

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14, 43/14, 132/14, 188/14 и 10/15), министерот за здравство донесе

**У П А Т С Т В О**  
**ЗА МЕДИЦИНСКОТО ЗГРИЖУВАЊЕ ПРИ ИДИОПАТСКА БЕЛОДРОБНА**  
**ФИБРОЗА**

**Член 1**

Со ова упатство се утврдува медицинското згрижување при идиопатска белодробна фиброза.

**Член 2**

Начинот на медицинското згрижување при идиопатска белодробна фиброза е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

**Член 3**

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинското згрижување при идиопатска белодробна фиброза по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на згрижувањето, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

**Член 4**

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 17-3115/1  
09 март 2015 година  
Скопје

**МИНИСТЕР**  
**Никола Тодоров**

---

# Идиопатска белодробна фиброза

Дијагноза и третман на суспектна  
идиопатска белодробна фиброза

Објавено: јуни 2013 год.

**NICE клинички упатства 163**  
[guidance.nice.org.uk/cg163](http://guidance.nice.org.uk/cg163)

# Содржина

Вовед .....	1
Нега насочена кон пациентот.....	2
Главни приоритети за имплементација.....	3
Свесност за клиничките карактеристики на идиопатската белодробна фиброза.....	3
Дијагноза.....	3
Информации и поддршка .....	4
Белодробна рехабилитација .....	4
Најдобра палијативна нега .....	5
Фармаколошки интервенции кои ја менуваат болеста .....	5
Трансплантација на бели дробови .....	5
Преглед и следење на пациентите.....	5
<b>1. Препораки .....</b>	<b>7</b>
1.1 Свесност за клиничките карактеристики на идиопатската белодробна фиброза.....	7
1.2 Дијагноза .....	7
1.3 Информации и поддршка .....	9
1.4 Прогноза .....	9
1.5 Третман .....	10
1.6 Ревизија и следење на пациентите .....	12
<b>2. Препораки за истражување .....</b>	<b>14</b>
2.1 Бронхоалвеоларна лаважа за дијагностицирање на идиопатска белодробна фиброза....	14
2.2 Хируршка биопсија на белите дробови при дијагностицирање на идиопатска белодробна фиброза.....	14
2.3 Белодробна рехабилитација, со цел да се подобри исходот кај лица со идиопатска белодробна фиброза .....	15
2.4 Амбулаторен кислород за подобрување на исходите од идиопатска белодробна фиброза.....	15
2.5 Антирефлукс терапија за третман на идиопатска белодробна фиброза.....	16
<b>3. Други информации .....</b>	<b>17</b>
3.1 Преглед и начин на кој се создадени овие упатства .....	17
3.2 Поврзани NICE препораки.....	17
<b>4. Група за развој на упатства, Национален центар за клинички упатства и NICE проект тим .....</b>	<b>18</b>
4.1 Група за развој на упатства .....	18
4.2 Одлучувачки надворешни советници .....	18
4.3 Национален центар за клинички препораки .....	18
4.4 NICE проект тим.....	18
<b>За овие упатства.....</b>	<b>19</b>
Јачина на препораките .....	19
Други верзии на овие упатства .....	20
Имплементација.....	20
Вашата одговорност .....	20
Авторски права.....	20
Контактирајте ги NICE.....	21

## Вовед

Идиопатската белодробна фиброза е хронична, прогресивна фибротична интерстицијална белодробна болест од непознато потекло. Таа е тешка болест за дијагностицирање и често има потреба од колаборативна експертиза на консултант пулмолог, радиолог и хистопатолог за да се стигне до заедничка дијагноза. Повеќето луѓе со идиопатска белодробна фиброза имаат симптоми на немање воздух, што на почетокот може да се случува само при физички напор. Кашлање со или без спутум е чест симптом. Со текот на времето овие симптоми се асоцирани со намалување на белодробната функција, намален квалитет на живот и на крај смрт.

Средното преживување на лицата со идиопатска белодробна фиброза во ОК е околу 3 години од поставувањето на дијагнозата. Но, околу 20% од лицата со овие болести преживуваат повеќе од 5 години. Стапката на прогресија на болеста може значително да варира. Тешко е да се даде проценка за прогнозата кај лицата за време на дијагностицирањето на болеста и може да стане очигледна дури по период на внимателно следење на пациентот.

Овие упатства содржат препораки за дијагноза на идиопатска белодробна фиброза и негување на лица со идиопатска белодробна фиброза, од примарното сомневање за болеста и упатување на консултант пулмолог, до третманите за најдобра палијативна нега и третмани за промена на болеста.

Овие упатства претпоставуваат дека претплатниците ќе користат упатство за продуктните карактеристики на лековите, со цел да донесат информирани одлуки кај индивидуалните пациенти.

Упатствата препорачуваат некои лекови за индикации за кои тие немаат маркетиншка авторизација во ОК на датумот на објавувањето, само ако има добри докази кои ја поддржуваат нивната употреба. Претплатникот треба да ги следи релевантните професионални упатства, преземајќи целосна одговорност за својата одлука. Пациентот (или тие кои се авторизирани да дадат согласност во нивно име) треба да потпише информирана согласност, која треба да биде документирана. Видете го 'Добра пракса во препишување и менаџирање на лековите и алатките' од Општиот медицински совет за понатамошни информации. Таму каде што се направени препораки за употреба на лекови надвор од нивните лиценцирани индикации (употреба надвор од етикетата), тие лекови се означени со фуснота во препораките.

