициални белодробни болести. ЕРМРБ (повече информация можете да намерите [ТУК](#)) е съставена от много европейски експертни центрове ([ВЖ. ТУК](#)), но не са изброени всички. За повече информация относно най-близките национално признати експертни центрове, препоръчваме да се обърнете към вашия личен лекар или към пациентската организация по белодробна фиброза.

3

## КАК ЩЕ СЕ РАЗВИЕ БОЛЕСТТА?

Развитието на БФ е различно за всеки отделен човек и е невъзможно да се прогнозира бързината, с която ще напредне при всеки пациент.

При повечето хора с БФ се наблюдава бавно, но постепенно влошаване на заболяването. Ако при Вас то се развива бавно, неговите симптоми може да са се появили много преди да Ви бъде поставена диагнозата, а и след това болестта Ви пак може да се развива сравнително бавно.

При някои пациенти може да настъпи непредсказуемо остро (внезапно и краткотрайно) влошаване на заболяването, наречено остра екзацербация, което може да се случи по всяко време. Подобно събитие може да бъде фатално или да доведе до значително влошаване на състоянието на пациент с БФ. Често се случва диагнозата белодробна фиброза да не бъде поставена до първото остро респираторно влошаване. Основният рисков фактор за това проявление на БФ е напредналото заболяване.

**Опасността от остро респираторно влошаване на заболяването налага редовното наблюдение от страна на Вашия лекар, за да може той да проследи развитието на болестта и да се информира как реагирате на лечението.**

## ДРУГИ ЗАБОЛЯВАНИЯ, КОИТО МОГАТ ДА СЕ ПРОЯВЯТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С БФ (ПРИДРУЖАВАЩИ ЗАБОЛЯВАНИЯ)

БФ може да бъде инвалидизиращо състояние, тъй като освен неблагоприятните последици от него много пациенти с БФ имат и други свързани заболявания, т.нар. придружаващи заболявания.

Те могат да повлияят отрицателно върху качеството на живота и прогнозата на заболяването. Поради тази причина, лекарите трябва да идентифицират и лекуват всички придружаващи заболявания, които може даден пациент да развие. Тези състояния могат да засегнат белите дробове (белодробни придружаващи заболявания) или други части на тялото (небелодробни придружаващи заболявания).

Повече информация можете да намерите [ТУК](#).

6

Живот с белодробна фиброза

4

## ВИДОВЕ ТЕРАПИИ ЗА СПРАВЯНЕ С БЕЛОДРОБНА ФИБРОЗА

За да се справите с БФ се препоръчва както фармакологична (лекарствена), така и нефармакологична терапия. Освен това редовните прегледи и медицински изследвания са изключително важни. Веднага след като бъде поставена диагнозата БФ е необходимо на пациента да се предложи психологическа подкрепа.

Бихте могли да се свържете и с пациентски организации, които да бъдат с вас през целия път на заболяването. Ако получите нежелани реакции, напр. диария или загуба на тегло, говорете с Вашия лекар или специализирана медицинска сестра.

A

## ФАРМАКОЛОГИЧНО ЛЕЧЕНИЕ

Решението за фармакологично лечение зависи от диагнозата и хода на заболяването. Антифибротичните лекарства (пирфенидон или нинтеданиб) се препоръчват при белодробна фиброза. Те спомагат за предотвратяване образуването на сраствания в тъканта и е доказано, че с течение на времето забавят прогресирането на заболяването и могат да увеличат продължителността на живота. При някои пациенти с БФ като първоначално лечение обикновено се препоръчва имуномодулация (вещества, които влияят на функционирането на имунната система). Ако заболяването все още прогресира може да се обмисли антифиброзна терапия, например нинтеданиб.



## КЛИНИЧНИ ИЗПИТВАНИЯ

Клиничното изпитване е проучване, при което се проверява ефективността и безопасността на нова терапия върху хора. Проведени са няколко клинични изпитвания на терапии, предназначени за лечение на БФ- трябва да проверите при Вашия лекар дали има текущи изпитвания, в които можете да участвате.

Можете да намерите по-широка информация за текущи клинични изпитвания, като използвате сайта [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (в световен мащаб), търсачката за [клинични изпитвания на ЕФБФ](#) или [Регистър на клиничните изпитвания на ЕС](#).

