



EU-PFF

EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



AZ EU-IPFF KONZULTÁCIÓS ÚTMUTATÓ

Egy útmutató a tüdőfibrózissal élők számára

MI A TÜDŐFIBRÓZIS?



A tüdőfibrózis progresszív és gyógyíthatatlan betegség, amely a tüdő törékeny szöveteit érinti. A tüdő hegesedését eredményezi, és a tüdőfunkció csökkenéséhez és növekvő légszomjhoz vezet. A tüdőfibrózis progresszív lehet ismert okú vagy ismeretlen eredetű, mint az idiopátiás tüdőfibrózis. A tüdőfibrózis progresszív jellemzően 45 évesnél idősebbeknél fordul elő, a betegek átlagos életkora 65 év.

Európában körülbelül 400 000 ember él tüdőfibrózissal, és évente mintegy 100 000 beteg hal meg a betegségben.

A tüdőfibrózis visszafordíthatatlan, és a kezelés csak lassítani tudja a betegség előrehaladását. A tüdőfibrózisos betegek átlagosan a diagnózistól számított 3-5 éven belül meghalnak.

A tüdőfibrózis gyakori típusai

- Idiopátiás tüdőfibrózis
- Nem specifikus interstitiális tüdőgyulladás
- Krónikus túlérzékenységi tüdőgyulladás
- Ízületi Csúsz - ILD*
- Scleroderma - ILD
- Fibrotikus szarkoidózis
- Nem besorolható ILD

HOGYAN ALAKUL KI A TÜDŐFIBRÓZIST?

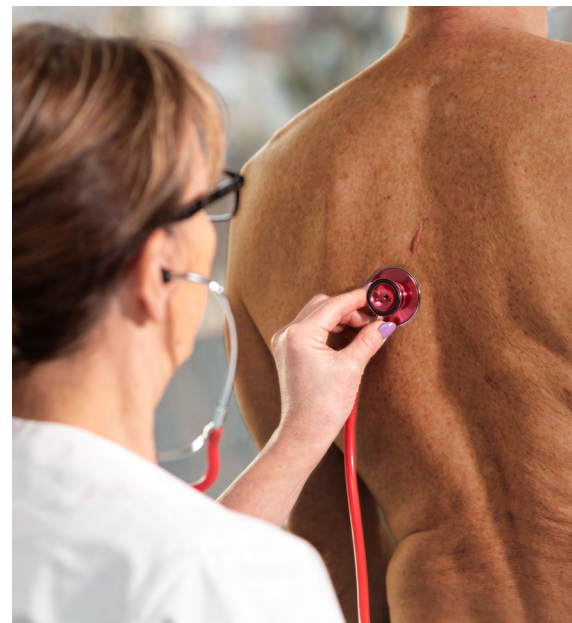
A tüdőfibrózisban a tüdő légszákjait, az úgynevezett alveolusokat kibélelő sejtek károsodása hegszövet kialakulásához vezet, ami megnehezíti az oxigén bejutását a véráramba. Ennek következtében az agy, a szív és más létfontosságú szervek nem kapják meg a megfelelő működéshez szükséges mennyiségű oxigént. A hegesedés mértéke általában idővel növekszik, bár az, hogy milyen gyorsan fejlődik, változó.

MIK A TÜNETEK?

A tüdőfibrózis tünetei idővel alakulnak ki, és egyénenként eltérőek lehetnek. A diagnózis felállításakor a tüdőfibrózis leggyakoribb tünetei a **légszomj, a száraz, szaggató köhögés és a kimerültség**. Idővel a köhögés gyakran produktívá válik, és a betegség későbbi stádiumában egyéb tényezők is kialakulnak, mint például **étvágytalanság, ízületi- és izomfájdalom**, valamint fokozatos, megmagyarázhatatlan fogyás.

A tüdőfibrózisban szenvedők körülbelül felénél előfordulhat **dobverő ujjak** is (az ujjak vagy lábujjak hegyének kiszélesedése és lekerekítése).

