



EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION



EU-PFF GUIDA PRATICA DI CONSULTAZIONE

Una guida per **vivere** con la fibrosi polmonare



1

COS'È LA FIBROSI POLMONARE?

La fibrosi polmonare (che chiameremo per semplicità FP) è una malattia progressiva e incurabile che colpisce il tessuto fragile dei polmoni. Si traduce in cicatrici polmonari che portano ad un declino della funzione polmonare e ad un aumento della dispnea. La FP può avere una causa nota o essere di origine sconosciuta, come la fibrosi polmonare idiopatica (IPF). La fibrosi polmonare si manifesta tipicamente in persone con più di 45 anni mentre l'età media dei pazienti è di 65 anni.

In Europa vivono circa 400.000 persone con la fibrosi polmonare e circa 100.000 pazienti muoiono ogni anno a causa della malattia.

La fibrosi polmonare è irreversibile e i trattamenti disponibili possono solo rallentare la progressione della malattia. In media, i pazienti FP muoiono entro 3-7 anni dalla diagnosi.

Tipi comuni di fibrosi polmonare

- Fibrosi polmonare idiopatica
- Polmonite interstiziale non specifica
- Polmonite cronica da ipersensibilità
- Artrite reumatoide - ILD*
- Sclerodermia - ILD
- Sarcoidosi fibrotica
- ILD non classificabile

COME SI MANIFESTA LA FIBROSI POLMONARE?

La FP causa danni alle cellule che rivestono le piccole sacche d'aria, o 'alveoli', dei polmoni. Danni che portano alla formazione di tessuto cicatriziale che rende più difficile il passaggio dell'ossigeno nel flusso sanguigno. Di conseguenza il cervello, il cuore e altri organi vitali possono non ricevere la quantità di ossigeno di cui hanno bisogno per funzionare correttamente. La quantità di cicatrici di solito aumenta nel tempo, anche se la velocità con cui progredisce varia.

2

Vivere con la fibrosi polmonare

** ILD: malattia polmonare interstiziale, che causa la cicatrizzazione dei polmoni*

QUALI SONO I SINTOMI?

I sintomi della FP si sviluppano nel tempo e possono variare da persona a persona. Alla diagnosi, i sintomi più comuni della FP sono **respiro corto, tosse secca persistente e affaticamento**. Con il tempo, la tosse diventa spesso produttiva, e nelle ultime fasi della malattia, si sviluppano altri fattori come la **perdita di appetito, dolori alle articolazioni e ai muscoli** e una graduale e **inspiegabile perdita di peso**.

Circa la metà delle persone con la FP può anche presentare il cosiddetto **clubbing delle dita** (allargamento e arrotondamento “a mazza di tamburo” delle punte delle dita delle mani o dei piedi).

All'auscultazione con stetoscopio, una persona con FP, può presentare dei **crepitii “tipo velcro”**. Si tratta di suoni di “apertura” che vengono prodotti dalle piccole vie aeree quando si inspira e possono essere presenti in entrambi i polmoni.



COME VIENE DIAGNOSTICATA LA FP?

Se si sospetta di avere la FP, è necessario eseguire diverse indagini a partire da una TAC polmonare ad alta risoluzione ma anche un test di funzionalità respiratoria, un lavaggio broncoalveolare, esami del sangue od anche una biopsia.

La diagnosi ritardata di FP è comune e può verificarsi in tutte le fasi. In media, ci vogliono 7-8 mesi affinché un paziente riceva una diagnosi certa e per il 40% dei pazienti ci vuole più di un anno. Questo può essere dovuto al fatto che i sintomi della FP sono simili a quelli di altre malattie polmonari o cardiache più comuni. I pazienti possono aspettare troppo a consultare il medico di base una volta che si manifestano i primi sintomi ed i medici di base a loro volta possono non indirizzare i pazienti ai pneumologi abbastanza rapidamente. Possono inoltre intervenire perdite di tempo nell'attesa degli appuntamenti per effettuare i test necessari ad ottenere una diagnosi corretta.

Per concludere, il 37% dei pazienti viene diagnosticato erroneamente almeno una volta. Se non ti senti soddisfatto del tuo medico o trattato nel migliore dei modi, prendi in considerazione l'ipotesi di chiedere un secondo consulto.

QUALI SONO I FATTORI DI RISCHIO?

Non si sa ancora esattamente cosa faccia sì che le persone sviluppino la FP. Tuttavia, ci sono diversi fattori di rischio che aumentano le possibilità di sviluppare una forma di PF.

Essi includono:



Fumo di sigaretta



Ambiente e lavoro:
esposizione ambientali
come ad esempio
l'inquinamento
atmosferico



**Agenti
microbici**
(infezioni virali
croniche)



**Malattia da
reflusso
gastro-
esofageo**
(GERD)



**Storia familiare e
varianti genetiche**



COS'È UN TEAM MULTIDISCIPLINARE?

