



# Zwłóknienie płuc: przewodnik pomocniczy

**EU-PFF**  
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



# Spis treści

- 1 Wprowadzenie**
- 2 Co to jest zwłóknienie płuc?**
  - Rozpoznanie
  - Monitorowanie objawów
  - Przyczyny
  - Oczekiwana długość życia
- 3 Jak najlepiej wykorzystać wizyty w szpitalu**
  - Formularz danych osobowych i medycznych
- 4 Wsparcie psychologiczne i samopoczucie psychiczne**
  - Grupy wsparcia i organizacje pacjentów
- 5 Leczenie, leki i monitorowanie**
  - Lekarstwa
  - Badania czynności płuc
  - Terapia tlenowa
  - Rehabilitacja oddechowa
  - Terapia śpiewem
  - Przeszczep płuc
  - Szczepienia
  - Udział w badaniach
- 6 Opieka wspomagająca**
- 7 Dobre życie**
  - Aktywność fizyczna
  - Zdrowe odżywianie
  - Zdrowie seksualne
  - Porady dotyczące podróży
  - Jakość powietrza i zdrowie płuc
- 8 Referencje**

# 1

## Wprowadzenie

Jest to przewodnik dla osób cierpiących na zwłóknienie płuc (PF) i ich opiekunów.

Można z niego korzystać od momentu otrzymania diagnozy, aby zapewnić informacje, wsparcie i zasoby podczas życia ze zwłóknieniem płuc.

Grupa doradcza pacjentów ze zwłóknieniem płuc Europejskiej Fundacji Płuc (European Lung Foundation, ELF) opracowała niniejszy przewodnik z pomocą ekspertów w dziedzinie zwłóknienia płuc i Europejskiej Federacji Zwłóknienia Płuc (EU-PFF). EU-PFF wraz ze swoimi organizacjami członkowskimi i partnerami w całej Europie działa na rzecz podnoszenia świadomości na temat zwłóknienia płuc. Więcej informacji można znaleźć na stronie [www.eu-pff.org](http://www.eu-pff.org).



Można również zobaczyć wszystkie informacje z tego przewodnika online, w tym linki do dalszych zasobów. Proszę zeskanować kod QR lub wejść na tę stronę ELF:  
<https://europeanlung.org/pl/information-hub/lung-conditions/pulmonary-fibrosis/>.

# 2

## Co to jest zwłóknienie płuc?

Zwłóknienie płuc jest stosunkowo rzadką chorobą płuc. Choroba pogarsza się z czasem i nie ustępuje. Może ona wpływać na różne obszary życia i uniemożliwiać wykonywanie niektórych czynności. Zwłóknienie płuc oznacza odkładanie się w mięszu płuc tkanki włóknistej (bliznowatej).

Zwłóknienie płuc jest jednym z głównych rodzajów śródmiąższowej choroby płuc, która wpływa na tkankę miękką płuc. Wszystkie choroby z tej grupy powodują bliznowacenie i obrzęk płuc. Idiopatyczne zwłóknienie płuc jest najczęściej występującą formą śródmiąższowej choroby płuc. Idiopatyczne oznacza, że przyczyna nie jest znana. Inne najpopularniejsze typy to:

- Nieswoiste śródmiąższowe zapalenie płuc
- Przewlekłe zapalenie płuc z nadwrażliwości
- Reumatoidalne zapalenie stawów
- Twardzina układowa
- Pylica azbestowa i krzemica
- Sarkoidoza włóknista
- Niesklasyfikowane śródmiąższowe choroby płuc

W płucach dotkniętych zwłóknieniem miękka, gąbczasta tkanka jest zastąpiona przez grubą, zbliznowaciałą tkankę<sup>1</sup>. Utrudnia to rozszerzanie się płuc podczas wdechu. Ponadto zwłóknienie hamuje normalny przepływ tlenu z płuc do krwiobiegu, co sprawia, że odczuwa się większą duszność.

## Rozpoznanie

Ważne jest wczesne zdiagnozowanie zwłóknienia płuc, aby leczenie mogło rozpocząć się tak szybko, jak to możliwe, jednak diagnoza może być trudna. Eksperci medyczni przeprowadzą badanie za pomocą tomografii komputerowej płuc, a także badanie czynności płuc, płukanie oskrzelowo-płucne (roztwór soli fizjologicznej wprowadzany przez bronchoskop w celu przepłukania dróg oddechowych i pobrania próbki z płuc do badania), badania krwi lub biopsję. Po wykluczeniu innych schorzeń mogą oni zdiagnozować zwłóknienie płuc.

