



EU-PFF

EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



VODIČ ZA PACIJENTE EUROPSKE FEDERACIJE PLUĆNE FIBROZE

Upute kako živjeti s plućnom fibrozom

ŠTO JE PLUĆNA FIBROZA?



Plućna fibroza (PF) je progresivna i neizlječiva bolest koja zahvaća krhko tkivo u plućima. To rezultira ožiljcima na plućima i dovodi do slabljenja funkcije pluća i sve većeg gubitka daha. PF može biti poznatog uzroka ili nepoznatog podrijetla, poput idiopatske plućne fibroze (IPF). PF se obično javlja kod osoba starijih od 45 godina, a prosječna dob pacijenata je 65 godina.

Oko 400.000 ljudi u Europi živi s plućnom fibrozom, a oko 100.000 pacijenata godišnje umre od te bolesti.

Plućna fibroza je ireverzibilna i liječenje može samo usporiti napredovanje bolesti. U prosjeku, PF pacijenti umiru u roku od 3-5 godina od dijagnoze.

Uobičajeni tipovi plućne fibroze

- Idiopatska plućna fibroza
- Nespecifična intersticijska pneumonija
- Kronični preosjetljivi pneumonitis
- Reumatoidni artritis – ILD*
- Sklerodermija – ILD
- Fibrotična sarkoidoza
- Neklasificirana intersticijska bolest pluća (ILD)

KAKO SE DOBIJA BOLEST PF?

Kod PF-a oštećenje stanica koje oblažu zračne vrećice ili 'alveole' pluća dovodi do stvaranja ožiljnog tkiva, što otežava prolazak kisika u krvotok. Kao rezultat toga, mozak, srce i drugi vitalni organi možda neće dobiti potrebnu količinu kisika za pravilan rad. Količina ožiljaka obično se povećava tijekom vremena, iako se brzina napredovanja razlikuje.

KOJI SU SIMPTOMI?

Simptomi PF-a razvijaju se tijekom vremena i mogu se razlikovati od osobe do osobe.

Prilikom postavljanja dijagnoze, najčešći simptomi PF-a su **otežano disanje**, **uporan suhi kašalj** i **umor**. S vremenom kašalj često postaje produktivan, a u kasnijim stadijima bolesti razvijaju se i drugi čimbenici poput **gubitka apetita**, **bolnih zglobova** i **mišića** te postupnog, **neobjašnjivog gubitka težine**.

Otprilike polovica ljudi s PF-om također **može dobiti batičaste prste** (širenje i zaokruživanje vrhova prstiju na rukama ili nogama).

Kada netko koristi stetoskop za slušanje pluća osobe s PF-om, može čuti pucketanje "**tipa čičak**" u **vašim plućima**. To su zvukovi 'otvaranja' koje stvaraju mali dišni putovi prilikom udisaja i mogu se čuti u oba plućna krila.



KAKO SE DIJAGNOSTICIRA PF?

Ako sumnjate da imate PF, **potrebno vam je nekoliko pretraga, počevši od CT-a pluća, ali i ispitivanja plućne funkcije, bronhoalveolarne lavaže, krvnih testova ili biopsije.**

Odgođena dijagnoza PF-a je česta i može se pojaviti u svim fazama. U prosjeku je potrebno 7-8 mjeseci da pacijent dobije dijagnozu, a kod 40% bolesnika potrebno je i više od godinu dana. To može biti zbog simptoma PF-a koji su slični onima drugih, češćih bolesti pluća ili srca.

A pacijenti se mogu sporo obratiti svom liječniku opće prakse (GP)/ liječniku primarne zdravstvene zaštite (PCP) nakon što pokažu simptome. Liječnici opće prakse možda neće dovoljno brzo uputiti pacijente specijalistima za plućne bolesti, a može doći i do kašnjenja u čekanju na pregled u bolnici i provođenju potrebnih testova za postavljanje točne dijagnoze.

Osim toga, 37% pacijenata je barem jednom pogrešno dijagnosticirano. Ako se ne osjećate ugodno sa svojim liječnikom ili ako se ne liječite na najbolji mogući način, možda biste trebali zatražiti drugo mišljenje.

