



EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



TANÁCSOK

Hogyan **éljen** tüdőfibrózissal

MI A TÜDŐFIBRÓZIS?



A tüdőfibrózis (PF) olyan progresszív és gyógyíthatatlan betegség, ami a tüdő érzékeny szöveteit támadja meg. A tüdőben a légzőfelület hegesedését okozza, aminek eredményeként csökken a tüdőkapacitás és erősebb légszomj jelentkezik. A PF okai lehetnek ismertek vagy ismeretlenek, mint pl. az idiopátiás tüdőfibrózis esetében (IPF). A PF általában 45 éves kor felett jelentkezik, az átlagos páciens kora 65 év.

Európában kb. 400.000 ember él tüdőfibrózissal, és évente kb. 100.000 ember hal bele ebbe a betegségbe.

A tüdőfibrózis visszafordíthatatlan, és a kezelések is csak lelassítani tudják a betegség rosszabbodását. A PF-es betegek átlagosan 3-5 évet élnek a diagnózis után.

A tüdőfibrózis elterjedt formái

- Idiopátiás tödőfibrózis
- Nem specifikus intersticiális tödőgyulladás
- Krónikus hiperszenzitív pneumonitisz
- Reumás artritisz - ILD*
- Szkleroderma - ILD
- Fibrotisos szarkoidózis
- Nem besorolható ILD

HOGYAN KELETKEZIK A PF?

A PF esetében a légszakocskákat (vagy alveolákat) bélelő sejtek károsodása hegesedést okoz, így az oxigén nehezebben képes a véráramba kerülni. Ennek eredményeként az agy, a szív és más létfontosságú szervek esetleg nem kapnak a megfelelő működéshez elegendő oxigént. A hegek mennyisége általában idővel növekszik, bár a rosszabbodás sebessége egyénenként változó lehet.

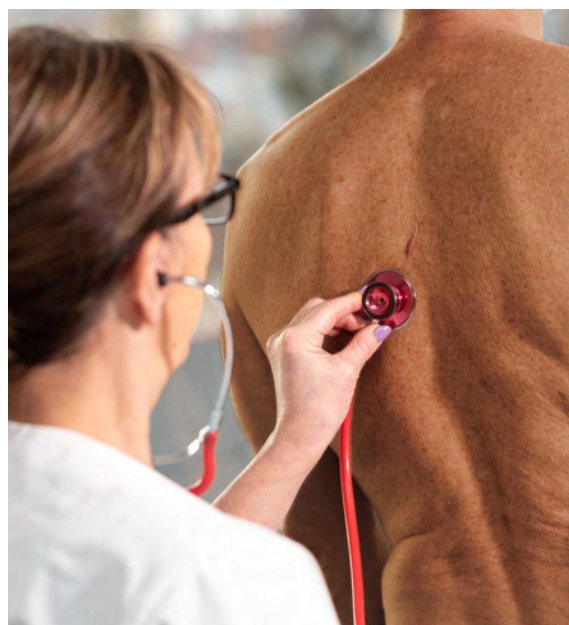
* ILD: Intersticiális tödőbetegség, amely a tüdő hegesedését okozza

MIK A PF TÜNETEI?

A PF tünetei lassan alakulnak ki, és mértékük egyénenként változó lehet. A diagnózis felállításakor a PF tünetei általában **légszomj, makacs, száraz köhögés és kimerültség**. Idővel a köhögés általában produktívává válik (slejm), majd a betegség későbbi szakaszában további tünetek jelentkezhetnek, mint pl. **étvágytalanság, ízületi és izomfájdalmak**, illetve fokozatos, **indokolatlan súlyvesztés**.

A PF-es páciensek mintegy felénél az **ujjvégek megvastagodása** is jelentkezik (ilyenkor az ujjal vagy lábujjak vége kiszélesedik, lekerekedik).

