

# IDIOPATSKA PLUĆNA FIBROZA - IPF

## Šta je idiopatska plućna fibroza?

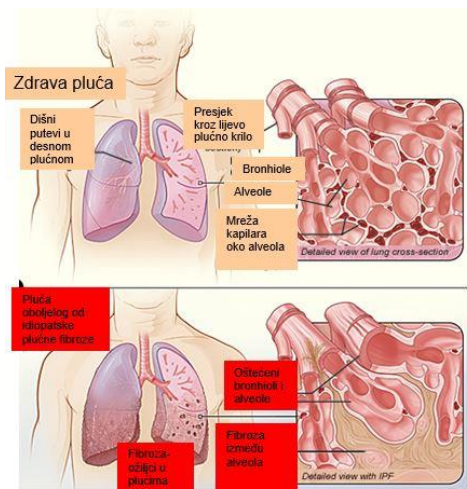
Idiopatska plućna fibroza (IPF) je hronična, progresivna bolest u kojoj plućno tkivo fibrozira, tj. stvara se ožiljno tkivo koje onemogućava normalnu funkciju pluća. Tkivo oko plućnih alveola fibrozira i odumire tako da alveole ne mogu da se rastegnu zbog čega manje kiseonika ulazi u krvotok.

Idiopatska plućna fibroza se ubraja u grupu intersticijumskih bolesti pluća. Više bolesti može dovesti do nastanka plućne fibroze, a kada se zrok koji je doveo do nastanka plućne fibroze ne može utvrditi tada se bolest naziva idiopatska.

Ne postoje tačni podaci kolika je učestalost bolesti. Oko 100.000 ljudi u SAD, 110.000 ljudi u Evropi imaju IPF. U Evropi se svake godine dijagnostikuje oko 35.000 novih bolesnika. IPF je češća u muškaraca nego u žena. Najčešće se javlja u šestoj i sedmoj deceniji života.

## Kakve promene se dešavaju u plućima?

Ožiljci se u idiopatskoj plućnoj fibrozi počinju stvarati oko alveola (sitnih vazdušnih mehurića u plućima u kojima se vrši razmena gasova - kiseonika i ugljene dioksida). Stvaranjem ožiljaka pluća postaju kruta što otežava normalno širenje pluća prilikom udaha, a time i disanje. Zadebljanje prostora oko alveola (vazdušnih mehurića) i stvaranje ožiljaka uzrokuje smanjenje količine kiseonika koji prolazi iz vazdušnih mehurića u krvne sudove. Tako prilikom svakog udaha u organizam pređe manje kiseonika nego kod zdrave osobe, a kako bolest napreduje razlike su sve izraženije.



Slika 1: Na gornjoj polovini slike prikazana su zdrava pluća, a na donjoj promene koje izaziva fibroza.

## Šta izaziva idiopatsku plućnu fibrozu?

Uzrok IPF još nije poznat. Mogući faktori rizika su:

- pušenje (bolest je češća kod osoba koje su pušači ili su bili pušači)
- virusne infekcije (Epstein-Barr virus, virus hepatitisa C)
- zagađenje iz okoline (metalna i drvena prašina, uzgajanje ptica)
- gastroezofagealna refluksna bolest (GERB)
- genetski faktori (porodična plućna fibroza - kada više od jednog člana porodice ima idiopatsku plućnu fibrozu, 5% pacijenata s IPF ima članove porodice sa tom bolešću)

## Koji su simptomi bolesti?

Dva su vodeća simptoma bolesti: osećaj nedostatka vazduha (dispnea) i suvi kašalj koji obično traje više od 8 nedelja. Osećaj nedostatka vazduha se u početku javlja u naporu (penjanje uz stepenice i slično), a kako bolest napreduje javlja se kod svakodnevnih aktivnosti (npr. oblačenje, tuširanje, pa čak i za vreme obroka).

Od ostalih tegoba može se javiti bol u grudima, osećaj pritiska ili stezanja u grudnom košu, gubitak apetita, gubitak na težini, osećaj umora, promene oblika noktiju (batičasti prsti-slika 2) i cijanoza („plave usne i prsti“).



Slika 2: Batičasti prsti

## Ostali znaci bolesti

IPF može na kraju dovesti do zatajenja srca i/ili imati ozbiljne posledice na druge vitalne organe.

## Tok bolesti

Kod nekih osoba bolest brzo napreduje i brzo dovodi do hospitalizacije, dok kod drugih ima sporiji tok. Kod bolesnika kod kojih je lečenje započelo odmah nakon postavljanja dijagnoze prognoza bolesti je bolja.

## **Kako se postavlja dijagnoza IPF?**

Prvi korak kod postavljanja dijagnoze je uzimanje detaljne anamneze koja uključuje radnu anamnezu sa osvrtom na okolinu u kojoj radite ili ste radili, ali i živite, vaše hobije, potom dosadašnje bolesti i podatke o pušenju.

