

PLAUŠU FIBROZE



Saturs

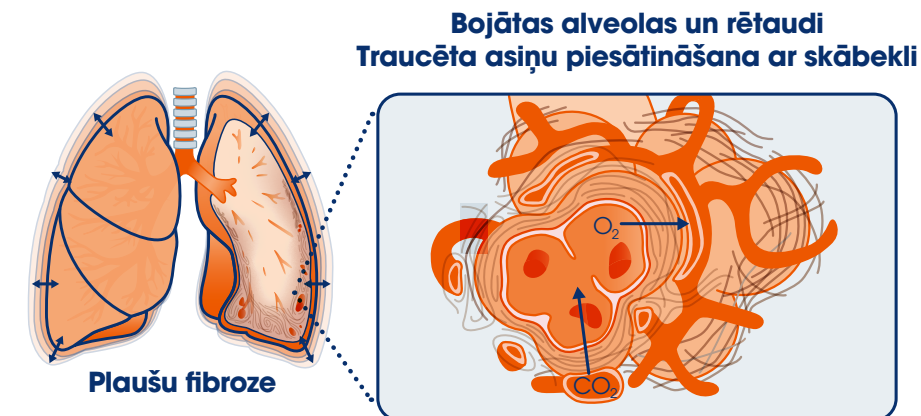
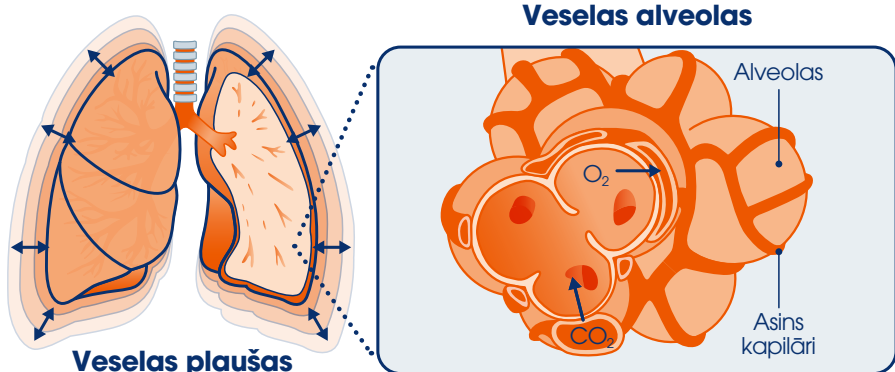
1. Kas ir plaušu fibroze	3
2. Iemesli	4
3. Simptomi.....	5
4. Diagnostika	6
5. Ārstēšana	9

1 Kas ir plaušu fibroze

Plaušu fibroze ir medicīniskais termins, ar ko apzīmē rētaudu veidošanos plaušās. Tiek bojāti plaušu audi un tie sabiezē. Šie sabiezējušie audi apgrūtina plaušu pareizu darbību – tiek traucēta skābekļa (O_2) un oģskābās gāzes (CO_2) apmaiņa.

Fibroze laika gaitā var progresēt. Dažiem cilvēkiem stāvoklis var būt ilgstoši stabils, bet citiem var būt strauja plaušu funkcijas pasliktināšanās.

Progresējot fibrozei, progresē arī tās izpausmes, kā, piemēram, elpas trūkums, klepus.¹



2 Iemesli

Plaušu fibrozei var būt dažādi iemesli:

- 1) Plaušu fibroze, kas saistīta ar citām slimībām.
Šis ir visbiežākais plaušu fibrozes iemesls.