Ha valaki sztetoszkóppal meghallgatja a PF-es páciens tüdejét, **tépőzárhoz hasonló ropogást hallhat a tüdőben**. Ezek a hangok a kisebb légzőnyílások "kinyílását" jelzik belélegzéskor, és mindkét tüdőlebenyben hallhatók.



HOGYAN DIAGNOSZTIZÁLJÁK A PF-et?

Ha Önénél fennáll a PF gyanúja, akkor több különféle vizsgálat szükséges. Ez általában a tüdő CT-vizsgálata, de szükséges lehet a tüdőfunkció tesztelése, bronchoalveoláris öblítés, vérvizsgálatok vagy biopszia.

A PF kései diagnózisa nagyon elterjedt, és a legkülönbözőbb fázisokban lehetséges. Átlagosan 7-8 hónap telik el mire egy páciens megkapja a diagnózisát, míg a páciensek 40%-a esetében ez akár egy évig is eltarthat. Ennek az lehet az oka, hogy a PF több tünete hasonlít más, elterjedtebb tüdő- és szívbetegségekhez.

Az is előfordul, hogy a páciensek csak sokára beszélnek a háziorvosukkal, amikor már tüneteik vannak. A háziorvos sem mindig időben utalja be a páciens egy tüdőspecialistához, ami után még eltart, mire időpontot kap a kórházban, illetve mire elvégzik a szükséges vizsgálatokat, ami a pontos diagnózishoz szükséges.

Ráadásul a páciensek 37%-a legalább egyszer téves diagnózist kap. Ha úgy érzi, hogy az orvosa nem látja el megfelelően, vagy ha nem a lehető legjobb ellátást kapja, érdemes második véleményt kérni.

MIK A KOCKÁZATI TÉNYEZŐK?

Nem tudjuk pontosan, hogy mi okozza a tüdőfibrozist. Azt azonban tudjuk, hogy bizonyos dolgok megnövelik a PF kialakulásának kockázatát.

Kockázati tényezők:



Cigaretttázás



Környezeti és munkahelyi expozíció, mint például a légszennyezés



Mikrobiális szerek (krónikus vírusfertőzés)



Gasztro-oesophagealis reflux betegség (GERD)



Családi előzmények és genetikai variánsok



MI AZ A MULTIDISZCIPLINÁRIS TEAM?

A multidiszciplináris team (MDT) olyan szakemberekből áll, akik különféle orvosi területeken dolgoznak. A PF diagnózisa is multidiszciplináris, vagyis képzett klinikusok, radiológusok és patológusok együtt tudják felállítani a diagnózist. Emiatt fontos, hogy együttműködjenek a diagnózis kialakításában, majd a lehető legjobb kezelés biztosításában.

A nemzetközi gyakorlat azt mutatja, hogy ez javítja a diagnózis pontosságát.

2

SZAKELLÁTÓ CENTRUMOK – INTERSTICIÁLIS TÜDŐBETEGSÉG ÉS PF

A szakellátó centrumok (CE) olyan szakértői klinikák, ahol a ritka betegségekkel élő páceinseket kezelik és látják el. Az ILD/PF központok intersticiális tüdőbetegségekre szakosodtak.

Az ilyen centrumok célja, hogy az ILD/PF-ben szenvedő páciensek a lehető legjobb ellátást kapják és időben diagnosztizálják őket, illetve nyomon kövessék a betegség alakulását. Emellett részt vesznek a kutatásban is, együttműködnek más érintettekkel, pl. páciensszervezetekkel is. Az Európai Bizottság felállította az Európai Referenciaközpontok hálózatát (ERN), amelynek célja olyan komplex vagy ritka betegségek és állapotok kezelése, amik különösen szakszerű ellátást és tudást igényelnek. Ez a hálózat több szakellátó központot egyesít és szakvéleményeket, tanácsot, és akár határon túli beutalókat állít ki a megfelelő esetekben. A tüdőbetegségekkel, köztük intersticiális tüdőbetegségekkel foglalkozó ERN 2017 márciusában jött létre, a neve ERN-LUNG. Az ERN-LUNG [itt talál](#) több információt) több európai szakellátó központot egyesít ([lásd itt](#)), de nem minden intézmény a tagja. Javasoljuk, hogy kérdezze meg a helyi pácienscsoportot vagy a háziorvosát, hogy hol találja a legközelebbi elismert szakellátó központot.

