



EU-PFF

EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



PRŮVODCE PRO PACIENTY EVROPSKÉ FEDERACE IDEOPATICKÉ PLICNÍ FIBRÓZY

Průvodce životem s plicní fibrózou

CO JE PLICNÍ FIBRÓZA?



Plicní fibróza (PF) je progresivní a nevléčitelné onemocnění, které postihuje křehkou tkáň v plicích. Má za následek zjizvení plic a vede k poklesu plicních funkcí a zvyšující se dušnosti. PF může mít známou příčinu nebo neznámý původ, jako je idiopatická plicní fibróza (IPF). PF se obvykle vyskytuje u osob starších 45 let a průměrný věk pacienta je 65 let.

V Evropě žije přibližně 400 000 lidí s plicní fibrózou a přibližně 100 000 pacientů na toto onemocnění každoročně umírá.

Plicní fibróza je nevratná a léčba může pouze zpomalit progresi onemocnění. Pacienti s PF umírají v průměru do 3-5 let od stanovení diagnózy.

Běžné typy plicní fibrózy

- Idiopatická plicní fibróza
- Nеспецифická intersticiální pneumonie
- Chronická hypersenzitivní pneumonitida
- Revmatoidní artritida - ILD*
- Sklerodermie - ILD
- Fibrotická sarkoidóza
- Neklasifikovatelná ILD

JAK VZNIKÁ PF?

Při PF dochází k poškození buněk, které vystylají plicní sklípky, tzv. alveoly, což vede k tvorbě zjizvené tkáně, která ztěžuje průchod kyslíku do krevního oběhu. V důsledku toho se do mozku, srdce a dalších životně důležitých orgánů nemusí dostat množství kyslíku, které potřebují ke správné činnosti. Množství jizev se obvykle časem zvětšuje, ačkoli rychlost, s jakou postupuje, se liší.

* ILD: Intersticiální plicní nemoc, která způsobuje zjizvení plic.

JAKÉ JSOU PŘÍZNAKY?

Příznaky PF se vyvíjejí v průběhu času a mohou se u jednotlivých osob lišit.

Při stanovení diagnózy jsou nejčastějšími příznaky **PF dušnost, úporný suchý kašel a únava**. Postupem času se kašel často stává produktivním a v pozdějších stadiích nemoci se objevují další faktory, jako je ztráta **chuti k jídlu, bolesti kloubů a svalů** a postupný **nevysvětlitelný úbytek hmotnosti**.

Přibližně u poloviny osob s PF se může vyskytnout také **paličkovitost prstů** (rozšíření a zaoblení konečků prstů na ruku nebo nohu).

Když někdo pomocí stetoskopu poslouchá plíce osoby s PF, může v plicích **slyšet skřípavé sípání připomínající "odlepování pásky se suchým zipem."** Jedná se o "otevřací" zvuky, které vydávají malé dýchací cesty při nádechu a mohou být slyšet v obou plicích.



JAK SE DIAGNOSTIKUJE PF?

Pokud máte podezření na PF, je třeba provést několik vyšetření, počínaje CT vyšetřením plic, ale také funkční vyšetření plic, bronchoalveolární laváž, krevní testy nebo biopsii.

Opožděná diagnóza PF je běžná a může se vyskytnout ve všech stadiích. V průměru trvá 7-8 měsíců, než se pacient dozví diagnózu, a u 40 % pacientů to trvá déle než rok. To může být způsobeno tím, že příznaky PF jsou podobné příznakům jiných, častějších plicních nebo srdečních onemocnění.

A pacienti mohou být pomalí při konzultaci se svým praktickým lékařem (GP)/lékařem primární péče (PCP), jakmile se u nich projeví příznaky. Praktičtí lékaři/ordinátoři prevence nemusí pacienty dostatečně rychle odesílat k plicním specialistům a může docházet k prodávám při čekání na termín v nemocnici a při provádění nezbytných vyšetření pro stanovení správné diagnózy.