KOJI SU FAKTORI RIZIKA?

Ne znamo točno što uzrokuje razvoj PF-a. Međutim, postoji nekoliko stvari koje povećavaju rizik od razvoja PF-a.

Oni uključuju:



ŠTO JE MULTIDISCIPLINARNI TIM?

Multidisciplinarni timovi (MDT) sastoje se od ljudi koji su specijalizirani za različite medicinske vještine. Dijagnoza PF-a je multidisciplinarna, što znači da se za dijagnosticiranje PF-a oslanja na iskusne kliničare, radiologe i patologe. Stoga moraju surađivati kako bi potvrdili vašu dijagnozu i pružili vam najbolje moguće liječenje.

U međunarodnom pristupu je dokazano da ovaj način poboljšava točnost dijagnoze.

2

STRUČNI CENTRI ZA INTERSTICIJALNE BOLESTI PLUĆA I PF

STRUČNI CENTRI ZA INTERSTICIJSKE BOLESTI PLUĆA I PF

Stručni centri (CEs) su centri za liječenje i skrb pacijenata s rijetkim bolestima (RD). Stručni centri ILD/ PF specijalizirani su za ILDs. Njihov cilj je pružiti pacijentima s ILDs/PF. (Između ostalog) najviše standarde skrbi i pružiti pravovremenu dijagnozu, odgovarajuće tretmane i praćenje. Oni također doprinose istraživanju i surađuju s različitim dionicima, uključujući organizacije pacijenata.

Štoviše, Europska komisija organizirala je europske referentne mreže (ERNs), usmjerene na rješavanje složenih ili rijetkih bolesti i stanja koja zahtijevaju visoko specijalizirano liječenje i resurse. Oni ujedinjuju nekoliko CEs i daju stručna mišljenja, savjete i upućivanje na prekograničnu skrb kada je to potrebno.

ERN za respiratorne bolesti uključujući fILDs pokrenut je u ožujku 2017: ERN-LUNG. ERN-LUNG (više informacija potražite [ovdje](#)) sastoji se od mnogih europskih stručnih centara ([pogledajte ovdje](#)), ali ne svih. Obavezno preporučamo da pitate svoju lokalnu skupinu pacijenata ili liječnika opće prakse o najbližem nacionalno priznatom centru.

3

KAKO BOLEST NAPREDUJE ?

Progresija PF-a razlikuje se od osobe do osobe i nemoguće je točno predvidjeti koliko brzo će PF kod vas napredovati.

Većina ljudi s PF doživljava sporo, ali postojano pogoršanje bolesti. Ako imate PF koji sporo napreduje, mogli biste imati simptome dugo vremena prije nego što vam se postavi dijagnoza i tada bi vaša bolest još uvijek mogla napredovati relativno sporo.

Neki pacijenti mogu doživjeti nepredvidivo akutno (iznenadno i kratkotrajno) pogoršanje svoje bolesti, nazvano akutnim egzacerbacijama, koje se može dogoditi bilo kada. Događaj poput ovog može biti fatalan ili može dovesti do značajnog pogoršanja bolesti osobe s PF-om. Često se osobi ne dijagnosticira PF sve do prve akutne egzacerbacije. Glavni čimbenik rizika za akutnu egzacerbaciju PF-a je uznapredovala bolest.

Opasnost od akutne egzacerbacije zahtijeva redoviti nadzor vašeg liječnika i je ključno kako bi on mogao pratiti kako bolest napreduje i vidjeti kako reagirate na liječenje.

DRUGA STANJA KOJA MOGU IMATI PACIJENTI S PF (PORODNE BOLESTI)

PF može biti iscrpljujuće stanje jer, osim štetnih učinaka PF-a, mnogi pacijenti s PF-om imaju i druga povezana stanja, takozvane **komorbiditete**.

To može imati negativan učinak na kvalitetu vašeg života i vašu prognozu. Zbog toga liječnici također trebaju identificirati i liječiti sve komorbiditete koje možete razviti. Ta stanja mogu utjecati na pluća (plućni komorbiditeti) ili druge dijelove vašeg tijela (neplućni komorbiditeti).

