

Idiopatyczne włóknienie płuc

- odpowiedzi na częste pytania chorych

Co warto wiedzieć, aby lepiej zrozumieć istotę IPF, dobrze kontrolować objawy i jak postępować w chorobie, aby czuć się lepiej.



Co to jest idiopatyczne włóknienie płuc - na czym polega istota tej choroby?

■ 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 naczyńia włosowate. Płuca stają się sztywniejsze, co powoduje upośledzenie ich czynności. Z tego powodu pogarsza się zdolność do transportowania tlenu z pęcherzyków płucnych do krwi (wy-

miana 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 najprostszycy codziennycy czynności, jak spacer, przygotowanie posiłku czy kąpiel. Przyczyna IPF nie jest znana. Znane 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.

Jakie są znane przyczyny występowania IPF?

■ Przyczyny idiopatycznego włóknienia płuc nie są znane. Nie jest to choroba wrodzona ani dziedziczna, chociaż czasami może częściej występować u spokrew-

nionych ze sobą osób. Nie jest na pewno chorobą zakaźną. Nie jest też chorobą nowotworową.

Czy ktoś z mojej rodziny też będzie chorował na IPF?

■ W ryzyku zachorowania na IPF uwarunkowania genetyczne odgrywają pewną rolę, ale tylko w związku z mutacjami genetycznymi, które mogą zwiększać podatność na zachorowanie przy określonych uwarunkowaniach środowisko-

wych. Osoby, które mają bliskiego członka rodziny (dziecko, rodziców czy rodzeństwo) chorego na IPF, mają tylko nieznacznie większe ryzyko zachorowania, niż wszystkie inne osoby niespokrewnione.

Czy idiopatyczne włóknienie płuc można całkowicie wyleczyć?

■ Choroby nie da się całkowicie wyleczyć, ale można łagodzić jej objawy i spowalniać jej rozwój, a tym samym znacznie poprawić jakość i długość życia chorych.

Jak moja choroba będzie przebiegała przez kolejne lata?

■ Trudno przewidzieć, jak choroba będzie przebiegała przez kolejne lata u Ciebie. U każdej z osób może ona przebiegać odmiennie. Twoje objawy i ich zmiany w czasie mogą dać ogólne wyobrażenie o tym, co może wydarzyć się w przyszłości. Porozmawiaj o tym ze swoim lekarzem. Jeśli pojawią się u Cie-

bie jakiegokolwiek nowe objawy, skonsultuj je niezwłocznie ze swoim lekarzem. Na pewno na przebieg idiopatycznego włóknienia płuc u Ciebie będzie miało wpływ stosowanie się do zaleceń leczniczych, dotyczących nie tylko zażywania leków, ale i zmiany stylu życia.

Na co powinnam/powiniennem w tym czasie zwrócić uwagę?

■ Niezwykle ważne jest całkowite i bezwzględne zaprzestanie palenia tytoniu i papierosów elektronicznych, a także zdecydowane unikanie przebywania w pomieszczeniach z dymem papierosowym. Osoby chore na IPF mogą mieć różne kombinacje objawów swojej choroby, a także związane z innymi chorobami

współistniejącymi. Objawy mogą się również zmieniać z czasem, dlatego tak ważne jest nieustanne obserwowanie siebie i regularne wizyty u lekarza. Zawsze mów lekarzowi i pielęgniarce o swoich obserwacjach, aby mogli Ci pomóc w najlepszy sposób.

Czy IPF może wpływać na inne choroby, na które choruję?

■ IPF może prowadzić do niedotlenienia całego organizmu, a więc wpływać na pogorszenie pracy serca, układu nerwowego, nerek, wątroby. Także leki antyfibrotyczne mogą wywoływać objawy niepożądane ze strony układu pokarmowego, wysypkę lub uszkodzenie wątroby. Z tego powodu IPF może mieć wpływ na pogorszenie przebiegu chorób współist-

niejących. Niektóre leki, np. przeciwnociwciężenne lub stosowane w infekcjach, nie mogą być przyjmowane razem z lekami na IPF. Każdy lekarz, który Cię leczy z powodu różnych chorób, powinien wiedzieć, że chorujesz na IPF i że przyjmujesz leki na tę chorobę, a także, że stosujesz tlenoterapię.

Czy w przebiegu IPF mogą pojawić się zmiany również w innych narządach?

■ IPF jest chorobą, która dotyczy tylko płuc, ale poprzez narastające niedotlenienie związane z chorobą, może pośrednio dojść do uszkodzenia innych narządów. Szczególnym problemem jest powstawanie nadciśnienia płucnego, które może prowadzić do niewydolności serca.

Co powinnam/powiniennem kontrolować na co dzień?