Podczas wizyty u lekarza rodzinnego może on osłuchać klatkę piersiową za pomocą stetoskopu. Jednym z objawów zwłóknienia płuc jest dźwięk przypominający rozpinanie rzepów, który zostanie wychwycony przez stetoskop. Innym objawem zwłóknienia płuc mogą być palce pałeczkowate, kiedy końcówka jednego lub więcej palców jest powiększona.

Objawy zwłóknienia płuc obejmują:

- spowodowane dusznościami
- zmęczenie
- uporczywy kaszel

Ważne jest, aby omówić te objawy z rodziną i lekarzem/konsultantem ds. układu oddechowego, aby wybrać najbardziej odpowiedni sposób radzenia sobie z nimi.

Można skorzystać z narzędzia do śledzenia objawów na następnej stronie, aby monitorować swoje objawy lub pobrać je jako szablon za pomocą kodu QR.



**Uwaga: Możliwe jest gwałtowne zaostrzenie się zwłóknienia płuc - wtedy stan zdrowia pogarsza się, często z powodu powtarzających się infekcji płuc. Jeśli stan nagle znacznie się pogorszy, należy pilnie zgłosić się do lekarza - jest to tzw. zaostrzenie choroby.**

## Wskazówka

Wiele osób uważa kaszel za frustrujący objaw, ale istnieje kilka sposobów, które pozwalają sobie z nim poradzić. Na przykład pastylki mentolowe, miód i cytryna, lody. Niektóre leki mogą zmniejszyć gęstość flegmy i pomóc ją odkrztusić. Istnieją również leki, które mogą zahamować odruch kaszlowy: kodeina linctus, morfina w plastrach i morfina w płynie.

Proszę skorzystać z tego formularza albo zaprojektować swój własny, aby śledzić swoje objawy. Może to pomóc w przeanalizowaniu trendów związanych z chorobą. Proszę pamiętać o omówieniu wszelkich ważnych kwestii z lekarzem.

Proszę wpisać objaw, a następnie zaznaczyć każdy dzień, w którym został zauważony:

## Monitorowanie objawów

	PON	WTO	ŚRO	CZW	PIĄ	SOB	NIE
<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Poranek _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Popołudnie _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Wieczór _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Noc _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Poranek _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Popołudnie _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Wieczór _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Noc _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Poranek _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Popołudnie _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Wieczór _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Noc _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<input type="text"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Poranek _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Popołudnie _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Wieczór _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
_____ Noc _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

# Przyczyny

Zwłóknienie płuc jest spowodowane kombinacją wystawienia na działanie szkodliwych substancji oraz predyspozycji genetycznych.

Może to być spowodowane w następujący sposób, ale nie ogranicza się do nich:

- -Wdychanie szkodliwych materiałów, takich jak pyły metali, kamieni i drewna.
- -Wdychanie kurzu lub powietrza zawierającego bakterie i inne alergeny pochodzące z takich źródeł jak ptasie odchody.
- Choroby, które wpływają na stawy, takie jak artretyzm, mięśnie i skórę.
- Cechy rodzinne - jest ono przekazywane przez rodzica.

Czasami przyczyna nie jest znana, jak w przypadku idiopatycznego zwłóknienia płuc.

# Oczekiwana długość życia

Oczekiwana długość życia różni się w zależności od osoby i zależy od wielu czynników, takich jak: wiek, leczenie i stadium choroby.

W niektórych doniesieniach można przeczytać, że osoby, u których zdiagnozowano zwłóknienie płuc, przeżywają średnio 3-7 lat od momentu postawienia diagnozy. Może to być jednak mylące, ponieważ niektóre informacje są nieaktualne.

Obecnie dostępne są terapie spowalniające postęp zwłóknienia płuc. Długość życia po zdiagnozowaniu choroby różna dla każdej osoby.

# 3 Jak najlepiej wykorzystać wizyty w szpitalu

Aby jak najlepiej wykorzystać wizyty w szpitalu, dobrze jest:

- Przygotować wcześniej pytania, które chce się zadać podczas spotkania
- Przyprrowadzić kogoś bliskiego ze sobą.
- Notować otrzymane informacje.
- Upewnić się, że dobrze rozumiemy przekazywane informacje. Jeśli coś nie jest jasne, proszę poprosić lekarza o wyjaśnienie i powtórzenie informacji unikając skomplikowanych zwrotów medycznych.
- Zapytać, jak może dalej rozwijać się zwiłknienie płuc w tym konkretnym przypadku.
- Potwierdzić, z kim należy się kontaktować po wizycie, jeśli występują zaostrzenia lub mają Państwo inne pytania.
- Zapytać, co należy zrobić w nagłym wypadku Na przykład jeśli nastąpi znaczne zaostrzenie choroby.