## Нега насочена кон пациентот

Овие упатства ги даваат најдобрите совети за нега на возрасни пациенти со идиопатска белодробна фиброза.

Пациентите и здравстваните професионалци имаат права и одговорности кои се пропишани во NHS Уставот за Англија – сите NICE упатства се напишани да ги одразат нив. Третманот и негата треба да ги земат предвид и потребите и преференците на пациентот. Пациентите треба да ја имаат можноста да донесат информирани одлуки за нивната нега и третман, во партнерство со нивните здравствени професионалци. Ако пациентите немаат капацитет да носат одлуки, здравствените професионалци треба да ги следат советите на Министерството за здравство за добивање согласност и кодот на пракса кој го придружува актот за ментална способност и дополнителниот код на пракса за заштитни мерки против лишување од слобода. Во Велс, здравствените работници треба да ги следат советите за давање согласност од Владата на Велс.

NICE ги создаде упатствата од компонентите на доброто искуство со пациентите на возрасните NHS сервиси. Сите здравствени работници треба да ги следат препораките во Искуство со пациентите во возрасните NHS сервиси.

## Главни приоритети за имплементација

Следните препораки се идентификувани како приоритети за имплементација.

### ***Свесност за клиничките карактеристики на идиопатската белодробна фиброза***

Бидете свесни за идиопатската белодробна фиброза при проценка на пациент со долунаведените клинички карактеристики или кога размислувате да побарате рендген на граден кош или кога препраќате пациенти кај специјалист:

- Возраст над 45 години.
- Долготраечко немање здив при физички напор.
- Перзистентна кашлица.
- Билатерални инспираторни кркори при аускултација на белите дробови.
- Тапанести прсти.
- Нормална спирометрија или нарушена спирометрија обично од рестриктивен тип, но понекогаш и од опструктивен тип.

### ***Дијагноза***

Дијагностицирајте идиопатска белодробна фиброза само во договор со мултидисциплинарниот тим (наведен во табела 1), базирано на:

- Клиничките карактеристики, белодробната функција и радиолошките наоди (видете [во препораките 1.2.1](#)).
- Патологијата кога е индицирано (видете [во препораките 1.2.4](#)).

**Табела 1. Минимален состав на мултидисциплинарниот тим инволвиран во дијагностицирање на идиопатска белодробна фиброза**

Стадиум на дијагностичкиот патоказ на неџа	Состав на мултидисциплинарниот тим (сите здравствени професионалци треба да имаат експертиза во интерстицијалните белодробни заболувања)
По клиничката проценка, базична белодробна функција и КТ	Консултант пулмолог Консултант радиолог Сестра специјалист за Интерстицијални белодробни заболувања Мултидисциплинарен тим координатор
Кога размислувате за бронхоалвеоларна лаважа и/или трансbronхиална биопсија или хируршка белодробна биопсија Само некои пациенти ќе бидат подложени на бронхоалвеоларна лаважа и/или трансbronхиална биопсија, но кај нив може да се размислува и за хируршка белодробна биопсија	Консултант пулмолог Консултант радиолог Консултант хистопатолог Торакален хирург Сестра специјалист за интерстицијални белодробни заболувања. Мултидисциплинарен тим координатор
Кога размислувате за бронхоалвеоларна лаважа, за трансbronхиална биопсија или за хируршка белодробна биопсија	Консултант пулмолог Консултант радиолог Консултант хистопатолог Сестра специјалист за интерстицијални белодробни заболувања Мултидисциплинарен тим координатор
Видете го поглавјето 6.5 (Мултидисциплинарен тим) кај целосните упатства за повеќе информации за експертизата на мултидисциплинарниот тим.	

### **Информации и поддршка**

Консултантот пулмолог или сестрата специјалист за интерстицијални белодробни заболувања треба да обезбедат точни и јасни информации (вербални и напишани) за лицата со идиопатска белодробна фиброза и за нивните фамилии и лице кое укажува неџа во согласност со пациентот. Ова вклучува информации и за испитувањата, дијагнозата и третманот.

Сестрата специјалист за интерстицијални белодробни заболувања треба да биде достапна во сите стадиуми на неџата и да дава информации и поддршка на луѓето со идиопатска белодробна фиброза, нивните фамилии и лице кое пружа неџа, во согласност со пациентот.

### **Белодробна рехабилитација**

Направете проценка за белодробна рехабилитација кај лицата со идиопатска белодробна фиброза за време на дијагностицирањето. Проценката може да вклучи 6-

минутен тест со одење (се мери дистанцата на одење и сатурацијата на кислород, мерена со пулс оксиметрија) и проценка на квалитетот на живот.

### **Најдобра палијативна нега**

Понудете ја најдобрата палијативна нега на лицата со идиопатска белодробна фиброза од време на дијагностицирањето. Најдобрата палијативна нега треба да биде прилагодена на преференците на пациентот и треба да вклучува:

- Информации и поддршка (видете во упатствата [1.3.1](#)).
- Ослободување од симптомите.
- Третман на коморбидитетите.
- Прекинување на терапиите за кои се сомневаме дека не се ефективни или кои предизвикуваат влошување.
- Нега до престанок на животот.

Ако личноста е без здив при физички напор, размислете за проценка за:

- Причините за губење здив и степенот на хипоксија.
- Амбулантска кислород терапија и долготрајна терапија со кислород.
- Белодробна рехабилитација.

### **Фармаколошки интервенции кои ја менуваат болеста**

За упатствата за pirfenidone за третман на идиопатска белодробна фиброза обратете се на [Pirfenidone за третман на идиопатска белодробна фиброза](#) (NICE прирачник за технолошка проценка 282).