Ovdje možete pronaći definicije komorbiditeta.

4

KOJI TRETMANI SU DOSTUPNI?

Za upravljanje PF-om preporučuju se i farmakološki (na temelju lijekova) tretmani i nefarmakološki tretmani. Također biste trebali redovito odlaziti na kontrole i liječničke preglede. Čim vam se dijagnosticira PF, treba vam ponuditi psihološku podršku.

Možda biste željeli stupiti u kontakt sa skupinama pacijenata, koje vam mogu pružiti podršku u svim fazama vaše bolesti. Ako osjetite nuspojave, npr. proljev ili gubitak težine, obratite se svom liječniku ili medicinskoj sestri.

A FARMAKOLOŠKI TRETMANI

Odluke o farmakološkom liječenju ovise o dijagnozi i tijeku bolesti. Za plućnu fibrozu preporučuju se antifibrotični lijekovi (Pirfenidon ili Nintedanib). Pomažu u sprječavanju ožiljaka na tkivu i pokazalo se da usporavaju napredovanje bolesti tijekom vremena i mogu produljiti životni vijek.

Za neke pacijente s PF-om, imunomodulacija (tvari koje utječu na funkcioniranje imunološkog sustava) općenito se preporučuje kao početno liječenje. Ako bolest i dalje napreduje, može se razmotriti antifibrotska terapija kao što je Nintedanib.



KLINIČKA ISPITIVANJA

Kliničko ispitivanje je studija koja ispituje učinkovitost i sigurnost nove terapije na ljudima.

Provedeno je nekoliko kliničkih ispitivanja liječenja osmišljenih za liječenje PF-a – trebali biste se posavjetovati sa svojim liječnikom postoje li neka ispitivanja u tijeku u kojima biste mogli sudjelovati.

Također možete pronaći šire informacije o kliničkim ispitivanjima koja su u tijeku koristeći [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov) (široj svijeta), [EU-IPFF tražilicu kliničkih ispitivanja](#), [EU registar kliničkih ispitivanja](#).

6

Život s plućnom fibrozom

Vodič za pacijente

7

B NEFARMAKOLOŠKI TRETMANI

Iako je transplantacija pluća jedini učinkoviti lijek za nekoga s PF-om, postoji nekoliko nefarmakoloških tretmana koji vam mogu pomoći u poboljšanju kvalitete života.

● Plućna rehabilitacija

Uključuje različite aktivnosti za ublažavanje simptoma PF-a i poboljšanje vaše ukupne kvalitete života kao što su vježbanje, savjetovanje o prehrani, strategije disanja. Plućna edukacija i rehabilitacija mogu biti osobito učinkoviti u ublažavanju simptoma, povećavajući koliko možete vježbati i smanjujući koliko dugo ćete možda trebati ostati u bolnici.

● Terapija kisikom

Budući da PF onemogućuje put kisika u vašim plućima u krvotok i oko vašeg tijela, možete patiti od abnormalno niske razine kisika u krvi i gubitka daha. To možete doživjeti tijekom vježbanja, odmaranja ili spavanja. Stoga biste mogli dobiti dodatni kisik kroz koncentrator (mali električni stroj), stacionarne i prijenosne plinske ili tekuće sustave kisika (povezane maskama za lice ili nosnim cjevčicama).

● Transplantacija pluća

Transplantacija pluća jedini je kirurški intervencijski postupak koji može preokrenuti napredovanje PF-a, poboljšati kvalitetu života i očekivani životni vijek. Otprilike 30% transplantacija pluća u svijetu izvodi se na PF pacijentima. Nažalost, manje od 5% svih pacijenata s PF ispunjava uvjete za transplantaciju pluća, budući da su kriteriji za odabir održivog kandidata za transplantaciju prilično strogi. Oni uzimaju u obzir niz čimbenika kao što su dob pacijenta, opće zdravstveno stanje, ozbiljnost i progresija PF-a. Možete ih pronaći [ovdje](#).



