



Centre of Research Excellence in
Pulmonary Fibrosis



Lung
Foundation
Australia

与肺纤维化共存的生活



Chinese Simplified | 简体中文

目录

简介	3
什么是肺纤维化？	4
诊断	6
相关病症	9
我的疾病今后会如何发展？	11
监测 PF	11
您的医疗团队	13
肺纤维化的治疗	15
肺纤维化的急性加重	19
控制症状	21
姑息疗护	28
规划未来	30
与肺纤维化共存，安好生活	30

标题：与肺纤维化共存的生活

首次出版：2019年8月

修订日期：2024年6月

© Lung Foundation Australia

ISBN: 978-0-6480834-1-2

编辑：Lung Foundation Australia 与 Centre of Research Excellence in Pulmonary Fibrosis

设计者：Wayne Froneman, OYO Studio

读者须知：本信息仅作为一般指南，无意也不暗示可替代专业医疗建议或治疗。Lung Foundation Australia、Centre of Research Excellence in Pulmonary Fibrosis 及其成员在发布信息时已尽力确保其准确性，但对于因使用或依赖所提供的信息而造成的任何伤害、损失或损害，不承担任何责任。有关影响您健康的问题，请务必咨询您的医生。

简介

本手册为被诊断患有肺纤维化（Pulmonary Fibrosis，简称 PF）的人士及其家人和照顾者提供信息。它旨在帮助您更多地了解 PF，了解如何控制病情，并帮助您在患有 PF 的情况下过上更高品质的生活。

这些信息由 Centre of Research Excellence in Pulmonary Fibrosis 的医护人员和 PF 患者共同编写。它只是一份普通指南，不能取代您的医疗团队提供的信息。

肺纤维化有许多不同类型。本手册提供了不同类型的通用信息。有关您本人和诊断结果的具体信息，请务必与您的医疗团队联系。

重要概念

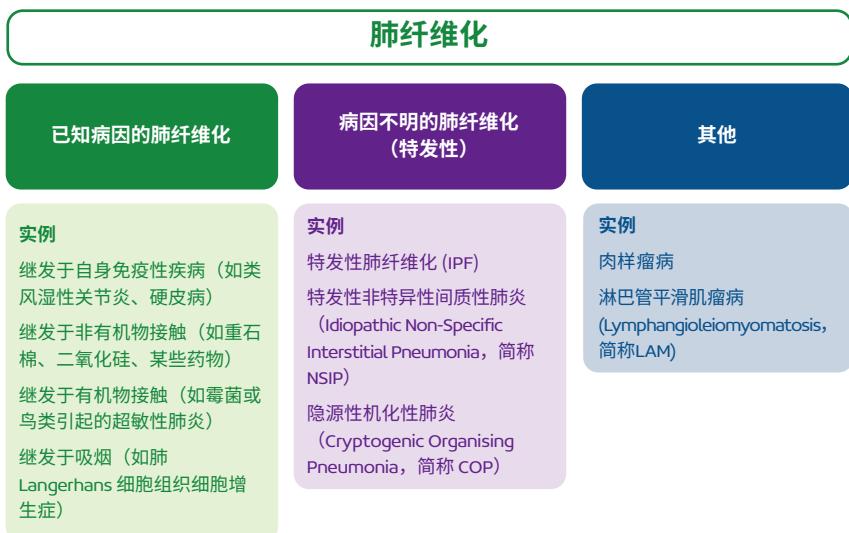
- 慢性阻塞性肺病 (COPD)
- 计算机断层扫描 (CT)
- 结缔组织病相关性间质性肺病 (CTD-ILD)
- 隐源性机化性肺炎 (COP)
- 肺弥散能力 (DLCO)
- 胃食管反流病 (GORD)
- 全科医生 (GP)
- 高分辨率计算机断层扫描 (HRCT)
- 特发性非特异性间质性肺炎 (NSIP)
- 特发性肺纤维化 (IPF)
- 间质性肺病 (ILD)
- 淋巴管平滑肌瘤病 (LAM)
- 肺纤维化澳大拉西亚临床试验 (PACT)
- 肺纤维化 (PF)
- 进行性肺纤维化 (PPF)
- Chronic Obstructive Pulmonary Disease (COPD)
- Computed Tomography (CT)
- Connective tissue disease-associated interstitial lung disease (CTD-ILD)
- Cryptogenic Organising Pneumonia (COP)
- Diffusing capacity (DLCO)
- Gastro-oesophageal reflux disease (GORD)
- General practitioner (GP)
- High Resolution Computed Tomography (HRCT)
- Idiopathic Non-Specific Interstitial Pneumonia (NSIP)
- Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF)
- Interstitial Lung Diseases (ILD)
- Lymphangioleiomyomatosis (LAM)
- Pulmonary Fibrosis Australasian Clinical Trials (PACT)
- Pulmonary Fibrosis (PF)
- Progressive Pulmonary Fibrosis (PPF).