Не ги користете долунаведените лекови, или самостојно или во комбинација, за да ја промените прогресијата на болеста кај идиопатска белодробна фиброза:

- ambrisentan
- azathioprine
- bosentan
- co-trimoxazole
- mycophenolate mofetil
- prednisolone
- sildenafil
- warfarin.

### **Трансплантација на бели дробови**

Препорачајте ги лицата со идиопатска белодробна фиброза за трансплантација на бели дробови, ако тие сакаат да направат трансплантација на бели дробови и ако нема апсолутни контраиндикации. Побарајте од трансплантациониот центар одговор во рок од 4 недели.

### **Преглед и следење на пациентите**

При прегледите за следење на пациентите со идиопатска белодробна фиброза:



- Проценете ја белодробната функција.
- Проценете ја потребата за терапија со кислород.
- Проценка за белодробна рехабилитација.
- Понудете совет за престанок на пушењето, во согласност со сервисите за прекинување со пушење (NICE упатства за јавно здравје 10).
- Идентификувајте ги егзацербациите и претходните респираторни приеми во болница.
- Размислете за проценка на лицата со идиопатска белодробна фиброза за препорачување за трансплантација на бели дробови, кај оние кои немаат апсолутни контраиндикации (види препораки 1.5.16 и 1.5.17).
- Размислете за психосоцијалните потреби и препраќање на релевантни сервиси.
- Размислете за препраќање кон сервиси за палијативна нега.
- Направете проценка за коморбидитети (што може да вклучи анксиозност, бронхиектазии, депресија, дијабет, диспепсија, исхемични срцеви заболувања, белодробен канцер и белодробна хипертензија).

## 1. Препораки

Следните упатства се базирани на најдобрите докази на располагање. Целосните упатства даваат детали за методите и доказите кои се користени за развој на упатствата.

Изразите кои се користат во препораките на овие упатства (на пример, зборови како 'понудете' или 'размислете') ја искажуваат сигурноста со која овие препораки се направени (јачина на препораките). Видете во [За овие упатства](#) за детали.

### 1.1 Свесност за клиничките карактеристики на идиопатската белодробна фиброза

- 1.1.1 Бидете свесни за идиопатската белодробна фиброза при проценка на пациент со клинички карактеристики кои се наведени подолу и кога размислувате да побарате рендген на граден кош или препраќање на специјалист:
- Возраст над 45 години.
  - Долготраечко немање здив при физички напор.
  - Перзистентна кашлица.
  - Билатерални инспираторни кркори при аускултација на белите дробови.
  - Тапанести прсти.
  - Нормална спирометрија или нарушена спирометрија обично од рестриктивен тип, но понекогаш и од опструктивен тип.

### 1.2 Дијагноза

- 1.2.1 Проценете ги сите за кои се сомневате на идиопатска белодробна фиброза со: земање на детална историја, изведување на физикален преглед (видете препораки
- 1.1.1 за клинички карактеристики) и изведување на крвни тестови за да исклучите алтернативни дијагнози, вклучувајќи и белодробни болести асоцирани со изложеност на работно место и надворешна средина, со болести на сврзно ткиво и со лекови и:
- Изведување на тестови за белодробна функција (спирометрија и гасни анализи).
  - Разгледување на резултатите од рендген скен на граден кош.
  - Изведување на КТ на торакс (вклучително и слики со висока резолуција).
- 1.2.2 Дијагностицирајте идиопатска белодробна фиброза само со согласност на мултидисциплинарниот тим (наведен во табела 1), базиран на:
- Клиничките карактеристики, белодробната функција и радиолошките наоди (видете во препораките 1.2.1).
  - Патологијата кога е индицирано (видете во препораките 1.2.4).
- 1.2.3 При секоја фаза на патоказот за дијагностичка нега, мултидисциплинарниот тим треба да се состои од здравствени професионалци, наведени во табела 1, од кои сите треба да поседуваат експертиза за интерстицијални белодробни заболувања.

**Табела 1. Минимален состав на мултидисциплинарниот тим инволвиран во дијагностицирање на идиопатска белодробна фиброза**

Стадиум на дијагностичкиот патоказ на неџа	Состав на мултидисциплинарниот тим (сите здравствени професионалци треба да имаат експертиза во интерстицијалните белодробни заболувања)
По клиничката проценка, базична белодробна функција и КТ	Консултант пулмолог Консултант радиолог  Сестра специјалист за интерстицијални белодробни заболувања  Мултидисциплинарен тим координатор
Кога размислувате за бронхоалвеоларна лаважа, за трансбронхијална биопсија или за хируршка белодробна биопсија Само некои пациенти ќе бидат подложени на бронхоалвеоларна лаважа и/или на трансбронхијална биопсија, но кај нив може да се размислува и за хируршка белодробна биопсија	Консултант пулмолог Консултант радиолог Консултант хистопатолог Торакален хирург Сестра специјалист за интерстицијални белодробни заболувања Мултидисциплинарен тим координатор
Кога размислувате за бронхоалвеоларна лаважа, за трансбронхијална биопсија или за хируршка белодробна биопсија	Консултант пулмолог Консултант радиолог Консултант хистопатолог Сестра специјалист за интерстицијални белодробни заболувања Мултидисциплинарен тим координатор
Видете го поглавје 6.5 (Мултидисциплинарен тим) кај целосните упатства за повеќе информации за експертизата на мултидисциплинарниот тим.	