● Palijativna skrb i njega na kraju života

Palijativna skrb je holistički pristup skrbi, namijenjen poboljšanju kvalitete života pacijenata cijelim tijekom bolesti. Cilj mu je pružiti vam olakšanje kako od fizičke boli, tako i od šireg stresa i problema povezanih s njegovim stanjem.

Za pacijente s PF-om, ključni aspekti palijativne skrbi uključuju unaprijed planiranje skrbi, upravljanje nuspojavama lijekova i simptomima poput kašlja i nedostatka zraka, psihološku podršku, plućnu rehabilitaciju i skrb na kraju života.

Palijativna skrb može uključivati fizičke, mentalne, društvene ili duhovne aktivnosti – ovisno o vašim potrebama i preferencijama.

● Naučiti kontrolirati nedostatak daha i kašalj

Sposobnost kontroliranja kašlja igra važnu ulogu u upravljanju PF-om jer se zbog kašlja možete osjećati izolirano i posramljeno osim ako ga ne možete kontrolirati.

Vrlo je važno da naučite kako smanjiti nedostatak daha, nositi se s njim i upravljati njime jer to može značajno utjecati na kvalitetu vašeg života. Vaše emocije mogu utjecati na vaše disanje, a tjeskoba zbog nedostatka zraka može vam dodatno pogoršati disanje. Opuštanje može pomoći u smanjenju nedostatka daha a i korisno je za ublažavanje tjeskobe.

Više savjeta o upravljanju otežanim disanjem možete pronaći [ovdje](#).

Neki
30%
transplantacija pluća
provodi se na
pacijentima s fILD

Samo
5%
svih pacijenata s fILD-
om ispunjava uvjete
za transplantaciju
pluća



6

KAKO SE MOGU BRINUTI ZA SEBE?

Bitno je da sami upravljate nekim dijelovima ovog složenog stanja. To vam omogućuje da kontrolirate svoju skrb, postavite realne ciljeve i pripremite se za svoju budućnost.

• Prestanite pušiti

Ili izbjegavajte izlaganje pasivnom pušenju, kako biste povećali razinu kisika u krvi, snizili krvni tlak i otkucaje srca te smanjili rizik od raka i srčanih bolesti.

• Ostanite aktivni

Ako se redovito, umjereno bavite tjelovježbom, to ne samo da vam pomaže u održavanju zdrave tjelesne težine, već također jača vaše mišiće i održava vaše tijelo učinkovitim. To može uključivati vođeno vježbanje s fizioterapeutom, ali i samostalno vježbanje.

• Hranite se zdravo

Uravnotežena, hranjiva prehrana može vam pomoći da ostanete što je moguće zdraviji. Može uključivati voće, povrće, cjelovite žitarice, nemasno meso ili nemasne mliječne proizvode i trebao bi sadržavati malo zasićenih masti, natrija (soli) i dodanog šećera.

• Adaptirajte svoj dom

Prilagodite svoj dom kako biste osigurali sigurnost i omogućili autonomni život, npr. ugradnjom stubišnog dizala, rukohvata ili prilagođene kupaonice. Vaša nacionalna zdravstvena služba, društva za zdravstveno osiguranje ili lokalne agencije mogu ponuditi stipendije i pomoć.

5

KOJA PITANJA DA POSTAVIM SVOM LIJEČNIKU

Može biti teško znati što pitati svog liječnika opće prakse, medicinsku sestru ili stručnjaka. Važno je razmišljati o pitanjima koja biste mogli postaviti dok vidite različite zdravstvene djelatnike tijekom svoje dijagnoze i liječenja.



Najbolje pitati

Britanska zaklada za pluća sastavila je [ovaj popis](#) pitanja koja pacijenti mogu postaviti u različito vrijeme tijekom dijagnoze i liječenja.



● Dobro se odmarajte

San je ključan za jačanje imunološkog sustava i poboljšanje općeg osjećaja dobrobiti.



● Budite u tijeku s cijepljenjem

Također biste trebali izbjegavati izlaganje infekcijama jer one mogu pogoršati PF. To možete učiniti pranjem ruku, izbjegavanjem velikih gužvi i javnog prijevoza te cijepljenjem protiv gripe, upale pluća i Covid-19.