什么是肺纤维化？

肺纤维化（PF）会导致肺内气囊（肺泡）周围的组织变厚并结疤，这就是所谓的纤维化。这种疤痕会导致肺部僵硬，使氧气和二氧化碳难以进出人体。轻度 PF 患者可能不会感觉到肺功能有明显的变化。但是，在某些类型的 PF 中，疤痕会随着时间的推移而恶化。

肺纤维化可见于多种类型的间质性肺病（Interstitial Lung Diseases，简称 ILD）。下图 1 概括了肺纤维化的多种病因。特发性肺纤维化（Idiopathic Pulmonary Fibrosis，简称 IPF）等“特发性”“疾病是指病因不明的特定疾病。

图 1. 肺纤维化的病因



有关肺纤维化特定类型的更多信息，请参阅我们的其他资源：



特发性肺纤维化
(IPF) 资料概览。



肺肉样瘤病资料概览。



硬皮病伴间质性肺病
资料概览。



结缔组织病相关性间
质性肺病 (Connective
tissue disease-
associated interstitial
lung disease, 简称
CTD-ILD) 资料概览。



超敏性肺炎资料概览。



请扫描 QR 码，以获
得我们提供的有关
肺纤维化的全部资
源。



诊断

许多肺纤维化（PF）患者都是在出现症状一段时间后才被确诊的。在疾病早期，症状可能不明显或很轻微，因此很难被发现。PF 的早期症状可能包括咳嗽、呼吸困难和疲劳。

确诊为 PF 的患者通常年龄较大。人们很容易将这些症状归咎于衰老或身体欠佳。老年人往往患有其他疾病，如关节或心脏问题，这也会掩盖症状。慢性阻塞性肺病（Chronic Obstructive Pulmonary Disease，简称 COPD）、哮喘和心脏病等其他疾病也会出现类似症状。可能需要一段时间才能排除这些其他的疾病并确诊 PF。

“

我最初的症状并不明显，我把呼吸困难归咎于身体不够健康。我已经咳嗽了好几年，但并没有真正引起任何问题。

QLD 的特发性肺纤维化 (IPF) 患者 - Marcia

肺纤维化有两百多种不同类型。为了帮助确定最适合您病情的治疗方案，您的医疗团队必须尝试确定 PF 的基本类型。尽管进行了彻底的调查，但仍约有 10% 的肺纤维化无法分类，无法确定具体的基本类型。

肺纤维化的诊断需要经过详细的检查和化验。专业医护人员会倾听您的胸腔，以确定能否听到胸腔内像尼龙搭扣一样的细微噼啪声。这可能是诊断的重要标志。

您的专科医生会仔细研究您的病情，他们会使用的一些检查包括：



血液化验

这主要是为了寻找导致肺部疤痕的已知原因，如自身免疫性疾病。



肺功能(呼吸)检查

测量您的肺部工作情况。这也是衡量疾病随时间进展情况的重要指标。



胸部X光检查

检查是否有瘢痕形成的迹象，但这并不总能显示出疾病，尤其是在早期阶段。



高分辨率计算机断层扫描 (High Resolution Computed Tomography, 简称 HRCT) 胸部扫描

这是一种计算机断层扫描 (CT)，使用特定技术提供非常详细的肺部图像。HRCT 扫描的结果对于确定您的肺纤维化类型至关重要。



肺活检

某些病例可能需要进行肺活检，但在许多情况下，您的专科团队无需进行肺活检即可做出可靠的诊断。

肺纤维化患者还经常出现其他常见体征。其中包括：



手指血氧仪测量到的
氧气水平降低



手指甲或脚趾甲发生
变化（称为“棒状病
变”）。



偶尔嘴唇或舌头发青

一些 PF 患者可能已经具有其他相关疾病的特征，如类风湿性关节炎或硬皮病。在这些情况下，关节、肌肉和皮肤也可能发生变化。

结果出来后，由医护人员（如呼吸科专家、放射科专家、病理科专家、风湿病专家和/或免疫科专家以及间质性肺病（ILD）护士）组成的专业团队可能会召开多学科会议（Multidisciplinary Meeting，简称 MDM），以确定您的最终诊断。

“ ”

我向 GP 反映在从事割草等体力劳动时呼吸困难。经过一系列 X 光检查、计算机断层 CT 扫描和肺部活组织检查后，我最终被确诊。

维多利亚州的特发性肺纤维化 (IPF) 患者 - Jim

相关病症

研究表明，肺纤维化（PF）患者通常被诊断患有其他疾病，这些疾病会影响他们的生活质量、健康状况。这些相关病症最常见的风险因素是年龄的增长，但吸烟史和超出健康体重范围也是一个重要因素。

常见的相关肺部疾病：

- 慢性阻塞性肺病（COPD），包括肺气肿——肺部气道狭窄
- 肺动脉高压——肺部血压高
- 阻塞性睡眠呼吸暂停——在睡眠过程中反复出现喉咙部分或完全闭合的情况。

较少见的相关肺部疾病：

- 肺癌
- 肺栓塞——肺部血凝块。

您的医疗团队成员或专科医生将详细询问病史、进行检查和安排化验和检测，以帮助检测您是否还患有其他疾病。

可能与肺纤维化同时发生但与肺无关的其他疾病包括：

- 胃食管反流病（Gastro-oesophageal reflux disease，简称GORD）
- 冠状动脉疾病
- 抑郁和焦虑。



扫描以阅读其他
疾病和 PF 资料
概览。



控制这些情况对于照顾好肺纤维化患者非常重要。它可以大大改善您的感觉和功能。请与您的医疗团队商讨，制定一个考虑到您所有其他病症以及整体健康和福祉的计划。



我的疾病今后会如何发展？

了解您的疾病的未来或“预后”非常重要，但可能会难以预测。

肺纤维化(PF)对每个患者的影响都不尽相同，病程也因人而异。除了PF诊断之外，它还受到其他因素的影响，包括PF的具体模式或类型、疾病的严重程度以及其他健康的状况。有关预后的信息最好由您的专科医生提供，他/她可以将您的诊断以及可能影响您前景的其他重要因素考虑在内。

