

OPPFØLGING AV PASIENTER MED LUNGEFIBROSE



Fig. 1

TEMAER FOR I DAG...

- Klassifisering av intertitielle lungesykdommer
- Hva er lungefibrose
- Farmakologisk behandling
- Oppfølging av fibrosesykepleier
- Håndtering av bivirkninger
- Ikke medikamentell behandling
- Lindrende behandling
- Mental Helse
- Det å være pårørende

KLASSIFISERING AV INTERSTITIELLE LUNGESYKDOMMER

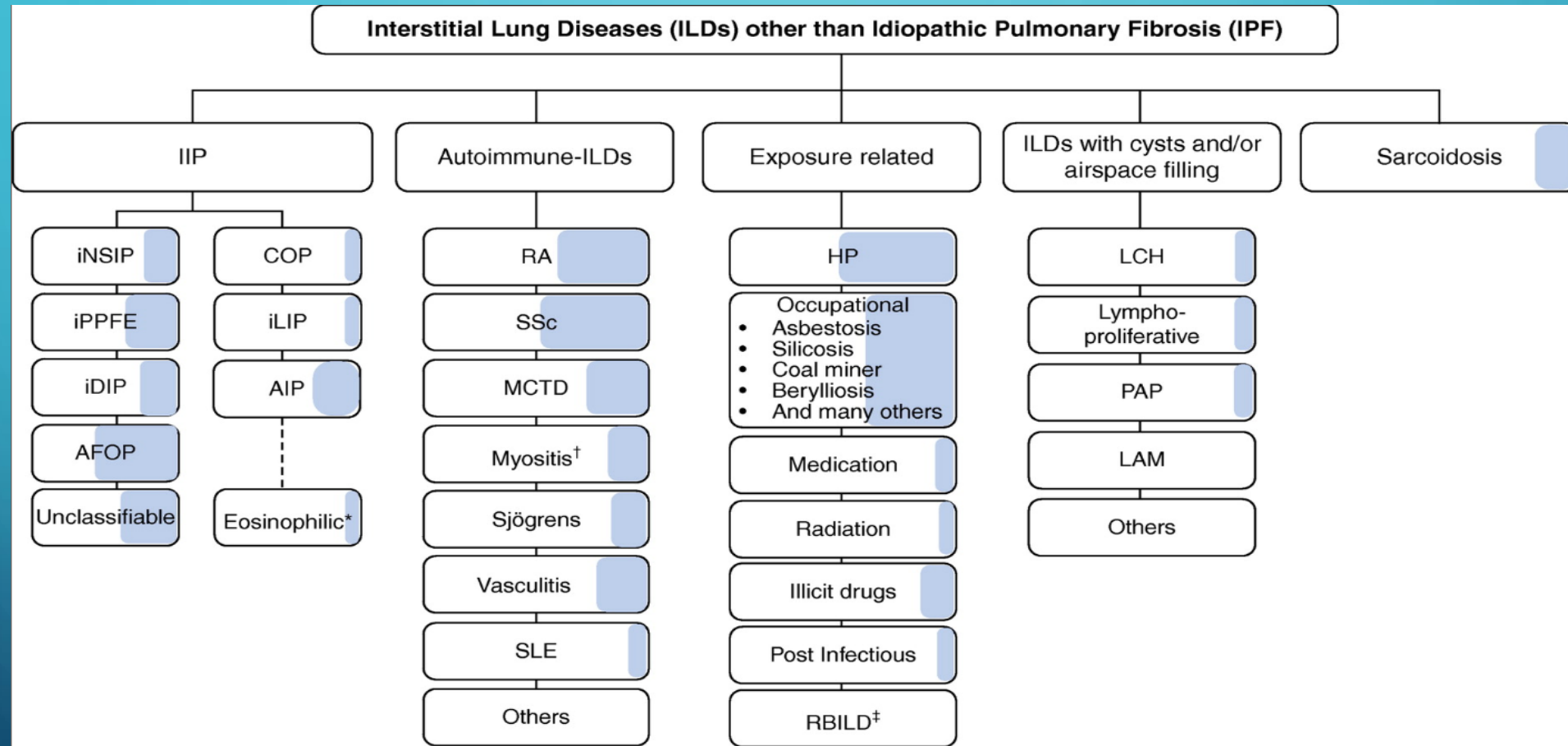
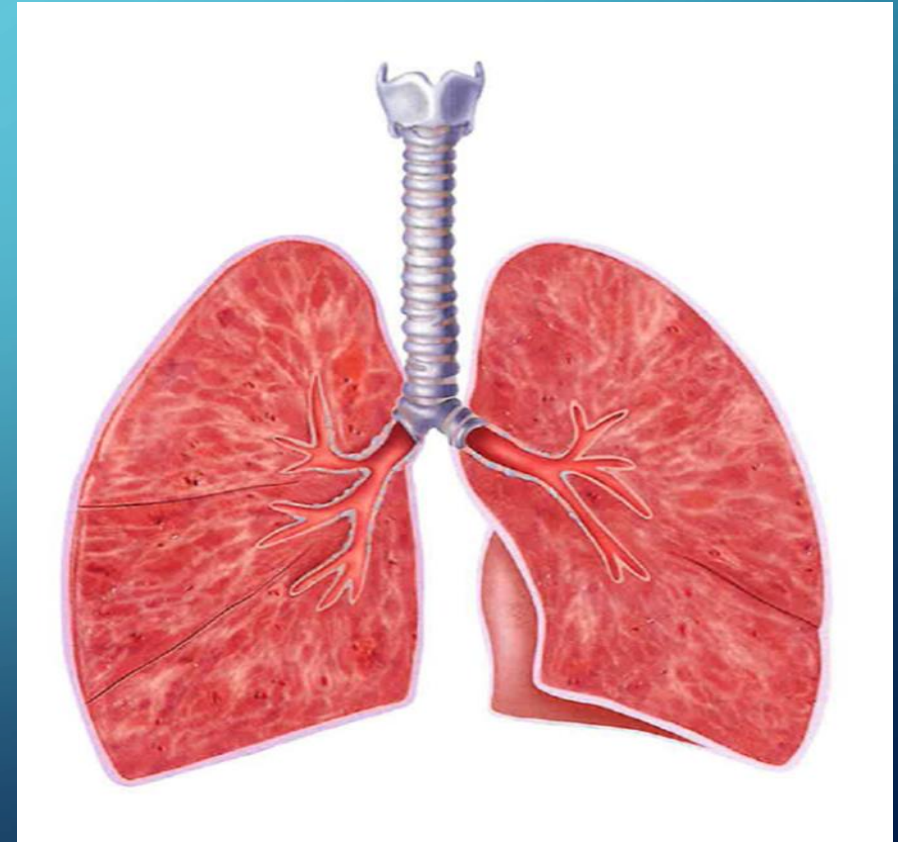