Amikor valaki sztetoszkóppal meghallgatja a tüdőfibrózisban szenvedő személy tüdejét, **“krepitáló zihálás, mint a tépőzár” recsegéseket hallhat a tüdőben**. Ezek “nyitási” hangok, amelyeket a kis légutak adnak belégzéskor, és mindkét tüdőben hallhatók.



HOGYAN DIAGNOSZTIZÁLJÁK A TÜDŐFIBRÓZIST?

Ha felmerül a tüdőfibrózist gyanúja, több vizsgálatra is szükség van, kezdve a tüdő CT-vizsgálatával, de tüdőfunkciós vizsgálatra, bronchoalveoláris mosásra, vérvizsgálatra vagy biopsziára is.

A tüdőfibrózis késői diagnózisa gyakori, és minden stádiumban előfordulhat. Átlagosan 7-8 hónapba telik, amíg a beteg megkapja a diagnózist, a betegek 40%-ánál pedig több mint egy évbe telik. Ennek oka lehet, hogy a tüdőfibrózis tünetei olyanok, mint más, gyakoribb tüdő- vagy szívbetegségé. A betegek pedig lassan fordulhatnak háziorvosukhoz/ alapellátó orvosukhoz, ha a tünetek jelentkeznek. Előfordulhat, hogy a GP-k/ PCP-k nem utalják a betegeket elég gyorsan tüdőgyógyász szakorvoshoz, és késhe a kórházi időpontra való várakozás, valamint a helyes diagnózis felállításához szükséges vizsgálatok elvégzése.

Ezenkívül a betegek 37%-át legalább egyszer tévesen diagnosztizálják. Ha nem érzi magát jól az orvosánál, vagy nem a lehető legjobban kezelik, érdemes egy második véleményt is kikérnie.

MELYEK A KOCKÁZATI TÉNYEZŐK?

Nem tudjuk pontosan, hogy mi okozza az embereknél a tüdőfibrozist kialakulását. Azonban számos olyan dolog van, amely növeli az ember tüdőfibrozis kialakulásának kockázatát.

Ezek közé tartoznak:



Cigarettázás



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 CSAPAT?

A multidiszciplináris csapat különböző orvosi szakterületekre specializálódott emberekből állnak. A tüdőfibrozis diagnosztizálása multidiszciplináris, ami azt jelenti, hogy tapasztalt klinikusok, radiológusok és patológusok bevonásával történik. Ezért együtt kell dolgozniuk, hogy megerősítsék a diagnózist, és a lehető legjobb kezelést nyújtsák Önnek.

Nemzetközi szinten ez a megközelítés bizonyítottan javítja a diagnózis pontosságát.

2

AZ INTERSTICIÁLIS TÜDŐBETEGSÉGEK ÉS A TÜDŐFIBRÓZIS SZAKÉRTŐI KÖZPONTJAI

A szakértői központok a ritka betegségben szenvedő betegek kezelésével és ellátásával foglalkozó szakértői központok. Az intersticiális tüdőbetegségek és a tüdőfibrozis szakértői központok az Intersticiális Tüdőbetegségekre (ILD) specializálódnak. Céljuk, hogy (többek között) az ILD/ tüdőfibrozis-ben szenvedő betegeket a legmagasabb szintű ellátásban részesítsék, és időben diagnosztizálják, megfelelő kezeléseket és nyomon követést biztosítsanak. Emellett hozzájárulnak a kutatáshoz és együttműködnek a különböző érdekelt felekkel, köztük a betegszervezetekkel.

Ezen túlmenően az Európai Bizottság Európai referenciahálózatokat (ERN-eket) szervezett, amelyek célja az olyan összetett vagy ritka betegségek és állapotok kezelése, amelyek nagyon speciális kezelést és erőforrásokat igényelnek. Ezek több európai központot egyesítenek, és adott esetben szakértői véleményeket, tanácsadást és határokon átnyúló ellátásra való átirányítást biztosítanak.

A légzőszervi betegségekkel, köztük a Szálas intersticiális tüdőbetegségekkel foglalkozó 2017 márciusában indult az ERN-LUNG. Az ERN-LUNG ([további információkat itt talál](#)) számos európai szakértői központból áll ([lásd itt](#)), de nem mindegyikből. Nyomatékosan javasoljuk, hogy kérdezze meg a helyi betegcsoportját vagy háziorvosát a legközelebbi országosan elismert központról.