Dobrze byłoby przekazać swojemu zespołowi opieki zdrowotnej jak najwięcej informacji, takich jak:

- Wszelkie wcześniejsze operacje lub zabiegi.
- Uczulenia na żywność lub leki.
- Choroby występujące w rodzinie.
- Wszelkie zmiany stylu życia lub nawyków, które mogą mieć znaczenie dla stanu zdrowia.

W przypadku konsultacji telefonicznej lub wideo należy pamiętać, że lekarz może nie być w stanie dostrzec żadnych fizycznych zmian w wyglądzie, takich jak:

- Kolor ust, który może wydawać się bardziej niebieski ze względu na Państwa stan.
- Utrata masy ciała.
- Grubość palca, która może ulec zmianie z powodu obrzęku.

## Wskazówka

Proszę zanotować wszelkie zmiany fizyczne zauważone przez siebie samego lub znajomych i rodzinę, aby móc powiedzieć o nich lekarzowi.

Proszę również zobaczyć "Zdalna opieka: dbanie o zdrowie przy użyciu narzędzi cyfrowych" (ELF) na stronie <https://tinyurl.com/mr373k9t>





Ten formularz może pomóc w monitorowaniu swoich danych osobowych i zdrowotnych. Może być przydatny podczas wizyt lekarskich, aby mieć to wszystko pod ręką:

## Dane osobowe i medyczne

Imię i nazwisko pacjenta

Adres

Data urodzenia

Adres e-mail

Numer telefonu komórkowego

Imię i nazwisko najbliższego krewnego

Numer telefonu komórkowego najbliższego krewnego

Rozpoznanie

---

---

Lista leków

Dawki

---

---

---

---

---

---

---



# Dane osobowe i medyczne

Wszelkie uczulenia

Czy używany jest dodatkowy tlen?      Tak                              NIE

Jeśli tak, jaka jest prędkość przepływu?

Imię i nazwisko lekarza rodzinnego                      Dane kontaktowe

Konsultant ds. układu oddechowego                      Dane kontaktowe

Pielęgniarka ds. śródmiąższowej choroby płuc                      Dane kontaktowe

Kontakt z najbliższym oddziałem pogotowia ratunkowego

Numer ubezpieczenia

Inne notatki

---

---

---

---

---

---

---

---

# 4 Wsparcie psychologiczne i samopoczucie psychiczne

Dbanie o zdrowie psychiczne jest tak samo ważne jak troska o zdrowie fizyczne. Choroba płuc może być stresująca. Na przykład zadyszka występuje u większości osób ze zwłóknieniem płuc. Uczucie duszności może prowadzić do niepokoju, obniżonego nastroju, negatywnych myśli oraz złości lub frustracji.

Posiadanie multidyscyplinarnego i interdyscyplinarnego zespołu (specjalistów od układu oddechowego, lekarzy rodzinnych, specjalistycznych pielęgniarek, fizjoterapeutów, dietetyków i psychologów) odgrywa ważną rolę w zaspokajaniu takich potrzeb. Niestety, takie podejście skoncentrowane na pacjencie nie jest obecnie wystarczająco rozpowszechnione w całej Europie.

Dobre zdrowie psychiczne pomaga odpowiednio zadbać o siebie oraz zwiększa szanse że pacjent poradzi sobie z leczeniem. Złe samopoczucie psychiczne powoduje zanik zainteresowania rzeczami, które wcześniej sprawiały nam przyjemność. Można odczuwać większy niepokój, napięcie lub mieć trudności z radzeniem sobie ze stresem związanym ze zwłóknieniem płuc. Życiem ze zwłóknieniem płuc niesie ze sobą trudne wyzwania, dlatego należy dbać o siebie i swoje samopoczucie psychiczne. Są one również doświadczane przez opiekunów, więc sugestie przedstawione poniżej mogą również ich dotyczyć.

Oto pięć sposobów na poprawę zdrowia psychicznego i samopoczucia<sup>2</sup>:

1. Wykorzystaj każdą okazję, aby pozostać w dobrym kontakcie ze swoimi bliskimi i znajomymi.
2. Zachowaj aktywny tryb życia - szukaj sposobów na bycie aktywnym każdego dnia.
3. Obserwuj uważnie - zwróć uwagę, co się dzieje w świecie i dookoła.
4. Ucz się dalej - wszystkiego, co Państwa interesuje.
5. Zadbaj o innych - bądź miłym i troskliwym.