3

HOGYAN ALAKUL BETEGSÉG?

A PF egyénenként nagyon különbözően alakulhat, ezért nem lehet pontosan előre megmondani, hogy az Ön esetében mennyire gyorsan romlik az állapota.

A legtöbb PF-páciens lassú, de biztosan romlást tapasztal. Ha lassan romló PF-fel él, akkor valószínűleg sokáig lesznek tünetei, mielőtt pontos diagnózist kapna, majd ezután továbbra is viszonylag lassan tovább fog romlani az állapota.

Egyes páciensek előre nem látható, akut rosszabbodást is tapasztalhatnak (hirtelen jön, rövid ideig tart). Ezt akut krízisnek nevezzük, és ilyesmi bármikor bekövetkezhet. Egy-egy ilyen krízis halálos is lehet, vagy előfordulhat, hogy a páciens sokkal rosszabb állapotban lesz utána. Gyakran előfordul, hogy a páciens nem is sikerül pontosan diagnosztizálni az első ilyen akut krízis előtt. Az akut krízis legfontosabb kockázati tényezője az előrehaladott PF-betegség.

Az akut krízisek miatt alapvetően fontos, hogy az orvosa rendszeresen figyelemmel kövesse Önt és betegségét, hogy lássa, hogyan halad a betegség, illetve Ön hogyan reagál a kezelésre.

EGYÉB BETEGSÉGEK, AMIK A PF-ET KÍSÉRHETIK (TÁRSBETEGSÉGEK)

A PF nagyon megnehezítheti a páciens életét, különösen mivel a PF eleve kellemetlen hatásai mellett a páciensek más, a PF-fel kapcsolatos állapotokban is szenvedhetnek. Ezeket **társbetegségeknek** hívjuk. Ezek hátrányosan hathatnak az életminőségére és a betegség várható kimenetelére. Ezért fontos, hogy az orvosok a társbetegségeket is azonosítsák és kezeljék. Ilyen társbetegségek érinthetik a tüdőt (pulmonális betegségek), vagy más belső szerveket is (nem pulmonális betegségek). A társbetegségek definícióját [itt](#) találja.

6 Élet a tüdőfibrózissal

4

MILYEN KEZELÉSEK ÁLLNAK RENDELKEZÉSRE

A PF kezelésére léteznek gyógyszeres és nem gyógyszeres lehetőségek. Fontos, hogy rendszeresen eljárjon orvosi ellenőrzésekre és vizsgálatokra. A PF diagnózisával együtt szükséges, hogy pszichológiai támogatást is kapjon.

Javasoljuk, hogy vegye fel a kapcsolatot a helyi pácienscsoporttal, ami a betegség minden fázisában képes támogatást nyújtani. Ha mellékhatásokat tapasztal, pl. hasmenést vagy fogyást, akkor beszéljen orvosával vagy egy szakképzett nővérrel.

A GYÓGYSZERES KEZELÉSEK

A gyógyszeres kezelés lehetősége a diagnózistól és a betegség lefolyásától függ. Tüdőfibrózis esetén olyan antifibrotikus gyógyszerek javasolnak, mint a pirfenidon vagy a nintedanib. Ezek segítenek a szövetek hegesedésének megelőzésében, illetve bizonyítottan lelassítják a betegség előrehaladását, ezzel meghosszabbítják a páciens várható élettartamát.

A PF-páciensek egy része esetében első kezelésként általában immunmoduláns szereket javasolunk (ezek az immunrendszer működését befolyásolják). Ha a betegség ennek ellenére rosszabbodik, akkor lehet megfontolni az antifibrotikumok (pl. nintedanib) alkalmazását.