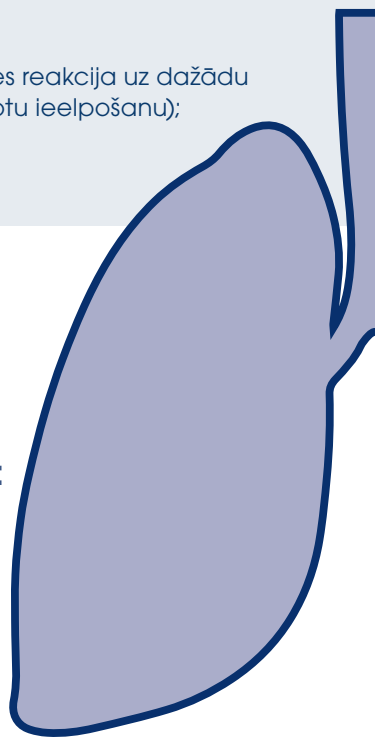
Plaušu fibrozi var izraisīt:

- ar sistēmiskām slimībām saistītas plaušu slimības, piemēram, reimatoīdais artrīts, skleroderma, miozīts un citas;
- sarkoidoze;
- hipersensitīvs pneimonīts (imūnās sistēmas atbildes reakcija uz dažādu organisku vai mazmolekulāru ķīmisku vielu atkārtotu ieelpošanu);
- ar smēķēšanu saistīta intersticiāla pneimonija;
- infekciju slimības.

- 2) Atsevišķās situācijās plaušu fibrozi var izraisīt medikamenti un staru terapija.
- 3) Kad fibrozes iemesls nav zināms, to sauc par idiopātisku plaušu fibrozi.

Riska faktori plaušu fibrozes attīstībai^{2,3}:

- smēķēšana;
- saskarsme ar akmens, metāla, koka un organiskajiem putekļiem.



3 Simptomi

Atkarībā no fibrozes iemesla, simptomi katram cilvēkam var būt atšķirīgi. Tie var būt ilgstoši stabili, bet var progresēt laika gaitā.

Raksturīgākie plaušu fibrozes simptomi:



elpas trūkums, it īpaši
pie fiziskas slodzes



ilgstoši sauss klepus



pirkstu izmaiņas – bungvālīšu
pirksti (pirkstu vai pirkstu galu
paplašināšanās un noapaļošanās)



pakāpenisks, neizskaidrojams
svara zudums



nogurums



citi simptomi: locītavu sāpes,
deformētas locītavas (A),
Reino sindroms (B) – mainās
pirkstu krāsa pie temperatūras,
acu-mutes sausums, čūlas
mutē (C), acu iekaisums.



4 Diagnostika

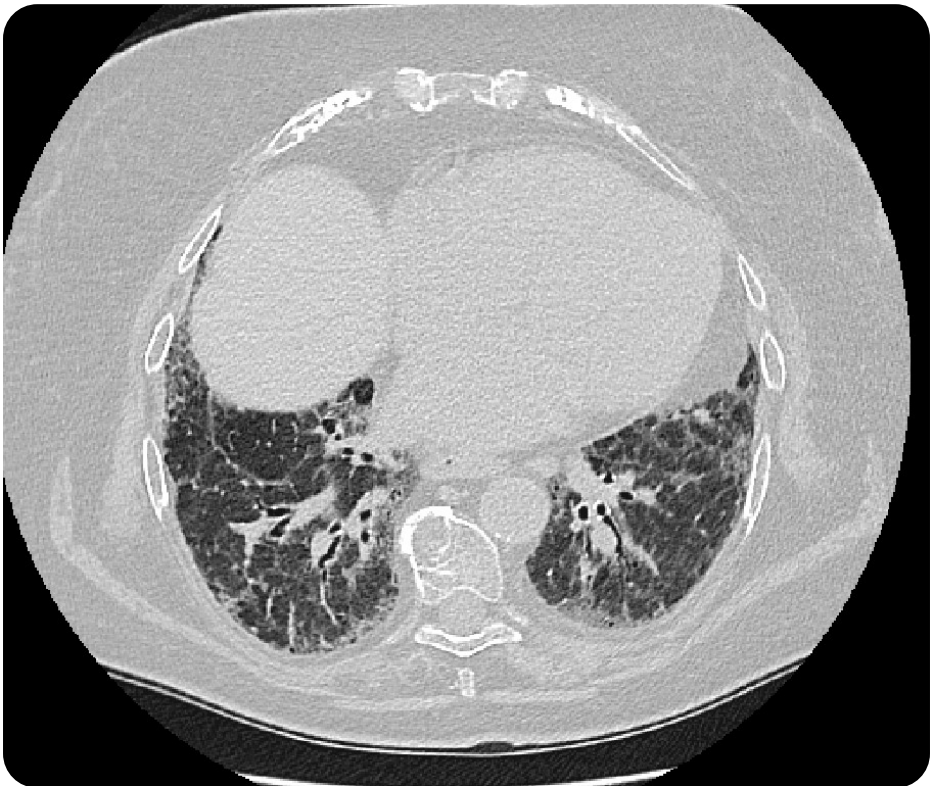
Plaušu fibrozes diagnostika sastāv no vairākiem posmiem:

