

Att leva med IPF – information till patienter och anhöriga

Framtagen i samarbete
med sjuksköterskorna
Lise-Lotte Landenfelt Gestré
och Henrik Ryfthenius,
Lungfibrosmottagningen,
Lung Allergikliniken,
Karolinska Universitetssjukhuset,
Solna.



Boehringer
Ingelheim

Innehåll

Introduktion	3
Vad är IPF?	4
Hur fungerar lungorna?	6
Vad händer i kroppen vid IPF?	8
Symtom vid IPF	10
Hur ställs diagnosen?	12
Behandling	14
Uppföljning	16
Att leva med IPF	18
IPF-vårdteamet	22
Kontakt med andra	23
Länkar	24
Kontaktuppgifter	25
Anteckningar	26

Introduktion



Den här broschyren vänder sig till dig som fått diagnosen Idiopatisk Lungfibros (IPF) samt till dina närstående/anhöriga.

Syftet är att både ge dig som patient och anhörig en bättre förståelse för vad sjukdomen innebär. Innehållet tar upp vad som händer i kroppen och redogör för den kunskap som finns om sjukdomen i dagsläget. Du hittar här även information om de medicinska tester som oftast behövs för att ställa diagnos och hur uppföljning av sjukdomen går till.

Broschyren ger också tips och råd kring hur du och dina närstående/anhöriga kan leva med sjukdomen på bästa sätt. Ta er gärna tid att gå igenom broschyren tillsammans. Tänk på att alla reagerar olika på en sjukdom och att det därför är viktigt att diskutera just er situation. I slutet av broschyren finns plats att skriva ned eventuella frågor. Kontakta ditt vårdteam om du/ni har frågor eller funderingar. Ingen är ensam i detta!

Vad är IPF?

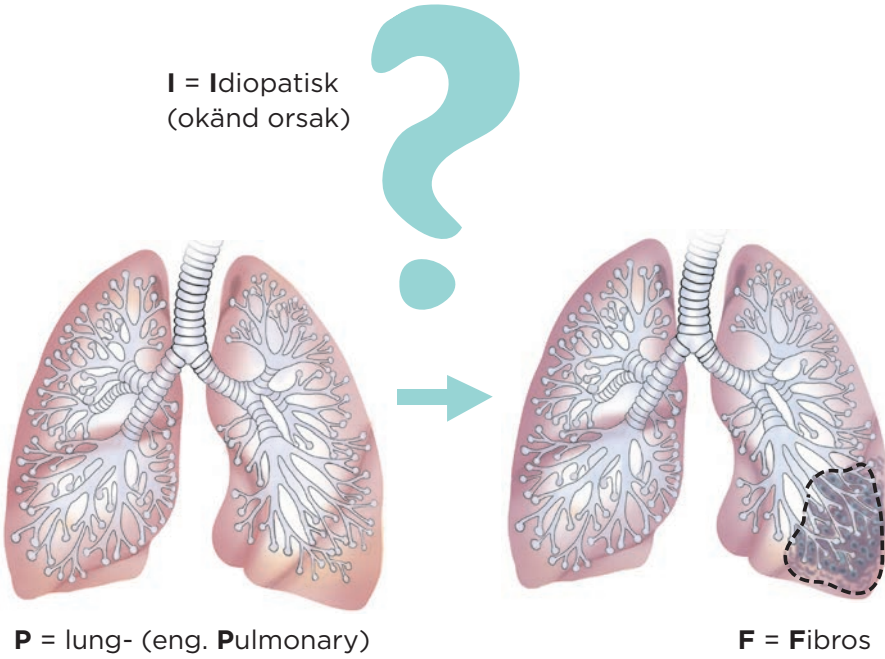
Idiopatisk lungfibros, IPF, är en ovanlig lungsjukdom som gör att ärrvävnad bildas i lungorna. Förkortningen IPF kommer från engelskans idiopathic pulmonary fibrosis, vilket innefattar tre medicinska begrepp som tillsammans beskriver sjukdomen:

- **I**diopatisk betyder att orsaken är okänd.
- **P** betyder "pulmonary" som är engelska för lungor.
- **F**ibros betyder att det bildas ärrvävnad.

I Sverige upptäcks 300–600 fall per år, men sjukdomen är troligen mer utbredd än så. I internationella studier har förekomsten uppskattats till 4,6–16 fall per 100 000 personer.