● Izbjegavajte stres

Ako ste fizički i emocionalno opušteni, to vam može pomoći da izbjegnute pretjeranu potrošnju kisika. Tehnike opuštanja također vas mogu naučiti upravljati panikom koja može doći s nedostatkom daha.



● Opuštenost i sabranost

Postoje različite tehnike opuštanja koje vam mogu pomoći da se nosite s emocionalnim i psihološkim izazovima koji mogu doći s dijagnozom PF-a. Pomnost vam može pomoći da se nosite s fizičkim i životnim izazovima života s PF-om te da vas smiri kada ste uznemireni, obeshrabreni, uplašeni ili u bolovima.



● Joga i slične aktivnosti

Joga je korisna za pacijente s PF-om jer može stimulirati vaša pluća fokusiranim disanjem. Također pomaže vježbati dijafragmu (mišić koji upravlja plućima). Osnovne vježbe disanja mogu poboljšati funkciju pluća i olakšati probleme s disanjem.

Morate blisko surađivati sa svojim timom za njegu kako biste preuzeli aktivnu i pozitivnu ulogu u svom putu liječenja i ishodima.

Ovdje možete pronaći više informacija o tome kako se bolje brinuti o sebi i živjeti s PF-om.



7

PSIHOLOŠKA PODRŠKA

Psihološka podrška može vam pomoći da se pomirite sa svojim stanjem i svim nuspojavama. U poodmaklom stadiju može vam pomoći u planiranju kraja života i odabiru hospicijske skrbi ili udobnosti vašeg doma.

Važno je od samog početka uključiti svoje prijatelje i članove obitelji jer oni obično pružaju podršku i mogu vam pomoći u upravljanju PF-om. Možda će biti teško, ali razgovor vam može pomoći da prevladate svoje strahove i poteškoće.

STUPITE U KONTAKT S ORGANIZACIJOM PACIJENATA I PRIDRUŽITE SE GRUPI ZA PODRŠKU PACIJENTIMA

Pridruživanje lokalnoj grupi za podršku može vam biti od pomoći jer možete upoznati druge pacijente s PF-om, njihove partnere i skrbnike te razgovarati i podijeliti svoja iskustva. Podrška vaše obitelji i prijatelja je ključna, ali dopiranje do kolega pacijenata koji prolaze isto iskustvo može biti korisno.

Mnoge grupe podrške organizirane su u bolnicama ili u lokalnoj zajednici – vaš liječnik ili medicinska sestra za disanje trebali bi vam moći reći više.



Također možete stupiti u kontakt s pacijentima u svojoj zemlji putem organizacija navedenih na našoj [web stranici](#).

Saznavanje što je više moguće o PF-u može vam pomoći da osjećate veću kontrolu. Organizacije pacijenata dobro su mjesto za početak jer pružaju informacije posvećene osobama koje žive s PF-om, kao i uzajamnu podršku.

OPĆI SAVJETI ZA NJEGOVATELJE

Briga o osobi s PF-om težak je i zahtjevan zadatak koji može biti i emocionalno i fizički iscrpljujući. Ako se brinete za nekoga tko boluje od PF-a, obavijestite svog obiteljskog liječnika kako bi vas mogao posavjetovati o vašem zdravlju i uputiti vas na specijaliziranu pomoć ako vam je potrebna. Često postoje nacionalne grupe za podršku njegovateljima.

Ne zaboravite se brinuti o sebi jer svakodnevni život njegovatelja može biti izazovan. Nemojte se bojati pitati liječnike i medicinske sestre koji pružaju podršku vašem rođaku ili prijatelju s PF-om za konkretne savjete o tome kako im najbolje pomoći.

Postoje mnoge organizacije za podršku njegovateljima koje vam također mogu pomoći kroz ovo iskustvo. A u nekim zemljama EU njegovatelji mogu imati pravo na financijsku pomoć ili beneficije u naturi – vaš liječnik će vam moći reći više.



Savjeti za njegu

Ovdje možete pronaći neke prijedloge koji vam mogu pomoći da budete učinkovit njegovatelj.



Ovu knjižicu sponzorira



Boehringer
Ingelheim



KONTAKT:

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