3

HOGYAN FOG A BETEGSÉG ELŐREHALADNI?

A tüdőfibrózist progressziója egyénenként változik, és lehetetlen pontosan megjósolni, hogy a tüdőfibrózis milyen gyorsan fog előrehaladni az Ön esetében.

A legtöbb tüdőfibrózisban szenvedő embernél a betegség lassan, de folyamatosan romlik. Ha Önnek lassan előrehaladó tüdőfibrózisa van, előfordulhat, hogy a tünetek hosszú ideig jelentkeznek, mielőtt diagnosztizálnák, és a betegség még mindig viszonylag lassan halad előre.

Egyes betegeknél előfordulhat, hogy betegségük előre nem látható akut (hirtelen és rövid ideig tartó) súlyosbodása, az úgynevezett akut exacerbáció, amely bármikor bekövetkezhet. Egy ilyen esemény végzetes lehet, vagy a tüdőfibrózisban szenvedő személynél a betegség jelentősen súlyosbodhat. Gyakran előfordul, hogy az első akut súlyosbodásig nem diagnosztizálják a tüdőfibrózist. A tüdőfibrózist akut súlyosbodásának fő kockázati tényezője az előrehaladott betegség.

Az akut exacerbáció veszélye miatt elengedhetetlen az orvos rendszeres ellenőrzése, hogy nyomon követhesse a betegség előrehaladását és azt, hogy Ön hogyan reagál a kezelésre.

A TÜDŐFIBRÓZISOS BETEGEK EGYÉB BETEGSÉGEI (TÁRSBETEGSÉGEK)

A tüdőfibrózist legyengítő állapot lehet, mivel a tüdőfibrózist káros hatásain felül sok tüdőfibrózis betegnek más társuló betegségei, úgynevezett **társbetegségei** is vannak.

Ezek negatívan befolyásolhatják az életminőséget és a prognózist. Ezért az orvosoknak is azonosítaniuk és kezelniük kell az esetlegesen kialakuló társbetegségeket. Ezek a betegségek érinthetik a tüdőt (tüdőbetegségek) vagy a test más részeit (nem tüdőbetegségek). A társbetegségek definícióit [itt](#) találja.

6

Élet a tüdőfibrózissal

4

MILYEN KEZELÉSEK ÁLLNAK RENDELKEZÉSRE

A tüdőfibrózis kezelésére farmakológiai (gyógyszeres) és nem farmakológiai kezelések egyaránt javasoltak. Rendszeres szűrővizsgálatokra és orvosi vizsgálatokra is szükség van. Amint tüdőfibrózis diagnosztizálnak Önnél, pszichológiai támogatást kell Önnek felajánlani.

Érdemes felvenni a kapcsolatot betegcsoportokkal, amelyek a betegség minden szakaszában támogathatják Önt. Ha mellékhatásokat tapasztal, pl. hasmenést vagy fogyást, beszéljen orvosával vagy szakápolójával.

A

FARMAKOLÓGIAI KEZELÉSEK

Farmakológiai kezelésekkel kapcsolatos döntések a diagnózistól és a betegség lefolyásától függenek. Tüdőfibrózis esetén antifibrotikus gyógyszerek (Pirfenidon vagy Nintedanib) javasoltak. Segítenek megelőzni a szövetek hegesedését, és bizonyítottan lassítják a betegség időbeli progresszióját, és növelhetik a várható élettartamot.

Egyes tüdőfibrózisos betegek esetében kezdeti kezelésként általában immunmoduláció (az immunrendszer működését befolyásoló anyagok) javasolt. Ha a betegség továbbra is előrehalad, megfontolható az antifibrotikus terápia, mint például a Nintedanib.