Proszę pamiętać, że mamy prawo czasami czuć się nie najlepiej. Jeśli coś idzie nie tak, ważne jest, aby porozmawiać ze specjalistą, zanim objawy psychiczne lub fizyczne ulegną pogorszeniu.

Jeśli uczucie niepokoju lub depresji utrzymuje się przez dłuższy czas, proszę nie wahać się, aby uzyskać pomoc. Osoby, które się nami opiekują mogą zauważyć codzienny smutek lub pogorszony nastrój, trudności ze snem, brak apetytu i utratę zainteresowania wcześniejszym hobby i zainteresowaniami. Mogą to być również oznaki złego stanu zdrowia psychicznego. Zachęcamy do porozmawiania ze swoim lekarzem, który może polecić specjalistę ds. zdrowia psychicznego, aby zaoferować terapię i wsparcie medyczne. Różne grupy wsparcia mogą też pomóc poradzić sobie z takimi sytuacjami.

## Grupy wsparcia i organizacje pacjentów

Grupy wsparcia i organizacje pacjentów zapewniają pomocne wsparcie dla utrzymania dobrego samopoczucia emocjonalnego i psychicznego. Mogą również dostarczać wiarygodnych informacji pacjentom i opiekunom. Grupy wsparcia to często podnoszące na duchu doświadczenie dla pacjentów i opiekunów. Dzielenie się wspólnymi doświadczeniami ze zwłóknieniem płuc pomoże czuć się mniej odizolowanym. Grupy pacjentów zapewniają empatię i przyjaźń, na przykład podczas regularnych spotkań, seminariów internetowych, dni lub sesji informacyjnych online, oferując telefony zaufania i umożliwiając korzystanie z różnych mediów społecznościowych dla swoich członków.

Listę stowarzyszeń dla pacjentów ze zwłóknieniem płuc należących do EU-PFF znajdują Państwo pod adresem [www.eupff.org/our-members](http://www.eupff.org/our-members)

# 5

## Leczenie, leki i monitorowanie

### Lekarstwa

Obecnie dostępne są dwa leki, które mogą spowolnić postęp choroby i wydłużyć życie osób ze zwłóknieniem płuc. Są to Nintedanib (Ofev) i Pirfenidone (Esbriet). Kryteria otrzymywania tych leków różnią się w zależności od kraju. Lekarz będzie w stanie udzielić informacji na temat opcji dostępnych w danym kraju.

### Badania czynności płuc

Testy wydolności płuc są bardzo ważne, ponieważ pozwalają ocenić pracę płuc. Istnieje wiele testów mierzących różne aspekty zdrowia płuc. Testy pomagają obserwować postępy choroby. Jej przebieg różni się dla każdej osoby, dlatego testy wydolności płuc umożliwiają zespołowi medycznemu monitorowanie i znalezienie najlepszych rozwiązań dla każdego pacjenta.

### Spirometria

Spirometria jest głównym testem wykonywanym przez pacjentów ze zwłóknieniem płuc. Podczas testu należy wykonać pełny wdech, a następnie wydech tak mocno, jak to możliwe. Wymaga to dużego wysiłku, jednak zapewnia dokładne wyniki dotyczące pracy płuc. Spirometria dostarcza dwa ważne pomiary:

- **FVC - Natężona pojemność życiowa.** Jest to całkowita ilość powietrza, jaką pacjent jest w stanie wydmuchać z płuc po wciągnięciu jak największej ilości powietrza. Ważne jest, aby monitorować swoje poziomy FVC, ponieważ informacja ta jest pomocna zarówno dla pacjenta, jak i zespołu opieki zdrowotnej w monitorowaniu stanu zdrowia. W miarę pogarszania się choroby poziomy FVC mają tendencję do zmniejszania się. Oznacza to, że blizny pogłębiły się, utrudniając pełne rozszerzenie płuc podczas wdechu.

- **FEV1 - Natężona objętość wydechowa pierwszosekundowa.** Oznacza to ilość powietrza, jaką można wydmuchać z płuc w ciągu pierwszej sekundy. Analiza FVC i FEV1 razem może pomóc w zdiagnozowaniu zwłóknienia płuc.