## Б НЕФАРМАКОЛОГИЧНИ ТЕРАПИИ

Въпреки че трансплантацията на бял дроб е единственото ефективно лечение за хора с белодробна фиброза, има няколко нефармакологични терапии, които могат да помогнат за подобряване на качеството на живот на пациентите.

### • Белодробна рехабилитация

Включва различни дейности за облекчаване на симптомите на БФ и подобряване на цялостното качество на живот на пациента, като например физически упражнения, съвети за хранене, дихателни техники и прийоми. Белодробната рехабилитация и осведоменост за подобряване на белодробната функция могат да бъдат особено ефективни за облекчаване на симптомите, за увеличаване на количеството упражнения, които можете да правите и за намаляване на времето, през което може да се наложи да бъдете хоспитализирани.

### • Кислородна терапия

При БФ се затруднява насищането на кръвта с кислород и преноса му в цялото тяло на пациента, което води до необичайно ниски нива на кислород в кръвта и задух. Това състояние може да се прояви при физически упражнения, почивка или по време на сън. За да се справите с него е необходимо да приемете допълнително кислород чрез кислороден концентратор (малък електрически апарат), стационарни или преносими кислородни бутилки със сгъстен газ или втечнен кислород (свързани с маска за лице или назална тръба).

Около  
**30%**  
от  
белодробните  
трансплантации  
са на пациенти  
с БФ

Само  
**5%**  
от пациентите с БФ  
отговарят на условията  
за белодробна  
трансплантация

### • Белодробна трансплантация

Белодробната трансплантация е единствената хирургическа интервенция, която може да обърне развитието на БФ, да подобри качеството и продължителността на живота на пациента. Около 30% от белодробните трансплантации по света са на пациенти с белодробна фиброза. За съжаление, по-малко от 5% от всички пациенти с БФ отговарят на условията за белодробна трансплантация, тъй като критериите за подбор на подходящ кандидат за трансплантация са доста строги. Вземат се предвид редица фактори като възраст на пациента, общо здравословно състояние, тежестта и напредналият стадий на заболяването. Повече информация за критериите за оценка за белодробна трансплантация може да намерите [ТУК](#).



### • Палиативни грижи и грижи в края на живота

Палиативните грижи са цялостен подход за обгрижване чрез подобряване на качеството на живот на пациентите. Целта е да се осигури облекчение, както от физическата болка, така и от по-широкообхватните състояния и проблеми, свързани със състоянието на пациентите. За пациентите с белодробна фиброза ключовите аспекти на палиативните грижи включват тяхното предварително планиране, справяне с нежеланите реакции от лекарствата, симптоми като кашлица и задух, психологическа подкрепа, белодробна рехабилитация и грижи в края на живота.

**Палиативните грижи могат да включват физически, психически, социални или духовни практики - в зависимост от вашите нужди и предпочитания.**

### • Да се научим как да се справяме със задуха и кашлицата

**Умението да се справяте с кашлицата играе важна роля в справянето с белодробната фиброза, тъй като кашлицата може да ви накара да се чувствате изолирани и объркани, ако не можете да я контролирате.**

Много е важно да се научите да свеждате задуха до минимум, да се справяте с него и да го управлявате. Това до голяма степен може да промени качеството ви на живот. Вашите емоции могат да повлияят на дишането ви, тъй като когато се тревожите за задуха си, това още повече влошава дишането. Релаксацията може да спомогне за намаляването на задуха и е полезна за облекчаване на тревожността, затова се опитайте да разберете какво ви успокоява.

Повече съвети за справяне със задуха можете да намерите [ТУК](#).



6

## КАК МОГА ДА СЕ ГРИЖА ЗА СЕБЕ СИ?

От съществено значение е сами да контролирате някои аспекти от Вашето състояние. Това ще Ви позволи да следите внимателно полаганите грижи, да си поставяте реалистични цели и да се подготвяте за бъдещето си.

### ● Откажете се от тютюнопушенето

Ако се откажете от пушенето или избягвате излагане на пасивно тютюнопушене, Вие можете да повишите нивата на кислород в кръвта, да намалите кръвното налягане и пулса, както и да избегнете риска от рак и сърдечни заболявания.