Sledi detaljan klinički pregled sa posebnim osvrtom na slušanje (auskultaciju) pluća i srca, ali i pregled kože i noktiju. Slušanjem pluća može se čuti pucketanje u bazalnim delovima što je slično zvuku odvajanja “čičak” trake.

Potrebno je uraditi i sledeće preglede:

- laboratorijsku obradu krvi koja uključuje analizu gasova u krvi (gasne analize)
- spirometriju i kapacitet difuzije za ugljen monoksid kojima se procenjuje funkcija pluća
- rendgenogram srca i pluća
- HRCT – kompjuterizirana tomografija visoke rezolucije kojom se može videti postoje li ožiljne promene u plućima
- bronhoskopija i bronhoalveolarna lavaža (BAL) – pregled pri kome se bronhoskopom ulazi u disajne puteve pri čemu se oni posmatraju iznutra. Tokom pregleda uzimaju se uzorci za analizu što može uključivati i biopsiju pluća - uzimanje malih komadića plućnog tkiva kroz disajne puteve. Bronhoalveolarna lavaža (BAL) je postupak pri kome se u jedan deo pluća ubrizga 150-200 ml tečnosti koja se potom aspirira i sakuplja u posudu koja je priključena na bronhoskop, te se potom šalje na analizu.
- hirurška biopsija pluća - radi se manji rez na grudnom košu preko koga se uzimaju komadići plućnog tkiva za analizu.

Posle svih ovih pregleda i postupaka, dijagnoza se postavlja kombinacijom dobijenih nalaza i isključivanjem drugih, mogućih uzroka plućne fibroze. Dijagnoza idiopatske plućne fibroze se postavlja nakon što se isključe svi drugi poznati uzroci fibroze pluća.

## **Kako se leči IPF?**

Još uvek ne postoji lek kojim bi se bolest u potpunosti izlečila, jer kada se jednom stvore ožiljci oni se više ne mogu izlečiti. Danas postoje lekovi koji dokazano usporavaju propadanje plućne funkcije i usporavaju pogoršanje bolesti. Cilj lečenja je zaustaviti abnormalan proces koji dovodi do stvaranja fibroznog tkiva. Zato je bitno što ranije započeti lečenje. U Srbiji su sada dostupna dva leka (pirfenidon i nintedanib) za koje je dokazano da usporavaju tok i smanjuju smrtnost od te teške bolesti. Većina bolesnika sa IPF zahteva doživotno lečenje pod nadzorom specijaliste za plućne bolesti.

Bolesnici s idiopatskom plućnom fibrozom često imaju i pridružene bolesti koje je potrebno lečiti (plućna hipertenzija, gastroezofagealna refluksna bolest, emfizem i dr.).

Osim lekova, u lečenju se koriste i nefarmakološke metode kao što je terapija kiseonikom, a kod mlađih bolesnika u obzir dolazi i transplantacija pluća.

Trajna oksigenoterapija (terapija kiseonikom) primjenjuje se kod bolesnika sa niskom zasićenošću kiseonikom u krvi. Terapija kiseonikom smanjuje osećaj nedostatka vazduha i omogućava bolesnicima da budu aktivniji. Kod nekih bolesnika kiseonična terapija je potrebna samo u naporu, dok je kod jednog dela potrebna i u mirovanju.

Bolesnike bi trebalo uputiti i na plućnu rehabilitaciju koja uključuje vežbe disanja i vežbe snage koje će im omogućiti da funkcionišu u svakodnevnom životu bez izraženijeg osećaja nedostatka vazduha.

Kod dela (mlađih) bolesnika kao mogućnost lečenja treba razmotriti i transplantaciju pluća. Za procenu pogodnosti kandidata za transplantaciju osim životne dobi važno je i da li boluju od još neke bolesti, od nalaza plućne funkcije i brzine progresije bolesti. Postoje tačno definisane indikacije i kontrainikacije za transplantaciju pluća.

### **Mora li bolesnik da promeni svoje životne navike?**

Jedan od prvih koraka koje treba preduzeti je prestanak pušenja ukoliko se radi o pušačima. Bolesnik treba sam da proceni koje su mu mogućnosti obavljanja svakodnevnih aktivnosti i da se prilagodi njima. Često se ipak dešava da bolesnici zbog straha od nedostatka vazduha ograničavaju svoje aktivnosti što može da ima dodatne negativne posledice jer neaktivnost dovodi do slabljenja mišića. Važno je zbog toga zadržati određeni stepen aktivnosti i vežbati.

### **Mora li bolesnik da promeni navike u ishrani?**

Savetuje se zdrava ishrana koja uključuje dosta voća, povrća, žitarica, ribe, nemasno meso i proizvodi sa niskim sadržajem masnoće. Svakako se preporučuje izbegavanje masne hrane, hranu bogatu holesterolom, slanu hranu i hranu sa dodacima šećera. Poželjno je da se uzima više manjih obroka dnevno što će sprečiti osećaj nadutosti, a time i olakšati disanje.