Kromě toho je 37 % pacientů alespoň jednou nesprávně diagnostikováno. Pokud se u svého lékaře necítíte dobře nebo pokud s vámi není zacházeno nejlépe, možná budete chtít získat druhý názor.

JAKÉ JSOU RIZIKOVÉ FAKTORY?

Nevíme přesně, co je příčinou vzniku PF u lidí. Existuje však několik věcí, které u člověka zvyšují riziko vzniku PF.

Patří mezi ně např.:



CO JE MULTIDISCIPLINÁRNÍ TÝM?

Multidisciplinární týmy (MDT) se skládají z lidí, kteří se specializují na různé lékařské dovednosti. Diagnostika PF je multidisciplinární, což znamená, že se na ní podílejí zkušení kliničtí lékaři, radiologové a patologové. Proto musí spolupracovat, aby potvrdili vaši diagnózu a poskytli vám nejlepší možnou léčbu.

V mezinárodním měřítku je prokázáno, že tento přístup zvyšuje přesnost diagnózy.

2

ODBORNÁ CENTRA PRO INTERSTICIÁLNÍ PLICNÍ ONEMOCNĚNÍ A PF

Centra odbornosti (CE) jsou odborná centra pro léčbu a péči o pacienty se vzácnými onemocněními (ZN). Odborná centra pro intersticiální plicní nemoci a plicní fibrózu se specializují na plicní nemoci. Jejich cílem je poskytovat pacientům s ILD/PF (mimo jiné) nejvyšší standardy péče a zajistit včasnou diagnózu, vhodnou léčbu a následnou péči. Přispívají také k výzkumu a spolupracují s různými zúčastněnými stranami, včetně patientských organizací. Evropská komise navíc zorganizovala evropské referenční síť (ERN), jejichž cílem je řešit složitá nebo vzácná onemocnění a stavy, které vyžadují vysoce specializovanou léčbu a zdroje. Tyto síť sdružují několik evropských center a v případě potřeby poskytují odborná stanoviska, poradenství a doporučení pro přeshraniční péči. V březnu 2017 byla zahájena činnost ERN pro respirační onemocnění včetně fibrotizující intersticiální plicní nemoci: ERN-LUNG. ERN-LUNG (více informací naleznete [zde](#)) je tvořena mnoha evropskými odbornými centry ([viz zde](#)), ale ne všemi. Důrazně doporučujeme, abyste se zeptali místní skupiny pacientů nebo praktického lékaře na nejbližší národní uznávané centrum.

3

JAK BUDE NEMOC POSTUPOVAT?

Progrese PF se u jednotlivých osob liší a nelze přesně předpovědět, jak rychle bude PF postupovat u vás.

U většiny lidí s PF dochází k pomalému, ale stálému zhoršování onemocnění. Pokud máte PF, která postupuje pomalu, můžete mít příznaky dlouhou dobu, než vám bude diagnostikována, a pak může vaše onemocnění postupovat ještě relativně pomalu.

U některých pacientů může dojít k nepředvídatelnému akutnímu (náhlému a krátkodobému) zhoršení jejich onemocnění, tzv. akutní exacerbaci, ke které může dojít kdykoli. Taková událost může být smrtelná nebo může u osoby s PF zanechat podstatně zhoršené onemocnění. Často se stává, že PF je u člověka diagnostikována až po první akutní exacerbaci. Hlavním rizikovým faktorem akutní exacerbace PF je pokročilé onemocnění.

Vzhledem k nebezpečí akutní exacerbace je nezbytné pravidelné sledování lékařem, aby mohl sledovat, jak onemocnění postupuje, a zjistit, jak reagujete na léčbu.

DALŠÍ ONEMOCNĚNÍ, KTERÁ MOHOU PACIENTI S PF MÍT (KOMORBIDITY)

PF může být vysilující onemocnění, protože kromě nepříznivých účinků PF má mnoho pacientů s PF další přidružená onemocnění, tzv. **komorbidity**. Ty mohou mít negativní vliv na kvalitu vašeho života a vaši prognózu. Proto musí lékaři také identifikovat a léčit všechny komorbidity, které se u vás mohou objevit. Tyto stavy mohou postihovat plíce (plicní komorbidity) nebo jiné části vašeho těla (neplicní komorbidity).