### ● Останете активни

Ако редовно правите умерени физически упражнения това не само ще спомогне за поддържане на здравословно телло, но също така ще укрепи мускулите Ви и ще съхрани тялото Ви в ефективен режим на работа. Упражненията могат да бъдат под ръководството на физиотерапевт или самостоятелни занимания.

### ● Хранете се здравословно

Балансираното и пълноценно хранене може да Ви помогне максимално да запазите здравето си. То може да включва плодове, зеленчуци, пълнозърнести храни, постно месо или нискомаслени млечни продукти, като трябва да е с ниско съдържание на наситени мазнини, натрий (сол) и добавена захар.

### ● Приспособяване на битовите условия към Вашите нужди

Приспособете битовите условия към Вашите нужди, за да си осигурите безопасност и да имате възможност за самостоятелен живот, например чрез инсталиране на стълбищен асансьор, парпети или баня, пригодена за ползване от Вас. Здравните и социални служби, както и здравноосигурителните институции на местно ниво могат да предложат съдействие и помощ за по-лесно справяне с тези въпроси.

5

## ВЪПРОСИ, КОИТО ТРЯБВА ДА ЗАДАМ НА СВОЯ ЛЕКАР

Може да е трудно да подберете правилните въпроси към вашия личен лекар, медицинска сестра или специалист. Важно е да помислите за тези, които бихте искали да зададете, докато посещавате различни здравни специалисти по време на диагностицирането и лечението си.



### Най-точните въпроси, които трябва да задам

Британската белодробна фондация е съставила **този списък** с въпроси, които пациентите могат да задават в различни етапи от диагностицирането и лечението.



#### ● Почивайте пълноценно

Сънят е от съществено значение за укрепване на имунната система и за подобряване на цялостното Ви благосъстояние.

#### ● Бъдете добре информирани относно ваксините

Необходимо е да се предпазвате от излагане на инфекции, тъй като те могат да влошат състоянието на белодробната фиброза. Можете да направите това като миете ръцете си редовно, избягвате големи струпвания от хора, намалите ползването на обществен транспорт и поддържате добро ниво на ваксинация срещу грип, пневмония и Ковид-19.

#### ● Избягвайте стреса

Ако сте физически и емоционално отпочинали това може да Ви помогне да избегнете прекомерното приемане на кислород. Техниките за релаксация могат също да Ви научат да се справяте с паниката, свързана със задуха.

#### ● Релаксация и самосъзнание

Съществуват различни техники за релаксация, които могат да Ви помогнат да се справите с емоционалните и психологически предизвикателства, които биха се породили от поставената диагноза белодробна фиброза. Самосъзнанието може да Ви помогне да се съсредоточите върху важните неща от живота, да намерите мотивация, да сте положителни, когато се справяте с физическите предизвикателства и тези на житейските Ви навици на живот с белодробна фиброза. Може да Ви успокои, когато сте притеснени, обезкуражени, уплашени или изпитвате болка.

#### ● Йога и сходни занимания

Йогата е полезна за пациентите с белодробна фиброза, тъй като може да стимулира белите дробове чрез целенасочено дишане. Тя спомага за трениране на диафрагмата (мускулът, който управлява белия дроб). Основните дихателни упражнения могат да подобряват работата на белите дробове и да облекчат проблемите с дишането.



**Трябва да работите в тясно сътрудничество с екипа, който се грижи за Вас, за да играете активна и положителна роля в процеса на лечение и резултатите от него.**

**Тук можете да намерите повече информация за това как да се грижите по-добре за себе си и да живеете с белодробна фиброза.**