KLINIKAI VIZSGÁLATOK

A klinikai vizsgálat olyan vizsgálat, amely egy új terápia hatékonyságát és biztonságosságát teszti embereken. Számos klinikai vizsgálatot végeztek a tüdőfibrózis kezelésére tervezett kezelésekkel kapcsolatban - érdeklődjön kezelőorvosánál, hogy van-e olyan folyamatban lévő vizsgálat, amelyben részt vehet.

A [ClinicalTrials.gov](https://www.clinicaltrials.gov) (világszerte), az [EU-IPFF klinikai vizsgálatok](#) keresője [EU klinikai vizsgálatok](#) nyilvántartása segítségével szélesebb körű információkat is találhat a folyamatban lévő klinikai vizsgálatokról.

Útmutató a betegek számára

7

B NEM GYÓGYSZERES KEZELÉSEK

Bár a tüdőátültetés az egyetlen hatékony gyógymód a tüdőfibrozisban szenvedők számára, számos olyan nem farmakológiai kezelés létezik, amely segíthet javítani az életminőséget.

• Tüdőrehabilitáció

A tüdőfibrozist tüneteinek enyhítésére és általános életminőségének javítására irányuló különböző tevékenységeket foglal magában, mint például testmozgás, táplálkozási tanácsadás, légzési stratégiák. A Pulmonológia (tüdőgyógyászati) és rehabilitáció különösen hatékony lehet a tünetek enyhítésében, mint növeli, mennyit edzhet, és csökkenti a kórházi tartózkodás időtartamát.

• Oxigénterápia

Mivel a tüdőfibrozis miatt a tüdőben lévő oxigén kevésbé tud eljutni a véráramba és a szervezetben, előfordulhat, hogy a vér oxigénszintje kórosan alacsony és nehézlégzéssel jár. Ezt sportolás, pihenés vagy alvás közben tapasztalhatja. Ezért extra oxigént kaphat koncentrátoron (kis elektromos gép), helyhez kötött és hordozható gáz- vagy folyékony oxigénrendszereken keresztül (arcmaszkkal vagy orrcsővel csatlakoztatva).

• Tüdőátültetés

A tüdőátültetés az egyetlen olyan sebészeti beavatkozási eljárás, amely visszafordíthatja a tüdőfibrozis progresszióját, javíthatja az Ön életminőségét és várható élettartamát. Világszerte a tüdőátültetések mintegy 30%-át végzik tüdőfibrozisos betegeken. Sajnos a tüdőfibrozisos betegek kevesebb mint 5%-a alkalmas tüdőátültetésre, mivel az életképes transzplantációs jelöltként való kiválasztás kritériumai meglehetősen szigorúak. Ezek számos tényezőt vesznek figyelembe, például a beteg életkorát, általános egészségi állapotát, a tüdőfibrozis súlyosságát és progresszióját. Ezeket [itt](#) találja.



• Palliatív és élet végi ellátás

A palliatív ellátás a betegek életminőségének javítása érdekében nyújtott holisztikus megközelítést jelent a betegek betegségének teljes lefolyása során. Célja, hogy enyhülést nyújtson mind a fizikai fájdalom, mind a betegséggel járó tágabb értelemben vett stressz és problémák tekintetében. A tüdőfibrozisos betegek számára a palliatív ellátás kulcsfontosságú szempontjai közé tartozik az előzetes gondozás tervezése, a gyógyszerek mellékhatásainak és az olyan tüneteknek a kezelése, mint a köhögés és a nehézlégzés, a pszichológiai támogatás, a tüdőrehabilitáció és az élet végi gondozás.

A palliatív ellátás magában foglalhat fizikai, mentális, szociális vagy spirituális tevékenységeket - az Ön igényeitől és preferenciáitól függően.

• A nehézlégzés és a köhögés kezelésének megtanulása

A tüdőfibrozis kezelésében fontos szerepet játszik, hogy képes legyen kezelni a köhögését, mert a köhögés miatt elszigeteltnek és zavarban érezheti magát, ha nem tudja kontrollálni.