KLINIKAI VIZSGÁLATOK

A klinikai vizsgálat olyan eljárás, amiben egy-egy új kezelés hatékonyságát és biztonságosságát tesztelik embereken. A PF kezelésére kifejlesztett kezelések kipróbálására több klinikai vizsgálat is folyt és folyik – kérdezze meg kezelőorvosát, hogy vannak-e olyan klinikai vizsgálatok, amikben részt vehet.

A folyamatban lévő klinikai vizsgálatokról bővebb információkat talál itt: [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (globális), vagy itt: [EU-PFF klinikai vizsgálatok regisztere](#), és itt: [EU ClinicalTrials Register](#).

Útmutató a betegek számára

7

Jóllehet a PF esetében a tüdőtranszplantáció az egyetlen hatékony megoldás, ami meggyógyítja a páciens, mégis létezik egy sor olyan nem gyógyszeres kezelési mód is, amivel javíthatja életminőségét.

• Tüdőrehabilitáció

Különböző tevékenységekkel javíthatja a PF okozta tünetek súlyosságát és az életminőségét: fizikai aktivitással, az étkezési tanácsokkal, légzőgyakorlatokkal. A tüdő működésével kapcsolatos oktatás és a rehabilitáció elsősorban a tünetek enyhítésében fontos, de mellette megnöveli azt az időt, amit fizikailag aktívan tud eltölteni, és kevesebb időt kell kórházban töltenie.

• Oxigénterápia

Mivel a PF miatt kevesebb oxigén jut el a tüdőből a véráramba és a belső szervekhez, így az abnormálisan alacsony véroxigénszint légszomjhoz vezet. A légszomj jelentkezhet sportolás, pihenés vagy alvás közben is. Ennek javítására kaphat oxigénpótló terápiát egy koncentrátor (kisebb elektromos berendezés), illetve rögzített vagy

• Tüdőtranszplantáció

A tüdőtranszplantáció az egyetlen olyan sebészeti beavatkozás, ami visszafordíthatja a PF romlását, javíthatja életminőségét és várható életkorát. Világszerte a tüdőátültetések kb. 30%-át PF-pácienseken végzik el. Sajnos azonban a PF-pácienseknek csak kevesebb mint 5%-a kaphat új tüdőt, mivel az átültetésre alkalmas személyek kiválasztása nagyon szigorú feltételekhez kötött. Egy sor tényezőt kell figyelembe venni, mint pl. a páciens korát, általános egészségi állapotát, a PF súlyosságát és romlásának mértékét. Ezekről bővebben [itt olvashat.](#)



Körülbelül

30%

az aránya a PF-es pácienseknek a tüdőtranszplantációk esetében

Csupán

5%

-ban lehet tüdőtranszplantációt végezni PF-es pácienseknél



• Palliatív és életvégi ellátás

A palliatív ellátás olyan holisztikus gondozási forma, ami a páciensek életminőségét javítja a betegség teljes lefolyása alatt. Célja, hogy csökkentse a fizikai fájdalmat és a betegséggel kapcsolatos általános stresszt és problémákat.

PF-es páciensek esetében a palliatív kezelés körébe tartozik az ellátás megtervezése, a gyógyszerek mellékhatásainak kezelése, és persze a tünetek, mint a köhögés vagy a légszomj enyhítése, valamint a pszichológiai támogatás, a tüdőrehabilitáció és az életvégi ellátás.

A palliatív ellátás keretébe tartoznak a fizikai, mentális, szociális vagy lelki gondozás elemei – az Ön igényei és szükségletei szerint.

• Hogyan bánjon a légszomjjal és a köhögéssel?

A PF kezelése során fontos, hogy hogyan bánik a köhögéssel. A köhögés miatt izolálva, egyedül és zavarban érezheti magát, hacsak nem tanul meg bánni vele.