## DLCO (Badanie zdolności dyfuzji gazów w płucach) lub badanie transferu gazu.

Służy do sprawdzenia, jak dobrze tlen w workach powietrznych przemieszcza się z płuc do krwiobiegu. Test polega na wdychaniu niewielkiej, ale bezpiecznej ilości gazu zwanego tlenkiem węgla przez ustnik i wstrzymaniu oddechu na 10 sekund, aby sprawdzić, ile tego gazu jest wchłaniane przez płuca.



Zalecamy, aby poprosić specjalistę z zespołu opieki zdrowotnej o wyjaśnienie, co oznaczają wyniki testów czynności płuc.

## Sześciominutowy test marszu

Sześciominutowy test marszu (6MWT) jest stosunkowo prostym testem. Mierzy on odległość, jaką pacjent może przejść w ciągu 6 minut. Podczas badania monitorowane jest zarówno tętno, jak i poziom tlenu. Ma to na celu sprawdzenie, jak dobrze pacjent toleruje aktywność fizyczną. Wyniki testu mogą wykazać, czy stan się pogarsza i czy potrzebny jest tlen lub dodatkowy tlen.



# Terapia tlenowa

Leczenie to może zostać zaproponowane, jeśli poziom tlenu we krwi jest niski podczas odpoczynku lub jeśli poziom tlenu spada zbyt mocno podczas aktywności fizycznej. Leczenie tlenem pomaga pacjentowi łatwiej oddychać. Tlen może być potrzebny tylko podczas aktywności fizycznej lub przez cały czas, zależy to od stopnia zaawansowania zwłóknienia płuc.

# Rehabilitacja oddechowa

Rehabilitacja oddechowa jest programem, którego celem jest zmniejszenie fizycznych i emocjonalnych długoterminowych skutków choroby płuc na życie chorego. Łączy ćwiczenia fizyczne i edukację na temat tego, w jaki sposób można samodzielnie zadbać o najlepszą możliwą kondycję zdrowotną. Rehabilitacja oddechowa przynosi korzyści zarówno fizyczne, jak i psychiczne. Sesje będą dostosowane do osób ze zwłóknieniem płuc, a specjalista prowadzący zajęcia będzie wiedział, jak stopniowo i bezpiecznie robić postępy.

Rehabilitacja oddechowa zazwyczaj obejmuje uczestnictwo w co najmniej dwóch sesjach ćwiczeń tygodniowo. Sesje obejmują trening aerobowy i oporowy oraz ćwiczenia poprawiające równowagę i elastyczność.

Najlepiej jest poprosić o skierowanie na rehabilitację oddechową jak najszybciej po zdiagnozowaniu zwłóknienia płuc. Państwa konsultant może normalnie skierować do programu rehabilitacji.

Kluczowe korzyści z rehabilitacji oddechowej to<sup>3</sup>:

- Zwiększona siła fizyczna
- Złagodzenie objawów takich jak zmęczenie i duszności
- Możliwość spotkania i interakcji z innymi osobami znajdującymi się w podobnej sytuacji
- Lepsza jakość życia
- Zmniejszenie napięcia i niepokoju
- Edukacja na temat tego, jak najlepiej dbać o swój stan zdrowia

# Terapia śpiewem

Terapia śpiewem może być jednym ze sposobów, które pomogą lepiej żyć ze zwiłknieniem płuc. Może to przynieść korzyści zarówno dla zdrowia fizycznego, jak i psychicznego.

Programy „Śpiewanie dla zdrowia płuc” koncentrują się na nauce technik kontroli oddechu i postawy, które są uważane za niezbędne do efektywnego śpiewania. Śpiew pomaga wzmocnić mięśnie, których ludzkie ciało używa do oddychania. Oznacza to, że można nauczyć się oddychać głębiej i wolniej niż dotychczas. Wzmocnienie tych mięśni pomaga w kontrolowaniu oddechu. Pomaga również wzmocnić głos.

Główne korzyści płynące z terapii śpiewem to<sup>4</sup>:

- Lepsza kontrola oddechu i odwrócenie uwagi od zadyszki.
- Lepsze uczestnictwo w życiu społecznym i zmniejszone poczucie izolacji.
- Znajomość metod samodzielnego zarządzania postawą, oddechem i lękiem.
- Uczestnicy uważają to za dobrą zabawę i przyjemną formę aktywności.
- Jest to aktywność, która dużo daje, a niewiele kosztuje.





# Przeszczep płuc

Jedyną metodą leczenia zwłóknienia płuc jest przeszczep płuc. Wszystkie inne metody leczenia mają na celu jedynie spowolnienie postępu choroby.