■ Nie ma zaleceń wykonywania określonych codziennych ocen w ramach samo-kontroli. Badania takie (np. mierzenie ciśnienia tętniczego krwi, mierzenie saturacji) mogą być jednak zalecane u wybranych chorych. Istotne jest, aby każdy chory zwracał uwagę na stan swojego zdrowia

i miał na uwadze nowe objawy lub zmiany, np. nasilenie duszności, wystąpienie obrzęków wokół kostek, zasinienie ust lub palców, krwioplucie. Mogą one świadczyć o wystąpieniu powikłań lub dodatkowych chorób, których leczenie powinno być wdrożone bezzwłocznie.

Jak często będę musiała/musiął zgłaszać się do lekarza? Jakiej/jakich specjalności?

■ Chorzy na IPF, którzy są leczeni w ramach programu lekowego, mają ustalony harmonogram wizyt raz na 3 miesiące. Inni chorzy powinni być konsultowani przez specjalistę przynajmniej raz

w roku, zwykle kontrole takie odbywają się 2 razy w roku. Zawsze należy zwrócić się do lekarza w przypadku pojawienia się nowych, niepokojących objawów.

11

Czy będę mogła/mógł zgłosić się do specjalistów bez skierowania?

■ Skierowanie potrzebne jest na pierwszą wizytę ambulatoryjną.

12

Czy w czasie trwania choroby będą potrzebne dodatkowe badania? Jak często?

■ Zakres i częstość wykonywania badań dodatkowych jest ustalana indywidualnie w zależności od stanu pacjenta. Chorzy, leczeni w programie lekowym, muszą mieć wykonywane badania krwi przynaj-

mniej raz na 3 miesiące, badania czynnościowe układu oddechowego co 6 miesięcy, badanie tomografii komputerowej klatki piersiowej raz w roku.

13

Jakie leki będę przyjmowała/przyjmował?

■ Leczenie chorych na idiopatyczne włóknienie płuc jest ukierunkowane na spowolnienie procesu włóknienia

i zmniejszenie tempa spadku pojemności płuc. O dostępne opcje terapeutyczne zapytaj swojego lekarza.

Czy będę się leczyła/leczył w domu czy w szpitalu?

■ Leki antyfibrotyczne podaje się w domu, w formie doustnej. Leczenie nie wymaga hospitalizacji, o ile nie wystąpią powikłania choroby.

Jak szybko lek/leki zaczną działać? Jak to rozpoznam? Co zauważę?

■ Leczenie chorych na IPF ma na celu spowolnienie postępu włóknienia, dlatego chorzy mogą nie odczuwać poprawy, a jedynie stabilizację swojego stanu zdrowia. Jest to leczenie przewlekłe, u każdego chorego czas leczenia może być inny.

Czy z leczeniem IPF związane są jakieś niedogodności?

■ Leki stosowane w leczeniu chorych na idiopatyczne włóknienie płuc, tak jak wszystkie inne leki, mogą wywoływać działania niepożądane. Nie są one częste, a korzyści z leczenia istotnie przeważają nad tzw. działaniami ubocznymi. Ważne jest, aby chorzy zapoznali się z możliwymi działaniami niepożądanymi stosowanych leków i częstością ich występowania. Większość tych działań występuje bardzo rzadko. Ze wszystkimi wątpliwościami z tym związanymi należy zwrócić się do lekarza.

Co powinnam zrobić, kiedy zauważę u siebie działanie niepożądane leku, który przyjmuję?

■ Jeśli wystąpią jakiegokolwiek objawy niepożądane, w tym wszelkie objawy niepożądane niewymienione w ulotce, należy powiedzieć o tym lekarzowi lub farmaceutyce. Działania niepożądane można zgłaszać bezpośrednio do Departamentu Monitorowania Niepożądanych Działań Produktów Leczniczych Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych, Wyrobów Medycznych i Produktów Biobój-

czych, al. Jerozolimskie 181C, 02-222 Warszawa, tel.: +48 22 49 21 301, faks: +48 22 49 21 309, strona internetowa: <https://smz.ezdrowie.gov.pl>. Działania niepożądane można zgłaszać również podmiotowi odpowiedzialnemu. Dzięki zgłaszaniu działań niepożądanych można będzie zgromadzić więcej informacji na temat bezpieczeństwa stosowania leku.

Czego mi nie wolno podczas leczenia idiopatycznego włóknienia płuc?

■ Bezwzględnie należy unikać palenia tytoniu i przebywania w dymie tytoniowym. Nie należy niepotrzebnie narażać się na zimno. Należy unikać niepotrzebnych okazji zarażenia się chorobami zakaźnymi (np. grypą), należy też unikać niekontrolowanego zażywania leków (również tych sprzedawanych bez recepty). Warto, aby chorzy poinformowali

wszystkich lekarzy, pod których opieką się znajdują, o idiopatycznym włóknieniu płuc. Ważne jest też unikanie niewłaściwych diet sprzyjających wystąpieniu niedoborów żywieniowych. Niewskazane jest nadużywanie alkoholu. Należy również uważać, aby wykonywana aktywność fizyczna nie była nadmiernie przeciążająca.

