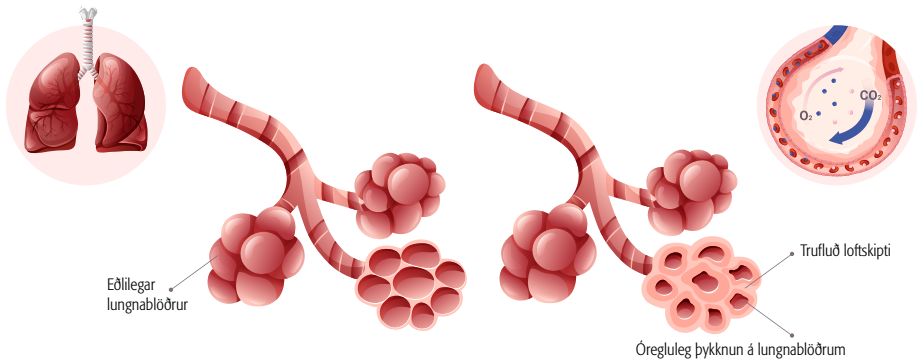


# Lungnatrefjun

Lungnatrefjun (e. *pulmonary fibrosis*) er sjúkdómur þar sem trefjaríkur bandvefur myndast í lungum. Við það verður öndun erfið og loftskipti í lungum skerðast. Engin lækning er til en ýmislegt er hægt að gera til að bæta líðan og lífsgæði.

Svæðið á milli lungnablaðra í lungunum nefnist millivefur. Venjulega eru lungnablöðrurnar þétt upp við hver aðra og háræðar á milli (sjá mynd 1). Enginn annar vefur á að vera þar á milli en við lungnatrefjun myndast bandvefur á þessu svæði.

Við innöndum berst súrefni niður í lungnablöðrur og þaðan út í háræðar. Koltvísýringur berst sömu leið til baka við útöndun. Þannig eru stöðug loftskipti í lungunum.



Mynd 1: Eðlilegt lungu og lungnablöðrur

Mynd 2: Lungnablöðrur með lungnatrefjun

## Einkenni

Við lungnatrefjun kemur bandvefur og bólga í millivefinn og lungun verða stíf (mynd 2). Erfiðara verður fyrir súrefnið að komast frá lungnablöðru í háræðar sem leiðir til mæði, sérstaklega við áreynslu.

### Önnur einkenni geta verið:

- Mikil þreyta
- Þyngdartap
- Verkir í vöðvum og liðum
- Breytt lögun á tám og fingrum. Fremsta kjúkan verður breiðari og ávalari (mynd 3) og kallast það kylfufingur (e. *clubbing*)



Mynd 3: Kylfufingur, fremsta kjúka ávöl og breið.

## Orsakir

Ein algengasta tegund lungnatrefjunar er svokölluð sjálfvakin lungnatrefjun (e. Idiopathic Pulmonary Fibrosis, IPF). Með því er átt við að það er ekki vitað hvað kemur sjúkdómnum af stað. Fjölmargir sjúkdómar geta þó valdið sjúkdómnum svo sem:

- Gigtsjúkdómar eins og iktsýki og herslimein (scleroderma)
- Sarklíki (sarcoidosis) sem verður vegna truflunar í ónæmiskerfinu
- Sjögren's heilkenni þar sem verður truflun á starfsemi kirtla í líkamanum
- Lungnabólga vegna ofurnæmis sem er viðbragð við innönduðum efnum eins og asbesti og ryki

## Greining

Það er engin ein rannsókn sem greinir lungnatrefjun en ítarleg upplýsingasöfnun um einkenni, lyf og fyrra heilsufar, lækni skoðun og ýmsar aðrar rannsóknir hjálpa til við greiningu. Því er mikilvægt fyrir lækni að fá ítarlegar upplýsingar svo sem um reykingar og atvinnu, sérstaklega hvort þeir hafa orðið fyrir mengun af völdum asbests og ryks.