Nagyon fontos, hogy megtanulja, hogyan csökkentse, hogyan birkózzon meg a nehézlégzésével és hogyan kezelje azt, mivel ez nagyban befolyásolhatja az életminőségét. Az érzelmi hatással lehetnek a légzésére, és ha szorong a légszomj miatt, az még rosszabbá teheti a légzését. A relaxáció segíthet a nehézlégzés csökkentésében, és hasznos a szorongás enyhítésére.

A nehézlégzés kezelésével kapcsolatos további tanácsokat [itt](#) talál.

A tüdőátültetések egy részét **30%**-ban Szálas intersticiális tüdőbetegségben szenvedő betegeken végzik

Csak az **5%**-os Szálas intersticiális tüdőbetegség betegek közül jogosult tüdőátültetésre



6

HOGYAN GONDOSKODHATOK MAGAMRÓL?

Elengedhetetlen, hogy ennek az összetett állapotnak bizonyos részeit önmaga kezelje. Ez lehetővé teszi, hogy Ön irányítsa az ellátását, reális célokat tűzzen ki, és felkészüljön a jövőjére.

• A dohányzásról való leszokás

Vagy kerülje a passzív dohányzásnak való kitettséget, így növelheti a vérben lévő oxigénszintet, csökkentheti a vérnyomását és a szívritmusát, valamint csökkentheti a rák és a szívbetegségek kockázatát.

• Maradjon aktív

Ha rendszeresen, mérsékelten mozog, az nemcsak az egészséges testsúly megőrzésében segít, hanem erősíti az izmait és hatékonyan tartja karban a szervezetét. Ez magában foglalhatja a gyógytornással végzett irányított testmozgást, de az önálló testmozgást is.

• Egészségesen étkezzon

A kiegyensúlyozott, tápláló étrend segíthet abban, hogy a lehető legegészségesebb maradjon. Tartalmazhat gyümölcsöt, zöldséget, teljes kiőrlésű gabonaféléket, sovány húsokat vagy alacsony zsírtartalmú tejtermékeket, és alacsony telített zsírsav-, nátrium- (só-) és hozzáadott cukortartalommal kell rendelkeznie.

• Az otthonát alakítsa át

Alakítsa át otthonát a biztonság és az önálló életvitel lehetővé tétele érdekében, például lépcsőlift, kapaszkodók vagy átalakított fürdőszoba felszerelésével. A nemzeti egészségügyi szolgálat, az egészségbiztosító társaságok vagy a helyi ügynökségek támogatást és segítséget nyújthatnak.

5

KÉRDÉSEK AZ ORVOSOMNAK

Nehéz lehet tudni, hogy mit kérdezzen a háziorvosától, ápolójától vagy szakorvosától. Fontos, hogy átgondolja, milyen kérdéseket szeretne feltenni, amikor a diagnózis és a kezelés során különböző egészségügyi szakemberekhez fordul.



A legjobb, ha a következőket kérdezi

A Brit Tüdő Alapítvány összeállította [ezt a listát](#) a betegek által a diagnózis és a kezelés során különböző időpontokban feltehető kérdésekről.

10

Élet a tüdőfibrózissal

Útmutató a betegek számára

11



• Bőséges pihenés

Az alvás elengedhetetlen az immunrendszer erősítéséhez és az általános közérzet javításához.



• Maradjon naprakész az oltásokkal kapcsolatban

Kerülje a fertőzéseknek való kitétséget is, mivel ezek ronthatják a tüdőfibrózis állapotát. Ezt megteheti kézmosással, a nagy tömegek és a tömegközlekedés kerülésével, valamint azzal, hogy naprakészen tartja magát az influenza-, tüdőgyulladás- és Covid-19 elleni oltásokkal.



• Kerülje a stresszt

Ha fizikailag és érzelmileg nyugodt, az segíthet elkerülni a túlzott oxigénfogyasztást. A relaxációs technikák megtaníthatják arra is, hogy kezelje a nehézlégzésével járó pánikot.



• Relaxáció és éberség

Vannak különböző relaxációs technikák, amelyek segíthetnek kezelni a tüdőfibrózist diagnózissal járó érzelmi és pszichológiai kihívásokat. Az éberséget segíthet kezelni a tüdőfibrózissal való együttélés fizikai és életmódbeli kihívásait, és megnyugtathatja Önt, amikor szorong, csüggedt, ijedt vagy fájdalmai vannak.