Definice komorbidit najdete [zde](#).

4

JAKÁ LÉČBA JE K DISPOZICI?

Ke zvládnutí vaší PF se doporučuje jak farmakologická (léková) léčba, tak nefarmakologická léčba. Měli byste také chodit na pravidelné kontroly a lékařské prohlídky. Jakmile vám bude diagnostikována PF, měla by vám být nabídnuta psychologická podpora.

Možná budete chtít navázat kontakt se skupinami pacientů, které vás mohou podpořit ve všech fázích onemocnění. Pokud se u vás vyskytnou nežádoucí účinky, např. průjem nebo úbytek hmotnosti, obraťte se na svého lékaře nebo specializovanou zdravotní sestru.



FARMAKOLOGICKÁ LÉČBA

Rozhodnutí o farmakologické léčbě závisí na diagnóze a průběhu onemocnění. U plicní fibrózy se doporučují antifibrotika (pirfenidon nebo nintedanib). Pomáhají zabránit jizvení tkáně a bylo prokázáno, že zpomalují progresi onemocnění v čase a mohou prodloužit očekávanou délku života.

U některých pacientů s PF se jako počáteční léčba obvykle doporučuje imunomodulace (látky ovlivňující fungování imunitního systému). Pokud onemocnění stále progreduje, lze zvážit antifibrotickou léčbu, například nintedanibem.



KLINICKÉ STUDIE

Klinická studie je studie, která testuje účinnost a bezpečnost nové léčby na lidech. Proběhlo několik klinických studií léčby určené k léčbě PF - měli byste se informovat u svého lékaře, zda neprobíhají nějaké studie, kterých byste se mohli zúčastnit.

Širší informace o probíhajících klinických studiích můžete také najít na stránkách [ClinicalTrials.gov](#) (celosvětově), v [registru klinických studií EU](#) a na stránkách [EU-IPFF](#).

6

Život s plicní fibrózou

Průvodce pro pacienty

7

B NEFARMAKOLOGICKÁ LÉČBA

Transplantace plic je sice jediným účinným lékem pro osoby s PF, ale existuje několik nefarmakologických léčebných postupů, které mohou pomoci zlepšit kvalitu vašeho života.

• Plicní rehabilitace

Zahrnuje různé aktivity, které zmírňují příznaky PF a zlepšují celkovou kvalitu vašeho života, například cvičení, výživové poradenství, dechové strategie. Plicní výchova a rehabilitace mohou být obzvláště účinné při zmírňování příznaků, zvyšování míry, v jaké můžete cvičit, a zkracování doby, po kterou můžete být nuceni zůstat v nemocnici.

• Kyslíková terapie

Vzhledem k tomu, že PF způsobuje, že se kyslík v plicích hůře dostává do krevního oběhu a do celého těla, můžete trpět abnormálně nízkou hladinou kyslíku v krvi a dušností. To se může projevit při cvičení, odpočinku nebo spánku. Proto vám může být podáván dodatečný kyslík prostřednictvím koncentrátoru (malý elektrický přístroj), stacionárních a přenosných plynových nebo kapalných kyslíkových systémů (připojených přes obličejové masky nebo nosní trubice).

Některé
30%
transplantací
plic se provádí
u pacientů
s fILD

Pouze
5%
ze všech pacientů
s fILD má nárok na
transplantaci plic.

• Transplantace plic

Transplantace plic je jediným chirurgickým zákrokem, který může zvrátit progresi PF, zlepšit kvalitu vašeho života a délku vašeho života. Přibližně 30 % transplantací plic na celém světě se provádí u pacientů s PF. Bohužel méně než 5 % všech pacientů s PF má nárok na transplantaci plic, protože kritéria pro výběr vhodného kandidáta na transplantaci jsou poměrně přísná. Zohledňují řadu faktorů, jako je věk pacienta, jeho celkový zdravotní stav, závažnost a progresse PF. Najdete je [zde](#).