**Ако сте сигурни дека не може да се дојде до дијагноза**

1.2.4 Ако мултидисциплинарниот тим не може да дојде до сигурна дијагноза од клиничките карактеристики, белодробната функција и радиолошките наоди, размислете за:

- Бронхоалвеоларна лаважа или трансбронхијална биопсија.
- Хируршка белодробна биопсија, во согласност со торакален хирург.

1.2.5 Разговарајте со лицето кое може да има идиопатска белодробна фиброза:

- Потенцијалните бенефиции од имање на сигурна дијагноза со несигурноста од немање на сигурна дијагноза.
- Зголемената веројатност од обезбедување на сигурна дијагноза со хируршка биопсија, споредено со бронхоалвеоларна лаважа или трансбронхијална биопсија.

- Зголемените ризици од хируршката биопсија, споредено со бронхоалвеоларна лаважа и трансбронхијалната биопсија.

1.2.6 Кога размислувате за бронхоалвеоларна лаважа, трансбронхијална биопсија или хируршка белодробна биопсија, земете ги предвид:

- Веројатните диференцијални на дијагнози.
- Клиничката состојба на лицето, вклучувајќи ги и коморбидитетите.

1.2.7 Ако не може да се донесе сигурна дијагноза, продолжете со следењето на пациентот кај специјалист.

### **1.3 Информации и поддршка**

1.3.1 Консултантот пулмолог или сестрата специјалист за интерстицијални белодробни заболувања треба да обезбедат точни и јасни информации (вербални и напишани) за лицата со идиопатска белодробна фиброза и за нивните фамилии и лице кое укажува неа, во согласност со пациентот. Ова вклучува информации и за испитувањата, дијагнозата и третманот.

1.3.2 NICE ги создаде упатствата од компонентите на доброто искуство со пациентите на возрастните NHS сервиси. Следете ги препораките во Искуство со пациентите во возрастните NHS сервиси (NICE клинички препораки 138).

1.3.3 Сестрата специјалист за интерстицијални белодробни заболувања треба да биде достапна во сите стадиуми на негата и да пружа информации и поддршка на луѓето со идиопатска белодробна фиброза, на нивните фамилии и на лицата кои пружаат неа, со согласност на пациентот.

1.3.4 Понудете совет, поддршка и третман да помогнете во прекинувањето со пушење кај сите лица со идиопатска белодробна фиброза кои пушат, во согласност со сервисите за прекинување со пушење (NICE упатства за јавно здравје 10).

### **1.4 Прогноза**

1.4.1 Измерете ја примарната стапка на влошување на состојбата на пациентот, што може да ја предвиди следечката прогноза, со користење на тестови за белодробната функција (спирометрија и гасни анализи) при:

- Поставувањето дијагноза.
- 6 месеци и 12 месеци по дијагностицирањето. Повторете ги тестовите за белодробна функција на пократки интервали ако има загриженост дека рапидно се влошува состојбата на пациентот.

1.4.2 Дискутирајте околу прогнозата со лицата кои имаат идиопатска белодробна фиброза на внимателен начин и дадете информации за:

- Тежината на болеста и средната должина на преживување.
- Различните правци на болеста и досегот на преживување.
- Достапните опции за третман.

1.4.3 При дијагностицирањето, не го користете шестминутниот тест со одење за проценка на прогнозата. (6-минутниот тест на одење може да биде корисен за други цели, видете ги препораките 1.5.1.).

## 1.5 Третман

### Пулмонална рехабилитација

1.5.1 За време на дијагностицирањето направете проценка за белодробна рехабилитација кај лицата со идиопатска белодробна фиброза. Проценката може да вклучи и 6-минутен тест со одење (далечина на одење и мерење на кислородна сатурација со пулс оксиметрија) и проценка на квалитетот на живот.

1.5.2 Повторете ја проценката за белодробна рехабилитација кај лицата со идиопатска белодробна фиброза на 6 месечни или 12 месечни интервали.

1.5.3 Ако е соодветно, по секоја проценка понудете им на лицата со идиопатска белодробна фиброза белодробна рехабилитација, вклучувајќи и вежби и едукативни компоненти, прилагодени на нивните потреби.

1.5.4 Белодробната рехабилитација треба да биде прилагодена на индивидуалните потреби на секое лице со идиопатска белодробна фиброза. Сесиите треба да се одржуваат на места каде лицата со идиопатска белодробна фиброза можат лесно да стигнат и кои имаат добар пристап за хендикепирани лица.

### Најдобра нега

1.5.5 Од времето на дијагностицирањето понудете најдобра поддржувачка нега на лицата со идиопатска белодробна фиброза. Негата треба да биде прилагодена на тежината на болеста, стапката на прогресија и преференцата на пациентот и, ако е соодветно, треба да содржи :

- Информации и поддршка (видете ги препораките 1.3.1).
- Ослободување од симптоми.
- Третман на коморбидитети.
- Прекинување на терапии за кои се сомневаме дека не се ефективни или дека предизвикуваат влошување на состојбата.
- Нега до престанок на животот.

1.5.6 Ако лицето има тешко дишење при физички напор, размислете за проценка за:

- Причините за тешкото дишење и степенот на хипоксија.
- Амбулаторна терапија со кислород и долготрајна терапија со кислород и/или белодробна рехабилитација.

1.5.7 Ако лицето има тешко дишење при мирување, размислете за:

- Проценка на причините за тешкото дишење и степенот на хипоксија.
- Проценка за дополнителна амбулаторна кислородна терапија и долготрајна терапија со кислород.