Sjukdomen är vanligast hos äldre, men kan även drabba yngre personer. Forskning pågår för att öka kunskapen om sjukdomen IPF och dess behandling.



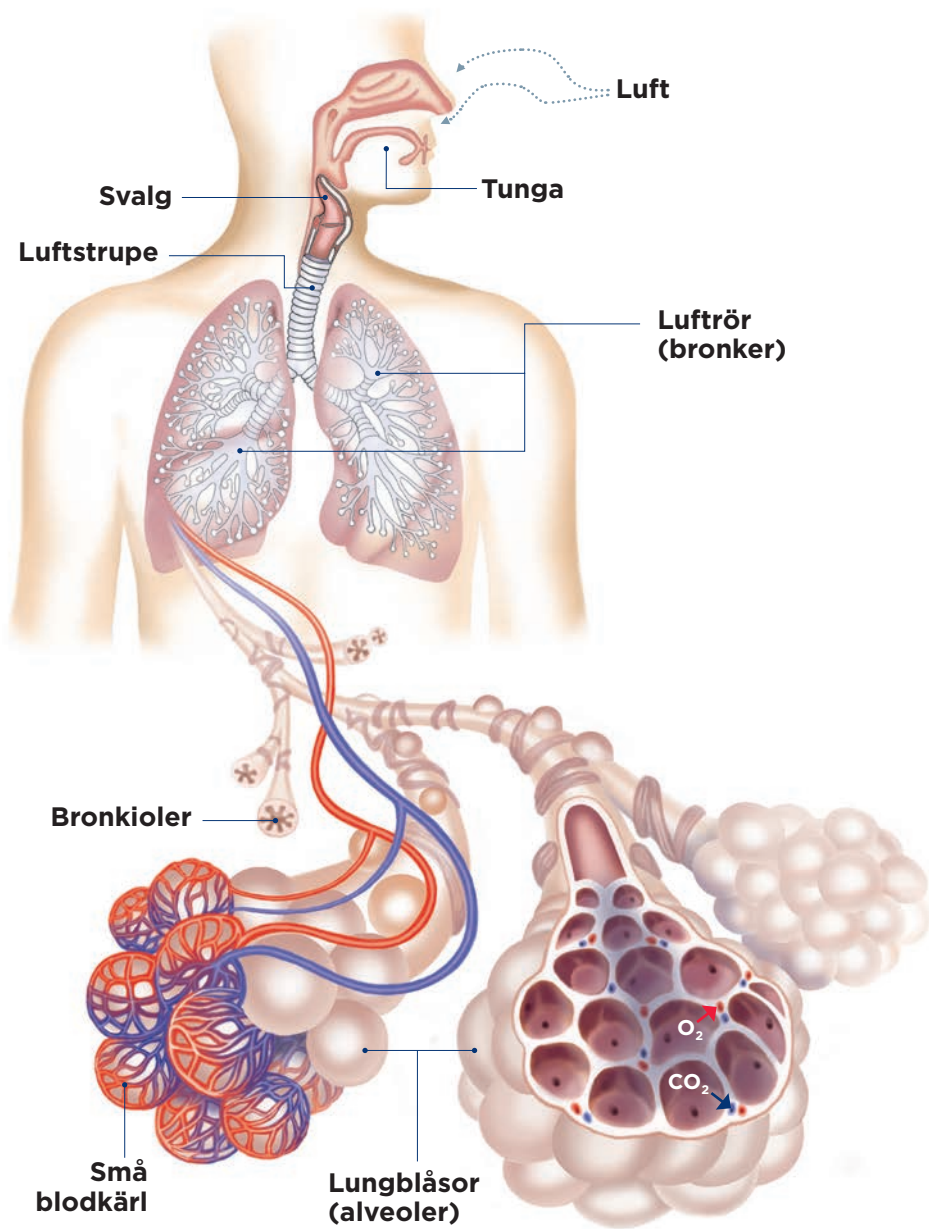


Hur fungerar lungorna?

Lungorna förser blodet med syre och avlägsnar koldioxid.

Längst ut i lungorna sitter lungblåsorna, de så kallade alveolerna. Runt varje alveol finns kapillärer som är den minsta typen av blodkärl. När blodet strömmar genom kapillärerna tar de röda blodkropparna i blodet upp syre från inandningsluften i alveolerna. Blodet transporterar sedan runt syret till kroppens alla delar. Samtidigt lämnar blodet ifrån sig koldioxid som därefter försvinner med utandningsluften.