Fig. 2

HVA ER FIBROSE?

- Økt bindevevsmengde i et vev eller organ
- Det dannes et arrvev (permanent skade)
- Forsøk på reparasjon av skade



HVOR I LUNGENE SITTE SYKDOMMEN?

	Name of branches	Number of tubes in branch
Conducting zone	Trachea	1
	Bronchi	2
		4
	Bronchioles	8
		16
	Terminal bronchioles	32
Respiratory zone	Respiratory bronchioles	6×10^4
		5×10^5
	Alveolar ducts	8×10^6
		Alveolar sacs

Fig. 4

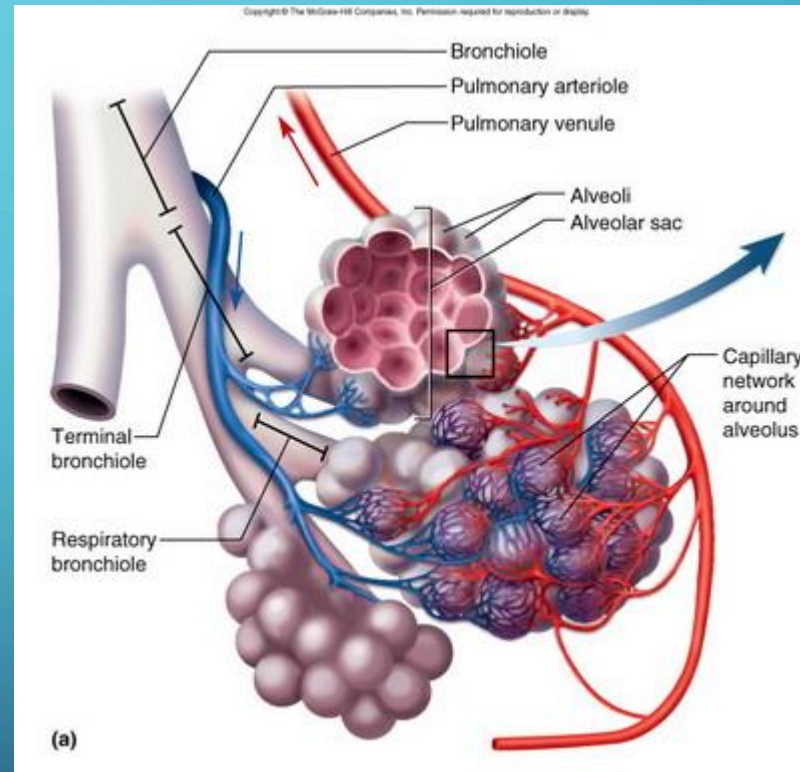


Fig. 5

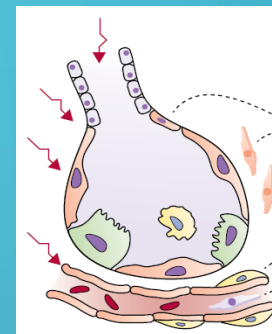
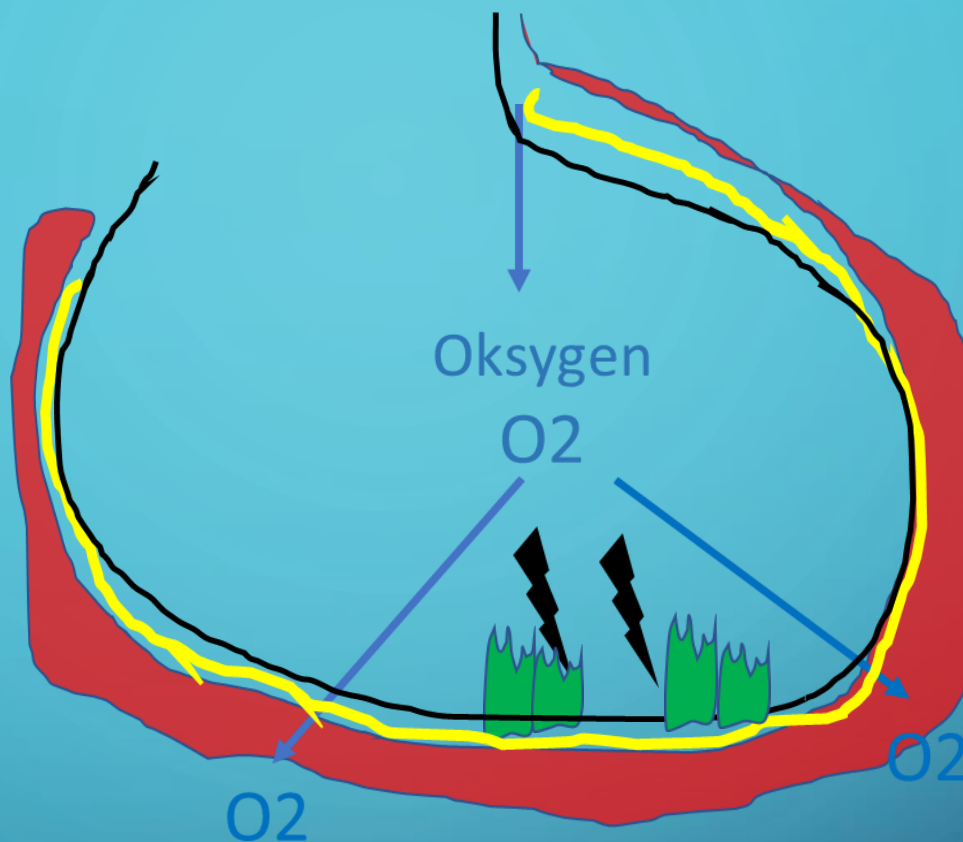
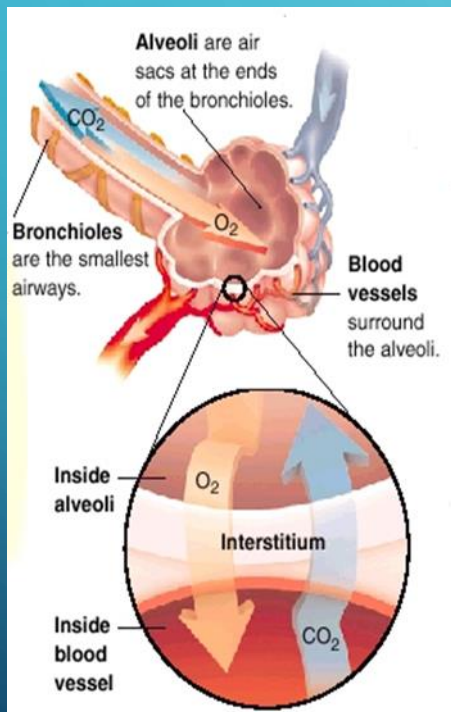