• Paliativní péče a péče na konci života

Paliativní péče je komplexní přístup k péči, která je poskytována s cílem zlepšit kvalitu života pacientů v průběhu jejich onemocnění. Jejím cílem je poskytnout vám úlevu jak od fyzické bolesti, tak od širšího stresu a problémů spojených s vaším onemocněním.

Pro pacienty s PF patří mezi klíčové aspekty paliativní péče předběžné plánování péče, zvládnání vedlejších účinků léků a příznaků, jako je kašel a dušnost, psychologická podpora, plicní rehabilitace a péče na konci života.

Paliativní péče může zahrnovat fyzické, psychické, sociální nebo duchovní aktivity - v závislosti na vašich potřebách a preferencích.

• Naučte se zvládat dušnost a kašel

Schopnost zvládat kašel hraje důležitou roli při zvládnání PF, protože kašel může způsobit, že se budete cítit izolovaně a trapně, pokud ho nebudete umět ovládat.

Je velmi důležité, abyste se naučili, jak dušnost snižovat, zvládat a řídit, protože to může mít velký vliv na kvalitu vašeho života. Vaše emoce mohou ovlivnit vaše dýchání a úzkost z dušnosti může vaše dýchání ještě zhoršit. Relaxace může pomoci snížit dušnost a je užitečná pro zmírnění úzkosti.

Další rady týkající se zvládnání dušnosti najdete [zde](#).



6

JAK SE O SEBE MOHU POSTARAT?

Je nezbytné, abyste některé části tohoto složitého onemocnění zvládli sami. To vám umožní kontrolovat svou péči, stanovit si realistické cíle a připravit se na budoucnost.

• Přestaňte kouřit

Nebo se vyhněte vystavení pasivnímu kouření, abyste zvýšili hladinu kyslíku v krvi, snížili krevní tlak a srdeční frekvenci a snížili riziko rakoviny a srdečních onemocnění.

• Zůstaňte aktivní

IPokud se budete pravidelně věnovat mírnému pohybu, pomůže vám to nejen udržet si zdravou váhu, ale také posílí vaše svaly a udrží vaše tělo v efektivní činnosti. To může zahrnovat řízené cvičení s fyzioterapeutem, ale také samostatné cvičení.

• Jed'te zdravě

Vyvážená, výživná strava vám pomůže zůstat co nejzdravější. Může obsahovat ovoce, zeleninu, celozrnné výrobky, libové maso nebo nízkotučné mléčné výrobky a měla by mít nízký obsah nasycených tuků, sodíku (soli) a přidaného cukru.

• Přizpůsobte svůj domov

Upravte svůj domov tak, abyste zajistili bezpečnost a umožnili samostatný život, např. instalací schodišťového výtahu, zábradlí nebo upravené koupelny. Státní zdravotní služba, zdravotní pojišťovny nebo místní agentury mohou nabízet granty a pomoc.

5

OTÁZKY NA CO SE ZEPTAT SVÉHO LÉKAŘE

Může být obtížné vědět, na co se zeptat svého praktického lékaře, zdravotní sestry nebo specialisty. Je důležité promyslet si otázky, které byste mohli chtít položit, až budete v průběhu své diagnózy a léčby navštěvovat různé zdravotnické pracovníky.



Nejllepší je se ptát

Britská plicní nadace sestavila [tento seznam otázek](#), které mohou pacienti klást v různých obdobích diagnózy a léčby.

10

Život s plicní fibrózou

11

Průvodce pro pacienty



• Dostatečně odpočívajte

Spánek je nezbytný pro posílení imunitního systému a zlepšení celkového pocitu pohody.



• Dodržujte aktuální očkování

Měli byste se také vyhýbat expozici infekcím, protože mohou zhoršit PF. Toho můžete dosáhnout mytím rukou, vyhýbáním se velkým davům a veřejné dopravě a aktuálním očkováním proti chřipce, zápalu plic a Covid-19.