• Jóga és hasonló tevékenységek

A jóga hasznos a tüdőfibrózisos betegek számára, mivel a koncentrált légzés révén stimulálhatja a tüdejét. Segít a rekeszizom (a tüdőt működtető izom) edzésében is. Az alapvető légzőgyakorlatok javíthatják a tüdőfunkciót és enyhíthetik a légzési problémákat.

Szorosan együtt kell működnie a kezelőcsoportjával, hogy aktív és pozitív szerepet vállaljon a kezelési útvonalaiban és az eredményekben.

Itt talál további információkat arról, hogyan gondoskodhat jobban magáról és hogyan élhet együtt a tüdőfibrózissal.



PSZICHOLÓGIAI TÁMOGATÁS

A pszichológiai támogatás segíthet Önnek megbirkózni az állapotával és az esetleges mellékhatásokkal. Előrehaladott stádiumban segíthet az élet végének megtervezésében és a hospice-ellátás vagy az otthoni kényelem kiválasztásában.

Fontos, hogy már a kezdetektől fogva bevonja barátait és családtagjait, mivel ők általában támogatják Önt, és segíthetnek a tüdőfibrózis kezelésében. Nehéz lehet, de a beszélgetés segíthet legyőzni a félelmeit és nehézségeit.

VEGYE FEL A KAPCSOLATOT EGY BETEGSZERVEZETTEL, ÉS CSATLAKOZZON EGY BETEGEKET TÁMOGATÓ CSOPORTHOZ

Egy helyi támogató csoporthoz való csatlakozás hasznos lehet az Ön számára, mivel találkozhat más tüdőfibrozisos betegekkel, azok partnereivel és gondozóival, valamint megvitathatja és megoszthatja tapasztalatait. A családja és barátai támogatása alapvető fontosságú, de különösen hasznos lehet, ha kapcsolatba lép a hasonló élményeket átélő betegtársaival.

Számos támogató csoportot szerveznek a kórházakban vagy a helyi közösségben - orvosa vagy a légzésgondozó nővér többet tud mondani Önnek.



A honlapunkon felsorolt szervezeteken keresztül is felveheti a **kapcsolatot** az Ön országában élő betegekkel.

Ha minél többet megtud a tüdőfibrozisról, az segíthet abban, hogy úgy érezze, jobban kézben tudja tartani a dolgokat.

A betegszervezetek jó kiindulópontot jelentenek, mert a tüdőfibrozissal élő emberek számára nyújtanak információkat, valamint kölcsönös támogatást.

ÁLTALÁNOS TANÁCSOK AZ ÁPOLÓKNAK

A tüdőfibrozisban szenvedő személy gondozása nehéz és megterhelő feladat, amely érzelmileg és fizikailag is megterhelő lehet. Ha Ön tüdőfibrozisban szenvedő személyt ápol, tájékoztassa erről a háziorvosát, hogy tanácsot adhasson saját egészségével kapcsolatban, és ha szüksége van rá, speciális támogatáshoz irányíthassa Önt. Gyakran léteznek országos támogató csoportok az ápolók számára.

Ne feledje, hogy törődnie kell önmagával, mivel az ápoló mindennapi élete kihívást jelenthet. Ne féljen konkrét tanácsot kérni a tüdőfibrozisban szenvedő hozzátartozóját vagy barátját támogató orvosoktól és ápolónőktől, hogy hogyan segíthet nekik a legjobban.

A gondozók számára számos támogató szervezet létezik, amelyek szintén segíthetnek Önnek átvészeln ezt a tapasztalatot. Egyes uniós országokban pedig az ápolók jogosultak lehetnek pénzügyi támogatásra vagy természetbeni juttatásokra - orvosa többet tud mondani.



Tippek az ápoláshoz
Itt talál néhány tanácsot, amelyek segíthetnek abban, hogy hatékony ápoló legyen.



Ezt a füzetet a következők szponzorálták



Boehringer
Ingelheim



KAPCSOLAT:

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