Fig. 6

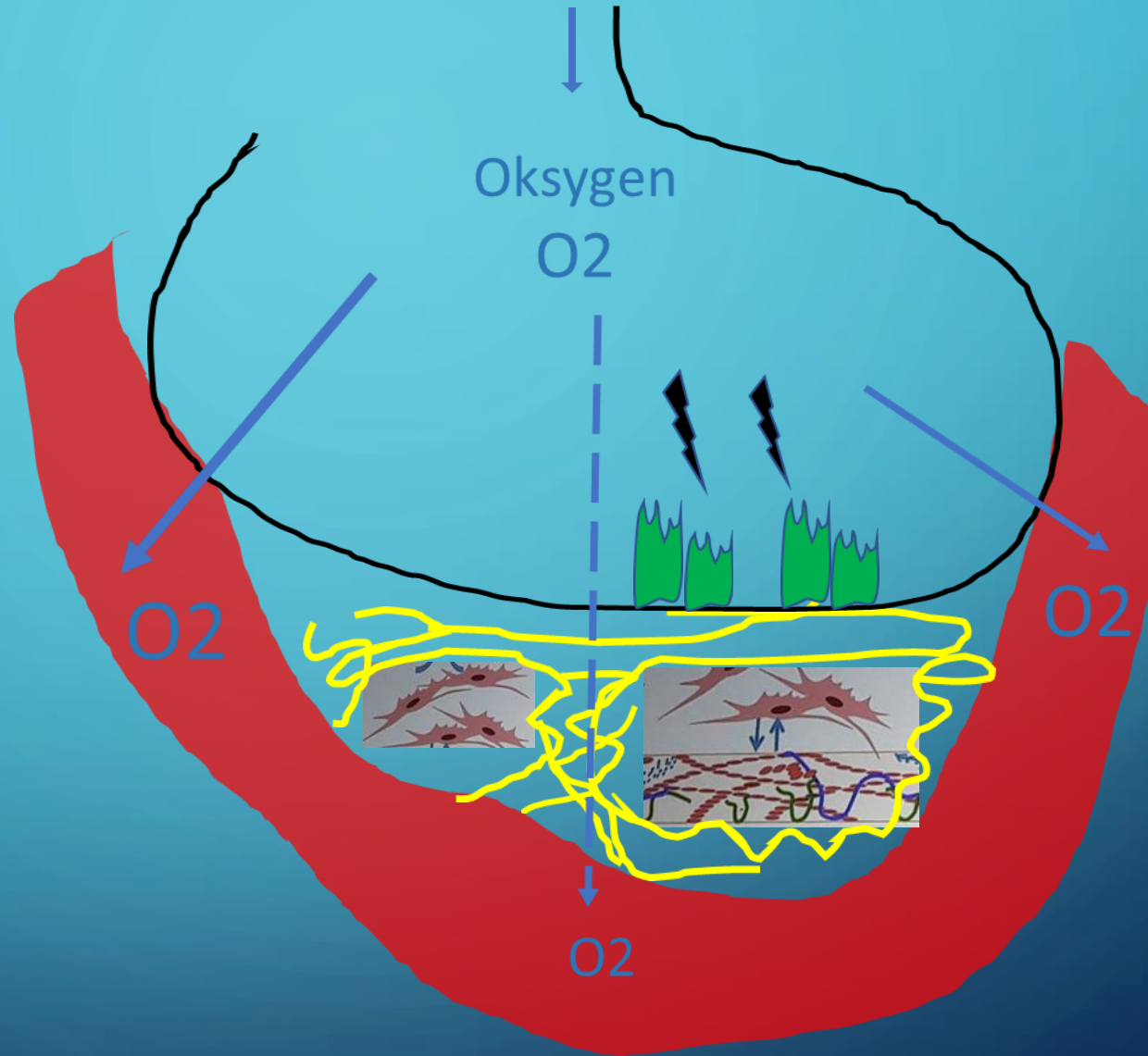
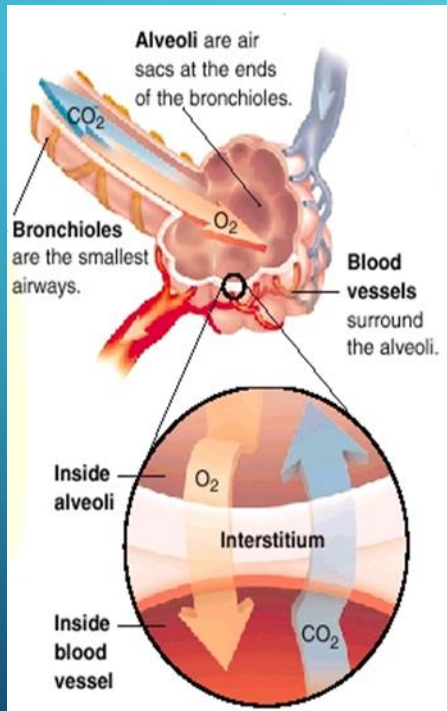






Fig. 7

HVA SKJER?