肺纤维化是一种相对罕见的肺部疾病，尽管研究在不断深入，但仍有许多未解之谜。基于血液、呼吸和计算机断层扫描(CT)的生物标记物的新研究正在进行中，这些标记物可以帮助医生预测患者的预后。

寻找可以信赖的信息来源非常重要。当您在互联网上阅读信息时，很难知道这些信息是否与您的具体疾病相关，这可能会让您担心。您应始终向您的专科医生咨询有关您个人情况的信息和建议。

监测肺纤维化

定期监测您的病情有助于您的医疗团队评估您的病情是否在发展，治疗是否有效，以及是否有其他治疗方法可以改善您的感觉和功能。除了检查您的症状和临床检查外，常用的监测检查包括：



肺功能检查

呼吸测试可测量您的肺部工作状况。它们是反映疾病随时间进展情况的重要指标。一般来说，每次去呼吸实验室至少要做两项检查——肺活量和肺弥散能力。

- **肺活量测定:** 这项测试测量从肺部吹出的空气量以及肺部排空的速度。这项测试需要您尽力吹气，可能会有点不舒服，但不会疼痛。为了得到最佳结果，可能需要重复多次。
- **肺弥散能力 (Diffusing capacity, 简称 DLCO):** 这项测试反映肺部将氧气从空气中转移到血液中的能力。您将深吸一口特殊的混合气体，短暂屏住呼吸，然后正常呼气。



运动测试

最常用的运动测试是 6 分钟步行测试，它能提供有关您的步行能力和运动时氧含量的重要信息。其目的是在监测心率和血氧水平的同时，在 6 分钟内尽可能远地行走。该测试在专业医护人员的监督下在走廊中进行。

有时，您会被要求在门诊时进行 6 分钟步行测试，以便您的专科医生了解您的步行能力或氧气水平的任何变化。因此，就诊时最好穿舒适的鞋子。最近，一些中心也开始使用其他运动测试，包括 1 分钟坐立测试。



高分辨率计算机断层扫描 (HRCT) 胸部扫描

这是一种计算机断层扫描 (CT)，使用特定技术提供非常详细的肺部图像。医生会使用 HRCT 扫描检查您的肺部，以发现变化、新的并发症或纤维化恶化。

您的医疗团队

肺纤维化 (PF) 患者在整个疾病过程中可能会有一个多学科团队为其提供治疗。并不是每个治疗团队都是一样的，或随着时间的推移而保持不变。医疗团队中的每位成员都会根据您的疾病要求和个人需要提供意见。

您的医疗团队可能包括：

- **呼吸科专家**是在肺纤维化的诊断、治疗和管理方面接受过专门培训的医生。
- **呼吸科护士/间质性肺病 (Interstitial Lung Diseases, 简称 ILD)** 护士接受过肺纤维化和间质性肺病方面的专门培训。他们提供循证护理、信息和指导、情感支持以及当地服务转介建议。
- **全科医生 (GP)** 具有全科医学资格。GP 通常是您身体不适时与医疗系统的第一个接触点。他们提供长期、持续的护理，并可将您转诊至专科医生。
- **物理治疗师**使用物理技术来改善运动、减轻疼痛和僵硬，并提高生活质量。
- **营养师**提供有关健康饮食和最佳营养的建议。
- **药剂师**负责向您提供有关药物的建议，包括如何服药、可能出现的反应以及回答您的问题。
- **呼吸系统科学家**会进行肺功能测试，如肺活量和肺弥散能力 (DLCO) 测试。

- 心理学家会与您探讨和交流您是如何应对当前情况的。然后，他们可以帮助您制定应对问题和烦恼的策略。
- 社会工作者更关注“外在”问题，如住房、日常起居、沟通和管理医疗预约等方面的实际问题和社会支持。
- 还有放射科和病理科医生在幕后工作，他们将积极参与您的初步诊断并监测病情进展。
- 根据情况需要的专家，如风湿病专家、免疫学专家或姑息疗护专家。



肺纤维化的治疗

肺纤维化 (PF) 无法治愈，但有多种治疗方案和管理策略可帮助阻止或减缓病情发展并控制症状。如果您还患有其他疾病，那么与您的医疗团队合作制定 PF 与这些疾病的治疗计划就非常重要。

以下信息概述了专科医生可以为您提供的一些治疗 PF 的方法。**请注意，这些信息并非医疗建议。**有些治疗方法可能适合某些人，但没有一种治疗方法适合所有人。为确保您接受最适合自己的治疗，请在开始、改变或停止任何治疗前咨询您的专科医生。