• Vyhýbejte se stresu

Pokud jste fyzicky a emocionálně uvolnění, může vám to pomoci vyhnout se nadměrné spotřebě kyslíku. Relaxační techniky vás také mohou naučit zvládat paniku, která se může dostavit při dušnosti.



• Relaxace a všímavost

Existují různé relaxační techniky, které vám mohou pomoci zvládnout emocionální a psychické problémy, které mohou přijít s diagnózou PF. Mindfulness vám může pomoci zvládnout fyzické a životní problémy spojené s životem s PF a uklidnit vás, když jste v tísní, sklíčení, vystrašení nebo máte bolesti.



• Joga a podobné aktivity

Jóga je pro pacienty s PF prospěšná, protože může stimulovat vaše plíce prostřednictvím soustředěného dýchání. Pomáhá také procvičovat bránici (sval, který obsluhuje plíce). Základní dechová cvičení mohou zlepšit funkci plic a zmírnit problémy s dýcháním.

Musíte úzce spolupracovat se svým ošetřujícím týmem, abyste se aktivně a pozitivně podíleli na průběhu a výsledcích své léčby.

Další informace o tom, jak o sebe lépe pečovat a žít s PF, najdete [zde](#).



7

PSYCHOLOGICKÁ PODPORA

Psychologická podpora vám může pomoci vyrovnat se s vaším onemocněním a případnými vedlejšími účinky. V pokročilém stadiu vám může pomoci při plánování konce života a výběru hospicové péče nebo pohodlí vašeho domova.

Je důležité, abyste od začátku zapojili své přátele a rodinné příslušníky, protože ti vás obvykle podporují a mohou vám pomoci zvládnout vaši PF. Může to být obtížné, ale rozhovor vám může pomoci překonat vaše obavy a obtíže.

NAVÁZAT KONTAKT S PACIENTSKOU ORGANIZACÍ A PŘIPOJIT SE K PODPŮRNÉ SKUPINĚ PRO PACIENTY

Zapojení do místní podpůrné skupiny pro vás může být užitečné, protože se můžete setkat s dalšími pacienty s PF, jejich partnery a pečovateli a diskutovat a sdílet své zkušenosti. Podpora ze strany rodiny a přátel je nezbytná, ale obzvláště přínosné může být navázání kontaktu s ostatními pacienty, kteří procházejí stejnou zkušeností.

Mnoho podpůrných skupin je organizováno v nemocnicích nebo v místní komunitě - více informací by vám měl poskytnout váš lékař nebo respirační sestra.



Kontakt s pacienty ve vaší zemi můžete navázat také prostřednictvím organizací uvedených na našich [webových stránkách](#)

Zjistit o PF co nejvíce informací vám může pomoci cítit se lépe pod kontrolou.

Pacientské organizace jsou dobrým začátkem, protože poskytují informace určené lidem žijícím s PF a také vzájemnou podporu.

OBECNÉ RADY PRO PEČOVATELE

Péče o osobu s PF je obtížný a náročný úkol, který může být emocionálně i fyzicky vyčerpávající. Pokud pečujete o někoho, kdo trpí PF, informujte o tom svého rodinného lékaře, aby vám mohl poradit ohledně vašeho vlastního zdraví a v případě potřeby vás nasměrovat na specializovanou podporu. Často existují celostátní podpůrné skupiny pro pečovatele.

Nezapomeňte se o sebe starat, protože každodenní život pečovatele může být náročný. Nebojte se požádat lékaře a zdravotní sestry, kteří podporují vašeho příbuzného nebo přítele s PF, o konkrétní rady, jak mu nejlépe pomoci.

Existuje mnoho podpůrných organizací pro pečovatele, které vám mohou s touto zkušeností také pomoci. A v některých zemích EU mohou mít pečující osoby nárok na finanční pomoc nebo věcné dávky - více vám řekne váš lékař.



Tipy pro pečující

Zde najdete několik tipů, které vám mohou pomoci být efektivním pečovatelem.



Tuto brožuru sponzoruje



Boehringer
Ingelheim



CONTACT:

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