7

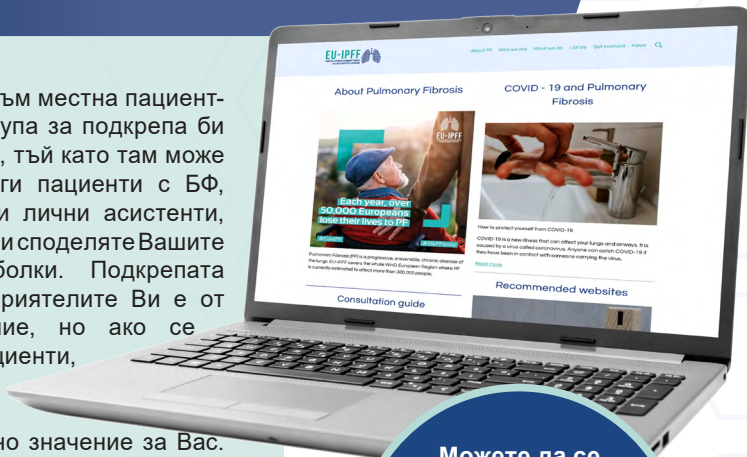
## ПСИХОЛОГИЧЕСКА ПОДКРЕПА

Психологическата подкрепа ще Ви помогне да приемете болестта, ще облекчи физическото и емоционално страдание и ще подобри качеството Ви на живот. Тя може да Ви помогне да приемете също и лечението и нежеланите реакции от лекарството. При напреднал стадий на заболяването, психологическата подкрепа може да Ви помогне при планирането на края на живота и избора на хосписни грижи или на комфорта на Вашия дом.

Важно е да включите приятелите и членовете на семейството от самото начало в програмата за психологическа подкрепа, тъй като те са най-близките хора, които Ви подкрепят и могат да Ви помогнат да се справите с БФ. Може да е трудно, но разговорите ще Ви подпомогнат да преодолеете страховете и трудностите си.

## СВЪРЖЕТЕ СЕ С ПАЦИЕНТСКА ОРГАНИЗАЦИЯ И СТАНЕТЕ ЧАСТ ОТ ГРУПА ЗА ПОДКРЕПА И ВЗАИМОПОМОЩ

Присъединяването към местна пациентска организация / група за подкрепа би било полезно за Вас, тъй като там може да срещнете и други пациенти с БФ, техните партньори и лични асистенти, както и да обсъждате и споделяте Вашите преживявания и болки. Подкрепата на семейството и приятелите Ви е от съществено значение, но ако се свържете с други пациенти, които имат същите преживявания, може да е от огромно значение за Вас. Много групи за подкрепа са организирани в рамките на болниците или на местната общност - Вашият лекар или респираторна медицинска сестра би трябвало да могат да Ви дадат повече информация.



Можете да се свържете с пациенти във Вашата държава чрез пациентските организации, изброени в нашия [уебсайт](#).

Да разбереш колкото е възможно повече за БФ би било от полза да се почувстваш по-добре и под контрол. Пациентските организации са добро начало, тъй като те предоставят информация, предназначена за хората, живеещи с БФ, както и взаимна подкрепа.

## ОСНОВНИ НАСОКИ ЗА ЛИЧНИТЕ АСИСТЕНТИ, КОИТО СЕ ГРИЖАТ ЗА ПАЦИЕНТИ С БЕЛОДРОБНА ФИБРОЗА

Грижата за човек с белодробна фиброза е трудна и отговорна задача, която може да бъде както емоционално, така и физически изтощителна. Ако се сте личен асистент на човек, страдащ от белодробна фиброза, уведомете за това личния си лекар, за да Ви даде адекватен съвет относно собственото Ви здраве и да Ви насочи към специализирана помощ, ако имате нужда от такава.

Не забравяйте да се грижите за себе си, тъй като ежедневието на личния асистент, който се грижи за болен човек може да бъде предизвикателство. Не се страхувайте да попитате лекарите и медицинските сестри, които оказват помощ на Вашия роднина или приятел с белодробна фиброза, за конкретни съвети как най-добре да им помогнете.

Има много организации за подкрепа на лични асистенти, които също могат да Ви помогнат да преминете през това преживяване. В някои страни от ЕС лицата, полагащи грижи, могат да получат финансова помощ или помощи в натура - Вашият лекар ще Ви каже повече.



Съвети за полагане на грижи  
[Тук](#) можете да намерите някои съвети, които могат да Ви помогнат да бъдете ефективен личен асистент.





Това ръководство се издава с финансовата подкрепа и любезното съдействие на



Boehringer  
Ingelheim



## КОHTAKT:

EU-PFF AISBL

Abstratt 127

3090 Overijse, Belgium

[secretariat@eu-pff.org](mailto:secretariat@eu-pff.org)

[www.eu-pff.org](http://www.eu-pff.org)

