

İdiyopatik Pulmoner Fibrozis (IPF)

Hasta Bilgilendirme
Broşürü

TANIM

Pulmoner fibrozis (akciğer sertleşmesi), alveol olarak adlandırılan hava keselerinin duvarlarının çeşitli nedenlerle sertleşmesi ve kalınlaşması sonucu oluşan bir grup akciğer hastalığını tanımlar. Bu sertleşme ve kalınlaşma sonucu oluşan hasar alveollerde yara izine benzer bir görünüme neden olur ve buna skarlaşma denir. Akciğerde bu hasarı başlatan sebepler bazen bulunabilmesine karşın çoğunlukla belirlenemez. İdiyopatik pulmoner fibrozis (İPF) hastalığı da nedeni belli olmayan akciğer sertleşmesi hastalıklarından birisidir. İdiyopatik kelimesi tıp literatüründe nedeni bilinmeyen durumlar için kullanılan bir terimdir.

Kimlerde İPF gelişir?

İPF hastalarının büyük kısmı 50 yaşın üzerindedir. Elli yaşın altında İPF görülmesi görece daha nadirdir. Erkekler kadınlara göre bu hastalığa daha fazla yakalanmaktadır. Bununla birlikte kadınların bu hastalığa yakalanma oranının yıllar içinde arttığı gözlenmektedir. Bazen İPF aynı ailenin üyelerinde gözükabilir. Bu durum Ailesel Pulmoner Fibrozis olarak adlandırılır. Bu durum bazı genetik faktörlerin İPF oluşumunda etkili olabileceğine işaret etmektedir. İPF hastalarının %90'da sigara içme öyküsü vardır. Bunun dışında viral enfeksiyonların, gastro-özofajiyel reflünün ve iş veya çevre ortamında maruz kalınan tozların hastalığın etyolojisinde yer alabileceği düşünülmüş ancak kesin olarak ispatlanamamışlardır.

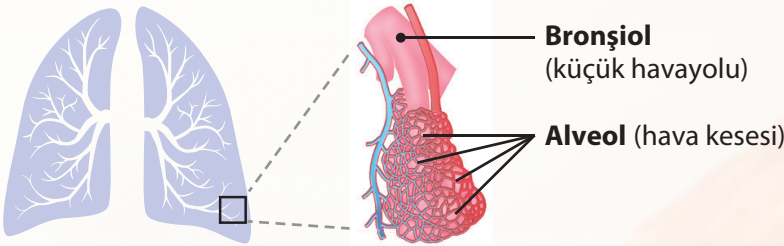
İPF hastalarında belirtiler nelerdir?

İPF hastalarında hastalığın erken döneminde herhangi bir belirti olmayabilir veya kişi kendisinde başlayan şikayetleri yaşının ilerlemesine bağlayarak önemsemeyebilir. Bu hastalarda en sık görülen belirtiler kuru öksürük ve eforla gelişen nefes darlığıdır. Bu şikayetler başlangıçta hafif şiddette olabileceği gibi hastalık ilerlediğinde hastanın konforunu önemli ölçüde bozacak düzeye gelebilir. Kişi üstünü giyinip çıkarırken veya banyo yaparken bile belirgin nefes darlığı hissedebilir. Bu şikayetlerden başka hastalarda halsizlik, güçsüzlük, iştahsızlık, kilo kaybı ve parmaklarda çomaklaşma da görülebilir.

İPF nefes almayı nasıl etkiler?

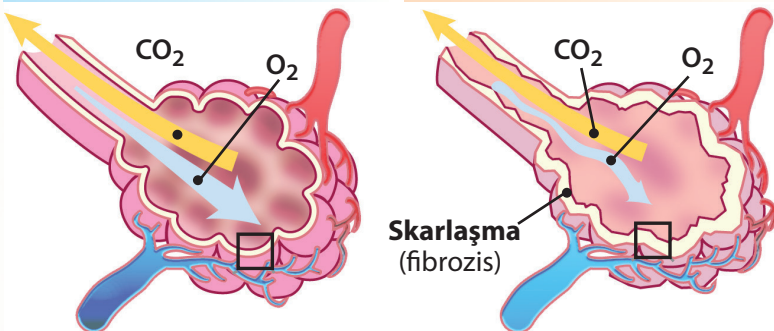
Akciğerlerin asıl görevi vücudumuzdaki tüm organ ve dokular için hayati olan oksijeni sağlamaktır. Burun ve ağız yoluyla aldığımız hava büyük (bronş) ve küçük (bronşiol) havayolları ile akciğerlerimizdeki hava keselerine (alveol) gelir. Bu hava keselerinin duvarlarındaki doku intersisyum olarak adlandırılır. Hava ile taşınan oksijen bu hava keseciklerinin duvarlarından geçerek kapiller olarak adlandırılan ve bir ağ gibi her bir hava kesesini çevreleyen çok ince kan damarlarına ulaşır (Figür). Bu kan damarları aracılığıyla da önce kalbe ordan da tüm vücuda dağılır. Dokularda oluşan karbondioksit ise tam tersi yönde hareket ederek kapillerden hava keseciklerine geçer ve nefes verme yoluyla vücuttan atılır.