Stundum eru sjúklingar með lungnatrefjun fyrst greindir með aðra sjúkdóma eins og hjartabilun eða langvinna lungnateppu, en síðan verður betur ljóst hvað er að. Þeir hafa því hugsanlega farið í ýmsar rannsóknir áður en greining fæst.

### Rannsóknir sem meðal annars eru gerðar:

- Röntgenmynd af lungum
- Tölvusneiðmynd af lungum, sem er nákvæmari rannsókn en röntgenmyndataka
- Blóðsýni úr slagæð, til að mæla súrefni og koltvísýring í blóði.
- Öndunarpróf svo sem fráblásturspróf, loftdreifipróf og stundum áreynslupróf.
- Berkjuspeglun þar sem berkjutréð er skoðað og tekið sýni úr berkju.
- Sýnataka úr lunga ef aðrar aðferðir hafa ekki dugað til greininga.

Fólk getur verið bæði með lungnatrefjun og langvinnra lungnateppu. Þá er kæfisvefn algengur og margir eru einnig með aðra sjúkdóma svo sem kransæðasjúkdóm og sykursýki.

## Meðferð

Meðferð við lungnatrefjun getur beinst að undirliggjandi sjúkdómum, einkum ef um er að ræða gigtsjúkdóma eins og iktσύki eða herslimein. Þá eru stundum gefin ónæmisbælandi lyf.

## Lyfjagjöf

Tvö lyf sem innihalda efnin Pirfenidon og Nintedanib, eru einkum notuð til þess að draga úr bandvefsmýndun. Þau eru aðallega notuð við sjálfvakta lungnatrefjun og ef mikill framgangur er á öðrum trefjunarsjúkdómi. Lyfin geta hægt á framþróun sjúkdómsins, minnkað líkur á bráðri versnun og fækkað dauðsföllum vegna hans.

Algengast er að hver og einn noti bara annað lyfið. Pirfenidonum er gefið þrisvar sinnum á dag en nintedanibum tvisvar á dag. Þessi lyf geta haft aukaverkanir, einkum frá meltingarvegi svo sem:

- Kviðverki
- Niðurgang
- Ógleði
- Uppköst
- Minnkaða matarlyst
- Sundl

Ef þessar aukaverkanir koma fram er hægt að aðlaga skammtastærðir og einnig gefa lyf sem að draga úr einkennum.

Vélindabakflæði sem getur lýst sér sem brjóstsviði og að matur fer til baka úr maga upp í munn getur tengst lungnatrefjun. Láta þarf heilbrigðisstarfsmann vita af slíkum einkennum til að hægt sé að gefa viðeigandi lyfjameðferð.

### **Gjöf súrefnis**

Ef sjúkdómurinn er lengra genginn og mælingar benda til súrefnisskorts er gefið súrefni, ýmist við áreynslu, að næturlagi eða allan sólarhringinn.

### **Lungnaendurhæfing**

Lungnaendurhæfing er mikilvæg og getur haft margvísleg góð áhrif á líðan. Hún fer til dæmis fram á Reykjalundi og HL stöðinni – endurhæfingastöð hjarta- og lungnasjúklinga.

### **Lungnaígræðsla**

Í einstaka tilvikum getur lungnaígræðsla komið til greina, sérstaklega ef sjúkdómur versnar hratt og er á mjög alvarlegu stigi. Til þess að geta farið í slíka aðgerð þarf sjúklingur að vera heilsuhraustur og ekki með aðra sjúkdóma svo sem kransæðasjúkdóm.

### **Meðferð við hraðri versnun**

Ef sjúkdómurinn versnar hratt og einkenni eru mikil getur meðferð, sem er fólgin í sérhæfðri lyfjagjöf sem slær á einkenni, haft líknandi áhrif. Líknandi nálgun í meðferð getur dregið úr einkennum og bætt líðan þrátt fyrir að lækna ekki sjúkdóminn.