Skade på cellene i lungeblærene (alveolene) – Feilslått reparasjonsprosess

- Dannelse av bindevev/arrvev i lungevevet, lungene blir mindre elastiske/stivere
- Restriktiv Ventilasjonsskrenkning (Ventilasjonen hemmes på grunn av økt interstitielt volum og stivere lungevev – redusert FVC)
- Redusert gassutveksling (Redusert gassdiffusjon DLCO – Lavere oksygeninnhold i arteriell blodgass)
- Redusert lungevolum

		Ref	Pre Meas	Pre % Ref	Post Meas	Post % Ref	Post Chg % pred
Spirometri							
	FVC	Liters	2.86	** 1.77	** 62		
	FEV1	Liters	2.42	** 1.50	** 62		
	FEV1/FVC %		79	85			
	PEF	L/sec	6.15	5.11	83		
	MVV	L/min					
Diffusjon							
	DLCO	mmol/kPa.min	7.8	** 2.9	** 37		
	DL Adj	mmol/kPa.min	7.8	** 2.8	** 36		
	DLCO/VA	DLCO/L	1.59	1.15	72		
	DLVA Adj	DLCO/L	1.59	1.13	71		
	IVC	Liters		1.75			
	VA	Liters	4.90	** 2.49	** 51		
Lungevolum - Box							
	TLC	Liters	4.90	** 2.47	** 50		
	VC	Liters	2.84	** 1.77	** 62		
	FRC PL	Liters	2.68	** 1.32	** 49		
	Vtg	Liters		1.79			
	RV	Liters	1.81	** 0.71	** 39		
	RV/TLC	%	38	29			
Luftveismotstand							
	Raw	kPa/L/sec		0.241			
	sRaw	kPa/L/s/L		0.43			

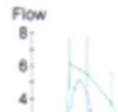
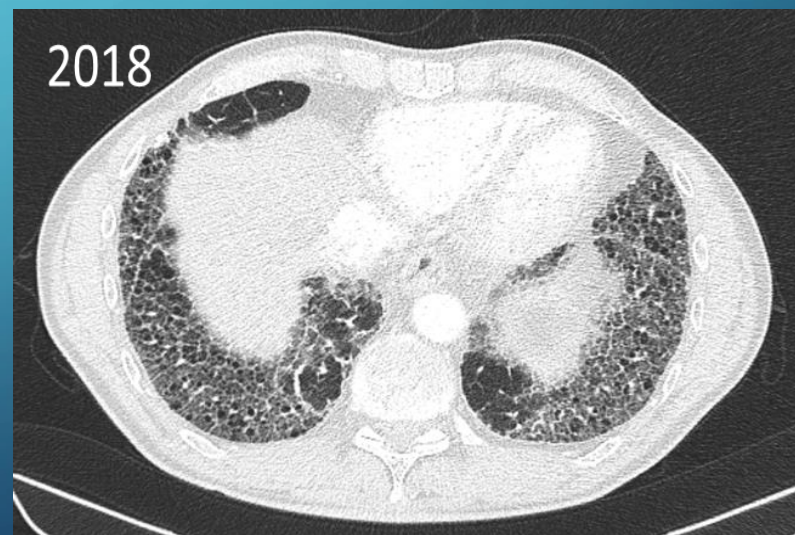
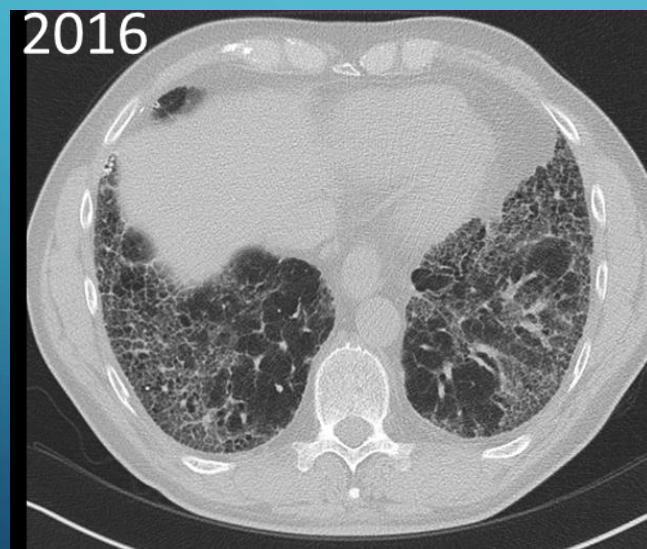
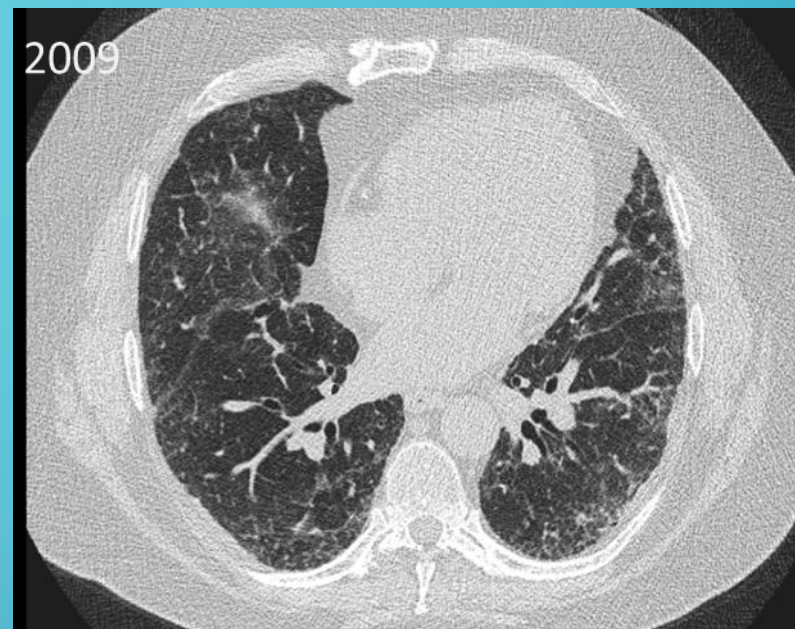