İPF'de alveol duvarı skarla beraber kalınlaştığı için oksijenin kan damarlarına ulaşması artık daha zordur. Bunun sonucunda vücudumuzdaki dokuların ihtiyacı olan oksijen yeterince sağlanamaz ve o dokuların fonksiyonlarında bozulma meydana gelir. İPF hastası vücutta az olan oksijeni arttırmak için daha hızlı soluk alıp verir ve nefes darlığı hisseder. Skarlaşma genel olarak geri dönüşümü olmayan bir durumdur. Skar dokusunun miktarı zamanla artabilir. Bu artış hızı kişiden kişiye değişir. Bazı kişiler yıllar boyunca stabil kalabilirken diğerlerinin solunumları hızlı bir biçimde kötüleşebilir.



Her bir hava kesesini çevreleyen kandamarları

Alveol duvarlarındaki skarlaşma oksijenin kana geçişini engeller



Doktorum benim İPF hastası olduğumu nasıl anlar?

Kuru öksürük yada nefes darlığı şikayetiniz aile hekiminizi İPH konusunda şüphelendirebilir. Sizin sırtınızı dinleyerek ral adını verdiğimiz sesleri duyabilir. Ayrıca el ve/veya ayak parmaklarındaki şekil değişikliklerini (clubbing) fark edebilir. Bu bulgular olasılıkla sizi göğüs hastalıkları uzmanına yönlendirilmenize neden olacaktır. Göğüs hastalıkları uzmanı sizin fizik muayenenizi yaptıktan sonra akciğer grafisi, solunum testi ve kan gazı ölçümü gibi tetkikler önerebilir. Bunların haricinde bazı kan testleri, yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT), ekokardiografi ve bazı durumlarda akciğer biopsisi gibi tetkiklerin yapılmasına ihtiyacı olabilir.



Bazı vakalarda İPF tanısı YÇBT'de özellikli bir görünümün saptanması ve pulmoner fibrozunun (akciğer skarlaşması) olası diğer sebeplerinin dışlanmasıyla konabilir. Eğer YÇBT tipik özellikleri göstermiyorsa tanıyı doğrulamak için cerrahi akciğer biopsisi gerekebilir. Akciğer biopsisi elde etmenin en yaygın yolu genel anestezi altında video yardımcı torakoskopik cerrahidir. Bu prosedürde göğüs cerrahisi uzmanı göğüs duvarına iki yada üç ufak kesi yapar ve kamera kullanarak uygun bölgelerden değerlendirilmek üzere birkaç akciğer biopsisi alır.

İPF nasıl tedavi edilir?

İPF tanısı konulduğunda sizin bu konuda uzman olan bir göğüs hastalıkları uzmanı tarafından düzenli olarak görülmeniz önemlidir. İPF tedavisinde hastalığı tamamen düzelteren bir ilaç tedavisi henüz yoktur. Bununla birlikte yeni geliştirilmiş iki ilaç bazı hastalarda kullanılmaktadır. Pirfenidon ve nintedanip isimli bu ilaçlar hafif ve orta düzeydeki hastalıkta kullanılmaktadır. Yeniden belirtmek gerekirse bu ilaçlar hastalığı tamamen tedavi etmemekte sadece hastalığın ilerlemesini önlemektedir. Bu tedavilerin size uygun olup olmadığını hekiminiz belirleyecektir. Bu ilaçların dışında sizin şikayetlerinizi azaltmak yada düzeltmek için çeşitli tedavi yöntemleri de vardır. Bunlar egzersiz kapasitesinde düzelmeye sağlanması için yapılan pulmoner rehabilitasyon, kan gazı ölçümlerinde oksijen seviyesi normal sınırların altında saptanan hastalar için verilen oksijen tedavisi ya da pulmoner hipertansiyon tedavisi gibi yöntemleri içerir. Günümüzde çeşitli ilaçların İPF tedavisinde etkinliğini araştıran bilimsel çalışmalarda halen devam etmektedir.

Akciğer Nakli

Verilen tedavilere rağmen akciğer fonksiyonları kötüleşen ve hastalığında progresyon gösteren hastalar için son tedavi seçeneği akciğer naklidir. Akciğer nakli yaşam süresini uzatan ve yaşam kalitesini arttıran önemli bir tedavi yöntemidir. Nakil işlemi, büyük bir cerrahi operasyonu ve size nakledilen akciğerin bağışıklık sisteminiz tarafından reddedilmemesi için ömür boyu ilaç kullanmanızı gerektirir. İPF'li tüm hastalar nakil için değerlendirilmek üzere nakil merkezlerine yönlendirilmelidir.



Benim iyi olmama yardım edecek başka neler yapılabilir ?

Eğer sigara içiyorsanız mutlaka bırakmanız gerekir. Çünkü sigara içmek nefesinizi daha da kötüleştirecektir. Kronik akciğer hastası olduğunuz için soğuk algınlığı ve gribe yakalanabileceğiniz yerlerden kaçınmaya çalışmalı, her yıl grip aşısı olmalısınız. Formunuzu korumak ve kas güçsüzlüğünüzün gelişmemesi için solunum rehabilitasyon programlarına katılabilirsiniz. Sağlıklı bir diyet ile aşırı kilo almaktan kaçınmalısınız. İPF olan hastaların küçük bir kısmında akut alevlenme olarak adlandırılan ve sebebinin bilinmediği bir durum gelişir. Eğer nefes darlığınız daha da kötüleştiyse hekiminize başvurmanız gerekir.





Türkiye
Solunum
Araştırmaları
Derneği



TUSAD



solunum



solunumderneği

TÜSAD Genel Merkezi

Kozyatağı Mh. Sümko Sitesi
M7-A Blok K:10 D:41 Kadıköy / İstanbul

Tel: (216) 410 22 58 - 59

Faks: (216) 410 22 60

info@solunum.org.tr

www.solunum.org.tr