Lungorna är även en del av kroppens immunförsvar genom att ta hand om föroreningar, viruspartiklar och bakterier som finns i luften vi andas in.



Hur fungerar
lungorna

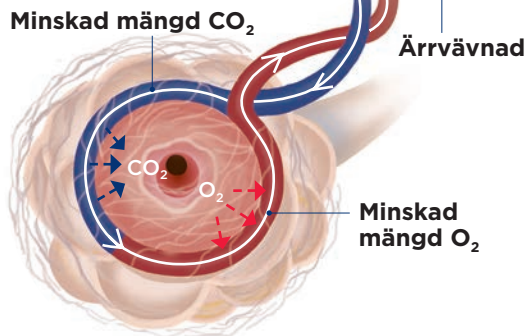
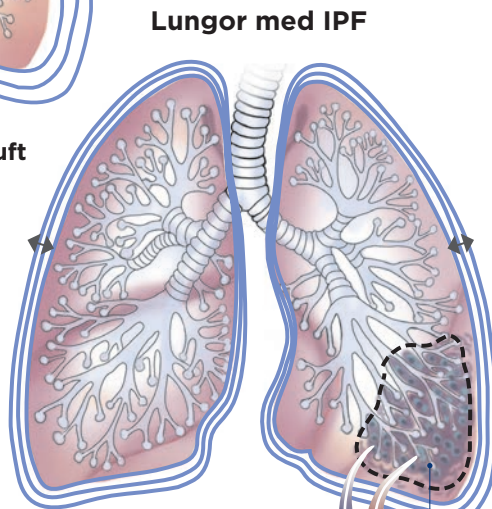
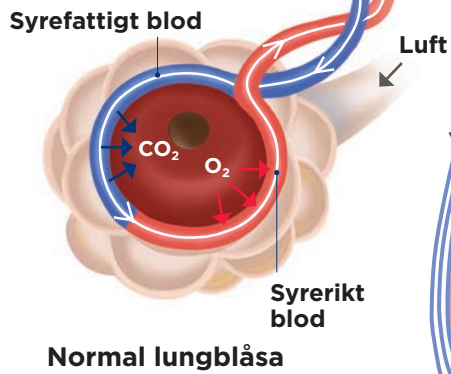
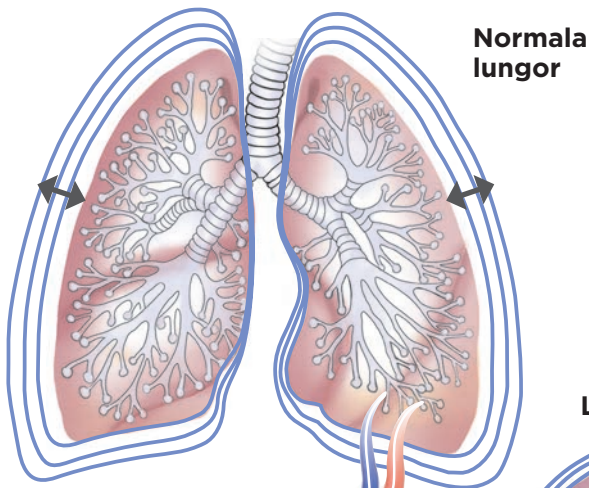


Vad händer i kroppen vid IPF?



När vi andas in fyller luften alveolerna och lungorna blir större. När vi andas ut dras lungorna ihop igen. Vid IPF blir de tunna väggarna mellan lungblåsorna förtjockade, stela och omvandlas till ärrvävnad. Det gör att en lunga med IPF inte expanderar lika mycket som en frisk lunga.

Sjukdomen förvärras med tiden, men hastigheten varierar. När lungorna får mer och mer ärrvävnad försämras lungfunktionen och det blir svårare att andas. Det beror på att syret har svårare att passera från luften till blodet i lungorna. Det är därför man kan känna sig andfådd redan av vardagliga aktiviteter.



Lungblåsa med IPF

Vad händer i kroppen vid IPF?