Fig. 8

HR-CT
Computer tomografi



VANLIGE SYMPTOMER

- Hoste/tørrhoste
- Kort pust (spesielt ved anstrengelse)
- Nedsatt fysisk yteevne
- Trethet/slitenhet
- Psykisk reaksjoner (angst, depresjon)
- Store individuelle forskjeller

Barratt et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF): An Overview, J Clin Med, 2018

Bloem et al., Severe Fatigue is Highly Prevalent in Patients with IPF or Sarcoidosis, J Clin Med., 2020

Farmakologisk behandling



To antifibrotiske behandlinger anbefales med forbehold ved IPF i retningslinjene fra ATS/ERS/JRS/ALAT 2022: Esbriet® (pirfenidon) og OFEV® (nintedanib)

Kan bremse sykdomsprogresjonen, men pasienten bør være klar over at ingen av behandlingene helbreder sykdommen



Vanlige Bivirkninger

OFEV: Diare, kvalme, dyspepsi, fatigue, nedsatt matlyst, vekttap, økt blødningstendens, levertosisitet

ESBRIET: Utslett, svimmelhet, muskelsmerter, leddsmerter, hetetokter, kvalme, nedsatt matlyst, lysømfintlighet, levertoksisitet

* Det er kun OFEV (Nintedanib) som er godkjent for behandling av PPF-ILD

OPPFØLGING AV ILD SYKEPLEIER

- Lungefunksjon (forverring, hoste)
- Infeksjoner i det siste (vaksiner)
- Antifibrotisk behandling (riktig dose, riktig tid, tas tablettene sammen med mat?)
- **Bivirkninger**
- Dosejustering (i samråd med lege)
- Ernæring (matlyst, vektnedgang, sure oppstøt)
- Fysisk aktivitet (behov for henvisning til lungerehabilitering)
- Psykisk helse, familie, sosialt
- Andre ting: Oxygenbehov, smerter, osv
- Skriftlig informasjon



HÅNDTERING AV BIVIRKNINGER

- Diare: 1-2 tbl imodium etter første diarepisode, deretter ved behov.
- ✓ Dagen etter anbefales å ta 1-2 tbl imodium før OFEV, deretter ved behov
- ✓ Viktig å drikke godt da diare kan føre til dehydrering
- ✓ Unngå matvarer som sammen med OFEV kan føre til løs mage/diare som for eksempel kaffe eller krydret mat
- ✓ Interaksjoner mellom OFEV og andre medikamenter kan også forårsake diare. Et eksempel kan være å kombinere OFEV med antibiotika. Hvis dette oppstår kan det være lurt å ta en pause med OFEV.

- Kvalme: Det viktigste tiltaket her er å ta medikamentene med mat og et stort glass vann!
 - ✓ Om kvalmen oppstår allikevel, kan det være lurt å spise en 1/2 banan eller en liten matbit
 - ✓ Kvalmestillende medikamenter kan tas 30 min før den antifibrotisk medisinen
-
- Nedsatt matlyst med vekttap: Overvåke vekt x 1 per uke.
 - ✓ Berike måltider ved å ha på noe ekstra i brødskive eller bruke sauser til middager.
 - ✓ Noen bør starte med ernæringsdrikker etter indikasjon, disse kan man få på blå resept.

VIKTIG INFORMASJON

- **Levertoksisitet:** Antifibrotiskbehandling kan forårsake høye leververdier, derfor er det viktig med månedlige blodprøver hos fastlegen de første 6 måneder, og ved kontroll på sykehus deretter. Dosereduksjon kan være nødvendig og dette gjøres i samråd med lege.
- **Blødningsrisiko:** OFEV kan gi økt risiko for blødninger, derfor er det viktig å sjekke om pasienten har blitt satt på blodfortynnende medisiner i forbindelse med hjerte/kar sykdom

IKKE- FARMAKOLOGISK BEHANDLING

- Oksygenbehandling brukes for å støtte pasienter med lavt oksygenivå i blodet ved hvile
- Kan gis ved hjelp av bærbare enheter, noe som øker bevegeligheten og funksjonsevnen
- Lungerehabilitering er et tverrfaglig opplegg med fysisk trening, opplysninger og kostrådgiving
- Trening øker muskelstyrke slik at oksygenet kan utnyttes mer effektivt.
- Lungerehabilitering er også med på å øke livskvalitet, forbedre mental helse og kan være med å gi pasientene mer kontroll over sine symptomer.