- Психосоцијалните потреби на пациентот и понудете препраќање кај релевантни служби, како што се службите за палијативна нега.
- Фармаколошко ослободување на симптомите со бензодијазепини и/или опиоиди.

1.5.8 Направете проценка за потребите за кислород на лицата кои биле хоспитализирани со идиопатска белодробна фиброза пред да бидат отпуштени од болница.

1.5.9 Ако лицето има кашлица, размислете за:

- Третман на други причини од идиопатска белодробна фиброза (како што се гастроезофагеален рефлукс, течење од носот).
- Третирање со опиоиди ако кашлицата е онеспособувачка.
- Ако кашлицата не се повлекува, дискутирајте за третман со thalidomide<sup>[1]</sup> со консултантот пулмолог кој има експертиза во интерстицијални белодробни заболувања.

1.5.10 Осигурајте се дека лицата со идиопатска белодробна фиброза, нивните фамилии и лицето кое пружа нега, имаат пристап до целокупниот опсег на нега кој го нудат тимовите за палијативна нега. Осигурајте се дека има соработка помеѓу здравствените професионалци, службите во заедницата и тимот за палијативна нега, инволвирани во негата на пациентите.

### **Фармаколошки интервенции кои ја менуваат болеста**

Нема доволно убедливи докази кои ја поддржуваат употребата на кои било лекови во продолжувањето на преживувањето кај лицата со идиопатска белодробна фиброза.

1.5.11 За упатствата за pirfenidone за третман кај идиопатска белодробна фиброза обратете се кај Pirfenidone за третман на идиопатска белодробна фиброза (NICE прирачник за технолошка проценка 282).

1.5.12 Не ги користете долунаведените лекови, сами или во комбинација, за да ја промените прогресијата на болеста кај идиопатска белодробна фиброза:

- ambrisentan
- azathioprine
- bosentan
- co-trimoxazole
- mycophenolate mofetil
- prednisolone
- sildenafil
- warfarin.

1.5.13 Советувајте ги лицата дека оралниот N-acetylcysteine<sup>[2]</sup> се користи за третман на идиопатска белодробна фиброза, но неговиот бенефит не е сигурен.

1.5.14 Ако лицата со идиопатска белодробна фиброза веќе примаат преднизолон или azathioprine, разговарајте за потенцијалните ризици и бенефит од престанок, продолжување или промена на терапијата со овие лекови.

1.5.15 Третирајте ги коморбидитетите според најдобрите искуства. За гастро-езофагеалниот рефлукс, видете во Третирање на диспепсија кај возрасни во примарна нега (NICE клинички препораки 17).

### Трансплантација на бели дробови

1.5.16 Разговарајте за трансплантација како опција за третман кај лица со идиопатска белодробна фиброза кои немаат апсолутни контраиндикации. Дискусиите треба:

- Да се направат помеѓу 3 и 6 месеци по дијагностицирањето или порано ако е клинички индицирано.
- Да бидат со поддршка на сестра специјалист за интерстицијални заболувања.
- Да ги вклучат ризиците и бенефитите на белодробната трансплантација.
- Да ја инволвираат фамилијата на лицето и лицето кое пружа нега, во согласност со пациентот (видете ги препораките 1.5.5 – 1.5.10 за најдобра поддржувачка нега).

1.5.17 Препратете ги лицата со идиопатска белодробна фиброза за проценка за белодробна трансплантација, ако сакаат да ја истражат белодробната трансплантација и ако немаат апсолутни контраиндикации. Барајте одговор од трансплантациониот центар во рок од 4 недели.

### Вентилација

1.5.18 Пулмолог или сестра специјалист со интерес во интерстицијални белодробни заболувања треба да разговара со лицата со идиопатска белодробна фиброза за лошиот исход, асоциран со механичката вентилација (вклучувајќи и неинвазивна механичка вентилација) кај респираторна слабост. Овие разговори треба да се случат помеѓу 3 и 6 месеци по дијагностицирањето или побргу, ако е клинички индицирано (видете ги препораките 1.5.5 – 1.5.10 за најдобрата поддржувачка нега).

1.5.19 Немојте рутински да нудите механичка вентилација (вклучувајќи и неинвазивна механичка вентилација) кај лица со идиопатска белодробна фиброза која развива респираторна слабост загрозувачка по живот.

## 1.6 Ревизија и следење на пациентите

1.6.1 При закажаните прегледи за следење на пациентите со идиопатска белодробна фиброза:

- Проценете ја функцијата на белите дробови.
- Проценете ја потребата од терапија со кислород.
- Проценете ја потребата од белодробна рехабилитација.
- Понудете совет за прекин на пушењето, во согласност со Службите за прекин на пушење (NICE упатства за јавно здравје 10).
- Идентификувајте ги егзацербациите и претходните респираторни приеми во болница.

- Размислете за препраќање на пациентите за проценка за трансплантација на бели дробови кај лица кои немаат апсолутни контраиндикации (видете ги препораките 1.5.16 и 1.5.17).
- Размислете за психосоцијалните потреби и препраќање кон релевантните служби.
- Размислете за препраќање кон службите за палијативна нега.
- Направете проценка за коморбидитети (што вклучува анксиозност, бронхиектазии, депресија, дијабет, диспепсија, исхемична болест на срцето, рак на белите дробови и белодробна хипертензија).