抗纤维化药物

Pirfenidone 和 nintedanib 是抗纤维化药物，可帮助降低肺部瘢痕的进展速度。如果您被诊断出患有特发性肺纤维化 (IPF) 或其他类型的进行性肺纤维化 (PPF)，就需要使用抗纤维化药物。

虽然 IPF 或 PPF 仍会随着时间的推移而恶化，但使用 pirfenidone 或 nintedanib 可能有助于减缓或延迟这种恶化。目前，还没有药物能够改善症状或逆转肺部已经形成的瘢痕组织。澳大利亚政府为符合特定资格标准的肺纤维化患者提供 pirfenidone 和 nintedanib 药物补贴。



扫描以阅读抗
纤维化药物资
料概览。

副作用

与大多数药物一样，抗纤维化药物的副作用也比较常见。

- **Nintedanib:** 最常见的副作用是腹泻。对某些人来说，使用止泻药会有很好的效果。其他较少出现的胃肠道副作用包括恶心、呕吐和食欲不振。nintedanib 会影响肝功能，因此需要通过定期验血来监测肝功能。
- **Pirfenidone:** 服用 pirfenidone 的患者可能会因日晒而出现皮肤反应。所有服用 pirfenidone 的患者都应使用 SPF 50 防晒霜和其他防晒措施。这种药物的其他常见胃肠道副作用包括恶心、消化不良、食欲不振、呕吐和体重减轻。肝功能也会受到 pirfenidone 的影响，需要通过定期验血进行监测。

与您的医疗团队讨论如何最好地避免或控制可能出现的任何副作用。您的医疗团队可能会改变治疗剂量，建议您尝试服用止呕吐或止泻药物或改变饮食，有时还会改用其他抗纤维化药物。每个人的副作用都有个体差异，因此可能需要反复试验。请与您的医疗团队合作，制定最适合您的计划。

免疫抑制剂

某些形式的肺纤维化是由肺组织炎症引起的，通常与类风湿性关节炎、硬皮病、Sjögren 综合征、皮炎/多肌炎和超敏性肺炎等自身免疫性疾病有关。这些炎症通常需要使用免疫抑制剂来治疗。这些药物有助于控制人体的免疫系统，减轻肺部炎症。通过减少炎症，免疫抑制剂可以防止形成更多的肺纤维化，在某些早期病例中，还可以使发炎的肺恢复正常。

免疫抑制剂会降低您的抗感染能力。您需要对感染体征保持警惕，如果担心，请立即就医。



扫描以阅读
Nintedanib
资料概览。



扫描以阅读
Pirfenidone
资料概览。

在开始使用免疫抑制剂之前，您的医疗团队通常会对您进行血液检测，以评估肝炎和肺结核等休眠感染“重新激活”的风险，并确保您接种了最新的疫苗。

常用的药物包括：

- **Prednisolone**

- **副作用:** Prednisolone 是一种有效的强效药物，但也有副作用，如食欲增加（导致体重增加）、体液潴留、胃食管反流、情绪和睡眠障碍、糖尿病、皮肤变薄和骨质疏松症。尤其是长期大剂量使用时，副作用更明显。
- **特别注意事项:** Prednisolone 不能突然停药。在改变剂量前，请务必咨询您的专科医生。

- **Mycophenolate mofetil (MMF):**

- **副作用:** 可引起腹泻、腹痛、呕吐、肌肉疼痛、肝功能异常和皮疹。
- **特别注意事项:** 如果您计划怀孕或哺乳，应在服药前咨询医生。服用此药时需要定期进行血液检查，包括全血细胞计数、肾脏和肝脏检查。还需要定期进行皮肤检查。

- **Azathioprine (AZA) :**

- **副作用:** 导致腹泻、呕吐、腹痛、肌肉酸痛、肝功能异常和对阳光更加敏感。
- **特别注意事项:** 如果您计划怀孕或哺乳，应在服药前咨询医生。服用此药时需要定期进行全血细胞计数、肾脏和肝脏的血液检查。还需要定期进行皮肤检查。您将接受一种特定酶的检查，以确保这种药物适合您。



扫描以阅读
Mycophenolate
资料概览。



扫描以阅读
Azathioprine
资料概览。

还有其他几种免疫抑制剂疗法可用于治疗不同形式的肺纤维化。这些药物包括甲氨蝶呤、环磷酰胺、利妥昔单抗、环孢素和他克莫司。根据您的肺纤维化类型，您的专科医生将为您量身定制不同的药物。您的医疗团队将与您一起控制副作用，并最大限度地提高免疫抑制剂治疗 PF 的疗效。

肺移植

肺移植可能是一些肺纤维化患者的治疗选择，但不适合其他患者。移植后的成功结果因年龄、其他疾病负担和肺纤维化严重程度而异。一般来说，虽然澳大利亚各移植机构之间可能存在微小差异，但 70 岁以上的患者很少进行肺移植手术。肺移植手术有许多潜在的医疗并发症，包括器官排斥和与使用抗排斥药物有关的感染。

超过 80% 的患者在移植后能存活一年，约 50% 的移植患者在大约六年后仍然存活。您的专科医生将指导您是否可以选择移植手术，以及是否应将您转介到当地的肺移植机构。