LINDRENDE BEHANDLING

- *«Har som mål å gjøre livet så bra som mulig både for deg og dine pårørende i alle faser av en alvorlig sykdom. Hovedfokuset er å forebygge og lindre symptomer som smerte, kvalme og depresjon, samt å gi hjelp ved åndelige/eksistensielle utfordringer og andre problemer som alvorlig sykdom kan føre med seg»*
- *«Lindrende behandling skal tilbys alle som trenger det, uavhengig av diagnose, prognose og bosted. Den enkelte helsearbeider kan gi god hjelp, men ofte vil personer med ulik yrkesbakgrunn samarbeide for å gi deg og dine pårørende best mulig behandling og oppfølging»*

- Bør starte fra pasienten får diagnosen og gjelder gjennom hele sykdomsforløpet.
- I den tidlige og senere fasen har man fokus på å øke livskvaliteten til pasientene og pårørende, og på et lengere liv.
- I den livets slutfasen har man fokus på å lindre smerter og gi et verdig død.
- Alt dette forutsetter et godt samarbeid mellom spesialist og kommunalhelsetjenesten.

TVERRFAGLIG SAMARBEID

Leger og sykepleiere ved sykehus:

- Har ansvar for den medisinske behandlingen ved sykehusene, inkludert lindrende behandling.
- Samarbeid med palliativ team er ofte nødvendig.
- Tilgjengeligheten av de forskjellige yrkesgruppene varierer fra sykehus til sykehus.

Fastlegen

- Har ansvaret for medisinsk oppfølging når du er hjemme.
- Både du, pårørende og spesialisthelsetjenesten bør tilstrebe å holde kontakt med fastlegen gjennom hele sykdomsforløpet.

Sykepleierne i kommunehelsetjenesten:

- Har, sammen med fastlegen, ansvar for pleie og omsorg både i hjemmetjenesten og på sykehjem.
- Koordinerer sammen med fastlegen kontakt med andre helsearbeidere i kommunalhelsetjenesten

Fysioterapeut: kan blant annet hjelpe deg med funksjonstrening, symptomlindring, tilrettelegging og mestring av en endret hverdag.

Ergoterapeut: kan bidra med trening, tilpasning eller tilrettelegging av daglige aktiviteter, samt formidling av hjelpemidler.

Ernæringsfysiolog: kan hjelpe deg med å få tilpasset kostholdet til din situasjon.

Sosionom: bistår med samtaler om følelsesmessige reaksjoner og endringer som sykdom kan føre med seg både for familien og livssituasjonen. Sosionomen gir informasjon, råd, veiledning om ulike rettigheter og støtteordninger. Dere kan også få hjelp med utfylling av søknader.

Prest/diakon: kan tilkalles hvis du eller dine pårørende har behov for å snakke med noen om det å ha en alvorlig sykdom.

Psykolog: kan hjelpe deg og dine pårørende med å leve med en alvorlig sykdom. Psykologiske tiltak kan ofte bidra til bedre lindring av fysiske symptomer.

Palliativ team/enhet:

- Har medlemmer fra noen eller alle yrkesgruppene nevnt over.
- Teamet kan hjelpe der det er behov, også hjemme hos deg eller på det lokalet sykehjemmet.
- Sammen med kommunehelsetjenesten, deg selv og dine pårørende legger teamet en plan for hvordan videre behandling og oppfølging skal foregå.

KONTROLLER OG OPPFØLGING

- Selv om du har faste kontroller ved sykehus, er det viktig å ha jevnlig oppfølging hos fastlegen.
- Dersom du er svært svekket og det er vanskelig å dra til fastlegen når du er hjemme, kan fastlegen komme hjem til deg.
- Etter avtale med fastlegen kan sykepleiere og lege reise ut fra sykehuset til pasienter som er hjemme og som ikke kan komme seg til sykehuset.
- Hvis du får plager som er vanskelig å håndtere hjemme, kan det være aktuelt med et kort opphold på sykehjem eller på en spesialisert enhet for lindrende behandling (rehabilitering, trening, justering av symptomlindrende behandling, tilrettelegging i hjemmet før hjemreise).