Osoby o dobrym generalnie stanie zdrowia, mogą kwalifikować się do przeszczepu płuc. Jest to operacja polegająca na wymianie jednego lub obu płuc. Podwójne przeszczepy płuc dają lepsze szanse na przeżycie i zapewniają lepsze długoterminowe wyniki, ale wielu pacjentów ma też dobre wyniki z przeszczepami pojedynczych płuc.

Nie każdy kwalifikuje się do przeszczepu płuc. Jest wiele różnych rzeczy, które należy wziąć pod uwagę. Nie ma również wystarczającej liczby dawców organów. Oznacza to, że wszystkie kraje mają listę oczekujących na przeszczep płuc.

Najlepszym sposobem na zwiększenie dostępności narządów od dawców jest promowanie dawstwa organów wśród osób z Państwa otoczenia. Im więcej osób jest chętnych do oddania organów, tym krótsze są listy oczekujących. W niektórych krajach istnieją ograniczenia wiekowe dotyczące przeszczepu płuc. Osoby w wieku powyżej 65 lat mogą się nie kwalifikować. Ważne jest, aby sprawdzić, jakie kryteria obowiązują w kraju, gdzie przeszczep będzie miał miejsce. Mogą istnieć powody, dla których przeszczep płuc nie jest zalecany.

## Szczepienia

Regularne szczepienia są ważnym elementem dbania o swój stan zdrowia, ponieważ osoby ze zwłóknieniem płuc mają tendencję do zapadania na infekcje dróg oddechowych. Proszę porozmawiać z lekarzem na temat regularnych szczepień przeciwko grypie, pneumokokom i COVID-19. Proszę zapisywać daty szczepień, aby wiedzieć, kiedy należy wykonać szczepienie przypominające.

# Udział w badaniach

Osoby cierpiące na daną chorobę często biorą udział w badaniach klinicznych, aby pomóc sobie i innym.

Badania kliniczne sprawdzają, na ile bezpieczna i skuteczna będzie dana terapia medyczna stosowana u ludzi. Terapia może obejmować lek, urządzenie, zabieg lub program ćwiczeń. Dołączenie do programu badań zawsze jest poprzedzone dokładnym zapoznaniem się z informacjami na jego temat i możliwością zadania pytań. Zespół badawczy wyjaśni wszelkie ryzyka związane z badaniem.

Istnieją również inne rodzaje badań naukowych, w których można wziąć udział:

- Badanie obserwacyjne, którego celem jest lepsze poznanie choroby bez testowania leczenia.
- Projektowanie nowych badań, uczestnicząc jako pacjent w panelu osób projektujących badania.

Aby uzyskać więcej informacji i znaleźć dostępne badania kliniczne, proszę odwiedzić wyszukiwarkę badań klinicznych EU-PFF pod adresem [www.eu-pff.org/clinicaltrial-finder](http://www.eu-pff.org/clinicaltrial-finder)

# 6 Opieka wspomagająca

Opieka wspomagająca lub paliatywna jest zaadresowana do osób cierpiących na choroby zagrażające życiu i do ich rodzin. Jest to stałe wsparcie w celu zaspokojenia wszelkich fizycznych, psychicznych, społecznych lub innych niezaspokojonych potrzeb. Opieka ta koncentruje się na kontrolowaniu objawów, poprawie jakości życia danej osoby i wspieraniu jej opiekunów. Może być oferowana od momentu postawienia diagnozy do końca życia. Może być ona świadczona w domach, szpitalach, ośrodkach zdrowia i hospicjach.

W opiekę tę może być zaangażowanych wielu pracowników służby zdrowia (i wolontariuszy). Opieka ta może być zapewniona równolegle z leczeniem szpitalnym, a także okazjonalnie w razie potrzeby.

Potrzeby każdej osoby są ewaluowane indywidualnie, aby sprawdzić, czy opieka wspomagająca lub paliatywna jest odpowiednią opcją. Gdy dana osoba jest w bardzo złym stanie, ona lub jej rodzina może zdecydować, że nadszedł czas, aby skupić się wyłącznie na opiece komfortowej. Oznacza to, że leczenie przechodzi od prób przedłużenia życia danej osoby do zapewnienia jej komfortu<sup>5</sup>.

# 7

## Dobre życie

### Aktywność fizyczna

Bardzo ważne jest, aby osoby cierpiące na zwłóknienie płuc pozostawały aktywne. Dbanie o kondycję fizyczną zapewni mniejszą zadyszkę i ułatwi wykonywanie codziennych zadań. Pomoże to również utrzymać siłę mięśni, w tym mięśni oddechowych.

