

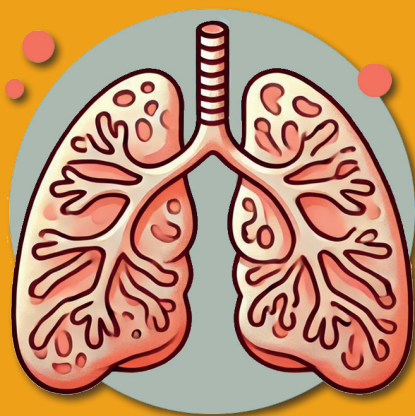


SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero - Universitaria di Bologna
IRCCS Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico

POLICLINICO DI
SANT'ORSOLA

Dipartimento Malattie Cardio-Toraco-Vascolari
PNEUMOLOGIA E TERAPIA INTENSIVA RESPIRATORIA

FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA



"Orientarsi" n. 97

Informazioni al paziente

Di cosa si parla

La Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF, "IdiopathicPulmonaryFibrosis") è una malattia cronica dei polmoni che si sviluppa quando il normale tessuto polmonare è sostituito da tessuto cicatriziale. Tali cicatrici provocano l'irrigidimento dei polmoni e ne compromettono la funzione di scambio gassoso. L'IPF rientra in un ampio gruppo di patologie che provocano la fibrosi polmonare, chiamate complessivamente "interstiziopatie polmonari" (ILD, "Interstitial Lung Diseases").

La IPF è una patologia idiopatica, cioè a causa sconosciuta; circa il 5-10% delle forme di IPF è familiare, facendo supporre che la genetica giochi un ruolo nel suo sviluppo. I pazienti che sviluppano l'IPF sono soggetti adulti, fra i 50 ed i 70 anni, prevalentemente uomini, e con una storia di abitudine tabagica e di reflusso gastro-esofageo. Si tratta inoltre di una patologia rara, che colpisce da 3 a 9 persone su 100.000 abitanti all'anno.



Sintomi

I sintomi dell'IPF sono insidiosi e si sviluppano lentamente; i sintomi variano da persona a persona e non tutti quelli descritti di seguito si manifestano in ogni paziente. Quello che più spesso porta il paziente all'attenzione del Medico Curante e dello Pneumologo è la fatica a respirare (dispnea), che compare inizialmente per sforzi intensi (dispnea da sforzo) e, via via, per sforzi di minore entità. La dispnea si può associare a tosse secca e persistente (fino a provocare conati di vomito), ad astenia e, in fase più avanzata, a perdita di peso non intenzionale. Alcune persone affette da IPF sviluppano ippocratismo digitale ("clubbing"), cioè un ingrossamento ed un arrotondamento delle unghie di mani e piedi.

Diagnosi

La diagnosi di IPF non è semplice, in quanto si tratta di una malattia rara e che si manifesta con sintomi comuni ad altre malattie polmonari così come a malattie a carico di altri organi, quali le patologie cardiache. Durante la visita medica, il segno che può far sospettare la presenza di una fibrosi polmonare, ma che non è necessariamente presente, è l'auscultazione di rumori polmonari simili a quelli del velcro.

Per diagnosticare ed inquadrare correttamente l'IPF il Medico Curante e lo Pneumologo possono richiedere alcuni dei seguenti esami:

- TAC del Torace, un'indagine radiologica che utilizza i raggi X per creare un'immagine ad alta definizione dei polmoni.
- Esami del Sangue, per escludere altre cause di fibrosi polmonare.



- Emogasanalisi Arteriosa, utile per misurare il livello di ossigeno nel sangue.
- Spirometria, Diffusione del Monossido di Carbonio (DLCO) e Test del Cammino dei 6 Minuti: sono prove di funzionalità respiratoria che permettono di verificare quanto l'IPF influenzi la capacità del polmone di scambiare ossigeno con l'aria dell'ambiente.
- Lavaggio Bronco-Alveolare (FBS), una procedura che si effettua in sala endoscopica ed in sedazione introducendo un broncoscopio attraverso il naso dentro i polmoni, e che permette di raccogliere del liquido dalle vie aeree per poterlo analizzare.
- Biopsia Polmonare, che consiste nel prelevare una piccola porzione di tessuto polmonare per via endoscopica (tramite l'introduzione di un broncoscopio attraverso il naso), oppure tramite una procedura chirurgica.