扫描以阅读肺移植资料概览。

临床试验

临床试验是一项研究，旨在评估新疗法在预防、稳定或减轻疾病影响方面的成功率。在治疗方案有限的情况下，临床试验尤为重要，肺纤维化就是这种情况。在临床试验中，每个人对治疗的反应都会受到密切监测。收集的研究结果将用于进一步开发这些治疗方法，从而帮助现在和未来的 PF 患者。



扫描以阅读临床试验资料概览。

临床试验的成功是为肺纤维化患者开发治疗方案的一个重要因素。在澳大利亚，任何时候都有多项 PF 临床试验在进行中。请向您的专科医生咨询有关肺纤维化临床试验的信息，或访问肺纤维化澳大拉西亚 临床试验

(Pulmonary Fibrosis Australasian Clinical Trials，简称 PACT) 网络，了解有关当前试验的信息。



扫描以访问 PACT 网站。

肺纤维化的急性加重

什么是急性加重？

一些肺纤维化（PF）患者的症状可能会突然恶化或加剧，这被称为急性加重或发作。这种情况通常持续一个月或更短时间。

如果出现急性加重，您可能会注意到：

- 呼吸症状比平时严重
- 难以完成一个月前看起来比较容易的任务
- 呼吸困难或咳嗽加剧。

急性加重的原因尚不清楚。它可能发生在疾病的任何阶段，甚至在您感觉良好的时候。可能引发急性加重的事件包括胸部感染、特定疗法（如放射治疗或抗癌药物）和某些外科手术。急性加重在冬季更为常见。

如何处理急性加重？

专科医生可能会对您进行检查，以找出症状突然加重的原因。除了检查结果，胸部 X 光片、计算机断层扫描（CT）、呼吸道拭子取样和血液化验等附加检查也有助于排除导致症状恶化的其他原因。

针对急性加重的治疗包括：

- 根据潜在病因和症状进行针对性治疗
- 针对呼吸困难的支持疗法
- 住院治疗。

急性加重后，您可能需要一段较长的恢复期，在某些情况下，您可能需要在家中继续使用氧气疗法。您可能很难恢复到以前的呼吸功能水平。

如何降低急性加重的风险？

虽然并非总能避免急性加重，但还是有办法将风险降到最低：

- 通过以下方式避免感染：
 - 接种最新疫苗
 - 避免接触患有呼吸道感染（即“感冒和流感”）的人员，尤其是儿童
 - 养成良好的手部卫生习惯——勤用肥皂和水洗手
- 及早治疗胸部感染。早期干预至关重要。如果出现细菌性胸部感染，您可能需要尽早使用抗生素治疗
- 与专科医生讨论任何手术计划
- 确保其他医疗专家了解您的肺纤维化情况
- 如果发现症状突然恶化，请联系您的专科医生。这有助于进行检查和早期治疗
- 保持健康的生活方式，以确保您的整体健康——请参阅[第 30 页] 的“与肺纤维化共存，安好生活”部分，了解更多信息。



所有肺纤维化患者都有急性加重的风险。根据 PF 的类型，急性加重对每个患者来说都是不同的。我们鼓励您与您的医疗团队讨论急性加重期间的预期情况。

控制症状



呼吸困难

据肺纤维化 (PF) 患者报告，呼吸困难是他们最痛苦的症状之一。呼吸困难通常从走路等费劲的活动开始，并可能发展到进行日常活动时的呼吸困难，如洗澡、穿衣或打电话以及休息时。导致 PF 呼吸困难的原因或诱因有很多，包括肺组织本身的疤痕、其他肺部疾病或健康状况、呼吸肌衰弱、空气中的污染物和焦虑。



扫描阅读咳嗽和呼吸困难手册。

呼吸困难可能令人恐惧。如果您感到喘不过气来，请务必与您的医疗团队进行沟通。他们可以建议一些方法来帮助您控制呼吸困难，其中可能包括呼吸技巧、肺康复（详见第 24 页）或氧气疗法（详见第 25 页）。如果您因呼吸困难而感到焦虑，请与您的医疗团队讨论，因为有训练有素的专业人员可以为您提供协助和支持，帮助您控制呼吸困难。

如果呼吸困难仍然持续严重，请优先与专科医生联系。如果呼吸急促变得严重，请立即拨打救护车电话。



咳嗽

肺纤维化患者的早期症状通常是刺激性咳嗽。这种咳嗽通常是干咳，最初可能是在胸部感染恢复后仍然继续咳嗽。其他 PF 患者可能将间歇性咳嗽或喉咙不适作为他们注意到的第一个症状。如果病情发展，咳嗽可能会变得更加严重。有些 PF 患者会出现使人衰弱的咳嗽，并经常伴有呼吸困难。

咳嗽可能是 PF 的一个症状，但也可能是由于不同的原因引起的，这些原因都是可以识别和控制的。请向您的医疗团队咨询是否有其他疾病（如胃灼热或花粉热）会导致咳嗽加重。询问您的专科医生是否有任何治疗策略，如止咳或处方药来帮助减轻咳嗽。



疲劳

很难区分疲劳（疲倦）和用力时呼吸困难。肺纤维化患者经常会描述他们完全没有精力、感觉筋疲力尽的日子。在早期阶段，患者可能会发现疲劳与轻度食欲不振和体重下降有关。它可能会影响您的思维和感觉，或影响您的注意力和记忆力。