- 1) plaušu auskultācija (izklaustīšana) – fibrozes gadījumā dzirdami specifiski trokšņi;
- 2) svarīgi ir novērtēt arī citu orgānu sistēmu bojājumu saistībā ar sistēmiskām slimībām, piemēram, pie sistēmiskās sklerodermijas, sarkoidozes, u.c.;
- 3) anamnēzes datu ievākšana – par kaitīgajiem ieradumiem, nodarbošanos, hobijiem, lietotajiem medikamentiem, ģimenes anamnēzi, u.c. Reizēm apkārtējā vide var izraisīt plaušu bojājumu – putni, vilna un tās izstrādājumi, siens/salmi, kūdra, ogles (it īpaši esot ilgstošā saskarsmē), lakas/krāsas, metāla kausēšanas rezultātā radušies putekļi, gaisa mitrinātāji u.c.;
- 4) lai noskaidrotu, kas ir fibrozes pamatiemesls, pēc objektīvās izmeklēšanas ārsts nozīmēs papildus izmeklējumus.



Sākotnējos radioloģiskos izmeklējumus un asins analīzes var nozīmēt ģimenes ārsts.

- Radioloģiskie izmeklējumi: slimības sākumā **plaušu rentgenogrammā** var neredzēt izmaiņas, tādēļ ir nepieciešams veikt **datortomogrāfiju plaušām**;
- Asins analīzēs jāveic autoantivielu skrīnings: reimatoīdais faktors (RF), antinukleārās antivielas (ANA), ekstrahētas nukleārās antivielas (ENA), antineitrofīlu citoplazmas antivielas (ANCA), dubultspirāžu DNS (dsDNS), antivielas pret ciklisko citrulēto peptīdu (anti CCP), kreatīnkināze (KFK), u.c.



Plaušu funkcionālos testus un skābekļa mērījumus izvērtē pneimonologs:

- **spirometrija** un ķermeņa **pletizmogrāfija** mēra, cik daudz gaisa var ieelpot un izelpot, tādējādi nosakot plaušu tilpumu;
- plaušu gāzu **difūzijas tests** norāda, cik labi notiek gāzu apmaiņa plaušās;
- pulsa **oksimetrija** nosaka SpO_2 jeb asins piesātinājumu ar skābekli – mērījums, cik daudz skābekļa nonāk perifērajos audos. Veselam cilvēkam miera stāvoklī optimāli rādītāji ir SpO_2 96–100%, bet, piemēram, pacientam ar hronisku plaušu slimību var būt pietiekami SpO_2 88–92%;
- **arteriālo asins gāzu noteikšana** precīzāk parāda skābekļa (O_2) un ogļskābās gāzes (CO_2) līmeni asinīs;
- **6 minūšu iešanas tests** – mēra noieto attālumu 6 minūšu laikā un SpO_2 izmaiņas slodzes laikā. Slodzes laikā skābekļa piesātinājums drīkst mazināties par 5%;
- mazināzīvā diagnostika: daļai pacientu nepieciešams veikt bronhoskopiju (procedūra, kuras laikā, izmantojot nelielu, izgaismotu kameru, aplūko elpceļus plaušās). **Bronhoskopijas** laikā tiek paņemts materiāls tālākām analīzēm, kā arī atsevišķos gadījumos tiks veikta plaušu audu biopsija, lai plaušu audus izmeklētu mikroskopā.^{4,5}