#### 1.6.2. Размислете за следење на пациентите со идиопатска белодробна фиброза:

- Секои 3 месеци или порано ако покажуваат знаци за брза прогресија на болеста или брзо влошување на симптомите.
- Секои 6 месеци или порано ако имаат постојано прогресиращка болест.
- На почетокот секои 6 месеци ако имаат стабилна болест и потоа годишно ако имаат стабилна болест по 1 година.

---

[1] За време на објавувањето (јуни 2013 год.) талидомидот немаше маркетиншка авторизација за оваа индикација во ОК. Преписувачот треба да ги следи релевантните професионални упатства, земајќи потполна одговорност за нивната одлука. Информирани согласност од пациентот треба да биде земена и документирана. Видете ја 'Добра пракса во преписување и третирање на лекови и уреди' на Општиот медицински совет за понатамошни информации.

[2] За време на објавувањето (јуни 2013 год.), N-acetylcysteinen немаше маркетиншка авторизација за оваа индикација во ОК. Преписувачот треба да ги следи релевантните професионални упатства, земајќи потполна одговорност за нивната одлука. Информирани согласност од пациентот треба да биде земена и документирана. Видете ја 'Добра пракса во преписување и третирање на лекови и уреди' на Општиот медицински совет за понатамошни информации.



## 2. Препораки за истражување

Групата за развој на упатства ги направи следниве препораки за истражување, базирани на нивниот преглед на доказите, со цел да се подобрат NICE упатствата и негата на пациентите во иднина. Целосните препораки за истражувањата на Групата за развој на упатства се детални во комплетното упатство.

### **2.1 *Бронхоалвеоларна лаважа за дијагностицирање на идиопатска белодробна фиброза***

Која е вредноста на бронхоалвеоларната лаважа кај лица кај кои идиопатската белодробна фиброза се смета за најверојатна дијагноза во случаи каде клиничките и КТ испитувања не се доволни да потврдат сигурна дијагноза?

#### **Зошто е ова важно**

Сигурна дијагноза на идиопатска белодробна фиброза има потреба од интеграција на клинички и КТ испитувања во мултидисциплинарни услови. Но, секогаш не може да се донесе заедничка дијагноза со сигурност. Кај некои лица со можна идиопатска белодробна фиброза, бронхоалвеоларна лаважа самостојно може да помогне во добивањето на посигурна дијагноза, додека кај други може да биде потребна белодробна биопсија. Не е познато дали бенефитите од добивањето на посигурна дијагноза со бронхоалвеоларна лаважа ги надминува ризиците од процедурата. Рандомизирана контролна студија треба да биде изведена, со цел да се утврдат потенцијалните бенефити и ризици на бронхоалвеоларната лаважа, со цел да се зголеми дијагностичката сигурност и да се избегне хируршка белодробна биопсија. Студијата треба да ги вклучи исходите кои вклучуваат дијагностичка сигурност (сензитивност, специфичност), морталитет (целокупен и поврзан со идиопатска белодробна фиброза), квалитет на живот, поврзан со здравје и промена во белодробната функција. Преправки треба да се направат за разликите во базичните клинички и радиолошки карактеристики. Клиничките студии треба да бидат со доволна моќност и траење и да вклучат економска проценка.

### **2.2 *Хируршка биопсија на белите дробови при дијагностицирање на идиопатска белодробна фиброза***

Која е вредноста на хируршката биопсија на белите дробови кај лица кај кои идиопатската белодробна фиброза се смета за најверојатна дијагноза, во случаи каде клиничките и КТ испитувања не се доволни да ја потврдат со сигурност дијагнозата?

#### **Зошто е ова важно**

Сигурната дијагноза на идиопатска белодробна фиброза има потреба од интеграција на клинички и КТ испитувања во мултидисциплинарни услови. Но, секогаш не може да се донесе заедничка дијагноза со сигурност. Кај таквите случаи со можна идиопатска белодробна фиброза, може да биде индицирана хируршка биопсија на белите дробови, со цел да се донесе посигурна дијагноза. Не е познато дали бенефитите од добивањето на дијагнозата ги надминуваат ризиците од хируршката белодробна биопсија.

Рандомизирана контролна студија треба да биде изведена, со цел да се утврдат потенцијалните бенефити и ризици од биопсијата на дијагностичката сигурност (сензитивност, специфичност), морталитет (целокупен и поврзан со идиопатска белодробна фиброза), квалитетот на живот и промената на белодробната функција. Преправки треба да се направат за разликите во базичните клинички и радиолошки особини. Клиничките студии треба да бидат со доволна моќност и траење и да вклучат економска проценка.

### ***2.3 Белодробна рехабилитација, со цел да се подобри исходот кај лица со идиопатска белодробна фиброза***

Дали белодробната рехабилитација го подобрува исходот кај лица со идиопатска белодробна фиброза?

#### **Зошто е ова важно**

Има докази дека лицата со идиопатска белодробна фиброза имаат бенефит од белодробната рехабилитација. Но овие докази доаѓаат од програмите создадени за лица со хронична опструктивна белодробна болест. Најверојатно, потребите на лицата со идиопатска белодробна фиброза и хронична белодробна болест се разликуваат. Рандомизирани контролни студии треба да се направат за да се утврдат ефектите на програмите за белодробна рехабилитација, наменети за идиопатска белодробна фиброза, споредени со сегашните понудени програми за белодробна рехабилитација, врз квалитетот на живот, должина на пешачење и функција на белите дробови со анализа на влијателните фактори. Студиите треба да ги анализираат бенефициите од различните аспекти на белодробната рехабилитација, вклучувајќи ги и компонентите, условите и локацијата на програмата и вклучените здравствени ресурси. Крајните исходи ги вклучуваат: 6-минутниот тест на одење, скорот на тешко дишење, мерката за квалитетот на живот (вклучувајќи алатка валидна кај лица со идиопатска белодробна фиброза), морталитет (целокупен и поврзан со идиопатска белодробна фиброза), хоспитализација (целокупна и поврзана со идиопатска белодробна фиброза), белодробна функција (витален капацитет и капацитет на дифузија за јаглерод моноксид). Студиите треба да се со доволна моќност и времетраење и да вклучуваат и економска проценка.