Symtom vid IPF

Till en början brukar symtomen vara milda, men i takt med att sjukdomen förvärras upplever många patienter:

- Ihållande hosta och andfåddhet som kan förvärras av lätt aktivitet
- Trötthet
- Svaghet
- Sura uppstötningar/halsbränna (reflux)
- Aptitlöshet
- Viktminskning
- Bredare och rundade fingertoppar (trumpinnefingrar) som beror på syrebrist

IPF skiljer sig åt mellan olika personer. Vissa personer har stabil lungfunktion i många år. För andra försämras lungfunktion snabbt och symtomen förvärras. Tyvärr finns det idag ingen möjlighet att bota IPF. Men det finns behandling som kan bromsa sjukdomen och minska ytterligare försämring av symtomen.

**Förkylningar/
lunginflammation**



Torrhosta



Trumpinnefingrar



Cyanos



**Ofrivillig
viktninskning**



**Andfåddhet/
trötthet**



Hur ställs diagnosen?

För att ställa diagnosen gör läkaren en noggrann genomgång av din och din familjs sjukdomshistoria. Läkaren kommer också att göra en rad olika undersökningar samt ta vissa blodprover och eventuellt även vävnadsprover.

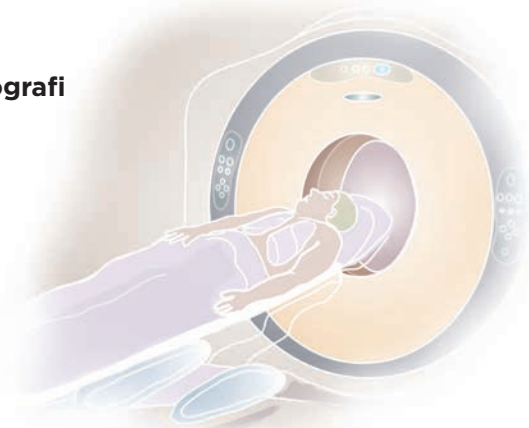
En av dessa undersökningar kallas datortomografi (även kallad DT, CT eller skiktröntgen) och görs med en avancerad röntgenapparat som ger detaljerade bilder av dina lungor. Undersökningen tar oftast bara några minuter och känns inte alls. Om lungorna har förändringar som tyder på IPF kommer detta att synas på bilderna från undersökningen.

I vissa fall kan man även behöva ta prover på lungorna för att ställa korrekt diagnos. Detta kan göras med hjälp av lungbiopsi eller bronkoskopi. Lungbiopsi innebär att läkaren avlägsnar en liten bit lungvävnad under narkos. Vid bronkoskopi tittar läkaren istället ned i lungorna med hjälp av ett så kallat bronkoskop och tar vid behov prover. Denna undersökning utförs oftast under lokalbedövning.

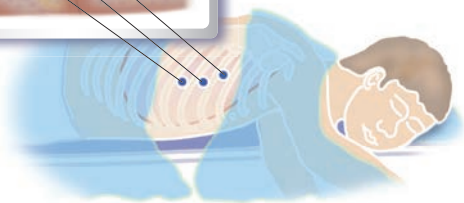
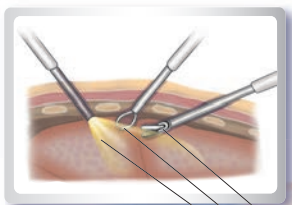
Hur testar man lungfunktionen?

Lungfunktionen testas med hjälp av en så kallad spirometer. Testet består i att man tar ett djupt andetag och blåser ut så hårt och fort man kan i ett munstycke. Spirometern mäter lungvolymen, dvs hur mycket luft som ryms i lungorna. Vid IPF blir lungorna stelare och lungvolymen är därför i regel minskad.

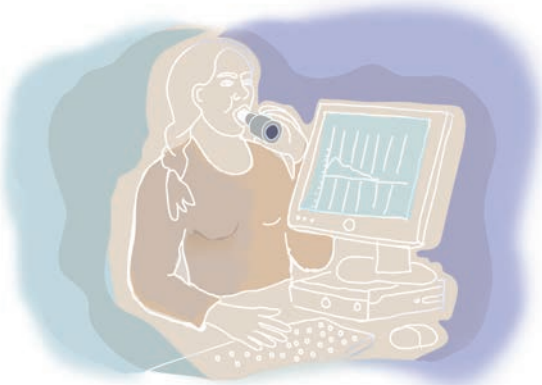
Datortomografi



Lungbiopsi



Spirometri



Hur ställs
diagnosen?

Behandling

Idag finns inget botemedel mot IPF, men det finns flera sätt att mildra symtomen och även bromsa sjukdomens utveckling.