Czy mogę jeść wszystko? Czy są jakieś ograniczenia dietetyczne w IPF?

■ Wskazane byłoby omówienie planu dietetycznego z dietetykiem i lekarzem, gdyż na podstawie wywiadu możliwa jest decyzja, co powinno się usunąć z jadłospisu. Należy zwracać uwagę na indywidualną tolerancję poszczególnych pokarmów i nie spożywać takich, po których

występują dolegliwości żołądkowo – jelitowe. Nie ma ogólnej diety dla omawianej jednostki chorobowej. Każda dieta powinna być omówiona z lekarzem indywidualnie i dostosowana do stanu zdrowia i potrzeb pacjenta.

Co mogę robić poza leczeniem farmakologicznym, aby lepiej kontrolować moją chorobę?

■ Należy unikać narażenia na zanieczyszczenie środowiska i choroby infekcyjne – nie przebywać w miejscach zapyłonych i zadymionych, unikać dużych skupisk ludności. Przynajmniej raz w roku warto skorzystać z rehabilitacji oddecho-

wej. Regularna rehabilitacja oddechowa, dostosowana do możliwości pacjenta, przynosi poprawę tolerancji wysiłku i zmniejszenie poczucia duszności. Wskazane mogą być różne formy relaksacji (medytacja, oddychanie).

Czy w związku z IPF powinnam/powiniennem dodatkowo zaszczepić się przeciwko jakiejś chorobie?

■ Chorzy na IPF powinni korzystać ze wszystkich dostępnych szczepień przeciwko chorobom zakaźnym układu oddechowego. Rekomendowane jest coroczne szczepienie przeciwko grypie sezonowej, jednorazowe szczepienie przeciwko

pneumokokom oraz szczepienia przeciwko SARS-CoV-2 zgodnie z aktualnymi zaleceniami. We wszystkich wątpliwych przypadkach należy skonsultować się lekarzem prowadzącym.

Czy istnieją stowarzyszenia pacjentów chorych na tę samą chorobę, co moja?

■ Tak. W Polsce są to: *Polskie Towarzystwo Wspierania Chorych na Włóknienie Płuc* oraz stowarzyszenia skupiające pacjentów z chorobami włóknieniowymi płuc w przebiegu twardziny – *Grupa cho-*

rych na twardzinę powstała przy *Stowarzyszeniu Pro Rheumate* i *Ogólnopolskie Stowarzyszenie Młodych z Zapalnymi Chorobami Tkanki Łącznej „3majmy się razem”*.

Jak mogę się z nimi skontaktować?

■ Możliwy jest kontakt ze stowarzyszeniami poprzez strony internetowe: www.ipf.org.pl, www.twardzina.pl, www.3majmysierazem.pl.

W jaki sposób stowarzyszenia mogą mnie wspomóc?

■ Stowarzyszenia wspierają chorych rzetelnymi informacjami na temat choroby, nowościami z prowadzonych badań, jak również wskazaniem kontaktu do rehabilitanta. Dzięki spotkaniom organizowanym przez towarzystwa można

nawiązać kontakty z innymi chorymi, podzielić się doświadczeniami, wzajemnie się wspierać. Nie bój się sięgnąć po poradę psychologiczną, jak radzić sobie z chorobą przewlekłą.

Skąd mogę wziąć więcej wiarygodnych informacji na temat mojej choroby?

■ Wiarygodne informacje znajdują się na stronach internetowych organizacji i stowarzyszeń wymienionych powyżej, jak również na stronie www.eu-pff.org. Uzyskasz je również podczas wizyt u lekarza. W mediach społecznościowych istnieje niebezpieczeństwo uzyskania informacji, które mogą Tobie zaszkodzić. Jeśli masz jakiegokolwiek wątpliwości, porozmawiaj ze swoim lekarzem prowadzącym.

Wiedza na temat tej jednostki chorobowej cały czas jest poszerzana i chociaż do tej pory nie znamy jej przyczyny ani też nie ma leku, który dałby możliwość całkowitego zahamowania choroby, to będąc pod opieką lekarza i stosując zalecone przez niego leki możesz w znacznym stopniu złagodzić objawy swojej choroby i spowolnić jej rozwój.



Płuca Polski
OD KASZLU DO WŁÓKNIENIA



Sięgnijmy się razem
Ogólnopolskie Stowarzyszenie Młodych z Łopalinymi Chorobami (Izaki Łącznej)



Materiał powstał przy wsparciu
firmy Boehringer Ingelheim.



MPR-PL-100896