### ***2.4 Амбулаторен кислород за подобрување на исходите од идиопатска белодробна фиброза***

Дали амбулаторниот кислород го подобрува исходот кај идиопатска белодробна фиброза?

#### **Зошто е ова важно**

Лица со идиопатска белодробна фиброза често имаат пад на кислородна сатурација при вежбање, иако не се хипоксични при мирување. Кај таквите лица, амбулаторниот кислород се дава со цел да се подобри капацитетот за вежбање, да се зголеми подвижноста и да се овозможат активности во секојдневното живеење, со цел да се подобри квалитетот на животот. Но нема рандомизирани контролни студии кои би покажале ефективност во постигнувањето на овие цели кај пациентите со идиопатска

белодробна фиброза. Рандомизирана контролна студија треба да се изведе со цел да се утврдат ефектите на амбулаторниот кислород врз квалитетот на животот кај лицата со идиопатска белодробна фиброза и истовремено да се следи и контролната плацебо група. Треба да е вклучен стандардизиран протокол за проценка на вежбање, како што е 6-минутниот тест на одење. Крајниот исход може да вклучува 6-минутен тест на одење, скор на тешко дишење, мерење на квалитетот на живот, поврзан со здравјето (со употреба на валидизирана алатка кај пациенти со идиопатска белодробна фиброза). Студиите во 3-та фаза треба да траат подолго од 12 месеци и да вклучуваат и економска проценка.

## ***2.5 Антирефлукс терапија за третман на идиопатска белодробна фиброза***

Дали антирефлукс терапијата е ефективен третман за идиопатска белодробна фиброза?

### **Зошто е ова важно**

Има докази од опсервативни студии и од неконтролирани интервентни студии, дека микроаспирација на гастрична/езофагеална содржина придонесува за прогресија на болеста и, можеби, дури и да предизвика идиопатска белодробна фиброза. Досега немало рандомизирани контролни студии за антирефлукс терапија кај идиопатска белодробна фиброза, но инхибитори на протонска пумпа се често препишани за симптомите на ациден рефлукс. Рандомизирана, плацебо контролна студија со доволна моќност и траење подолго од 12 месеци треба да се направи за да се утврдат бенефициите и несаканите дејства на антирефлукс терапијата, вклучувајќи ги и инхибиторите на протонска пумпа кај лица со докажана дијагноза на идиопатска белодробна фиброза. Соодветни крајни исходи на студијата може да вклучат морталитет (целокупен и поврзан со идиопатска белодробна фиброза), хоспитализација (целокупна, неелективна и поврзана со идиопатска белодробна фиброза), белодробна функција (витален капацитет и капацитет на дифузија за јаглерод моноксид), 6-минутен тест на одење, скор за тешко дишење, мерење на квалитетот на живот, поврзан со здравјето (со употреба на валидизирана алатка кај пациенти со идиопатска белодробна фиброза). Студиите во 3-та фаза треба да вклучуваат и економска проценка.

## 3. Други информации

### 3.1 Преглед и начин на кој се создадени овие упатства

NICE упатствата се развиени во согласност со преглед кој дефинира што овие упатства ќе покријат или нема да покријат.

#### Како беа развиени овие упатства

NICE побара од Националниот центар за клинички препораки да ги развие овие упатства. Центарот создаде Група за развој на упатства (види дел 4), која ги разгледуваше доказите и ги создаде упатствата.

Методите и процесите за соодавање на NICE клиничките препораки се опишани во прирачникот за упатствата.

### 3.2 Поврзани NICE препораки

Деталите се точни за време на објавувањето на овие упатства (јуни 2013 год.). Дополнителни информации се достапни на [NICE вебсајтот](#).

#### Објавени

- [Pirfenidone за третман на идиопатска белодробна фиброза](#). NICE прирачник за технолошка употреба 282 (2013).
- [Opioids во палијативна нега](#). NICE клинички препораки 140 (2012).
- [Искуство на пациенти со возразните сервиси на NHS services](#). NICE клинички препораки 138 (2012).
- [Канцер на белите дробови](#). NICE клинички препораки 121 (2011).
- [Туберкулоза](#). NICE клинички препораки 117 (2011).
- [Хронична опструктивна белодробна болест](#). NICE клинички препораки 101 (2010).
- [Адхеренција на лекови](#). NICE клинички препораки 76 (2009).
- [Служба за прекин со пушење](#). NICE упатства за јавно здравје 10 (2008). [Varenicline за прекин со пушење](#). NICE прирачник за технолошка проценка 123 (2007).
- [Кратки интервенции и упатување за прекин со пушење](#). NICE упатства за јавно здравје 1 (2006).
- [Трансплантација на бел дроб од жив донор за белодробна болест во краен стадиум](#). NICE упатства за интервентни процедури 170 (2006).
- [Диспепсија](#). NICE клинички препораки 17 (2004).

## **4. Група за развој на упатства, Национален центар за клинички упатства и NICE проект тим**

### ***4.1 Група за развој на упатства***

13 члена, податоци за членовите може да се најдат на адресата на упатството.