肺纤维化患者的行动

患上肺纤维化后，您可能会发现进行日常活动（如洗澡、散步、做家务、购物或社交活动）变得更加困难。与其逃避活动，不如尝试将活动分成几个小部分，这样您就可以休息一下，调整自己的节奏。您可能听说过“分段”活动。通过在活动的各个部分之间休息，您可以让身体有机会“跟上”节奏，然后再继续活动。

帮助肺纤维化患者活动的实用技巧：

- 提前计划，确保有足够的时间和地方休息
- 将一项较大的任务分成三到四项较小的任务，以便中间有休息时间
- 注意自己的身体状况，量力而为，允许自己在需要时休息
- 让您的朋友和家人知道您可能需要慢走或休息。他们会很乐意了解如何为您提供帮助
- 向您的医疗团队咨询您可以使用的日常生活和行动辅助工具。



“

只要稍加规划和深思熟虑，您通常可以将任务分解成易于管理的部分，即使您不能像以前那样做所有的事情，但希望您仍然可以享受相当充实的生活。

QLD 的特发性肺纤维化 (IPF) 患者 - Marcia

如果您觉得长距离行走具有挑战性，您可以与 GP 讨论是否有资格申请残疾人停车证或其他出行支持计划。助行器也可以为行走、站立和平衡提供支持和帮助。一般来说，物理治疗师或职业治疗师会对您的行动能力进行评估，以确定助行器是否对您有益；以及如果有益，哪种类型的设备最适合您的需求。

衰退

为了避免与肺纤维化共存时遇到的挑战，包括呼吸困难，PF 患者通常会随着时间的推移减少活动量。这是可以理解的，但从长远看，这会导致体力和体能的丧失（称为“衰退”）。体力和体能下降意味着身体必须更加努力才能完成正常的日常活动，这反过来又会导致更多的呼吸困难和疲劳。

尽可能保持健康和活跃的生活方式有助于避免身体机能衰退——更多信息请参阅[第 30 页]的“与肺纤维化共存，安好生活”部分。您的医疗团队可能会建议您参加当地的肺康复计划。

“

目前，我和朋友们一起进行很好的定时锻炼。需要自律的时刻主要是在上坡时，我需要放慢速度，以便在不给身体带来过度不适的情况下达到目标。

WA 的特发性肺纤维化 (IPF) 患者 - John

肺康复

肺康复是一项有监督的运动、教育和行为改变计划，专为慢性肺部疾病患者设计。其目的是帮助您尽可能地强身健体，增强您控制呼吸困难和肺纤维化的信心。

计划一般在医院或社区健康中心进行，为期六到八周，每周两节课。在开始之前，肺康复团队会对您进行全面评估，通常包括 6 分钟步行测试和问卷调查。

然后，理疗师或运动生理学家将为您设计适合您的运动计划。该计划将慢慢开始，并在您觉得有能力时逐步推进。您将始终接受监督。研究表明，对于肺纤维化患者来说，肺康复在提高运动能力、减少呼吸困难和增加幸福感方面非常有效。



扫描以阅读运动与 PF 资料概览。

向您的医疗团队咨询是否可以将您转介到离家最近的肺康复计划。您也可以在 Lung Foundation Australia 网站上找到肺康复计划目录。如果您所在的地区没有肺康复计划，则可以选择远程康复计划，物理治疗师或运动生理学家也可以为您制定适合您的运动计划。请向您的 GP 咨询您是否有资格参加慢性病管理计划，以获得物理治疗师或运动生理学家的就诊补贴。

氧气疗法

如果您的血液中氧含量过低，您的专科医生可能会给您开氧疗处方。您可能只需要在白天劳累/运动时使用氧气。但是，随着病情的发展，您可能还需要在晚上睡觉时使用氧气。在疾病晚期，可能需要一直吸氧。

为了确定您是否能从家庭供氧中获益，您的专科医生可能会通过几种不同的方式来测量您的血氧水平：

- 氧饱和度测量法：一种夹在手指或耳垂上的小型测氧仪
- 动脉血气：从动脉（通常在手腕处）采集血液样本进行测试。

氧气设备

氧气通常通过鼻管输送，鼻管是两根柔软弯曲的小塑料管，插入鼻孔并连接到轻质塑料管上。鼻插管让您可以在接受氧气疗法的同时进食和说话。鼻插管通过管道连接到家用氧气浓缩器、便携式氧气浓缩器或氧气瓶上。在极少数情况下，可以使用面罩代替鼻插管。

并非所有的制氧机都符合您的处方要求。请与您的医疗团队和氧气供应商讨论不同氧气设备的适用性。

家用氧气浓缩器

- 这是一种中型机器，可吸入空气并将空气浓缩，为您提供 90% 以上的氧气。您可以根据专科医生的处方调整流量（升/分钟）。
- 操作时需要用电。
- 将一段塑料管连接到您的鼻管上，您就可以去到家中的各个角落，包括淋浴间。

便携式氧气浓缩器

- 家用制氧机的小型版本，设计用于外出携带。
- 由电池供电，需要充电。
- 有不同类型、不同大小和重量的机器，可提供不同的氧气流量。
- 体积较小、结构紧密的机器可能不符合您的处方要求。请与您的医疗团队和氧气供应商讨论便携式氧气浓缩器的适用性。