Fontos, hogy megtanulja, hogyan tudja csökkenteni a légszomját, hogyan kezelje és birkózzon meg vele, mivel fontos hatással lehet az életminőségére. A légzését az érzelmei is befolyásolják, és ha szorong a légszomj miatt, az csak tovább rontja a légzését. A relaxáció segít a légszomj leküzdésében és hasznos a szorongás kezelésében is.

A légszomj kezeléséről bővebben [itt](#) olvashat.

MIT KÉRDEZZEK AZ ORVOSOMTÓL?

Néha nehéz lehet eldönteni, hogy mit kérdezzen a háziorvostól, a nővértől vagy a szakorvostól. Ezért fontos, hogy előre végiggondolja, milyen kérdéseket szeretne feltenni azoknak a szakembereknek, akikkel a diagnózisa vagy a kezelés során találkozik.



Megfelelő kérdések

A Brit Tüdő Alapítvány összeállította ~~azoknak a~~ [kérdéseknek a listáját](#), amiket a páciensek a diagnózis és a kezelés különféle szakaszaiban feltehetnek.

HOGYAN GONDOSKODJAK MAGAMRÓL?

A PF olyan komplex betegség, amiben fontos, hogy részben Ön gondoskodjon saját egészségéről. Ilyen módon kézből is tarthatja saját ellátását, reális célokat tűzhet ki maga elé, és felkészülhet a jövőre.

• Hagyja abba a dohányzást!

Kerülje a másodlagos dohányzást is (vagyis, ha mások dohányfüstjét lélegzi be), mert ezzel emelheti a véroxigénszintjét, csökkentheti a vérnyomását és a pulzusát, valamint csökkenti a rákbetegségek és a szívbetegségek kialakulásának esélyét.

• Maradjon mozgásban!

A rendszeres, mértékletes testedzés nem csupán az egészséges testsúly fenntartásában segít, de erősíti az izomzatot és biztosítja a teste hatékony működését is. Végezhet gyakorlatokat egy fizioterapeuta segítségével, de önállóan is.

• Táplálkozzon egészségesen!

A kiegyensúlyozott, tápláló étrend segítségével a lehető legtöbb megőrizheti egészségét. Egyen sok gyümölcsöt, zöldséget, teljes kiőrlésű gabonát, sovány húsokat vagy csökkentett zsírtartalmú tejtermékeket, és csökkentse a telített zsírok, a nátrium (só) és a cukor bevitt mennyiségét.

• Alakítsa át az otthonát!

Otthonát alakítsa át úgy, hogy biztonságos legyen és önállóan el tudja látni magát. Pl. szereljen fel liftet vagy korlátot a lépcső mellett, illetve alakítsa át a fürdőszobát. Elképzelhető, hogy az egészségbiztosító vagy az önkormányzat támogatással tud segíteni.





- Pihenjen sokat!

Az immunrendszer erősítéséhez alapvetően fontos, hogy sokat aludjon, ami az általános közérzetét is javítja.



- Oltassa be magát!

Igyekezzen elkerülni a fertőzéseket, amik ronthatják a PF állapotát. Mosson rendszeresen kezet, kerülje a nagyobb tömegeket, és frissítse az influenza, tüdőgyulladás és Covid-19 elleni oltásokat.



- Kerülje a stresszt

Ha fizikailag és érzelmileg is kiegyensúlyozott, kevesebb oxigénre van szüksége a szervezetének. A relaxációs technikák segítenek a kifulladásos kapcsolatos pánik kezelésében is.



- Relaxáció és éber figyelem

Több különféle relaxációs technika létezik, ami segít a PF-diagnózissal kapcsolatos érzelmi és pszichológiai problémák kezelésében. Az éber figyelem (mindfulness) technikája könnyebbé teheti a PF okozta fizikai és életmóddal kapcsolatos gondok kezelését, valamint megnyugtatóan hat, amikor stresszesen érzi magát, vagy ha letört, rémült vagy fájdalmai vannak.