Dla osób o nieaktywnym trybie życia, powolne wprowadzanie ćwiczeń może być pomocne. Ważne jest, aby stopniowo zwiększać aktywność. Na przykład, wychodząc na spacer, można zacząć od odległości, którą jest się w stanie przejść na początku i stopniowo zwiększać liczbę kroków. Proszę wyznaczyć sobie osiągalne cele i starać się ich trzymać. Ćwiczenia mogą zmniejszyć zmęczenie i złagodzić stany lękowe i depresyjne. Ćwiczenia oddechowe mogą również pomóc w utrzymaniu zdrowia psychicznego i kontrolowaniu zadyszki. Proszę unikać intensywnych ćwiczeń, jeśli powodują one złe samopoczucie.

Ważne jest, aby zachować odpowiednie tempo i czas na regenerację między ćwiczeniami. Osoby korzystające z tlenu powinny używać go zgodnie z zaleceniami. Zadyszka podczas ćwiczeń jest normalna, ale jeśli nastąpi nagłe i skrajne pogorszenie objawów lub nie ma poprawy po zaprzestaniu ćwiczeń, należy natychmiast zwrócić się o pomoc lekarską.

### Zdrowe odżywianie

Zdrowe odżywianie jest niezbędne dla dobrego zdrowia. Wprowadzenie i utrzymanie zdrowych nawyków i zachowań może poprawić jakość życia ze zwłóknieniem płuc. Niektórym osobom cierpiącym na zwłóknienie płuc trudno jest zjeść duży posiłek. Częstsze spożywanie małych porcji może być lepszym rozwiązaniem. Najlepiej jest nie czekać z jedzeniem, aż poczuje się głód. Należy dążyć do regularnego spożywania posiłków. Proszę jeść małymi kęsami miękkie, wilgotne pokarmy, ponieważ ułatwi to połykanie. Należy pić płyny pod koniec posiłku. Jedzenie w pozycji siedzącej zmniejszy nacisk na płuca.

Zdrowa i zbilansowana dieta pomaga budować silny układ odpornościowy i może pomóc w utrzymaniu prawidłowej masy ciała.



Nadwaga zwiększa wysiłek związany z oddychaniem, ponieważ trudniej jest pracować mięśniom - może to powodować zadyszkę. Niedowaga może prowadzić do osłabienia mięśni i utrudnia oddychanie, co wpływa na mobilność i zdolność do ćwiczeń. W razie wątpliwości proszę porozmawiać z lekarzem na temat swojej wagi i odpowiedniej opieki żywieniowej, takiej jak współpraca z dietetykiem<sup>6</sup>.

## Zdrowie seksualne

Seks jest ważną ludzką potrzebą, tak jak jedzenie, ćwiczenia i sen. Dla niektórych ludzi, zmiany w życiu seksualnym są po prostu częścią starzenia się, a nie wynikają z choroby płuc. Inne osoby cierpiące na zwłóknienie płuc mogą obawiać się aktywności seksualnej, która powoduje zwiększoną duszność, co może przeszkadzać w seksie i związkach. Nie oznacza to jednak, że nie można uprawiać seksu. Wprawdzie powoduje to szybszy oddech, a praca serca i ciśnienie krwi mogą wzrosnąć na krótką chwilę, jest to jednak normalne i po krótkim czasie wszystko powróci do normalnego poziomu. Aby uzyskać więcej informacji, jak radzić sobie z dusznością, proszę porozmawiać z lekarzem.

## Porady dotyczące podróży

Jeśli chodzi o podróże samolotem, należy omówić to z lekarzem lub konsultantem. Nawet jeśli nie korzysta się z tlenu, podróż samolotem może wpłynąć na poziom tlenu. Czas trwania podróży lotniczej może być ważnym czynnikiem, ponieważ długie loty mogą mieć większy wpływ na poziom tlenu.

Jeśli ktoś korzysta z tlenu, proszę skonsultować się z lekarzem, aby omówić tlen potrzebny do utrzymania dobrego samopoczucia. Proszę również skontaktować się z dostawcą tlenu. Może być konieczne przeprowadzenie testu "zdolności do lotu" lub "testu hipoksji". Test ten wykaże, czy potrzebny jest dodatkowy tlen podczas lotu i różni się od testu zdolności do lotu COVID-19. Jeśli potrzebny jest dodatkowy tlen do lotu, linia lotnicza poprosi o zaświadczenie lekarskie. Mogą mieć również inne wymagania, dlatego należy skontaktować się z linią lotniczą z odpowiednim wyprzedzeniem przed lotem.