氧气瓶

- 压缩纯氧装在金属气瓶中，使用后可重新充装或更换。
- 根据氧气瓶的大小和流速（升/分钟），一个氧气瓶可使用 2 到 4 个小时才需要重新充装。
- 为了帮助携带氧气瓶，您可以购买或租用背包或手推车，或者将其放在助行器的篮子里。



实用考虑因素

- 使用氧气疗法的人员周围禁止吸烟
- 氧气极易燃烧，因此应避免燃气灶火焰、蜡烛或任何其他明火来源
- 氧气管线会造成重大的绊倒危险。注意自己和他人面临的风险
- 向您的氧气提供商咨询更多安全信息
- 与您的医护团队一起制定停电应急管理计划
- 一些州和领地有政府援助的优惠政策，以支持运行基本医疗设备的能源成本。请咨询您的治疗团队，了解您是否符合条件。

开始接受氧气治疗可能会让一些人感到不知所措和担忧。随着时间的推移，您会习惯将其作为生活的一部分。您可能会发现自己感觉不那么憋气了、不那么累了，也更有能力做一些自己最喜欢的事情了。



扫描以阅读
氧气疗法手册。

姑息疗护

姑息疗护是指在病情允许的情况下尽可能好地生活，而不仅仅是临终关怀。姑息疗护的目标是减轻肺纤维化（PF）患者在任何阶段的症状，并改善其生活质量。一些 PF 患者可能会从姑息疗护中受益，因为姑息疗护关注的不仅仅是您的肺部健康，而是您作为一个完整的人，包括身体、心理、情感和社会方面的需要。姑息疗护可以提供给任何年龄段和任何疾病阶段的患者，包括从诊断开始。研究表明，在患病初期就与姑息疗护团队建立联系的人士，在整个治疗过程中对症状的控制会更好。姑息疗护团队是多学科性质的，通常会根据您当时的需要改变其参与程度。如果需要，他们可以在社区提供支持，包括上门服务。

无论任何时候，您都可以向主治医护团队提出讨论姑息疗护的作用，而不必等他们提出。积极地参与病情管理会让您在决定自己的护理和治疗时感到更有力量。



扫描以阅读姑息疗护资料概览。



规划未来

虽然这不是一个容易思考或讨论的话题，但为自己的未来做出安排以便让别人了解自己的意愿却是一个好主意。这将确保您在需要的时候得到您想要的护理。这种安排被称为“预先护理计划”。

无论其年龄和健康状况如何，每个人都应该考虑制定一份预先护理计划。它概述了您的价值观，以及在您无法自行决定的情况下您希望或不希望接受的未来医疗护理。这意味着在临终关怀期间，您的意见和选择会被听取，并有助于减轻您的亲人代您做出决定的压力和紧张。

如果您觉得与家人谈论这些话题有困难，请向您的专科医生或医护团队寻求帮助。



扫描以阅读管
理病情进展资
料概览。

与肺纤维化共存，安好生活

罹患肺纤维化（PF）可能会极大地改变您本人和您所爱的人的生活，即使是在一些简单的方面也出现了变化，如需要更频繁地就医。随着 PF 症状的加重，许多患者发现自己在生活中的角色也受到了影响。与您的治疗医疗团队、更广泛的支持团队（朋友和家人）合作，并采取积极行动过上健康的生活方式，将有助于您为患有 PF 可能面临的一些挑战做好准备，使您尽可能过上充实的生活。

保持健康心态

对肺纤维化患者及其亲人来说，被诊断出患有 PF 都是一个情绪激动的时期。虽然每个患者的感受不尽相同，但在初次确诊后，各种情绪交织在一起是很正常的。如果您经历了长时间的检查，您可能会因为确诊而感到欣慰，同时又对未来感到不确定。您可能需要适应新的药物、定期看医生和改变生活方式。

有时您可能会感觉很好。有时您可能会感到缺乏热情和情绪低落，尤其是当您的症状正在恶化时。在这些时候感到缺乏热情和情绪低落是慢性病患者正常情绪反应的一部分。应对强烈情绪反应的最佳方法之一是向您信任的人倾诉您的感受和伴随这些感受的想法。这个人可以是家人、朋友或医疗保健专业人士，包括您的全科医生（GP）。

当这些负面情绪造成严重困扰并开始扰乱您的生活时，向心理健康专业人士寻求帮助是很重要的。看 GP 通常是一个很好的开始，您可以获得转介去看心理学家或社工等心理健康专业人员。

保持健康的心态也有助于更好地保持身体健康。与人倾诉自己的感受、保持社交联系以及善待自己都有助于改善身心健康状况。

保持对生活的参与

研究表明，社会关系紧密的人士更容易获得幸福感。与生活中对您重要的人和事保持联系，也会让您感觉更加乐观、更有韧性。与您的亲人、全科医生（GP）或其他医疗团队成员讨论制定适合您情况的策略，包括如何保持与朋友和家人的关系或活动，会对您有所帮助。

“

要记住的一个重要信息是，肺纤维化的诊断结果，这只是你的一部分，而不是你的全部。

SA 的临床心理学家 - Debra

有些患者发现，随着症状的持续或恶化，外出活动和社交的难度会越来越大。一般来说，只要稍加规划即可克服这些困难，如缩短外出时间，减少活动量。您会发现这样的努力是值得的。互助群组是对正规支持服务的补充，可以很大程度地帮助人们应对肺部疾患或照顾肺病患者所带来的挑战。