5 Ārstēšana

Medikamentoza ārstēšana

Antifibrotiskie medikamenti var palēnināt/aizkavēt plaušu fibrozes progresiju, tāpēc liela nozīme ir agrīnai diagnostikai, savlaicīgai terapijas uzsākšanai un nepārtrauktai zāļu lietošanai.

Svarīgi izprast, vai plaušu fibrozes izraisītājs nav kāda cita slimība, piemēram reimatoīdais artrīts vai sklerodermija, u.c., ko būtu iespējams ārstēt ar citiem medikamentiem, kas paredzēti konkrētajai slimībai.

Ne-medikamentoza ārstēšana:

1) slimībai progresējot, pasliktinās skābekļa uzņemšana, tādēļ var būt nepieciešama papildus skābekļa pievade. Ģimenes ārsts veic sākotnējos izmeklējumus, tajā skaitā, pulsa oksimetriju un izsniedz nosūtījumu pie ārsta – pneimonologa⁶.

Latvijā skābekļa terapiju ir iespējams saņemt, ja ir:

- hroniska elpošanas nepietiekamība, ja $\text{PaO}_2 \leq 7,3$ kPa (≤ 55 mmHg);
 - hroniska elpošanas nepietiekamība, ja $\text{PaO}_2 \leq 8,0$ kPa (≤ 60 mmHg) un ir diagnosticēta plaušu vai sirds slimība ar sekundāru policītēmiju (hematokrīts ≥ 55 %) vai pulmonālu hipertensiju, vai perifērām tūskām, vai nakts hipoksēmiju ($\text{SpO}_2 < 90$ % vairāk nekā 30 % no miega perioda).
- 2) plaušu fibrozes pacientiem nepieciešama vakcinācija pret plaušu infekcijām, jo, saslimstot ar plaušu infekciju, pastāv paaugstināts risks smagai slimības gaitai un plaušu fibrozes straujai progresijai.⁷ Rekomendēta ir:
- ikgadēja vakcinācija pret gripu;
 - vakcinācija pret COVID-19, ņemot vērā Slimības profilakses un kontroles centra (SPKC) rekomendācijas, <https://www.spkc.gov.lv/lv/hroniski-slimo-pacientu-vakcinacija>;
 - vakcinācija pret pneimokokiem;
 - vakcinācija pret garo klepu ik 10 gadus.

- 3) smēķēšanas atmešana ir ļoti nozīmīga plaušu fibrozes pacientiem. Palīdzību var sniegt ģimenes ārsts vai ārsts narkologs, piemeklējot piemērotāko atmešanas plānu.
- Noderīga informācija par smēķēšanas atmešanu Slimības profilakses un kontroles centra (SPKC) interneta vietnē: https://www.spkc.gov.lv/sites/spkc/files/data_content/buklets_ka_atmest_smekesanu1.pdf;
- 4) plaušu fibrozes pacientiem nozīmīga ir pulmonālā rehabilitācija. Latvijā tā ir pieejama gan ambulatori, gan rehabilitācijas centros, kur speciālisti izstrādā vingrinājumu programmas elpošanas disfunkcijas mazināšanai. Lai minētie vingrinājumi dotu rezultātus, tie ir jāveic arī mājas apstākļos, līdz ar to būtiska ir pacienta līdzestība.
- Vingrinājumu programmas pieejamas arī interneta vietnēs, piemēram: <https://www.tuberkuloze.lv/video-par-plausu-veselibu/>.
- 5) svarīgi atcerēties, ka nepieciešama dažādu blakusslimību, kuras ietekmē elpošanas sistēmas pasliktināšanos, (piemēram, kuņģa skābes refluksa slimība, obstruktīva miega apnoja, sirds mazspēja, pulmonāla hipertensija, hroniska obstruktīva plaušu slimība, u.c.) diagnosticēšana un ārstēšana;
- 6) galēji smagas plaušu fibrozes gadījumā, lai atvieglotu simptomus, piemēram, elpas trūkumu un klepu, ir nepieciešams piesaistīt paliatīvās aprūpes speciālistus.⁸