Lotniska mogą być duże, co wymaga pokonywania dużych odległości. Można poprosić o specjalną pomoc zarówno na lotnisku lokalnym, jak i docelowym. Zapewni to bardziej zrelaksowane dotarcie na miejsce. Proszę powiadomić lotnisko o swoich potrzebach z wyprzedzeniem. Niektóre z nich wymagają powiadomienia z wyprzedzeniem co najmniej 48 godzin, ale najlepiej sprawdzić to w liniach lotniczych, którymi Państwo podróżują.

# Jakość powietrza i zdrowie płuc

Jakość powietrza jest ważna dla każdego, ale szczególnie dla osób ze zwłóknieniem płuc. Zanieczyszczenie powietrza może powodować nasilenie objawów. Aby zmniejszyć ryzyko związane z zanieczyszczeniem powietrza, proszę sprawdzić lokalną jakość powietrza lub zarejestrować się w usłudze ostrzegającej o zanieczyszczeniu powietrza. Proszę unikać ćwiczeń na świeżym powietrzu, gdy poziom zanieczyszczenia powietrza jest wysoki. Proszę skontaktować się z lekarzem, jeśli objawy utrzymują się lub nasilają.

Zanieczyszczenie powietrza w pomieszczeniach może powodować trudności dla osób ze zwłóknieniem płuc (szczególnie tych z ciężką postacią choroby), ponieważ mają one tendencję do spędzania większej ilości czasu w pomieszczeniach zamkniętych, dlatego konieczne jest ograniczenie tego ryzyka w jak największym stopniu.

Maska może być pomocnym narzędziem pomagającym chronić płuca, gdy nie można uniknąć obszarów o wysokim zanieczyszczeniu powietrza (proszę używać maski dostosowanej do sytuacji).

# 8

## Referencje

- 1 Irish Lung Fibrosis Association, Information Leaflet – What is Pulmonary Fibrosis? ([https://ilfa.ie/wp-content/uploads/2021/07/What\\_is\\_PF-1.pdf](https://ilfa.ie/wp-content/uploads/2021/07/What_is_PF-1.pdf))
- 2 NEF (the New Economics Foundation), Five Ways to Wellbeing Report (<https://neweconomics.org/uploads/files/five-ways-to-wellbeing-1.pdf>)
- 3 ERS Monograph on Pulmonary Rehabilitation, Authors Harrison Samanta; Teeside University, School of Health and Life Sciences, Powell, Pippa; European Lung Foundation, Lahham, Aroub; Monash University Central Clinical School, (Edited by Anne E. Holland, Simone Dal Corso and Martin A. Spruit.) ERS Educational Publications, (15th March 2021)
- 4 Lewis, A., Cave, P., Stern, M. et al. Singing for Lung Health – a systemic review of the literature and consensus statement. *npj Prim Care Resp Med* 26, 16080 (2016, p5).
- 5 Irish Lung Fibrosis Association, ILFA Patient Information Day, presentation by Maria Love (Senior Medica Social Work Practitioner, Mater Misericordiae University Hospital,) on the subject of: “The Psychological Aspects of Living with IPF,” (6th February 2019)
- 6 Irish Lung Fibrosis Association, ILFA Patient Information Day, presentation by Patricia Whyte Jones, (Clinical Nurse Specialist, St. Vincent’s Hospital, Dublin) on the subject of: “Living Well with Pulmonary Fibrosis,” 17th November, 2021

Mogą Państwo zapoznać się z tym przewodnikiem online, w tym z linkami do dalszych zasobów. Proszę przejść do <https://europeanlung.org/pl/information-hub/lung-conditions/pulmonary-fibrosis/> lub zeskanuj kod QR:



"Bycie członkiem Grupy doradczej pacjentów zezwłóknieniem płuc było wspaniałym doświadczeniem. Stworzyła ona ten jasny, zwięzły i łatwy w lekturze przewodnik dla pacjentów ze zwłóknieniem płuc i ich opiekunów. Mamy nadzieję, że będzie to dla Państwa pomocne źródło informacji".

**Matt Cullen**

Niniejszy przewodnik został napisany przez członków Grupy doradczej pacjentów ze zwłóknieniem płuc ELF we współpracy z EU-PFF i europejskimi specjalistami opieki zdrowotnej.

Wrzesień 2023 r.