## Horfur og þróun

Engar góðar aðferðir eru til að spá fyrir um þróun sjúkdómsins. Lungnatrefjun getur haldist stöðug en í flestum tilfellum versnar sjúkdómurinn með tímanum. Hjá sumum stendur sjúkdómurinn í stað svo mánuðum og árum skiptir en hjá öðrum verður gangur hans hraðari. Ef sjúkdómurinn heldur áfram að versna er misjafnt milli manna hvernig það gerist.

## Áhrif á daglegt líf

Lungnatrefjun hefur áhrif á daglegt líf. Úthald verður minna, erfiðara verður að framkvæma daglegar athafnir, eins og að ganga og fara upp tröppur. Stundum verður mæðin það mikil við hreyfingu að það verður nauðsynlegt að stoppa og hvíla sig. Einnig fylgir lungnatrefjun oft á tíðum hósti. Hann getur verið til óþæginda í margmenni.

Mikilvægt er að láta sjúkdóminn ekki hafa of mikil áhrif, heldur reyna eins og hægt er að halda áfram daglegu lífi. Ýmislegt er hægt að gera til að bæta líðan svo sem:

- Hætta reykingum
- Hreyfa sig reglulega
- Stunda slökunaræfingar
- Forðast streituvaldandi aðstæður
- Hvílast og sofa vel
- Borða holla og góða fæðu reglulega, oft og smærri skammta í einu
- Drekkja vel af vatni
- Halda dagbók og vigta sig reglulega til þess að átta sig á þyngdartapi og hvort einkenni breytast
- Þiggja nauðsynlegar bólusetningar

Mikilvægt er fyrir alla með lungnatrefjun að fá bólusetningar, einkum gegn COVID, influensu og lungnabólgu.

## Stuðningur og andleg líðan

Lungnatrefjun getur haft mikil áhrif á andlega líðan. Mikilvægt er að ræða við fjölskyldu og vini eftir greiningu og leita aðstoðar heilbrigðisstarfsfólks þegar þörf krefur. Lungna-samtökin geta einnig veitt góðan stuðning. Margar spurningar geta vaknað sem gott er að skrifa hjá sér og leita svara hjá lækni eða öðru heilbrigðisstarfsfólki.

## Versnun sjúkdóms

Hjá einstaklingum með lungnatrefjun geta einkenni versnað með tímanum. Því er mikilvægt að láta lækni og aðra heilbrigðisstarfsmenn vita um breytingar til hins verra. Fólk getur einnig fengið svokallaða bráða versnun. Þá geta öll einkenni versnað á mjög stuttum tíma, jafnvel á viku eða minna og ástand orðið þannig að nauðsynlegt sé að leggjast inn á sjúkrahús.

### Hafðu samband við heilbrigðisstarfsfólk ef fram koma einkenni svo sem:

- Aukin mæði sem kemur við minni áreynslu en áður
- Aukinn hósti
- Vaxandi þreyta
- Aukið þyngdartap

Leitaðu á bráðamóttöku ef öll einkenni versna skyndilega.  
Í neyðartilfellum er hringt í 112.

## Eftirlit

Sjúklingar sem fá sérhæfða meðferð vegna lungnatrefjunar eru í eftirliti á göngudeild lungnalækninga á A3 í Fossvogi. Til að komast í þjónustu deildarinnar þarf tilvísun frá heimilislækni til lungnalæknis.

## Símanúmer og opnunartími

Göngudeild lungnalækninga, A3 er opin virka daga frá klukkan 08:00 til 16:00, sími 543 6040.

## Gagnlegar vefsíður

<https://www.lungu.is/>

<https://www.pulmonaryfibrosis.org/>

Þetta fræðslufni er gert fyrir sjúklinga Landspítala og aðstandendur þeirra og er byggt á bestu þekkingu við útgáfu þess. Tilgangur fræðslufnisins er að styðja við faglega ráðgjöf heilbrigðisstarfsfólks Landspítala sem veitir nánari upplýsingar eftir þörfum. Efninu er ekki ætlað að koma í stað einstaklingsbundinna leiðbeininga heilbrigðisstarfsfólks.