Medicinsk behandling:

- Behandling med antifibrotisk medicin
- Behandling med syrgas, i vila och/eller vid aktivitet
- Läkemedelsbehandling med kortison vid tillfällig försämring
- Behandling mot reflux (halsbränna, sura uppstötningar)
- Lungtransplantation

Icke-medicinsk behandling:

- Lungrehabilitering och anslutning till ett IPF-vårdteam med fysisk träning, råd om kost och hur man kan underlätta vardagen, samtalsstöd och stödgrupp/IPF-skola

Medicinsk behandling



Lungrehabilitering



Syrgasbehandling

Behandling

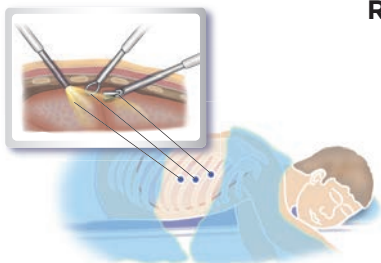
Uppföljning

Nya studier visar att tillståndet försämras olika fort för olika patienter. För vissa förvärras inte sjukdomen alls.

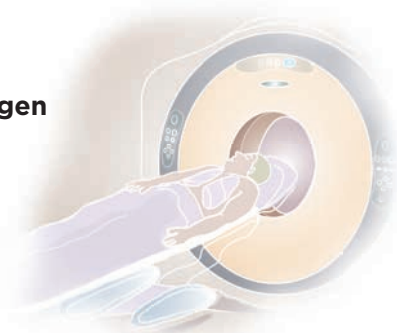
För att läkaren ska kunna utvärdera hur din IPF förändras över tid kommer du att få göra:

- Återkommande spirometriundersökningar för mätning av aktuell lungfunktion
- Återkommande röntgenundersökningar av lungorna för att se fibrosutbredningen
- Blodprover för rutinkoll
- Kontroll av syresättningen i blodet med en fingersensor (pulsoximeter) och om det behövs tas även ett blodprov i handleden, ett så kallat arteriellt blodgasprov, som visar om det råder syrebrist
- Gångtest där det kontrolleras hur långt du går på sex minuter och hur du syresätter dig
- Ultraljudsundersökning av hjärtats funktion
- Ett livskvalitetsformulär om din självupplevda hälsa

Lungbiopsi



Röntgen



Spirometri



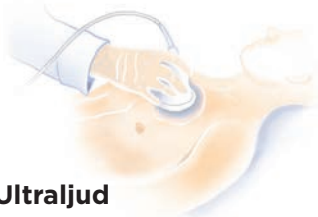
Arteriellt blodgastest



Fingersensor



Ultraljud



**6 minuters
gångtest**



**Livskvalitets-
formulär**



Att leva med IPF

IPF är ett kroniskt sjukdomstillstånd som påverkar livet beroende på allvarlighetsgrad och utbredning. Ofta blir symtomen mer uttalade med tiden och ökar i samband med infektioner eller vid akuta exacerbationer, men alla människor reagerar olika. Livet med IPF kommer att innebära begränsningar, men vissa saker går både att påverka och förändra till det bättre. Att lära sig så mycket som möjligt om sjukdomen och olika behandlingar är ofta till hjälp både för den som är sjuk och för den som är anhörig.

- Lär dig mer om sjukdomen och ta en aktiv roll i besluten kring tillståndet. Genom att vara medveten och delaktig ökas förståelsen för din situation.
- Ta alla mediciner du fått utskrivna. Följsamhet kring medicinering är viktigt!
- Håll dig så aktiv som du kan. Aktivitet är inte farligt utan måste bara anpassas till dina egna förutsättningar.
- Vaccination mot influensa och lunginflammation rekommenderas, då dessa sjukdomar riskerar att bli värre vid IPF.
- Om du röker, be din läkare om hjälp att sluta. Anhöriga rekommenderas även rökstopp då indirekt rökning kan ha negativ påverkan på sjukdomen.

Var så aktiv som du kan

Om du röker – sluta!



Ta dina mediciner



Vaccinera dig mot influensa och lunginflammation

- Involvera dina anhöriga i din sjukdomssituation och behandling. Ta gärna med en anhörig vid läkarbesöken.
- Prata om din sjukdom och berätta om hur den påverkar dig, det kanske inte syns på dig att du är sjuk. Anhöriga med kunskap om IPF och hur du mår, har större chans att vara ett stöd i vardagen.
- Ta del av det stöd som erbjuds från ditt IPF-vårdteam.