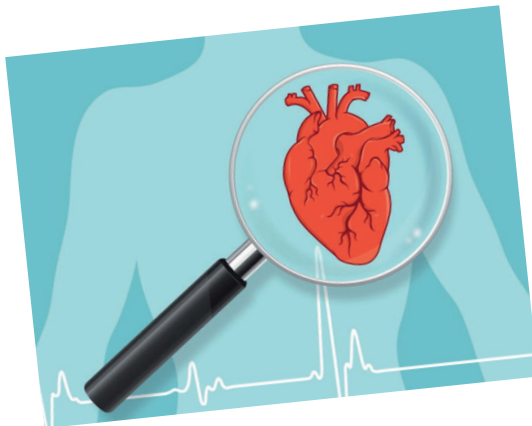
La corretta diagnosi di IPF si avvale spesso anche della discussione del caso clinico e dei dati a disposizione durante il Meeting Multi-Disciplinare (MMD); il MMD è una riunione che si svolge ogni mese, in cui diverse figure mediche esperte di interstiziopatie (pneumologi, pneumologi interventisti, radiologi, reumatologi, anatomo-patologi) valutano i risultati degli esami eseguiti nei pazienti con sospetta IPF e pongono una diagnosi.



Complicanze

Fra le complianze dell'IPF rientrano le seguenti condizioni:

- “Riacutizzazioni” di IPF, che consistono in un peggioramento acuto delle condizioni respiratorie eventualmente associato ad una riduzione del livello di ossigeno nel sangue; possono essere trattate con corticosteroidi, antibiotici e diuretici, ma talvolta richiedono il ricovero ospedaliero ed il supporto respiratorio con ossigeno e ventilazione meccanica.
- Ipertensione Arteriosa Polmonare, caratterizzata da un aumento della pressione arteriosa nei vasi sanguigni polmonare ed associata a scompenso cardiaco e altre problematiche cardiologiche; la terapia viene gestita insieme al Medico Cardiologo.
- Malattie Cardiovascolari, fra cui ipertensione arteriosa sistemica, tromboembolia polmonare ed infarto cardiaco, motivo per cui è fondamentale eseguire controlli cardiologici su base regolare.
- Ansia e Depressione possono svilupparsi come conseguenza della fatica a respirare persistente, e sono trattate con terapie specifiche.



Terapia

La terapia viene discussa e scelta insieme al paziente in base ai sintomi, allo stato generale di salute ed allo stadio della malattia, tenendo conto che non esiste una cura definitiva per l'IPF. Gli interventi che possono essere messi in atto per il trattamento dell'IPF includono:

- **Terapia Antifibrotica** = Ad oggi sono disponibili due farmaci antifibrotici, che hanno lo scopo di rallentare la progressione della fibrotizzazione dei polmoni. I due farmaci, che si sono dimostrati ugualmente efficaci, presentano peculiari effetti avversi, per cui la scelta viene effettuata anche in base alle preferenze dei pazienti.
- **Attività Fisica e Riabilitazione Polmonare** = La regolare attività fisica aiuta a migliorare il benessere complessivo dei pazienti con IPF, mentre uno specifico programma di riabilitazione polmonare può essere preso in considerazione in determinati contesti.
Lo Pneumologo fornisce ai pazienti indicazioni e consigli a riguardo.
- **Nutrizione** = Una alimentazione corretta e bilanciata contribuisce a migliorare le condizioni fisiche dei pazienti affetti da IPF.
- **Ossigeno** = Se il livello di ossigeno nel sangue è al di sotto dei valori normali, lo Pneumologo prescrive al paziente l'utilizzo di ossigeno.
- **Prevenzione delle Infezioni Respiratorie** = A tale scopo, lo Pneumologo fornisce informazioni sulle pratiche igieniche da adottare regolarmente e sulle vaccinazioni da eseguire.
- **Cure Palliative** = Si tratta di cure mediche fornite da Medici Palliativisti a pazienti affetti da malattie croniche che provocano sintomi debilitanti (fatica a respirare, depressione, ansia e dolore).
- **Trapianto di Polmoni** = Il trapianto è una procedura chirurgica complessa che viene proposta a pazienti in particolari condizioni fisiche.



Conclusioni

In alcuni siti internet si legge che le persone a cui viene diagnosticata l'IPF hanno un'aspettativa di vita ridotta, ma questi dati sono stati elaborati in un momento in cui non esistevano terapie per l'IPF.

Ora le persone con IPF possono vivere più a lungo, ma nessuno può dire quale sia l'aspettativa media di vita dopo la diagnosi.

È importante ricordare che l'aspettativa di vita varia da persona a persona e dipende da molti fattori, tra cui età, stadio della malattia e terapia.

Per l'IPF non esiste una cura definitiva, ma esistono delle terapie in grado di rallentare la progressione della malattia e di aiutare a gestire i sintomi in maniera efficace.