Atsauces:

1. Molina-Molina M, Aburto M, Acosta O, Ancochea J, Rodríguez-Portal JA, Sauleda J, Lines C, Xaubet A. Importance of early diagnosis and treatment in idiopathic pulmonary fibrosis. *Expert Rev Respir Med.* 2018 Jul;12(7):537-539. doi: 10.1080/17476348.2018.1472580. Epub 2018 May 7. PMID: 29718749.
2. Abramson MJ, Murambadoro T, Alif SM, Benke GP, Dharmage SC, Glaspole I, Hopkins P, Hoy RF, Klebe S, Moodley Y, Rawson S, Reynolds PN, Wolfe R, Corte TJ, Walters EH; Australian IPF Registry. Occupational and environmental risk factors for idiopathic pulmonary fibrosis in Australia: case-control study. *Thorax.* 2020 Oct;75(10):864-869. doi: 10.1136/thoraxjnl-2019-214478. Epub 2020 Jul 13. PMID: 32660982.
3. Baumgartner KB, Samet JM, Coultas DB, Stidley CA, Hunt WC, Colby TV, Waldron JA. Occupational and environmental risk factors for idiopathic pulmonary fibrosis: a multicenter case-control study. *Collaborating Centers. Am J Epidemiol.* 2000 Aug 15;152(4):307-15. doi: 10.1093/aje/152.4.307. PMID: 10968375.
4. Interstitial lung disease. R. Hallowell. et al. <https://www.dynamed.com>.
5. Meyer, K. C. 'Pulmonary fibrosis, part I: epidemiology, pathogenesis, and diagnosis'. *Expert Review of Respiratory Medicine.* (2017), 11(5), pp. 343–359. doi: 10.1080/17476348.2017.1312346.
6. https://www.vmnvd.gov.lv/lv/skabekla-terapija-majas?utm_source=https%3A%2F%2Fwww.google.com%2F
7. Marcon A, Schievano E, Fedeli U. Mortality Associated with Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Northeastern Italy, 2008-2020: A Multiple Cause of Death Analysis. *Int J Environ Res Public Health.* 2021 Jul 6;18(14):7249. doi: 10.3390/ijerph18147249. PMID: 34299699; PMCID: PMC8305452.
8. Liang Z, Hoffman LA, Nourai M, Kass DJ, Donahoe MP, Gibson KF, Saul MI, Lindell KO. Referral to Palliative Care Infrequent in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis Admitted to an Intensive Care Unit. *J Palliat Med.* 2017 Feb;20(2):134-140. doi: 10.1089/jpm.2016.0258. Epub 2016 Oct 18. PMID: 27754815.

Materiālu sagatavoja:

Dr. Anna Saliņa, pneimonologs, RAKUS Tuberkulozes un plaušu slimību centrs;
Dr. Anda Vīksna, pneimonologs, RAKUS Tuberkulozes un plaušu slimību centrs.

Papildus informāciju par dzīvi ar plaušu fibrozi var iegūt interneta vietnē (angļu valodā):
www.lifewithpulmonaryfibrosis.com



Materiāla izdošanu atbalsta, neietekmējot saturu:
Boehringer Ingelheim RCV GmbH & Co KG Latvijas filiāle
Matrožu iela 15A, Rīga, LV-1048, Latvija.
Tālr.: +371 67 240 011,
e-pasts: lv.rig@boehringer-ingelheim.com
SC-LV-01130 Saskaņošanas datums: 01.08.2024.