- Jóga és hasonló tevékenységek

A jóga kifejezetten hasznos a PF-pácienseknek, ugyanis fókuszált légzésen keresztül ösztönzi a tüdő működését. Abban is segít, hogy edzze a rekeszizmát (a tüdőt mozgató izmot). Néhány alapvető légzőgyakorlat javíthatja a tüdőfunkciót és csillapíthatja a légzési problémákat.

Működjön együtt a kezelését vezető szakemberekkel, hogy a kezelésében és az elért eredményekben aktív része legyen.

További információkat találhat [itt](#) arról, hogyan gondoskodjon magáról még jobban, ha PF-fel él.



PSZICHOLÓGIAI TÁMOGATÁS

A pszichológiai támogatás segíthet abban, hogy elfogadja az állapotát és a mellékhatásokat. A betegség előrehaladottabb állapotában segíthet az életvégi ellátás megtervezésében, a megfelelő ellátó intézmény kiválasztásában, vagy otthona kényelmesebbé tételében.

Fontos, hogy a családját és a barátait a kezdetektől fogva beavassa, mert általában támogatóak lesznek és segítenek a PF-betegség kezelésében. Eleinte nehéz lehet, de a félelmeit és nehézségeit könnyebben tudja leküzdeni, ha beszél róluk valakivel.

LÉPJEN KAPCSOLATBA EGY PÁCIENSSZERVEZETTEL, VAGY CSATLAKOZZON EGY TÁMOGATÓ CSOPORTHOZ

Sokat segíthet, ha csatlakozik egy helyi támogató csoporthoz, ahol találkozhat más PF-páciensekkel, családtagjaikkal és gondozóikkal, és tapasztalatot cserélhet velük. A család és a barátok támogatása alapvetően fontos, de nagyon hasznos lehet, ha találkozik és beszél más páciensekkel is, akik ugyanabban a cipőben járnak, mint Ön.

Sok támogató csoport működik kórházakon belül vagy akár a helyi közösségekben – az orvos vagy a nővér valószínűleg tud iránymutatással szolgálni.



Az országában működő pácienscsoportokká a honlapunkon felsorolt szervezeteken keresztül is **kapcsolatba** tud lépni.

Jobban ura lesz a helyzetének, ha minél többet tud a PF-ről.

A páciensszervezetek jó kiinduló pontok, hiszen nem csak kifejezetten PF-pácienseknek szóló információkat, hanem kölcsönös támogatást is nyújtanak.

ÁLTALÁNOS TANÁCSOK GONDOZÓKNAK

A PF-es páciens gondozása nehéz és munkaigényes feladat, ami érzelmileg és fizikailag is kimerítő lehet. Ha PF-es páciens kezel, számoljon be erről házi orvosának, aki további tanácsokat tud adni arról, hogyan gondoskodjon a saját egészségéről, illetve támogatói csoportokat is tud ajánlani, ha ilyenre van szüksége. Sok helyen léteznek gondozóknak létrehozott országos támogató csoportok is.

Ne feledje, hogy saját magáról is fontos gondoskodnia, mivel a gondozó mindennapjai is nagyon kimerítőek lehetnek. Nyugodtan kérdezze meg az orvost vagy a nővert arról, hogyan támogassa a PF-ben szenvedő rokonát vagy barátját, hogyan tud neki a legjobban segíteni.

Számos olyan kifejezetten gondozóknak létrehozott támogatói csoport létezik, akik segítenek a problémák megoldásában. Néhány EU-s országban a gondozók is jogosultak pénzügyi támogatásra vagy más kedvezményekre – az orvos vagy a nővér erről is tud további információkat adni.



Gondozási tippek

Itt talál további tanácsokat arról, hogyan tudja hatékonyá tenni a gondozási munkát



A füzet támogatói



KAPCSOLAT:

EU-PFF AISBL
Abstratt 127
3090 Overijse, Belgium
secretariat@eu-pff.org
www.eu-pff.org

EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION

