

İdiyopatik Pulmoner Fibrozis (İPF) nedir?

Akciğer sertleşmesi olarak bilinen hastalık normal akciğer dokusunun çeşitli sebeplerle oluşan hasarına bağlı kalınlaşarak sertleşmesi ve esnekliğini kaybetmesidir. Normal ve sağlıklı akciğer dokusu kolay nefes almayı sağlayacak şekilde yumuşak ve esnektir. Akciğerdeki hava kesecikleri ve kan damarları yoluyla beyin, kalp ve diğer organlara oksijen iletilir. İPF'de akciğer sertleştiği için oksijenin vücuda geçişi zorlaşır. Hastalık ilerledikçe bu durum kötüleşir. Solunum yetmezliği gelişir. Hastalık kronik, ilerleyici ve geri dönüşümsüzdür.

Risk Faktörleri nelerdir?

Hastalığın sebebi kesin olarak bilinmediği için idiyopatik olarak adlandırılmıştır. Sigara, virüsler, reflü, çevresel tozlar, mesleki maruziyetler, ilaçlar ve genetik hastalık gelişimi için risk faktörleridir.

Kimlerde sık görülür?

En sık 50-85 yaşlar arasında erişkinlerde görülür. 50 yaşın altında nadirdir. Erkeklerde kadınlara göre daha sıktır, aynı aile bireylerinde de görülebilir.

Belirti ve semptomları nelerdir? Seyri nasıldır?

Hastalar en sık kuru öksürük ve eforla belirginleşen nefes darlığı ile başvurur. Hastalık ilerledikçe günlük aktiviteler nefes darlığı varlığı nedeniyle yapılamaz hale gelebilir. Çabuk yorulma, halsizlik, kilo kaybı da görülebilir. Hastalık sadece akciğerleri tuttuğu için eklemelerde şişlik, ağrı, döküntü gibi bulgular varsa romatizmal hastalıklar açısından özel testler yapılmalıdır. Parmak uçlarında genişleme (çomak parmak) sıklıkla gözlenir. Hastalığın son döneminde akciğer ve kalp arasındaki atar damarlarda basınç artışına bağlı (pulmoner hipertansiyon) sağ kalp yetmezliği bulguları ile bacaklarda şişlik de görülebilir.

İPF hastalığına akciğer kanseri de eşlik edebilir, şikayetlerde farklılık olması durumunda ya da ağızdan kan gelmesi gibi bir durum söz konusu olursa hemen takip eden hekime başvurulmalıdır.

Hangi hastada nasıl seyredeceği baştan tahmin edilemez. Bazı hastalarda yavaş seyredebilirken bazı hastalarda hızlıca solunum yetmezliği gelişebilir.

Nasıl tanı koyulur?

Erken tanı önemlidir. Tanı için tek bir kan testi veya genetik test yoktur. Hastanın öyküsü önemlidir, kullandığı ilaçlar, reflü, mesleki ve çevresel maruziyetler, sigara ve aile öyküsü sorgulanır. Fizik muayenede akciğer muayenesinde çıtırtı sesleri ve parmak uçlarında genişlemenin görülmesi hastalıktan şüphelendirir. İnce kesitli akciğer bilgisayarlı tomografide (YRBT-HRCT) tipik sertleşme bulguları ile tanı koyulur, tipik radyolojik görüntülerin olmadığı bazı hastalarda bronkoskopi ve akciğer biyopsisi gerekebilir. Solunum fonksiyon testleri, yürüme testleri, ekokardiyografi ve oksijen düzeyi hastalığın ağırlığını belirlemede kullanılır. Bu değerlendirmelerin deneyimli merkezlerde çeşitli branş hekimleri ile multidisipliner olarak yapılması gereklidir.

Tedavi Nasıldır? Takip nasıl olmalıdır?

Tanının erken koyulması ve hemen tedaviye başlanması hastalığın seyri için önemlidir. Hali hazırda hastalığı tedavi eden ilaçlar mevcut değildir. Hastalığın ilerlemesini yavaşlatan, hastane yatış sıklığını, yeni sertleşmeleri ve alevlenmeleri azaltan iki adet sertleşmeyi engelleyici ilaç (pirfenidon ve nintedanib) tedavide kullanılır. Etki açısından iki ilaç arasında belirgin bir farklılık saptanmamıştır, hastaya göre ilaç tercihi yapılır. Hastalık stabil seyrettiği ve ciddi yan etki gelişmediği sürece aynı ilaç ile tedaviye devam edilir, aksi durumda diğer ilaca geçiş seçeneği hekim kararı ile mevcuttur. Kesin bir

tedavi süresi yoktur, ömür boyu tedavi verilmektedir. Yeni ilaçlar için klinik çalışmalar devam etmektedir.

Hastaların mutlaka sigarayı bırakmaları gereklidir. Tüm hastalar akciğer rehabilitasyonu için yönlendirilir gereken hastalara oksijen desteği verilmektedir. Zatüree aşısı ve yıllık grip aşıları önerilir ve uygun hastalar akciğer nakli için yönlendirilmelidir.

Hastaların düzenli olarak 3-6 aylık sürelerde göğüs hastalıkları hekimleri tarafından takipleri yapılır.

Bu iki ilacın yan etkileri var mı? Yan etki gelişirse ne yapmalıyım?

Bütün ilaçlarda olduğu gibi akciğer sertleşmesi için kullanılan ilaçların hafif-orta düzeyde yan etkileri vardır. Pirfenidon tedavisi başlanan hastalarda en sık güneş ve ışığa bağlı cilt lezyonları (kızarıklık, kaşıntı, renk değişikliği, pullanma, döküntü) ve mide de yanma, şişkinlik, hazımsızlık, bulantı gibi yan etkiler görülmektedir. Hastalar bu ilacı kullanmaya başladığında mutlaka en az 50F'lü güneş kremi kullanması gereklidir. Mide şikayetleri varsa mutlaka takip eden doktora başvurulmalıdır, ilaçların tok karnına alınması şikayetleri hafifletebilir. Nintedanip etken maddesini kullanan hastalarda da en sık ishal ve mide şikayetleri görülmektedir. Bol su içilmeli, ilaçlar tok karnına alınmalı ve doktora başvurulmalıdır. Bunun dışında her iki ilaca bağlı karaciğer enzimlerinde bozulma olabilir, kontroller aksatılmamalıdır.

İlaçlara bağlı ciddi yan etkiler oldukça nadirdir. Anormal bir durum farkedildiğinde mutlaka doktora başvurulmalıdır.

İlaçlarımı düzenli kullanmama rağmen yakınmalarım artar ise ne yapmalıyım?

Doktorunuza veya en yakın acil servise başvurmanız gerekir. Hastalığınızın akut alevlenmesi dediğimiz bir durum söz konusu olabilir. Enfeksiyon hastalığınızın üzerine eklenmiş ve nefes darlığınızı arttırmış olabilir. Bu durumunun açığa kavuşması ve tedavinize eklenebilecek ilaçlar açısından hemen doktorunuza ya da en yakın sağlık merkezine başvurmanız gerekmektedir.