MENTAL HELSE

Nedstemthet og Depresjon

- Ved sykdom kan man oppleve gode dager der man finner glede og energi, og dårlige dager der man kan føle seg begrenset.
- Det er normalt å føle seg nedstemt i noen perioder eller dager.
- Hvis du føler deg trist større deler av dagen, opplever livet som meningsløst, verdiløst og mister interessen for ting du likte før kan være tegn på depresjon
- Det finnes behandling for depresjon i form av samtaleterapi og/eller legemidler.

Uro

- Bekymring for helsen, tanker om døden og økende følelse av å ikke få nok luft er naturlige kilder til uro
- Hvis uroen tiltar og blir en fast følgesvenn i hverdagen kan det gå over til angst

Angst

- Sterk nervøsitet uten grunn, en følelse av at noe forferdelig vil skje
- Ubehagelige spenninger i kroppen, for eksempel nervøs følelse i magen, hjertebank, kalde fingre, skjelvninger og mer anstrengt pust

Stress

- Stress kan forekomme der man føler å ikke være i stand til å gjøre like mye som før og dermed ikke rekke alt det man ønsker.
- Mange pasienter med lungefibrose opplever at de blir verre av stress.
- Stress kan påvirke pusten negativt.
- Å planlegge restitusjon og lære seg ulike avspenningsteknikker er også en god måte å bryte stressmønstre på.

DET Å VÆRE PÅRØRENDE...

- Pårørendesenter er et nasjonal senter for alle pårørende og fagpersonene som møter dem - uavhengig av diagnose eller relasjon.
- Klare anbefalinger om:
 - ✓ Ved å ta vare på seg selv som pårørende
 - ✓ Ved å ta vare på den syke
 - ✓ Ved å ta vare på familien

TA VARE PÅ DEG SELV

- Mange pårørende opplever søvnproblemer, nedsatt konsentrasjon og hukommelse, følelser om sinne, skam, skyld, sorg og ensomhet.
- Det kan være lurt å sette noen mål for uken, som for eksempel gå noen små turer eller lage faste avtaler med andre om felles aktivitet
- Informer arbeidsplassen
- Søke hjelp og støtte

TA VARE PÅ DEN SYKE

- Alvorlig sykdom medfører ofte mange bekymringer.
- Å ha oversikt over situasjonen kan føre til større grad av kontroll.
- ✓ Innhet kunnskap
- ✓ Snakk om det som er vanskelig
- ✓ Senk forventningene til den som er syk i perioder der sykdommen er ekstra vanskelig
- ✓ Tenk over samspillet i familien
- ✓ Ikke overta oppgaver som den syke er i stand til å gjøre
- ✓ Still ikke for høye krav og sett grenser
- ✓ Be om å få være i kontakt med helsetjenesten

TA VARE PÅ FAMILIEN

- Å håndtere alvorlig sykdom i familien innebærer blant annet å ta vare på parforholdet
 - ✓ Del tanker og følelse omkring situasjonen
 - ✓ Anerkjenn hverandres innsats
 - ✓ Fordel oppgaver på en god måte
 - ✓ Ta beslutning i felleskap
 - ✓ Aksepter at dere har forskjellige måter å mestre og sørge på
 - ✓ Gjør gode ting for hverandre i hverdagen



REFERANSELISTE

Fig. 1

<https://www.altomdinhelse.no/sjeldne-sykdommer/flere-pasienter-med-underdiagnostisert-lungesykdom/>

Fig. 2

ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice guideline, American Journal of respiratory and Critical Care Vol 205, Number 9 2022:e36

[Idiopathic Pulmonary Fibrosis \(an Update\) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline \(atsjournals.org\)](https://atsjournals.org/doi/10.1164/rccm.2022.205.9.e36)

Fig. 3

<https://www.lhl.no/lungesykdommer/lungefibrose/>

Fig. 4

https://www.google.com/url?sa=i&url=https%3A%2F%2Fquizlet.com%2F531491897%2Fphysio-respiratory-7-flash-cards%2F&psig=AOvVaw2hVSBbWpxRXIN4x9Jx_voe&ust=1687332456264000&source=images&cd=vfe&ved=0CA4QjRxqFwoTCLCT8cep0f8CFQAAAAAdAAAAABAD

Fig. 5

<https://socratic.org/questions/what-are-structure-and-function-of-alveoli>

Fig. 6 – 7

<https://med.stanford.edu/ild/patient-resources/understanding-ild.html>

Fig. 8 – 9

Pusteprobe og CT-Thorax tatt av en pasient med lungefibrose

Fig. 10

<https://pharmaphorum.com/news/nice-backs-use-of-boehringers-ofev-in-ipf-from-diagnosis>

Fig. 11

<https://www.roche.com/solutions/pharma/productid-6c2ee193-7a4e-4d73-b48d-6c8fa1179a11>

[Pårørendesenteret - for pårørende i hele landet \(parorendesenteret.no\)](https://parorendesenteret.no)