同伴支持为人们提供了一个平台，让他们可以聚在一起分享经验、相互支持、相互鼓励和指导。如需了解更多信息，并有意加入互助群组，请拨打免费电话 1800 654 301 联系我们的信息与支持中心。



扫描以了解有关同伴支持的更多信息。

“

与其他肺纤维化患者保持联系是非常重要的，因为他们也许比其他人更了解你目前的经历。

WA 的特发性肺纤维化 (IPF) 患者 - John

保持健康的身体

在与肺纤维化共存的时期，您可以做一系列事情来尽可能保持身体健康，并积极参与自身的医疗保健。

• 及时接种疫苗

- 每年接种季节性流感疫苗
- 接种 COVID-19 疫苗
- 接种肺炎球菌疫苗
- 医疗团队可能会建议您接种其他疫苗，包括 RSV、带状疱疹、百日咳等疫苗。



扫描以阅读非药物疗法手册。

肺纤维化患者从呼吸道疾病和其他疾病中恢复过来会更加困难，因此应尽一切努力通过现有的疫苗接种来保护自己。

- **保持健康的饮食习惯**

- 饮食对您的总体健康有很大影响。体重最好保持在健康范围内。根据您的具体饮食要求和情况，享用各种健康食品，包括水果和蔬菜、瘦肉蛋白和乳制品等富含钙质的食品。如果您需要进一步的支持，可以请您的全科医生（GP）或医疗团队将您转介给营养师。
- 您可能会发现在服用某些药物时，您的食欲会比平时大（如服用 prednisolone 时）或比平时小（如服用抗纤维化药物时）。注意尽量定时进餐并摄入足够的液体。如果您不确定合适的液体摄入量，请咨询您的专科医生。

- **保持活跃**

- 肺康复计划是将运动融入日常生活的好方法。请查看本手册[第 24 页]中的肺康复部分，并与您的医护团队讨论如何开始。
- 物理治疗师或运动生理学家也可以就适合您的运动计划提供建议。
- 寻找您喜欢的体育活动，帮助您保持动力。

- **胸部感染的治疗**

- 与您的专科医生合作，制定胸部感染时的治疗计划。确保您的全科医生（GP）了解该计划。
- 尽快向专科医生或全科医生（GP）报告呼吸症状的任何变化。这将有助于他们及时处理任何胸部感染或急性加重的状况。

肺纤维化患者的旅行

许多肺纤维化患者仍然能够享受旅行，无论是本地旅行还是海外旅行。然而，与您的专科医生讨论这一点非常重要，因为并非所有形式的旅行都适合每一个患者。您可能需要采用一些不同的方式做事，并提前做更多的计划，但重要的是要保持您生活中热爱的事物。



扫描阅读旅行准备手册。



旅行前，您应确保自己接种了最新的疫苗（如季节性流感、肺炎球菌、破伤风、肝炎、COVID-19 等疫苗）。旅行期间，您必须尽可能保持健康。在手提行李中装入所有药物，并准备一份书面计划，以便在病情急性加重时遵照执行。确保勤洗手，远离其他患有呼吸道疾病的旅客，最重要的是安排好休息日，以确保您不会过度劳累。

如果您使用氧气疗法，您的计划必须考虑到这一点。由于机舱内的可用氧气减少，乘坐飞机旅行可能是一项挑战。您可能需要进行高海拔模拟测试，以了解您的身体如何应对海拔高度的变化。

有些肺纤维化患者即使通常不需要氧气疗法，也需要在飞机上吸氧。务必要尽快开始安排这一过程，并与航空公司或旅行社密切合作，完成必要的文书工作。与任何旅行一样，您一定要购买旅行保险，并将您的 PF 列为已有病症。您需要为这项保险支付额外费用，并且可能需要四处寻找和对比保险公司。

确诊肺纤维化可能会让您感到孤立无援，但您并不孤单。*Lung Foundation Australia* 与 *Centre of Research Excellence in Pulmonary Fibrosis* 合作，为您提供所需的工具和信息，帮助您与疾病和平共处。请扫描下面的 QR 码，以获得我们提供的有关 PF 的全部资源。



扫描以获取 PF 资源和
信息。

LUNG FOUNDATION AUSTRALIA 的服务



信息与支持团队



肺病信息资源



教育网络研讨会



互助群组



同伴互联



肺康复和“肺在行动（Lungs in Action）”运动计划转介



电子通讯

我们对为本手册的内容和专家评审做出贡献的个人表示感谢。

合作编制：



Centre of Research Excellence in
Pulmonary Fibrosis

读者须知：本手册仅作为一般指南，无意也不暗示可替代专业医疗建议或治疗。Lung Foundation Australia 及其成员在出版时已尽力确保其准确性，但对于因使用或依赖所提供的信息而造成的任何伤害、损失或损害，不承担任何责任。请务必就影响您健康的问题咨询您的医生。

免费电话 1800 654 301

enquiries@lungfoundation.com.au

lungfoundation.com.au

PO Box 1949 Milton, QLD 4064