Exacerbationer

En plötslig och kraftig försämring av dina symtom kan vara tecken på en akut IPF-exacerbation. Exacerbation betyder snabb försämring utan specifik orsak och kan vara allvarlig med sjukhusinläggning som följd. Det är långt ifrån alla som drabbas av akuta exacerbationer, men var uppmärksam och kontakta genast ditt vårdteam om du upplever:

- Andfåddhet som är mer ansträngande än vanligt och inte tycks bli bättre
- Hosta som blir värre
- Feber eller influensaliknande symtom som muskel- eller ledvärk



Andfåddhet



**Hosta som inte går
att få kontroll över**



Hög feber



**Smärta eller tryck
över bröstet**



**Diarré, illamående
eller kräkningar**



**Ökad
svaghetskänsla**

IPF-vårdteamet

I ett IPF-vårdteam kan följande personer förekomma och utgöra ett stöd:

- **Läkare** är medicinskt ansvarig för din sjukdom och behandling.
- **Sjuksköterska** har ofta rollen som kontaktperson och är den du i första hand bör vända dig till för råd och stöd.
- **Fysioterapeut** utför ansträngningstester och är ansvarig för träningsgrupper. Att träna vid IPF har positiva effekter på ditt hälsotillstånd. Träningen behöver dock anpassas till rätt nivå för just dig. Börja inte träna själv utan att du haft kontakt med en fysioterapeut specialiserad inom lungmedicin.
- **Arbets terapeut** kan hjälpa dig med energibesparande arbetssätt och andra hjälpmedel i vardagen. Livet med IPF kan vara tröttsamt och du har inte samma energinivåer som en frisk person. Kanske bör din hemmamiljö förändras så vardagen blir enklare. Tänk på att du kan få avlastning i de aktiviteter du inte orkar med. Hjälpinsatser i hemmet kan göra stor skillnad!
- **Dietist** – kosten är viktig för din behandling och för att få tillräckligt med energi. Dietisten kan hjälpa dig med kostråd om du ofrivilligt går ner i vikt eller har problem med aptitlöshet och/eller illamående.
- **Kurator** – det är vanligt att känna sig orolig och nedstämd när man drabbats av en kronisk sjukdom som IPF. En kurator kan stötta vid depression eller nedstämdhet men även vara ett stöd i praktiska frågor som rör kontakt med samhället, myndigheter, mm.

Kontakt med andra i samma situation

- **Patientstödgrupp** så kallad IPF-skola, där flera patienter i grupp träffas tillsammans med sitt vårdteam, har visat sig vara ett bra tillfälle för stöd och utbildning. Fråga ditt vårdteam om möjligheten att träffa andra med samma sjukdomstillstånd för att utbyta erfarenheter.
- **Patient- och anhörigförening** finns för närvarande inte i Sverige men flera internationella föreningar har bildats (se länkar). Anmäl ditt intresse hos ditt vårdteam. Inom en snar framtid hoppas man kunna starta en svensk förening med hjälp av frivilliga initiativtagare, vården och läkemedelsindustrin.

Länkar

Internationella organisationer och patientföreningar

<http://www.ipfcharter.org>

<https://www.rareconnect.org/en/community/idiopathic-pulmonary-fibrosis/learn/patient-groups/see-all>

<http://www.pulmonaryfibrosis.org>

http://www.lifewithipf.com/resources/patient_organisations.html

Svenska organisationer och patientföreningar

<http://www.hjart-lung.se>

Kontaktuppgifter



Sjukhus:

Ansvarig läkare:

Sjuksköterska:

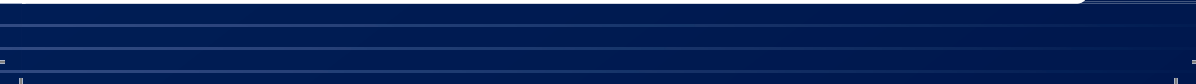
Vårdcentral:

Anteckningar



Använd de här sidorna för att skriva ner frågor till din läkare/ sjuksköterska för att göra anteckningar om din behandling.







Boehringer Ingelheim AB, Box 47608, 117 94 Stockholm.
Telefon 08-721 21 00. Telefax 08-710 98 84. www.boehringer-ingelheim.se