### ***4.2 Одлучувачки надворешни советници***

3 члена, податоци за членовите може да се најдат на адресата на упатството.

### ***4.3 Национален центар за клинички препораки***

6 члена, податоци за членовите може да се најдат на адресата на упатството.

### ***4.4 NICE проект тим***

6 члена, податоци за членовите може да се најдат на адресата на упатството.

## За овие упатства

NICE клиничките упатства се препораки за третманот и негата на луѓе со специфични болести и состојби во рамките на NHS во Англија и во Велс.

NICE препораките се развивани во склоп на прегледот кој дефинира што препораките ќе опфатат, а што не.

Овие препораки беа развиени од Националниот клинички центар за препораки, кој е со седиште во Кралскиот колеџ на лекари. Центарот работел со групата за развој на упатства, која вклучува здравствени професионалци (вклучувајќи консултанти, општи лекари и медицински сестри), пациенти, негуватели и технички персонал, кој ги прегледа доказите и го подготви нацртот на препораките. Препораките беа финализирани по јавната консултација.

Методите и процесите за развој на NICE клиничките препораки се опишани во Прирачникот за упатства.

### ***Јачина на препораките***

Некои препораки можат да бидат направени со поголема сигурност од други. Групата за развој на упатства донесува препораки, базирани на размената помеѓу бенефициите и штетите од интервенцијата, земајќи го предвид и квалитетот на поддржаните докази. За некои интервенции, Групата за развој на упатства е убедена дека, со оглед на информациите кои ги добила, повеќето пациенти би одбрале интервенција. Зборовите користени во препораките на овие упатства ја покажуваат сигурноста со која препораките се правени (јачината на препораките).

За сите препораки, NICE очекува дека се остварил разговор со пациентот за ризиците и за бенефициите на интервенцијата, нивните вредности и преференци. Оваа дискусија цели кон тоа и да им помогне да донесат целосно информирана одлука (видете исто и Нега насочена кон пациент).

### **Интервенции кои мора (или не мора) да бидат користени**

Ние обично користиме мора или не мора само ако има легална должност да се примени таа препорака. Некогаш користиме мора (или не мора) ако има последици на наследување на препораките кои би можеле да бидат екстремно сериозни или потенцијално опасни за животот.

### **Интервенции кои треба (или не треба) да бидат користени - со 'силна' препорака**

Ние го користиме 'понудете' (и слични зборови како 'препорачајте' или 'советувајте') кога сме сигурни дека, за поголемиот дел од пациентите, интервенцијата ќе направи повеќе добро од штета и ќе биде и исплатлива. Користиме слични зборови (на пример, 'не нудете...') кога сме сигурни дека интервенцијата нема да биде корисна за повеќето пациенти.

## **Интервенции кои би можеле да се користат**

Користиме 'размислете' кога сме сигурни дека интервенцијата ќе направи повеќе добро од лошо за повеќето пациенти и ќе биде исплатлива, но и други опции може да бидат еднакво исплатливи. Изборот за интервенција и дали или не да се изведе интервенцијата, најверојатно, ќе зависи од вредностите и преференците на пациентот отколку од јачината на препораката, така што здравствените професионалци треба поголемиот дел од времето да го поминат во размислување и дискутирање на опциите за пациентот.

## **Други верзии на овие упатства**

Целосните упатства, идиопатска белодробна фиброза: дијагноза и третман на суспектна идиопатска белодробна фиброза, содржат детали за методите и доказите кои се користени во правењето на овие упатства. Објавени се во Националниот центар за клинички упатства/NICE програма за интерни и клинички препораки. Препораките од овие упатства се инкорпорирани во NICE Pathway. Ние објавивме информации за јавноста околу овие упатства.

## **Имплементација**

Имплементациски алати и ресурси кои помагаат овие упатства да се изведуваат и во праксата.

## **Вашата одговорност**

Овие упатства ги прикажуваат погледите на NICE, до кои е дојдено по внимателно разгледување на достапните докази. Здравствените професионалци треба целосно да ги земат предвид кога го користат своето клиничко расудување. Но, упатствата не го надминуваат сопственото чувство на одговорност за донесување на одлуки кои се правилни за условите во кои се наоѓа индивидуалниот пациент, во консултација со самиот пациент и/или старател или лице кое пружа нега и да е информиран за упатството со карактеристиките на секој лек.

Имплементацијата на овие препораки е одговорност на локалните давачи на услуги. Тие се потсетувани дека е нивна одговорност да ги имплементираат овие упатства, во нивниот локален контекст, во поглед на нивната должност да елиминираат било каква нелегална дискриминација, да унапредуваат еднаквост на можностите и да негуваат добри односи. Ништо во овие упатства не треба да биде интерпретирано на начин кој не е конзистентен со усогласеноста со овие должности.

## **Авторски права**

© Национален институт за здравствено и клиничко усовршување 2010. Сите права се задржани. NICE материјалите можат да бидат симнати за приватни истражувања и студии и можат да бидат репродуцирани за едукативни и непрофитни цели. Не е дозволена никаква репродукција за или од комерцијални организации или за комерцијални причини, без пишана дозвола од NICE.

## *Контактирајте ги NICE*

National Institute for Health and Care Excellence  
Level 1A, City Tower, Piccadilly Plaza, Manchester M1 4BT

[www.nice.org.uk](http://www.nice.org.uk)

[nice@nice.org.uk](mailto:nice@nice.org.uk)

0845 003 7780

ISBN: 978-1-4731-0179-1