I team multidisciplinari sono composti da persone specializzate in diverse competenze mediche. La diagnosi di FP deve essere multidisciplinare, il che significa che si avvale di medici, radiologi e patologi esperti per diagnosticarla. Pertanto, questi specialisti devono lavorare insieme per confermare la diagnosi e fornire il miglior trattamento possibile.

**A livello internazionale,
è dimostrato che questo
approccio migliora la precisione
della diagnosi.**

CENTRI DI COMPETENZA PER MALATTIE POLMONARI INTERSTIZIALI E FIBROSI POLMONARE

I centri di competenza sono centri specializzati nella gestione e la cura dei pazienti affetti da malattie rare. Esistono inoltre centri di competenza per le malattie rare polmonari di tipo interstiziale. Il loro obiettivo è quello di fornire ai pazienti con malattie interstiziali del polmone i più alti standard di cura e di fornire diagnosi tempestive, trattamenti appropriati e follow-up. Questi centri contribuiscono anche alla ricerca e collaborano con le diverse parti interessate, comprese le associazioni dei pazienti.

La Commissione Europea ha inoltre organizzato delle reti di riferimento europee (ERN), volte ad affrontare malattie e condizioni complesse o rare che richiedono cure e risorse altamente specializzate. Esse riuniscono diversi centri di competenza, forniscono pareri e consigli di esperti, ed eventualmente indirizzano i pazienti verso centri situati all'estero quando si rende necessario.

Nel marzo del 2017 è nata ERN-Lung, una rete specializzata nelle malattie rare polmonari, comprese quelle di tipo interstiziale. ERN-Lung (trovate maggiori informazioni [qui](#)) è composta da molti centri specializzati europei ([vedi qui](#)), ma non da tutti.

Vi raccomandiamo vivamente di chiedere alla vostra associazione pazienti di riferimento o al vostro medico di famiglia informazioni sui centri di eccellenza nazionali più vicini.

3

QUAL È LA PROGRESSIONE DELLA MALATTIA?

La progressione della fibrosi polmonare varia da persona a persona ed è impossibile poter prevedere esattamente quanto rapidamente la fibrosi progredirà per ognuno.

La maggior parte delle persone con FP sperimentano un lento ma costante peggioramento della loro malattia. Se hai una forma di FP che progredisce lentamente, potresti averne avuto i sintomi anche molto tempo prima della diagnosi e la malattia potrebbe continuare a progredire in modo relativamente lento.

Alcuni pazienti possono sperimentare imprevedibili peggioramenti acuti (improvvisi e a breve termine) della loro malattia, chiamati esacerbazioni acute, che possono verificarsi in qualsiasi momento. Un evento come questo può essere fatale o può causare un sostanziale peggioramento del quadro della malattia.

A molte persone spesso non viene diagnosticata la FP fino alla loro prima esacerbazione acuta. Il principale fattore di rischio per l'esacerbazione acuta della FP è la malattia avanzata.

Il pericolo di un'esacerbazione acuta rende essenziale un monitoraggio regolare da parte del tuo medico, in modo da poter seguire la progressione della malattia e vedere come stai rispondendo al trattamento.

ALTRE CONDIZIONI CHE I PAZIENTI CON FP POTREBBERO PRESENTARE (COMORBIDITÀ)

La FP può essere una condizione debilitante poiché, oltre agli effetti avversi della malattia stessa, molti pazienti con FP hanno altre condizioni associate, le cosiddette **comorbidity**. Queste possono avere un effetto negativo sulla qualità della tua vita e sulla tua prognosi. Questo è il motivo per cui i medici devono anche identificare e trattare qualsiasi comorbidity che puoi sviluppare. Queste condizioni possono interessare i polmoni (comorbidity polmonari) o altre parti del corpo (comorbidity non polmonari).

Potete trovare le definizioni di comorbidity [qui](#).



6

Vivere con la fibrosi polmonare

4

QUALI SONO I TRATTAMENTI DISPONIBILI?

Per gestire la tua malattia sono raccomandati sia trattamenti farmacologici, che trattamenti non farmacologici. Dovrai anche sottoporerti a regolari controlli ed esami medici. Al momento della diagnosi di FP sarebbe anche opportuno prendere in considerazione una forma di sostegno psicologico.

Potrebbe essere utile entrare in contatto con i gruppi di pazienti che possano aiutarti in tutte le fasi della tua malattia. Nel caso di effetti collaterali, ad esempio diarrea o perdita di peso, è meglio parlarne con il proprio medico o infermiere specializzato.

A TRATTAMENTI FARMACOLOGICI

Le decisioni sui trattamenti farmacologici dipendono dalla diagnosi e dal decorso della malattia. I farmaci antifibrotici (Pirfenidone o Nintedanib) sono raccomandati per la fibrosi polmonare. Aiutano a prevenire la cicatrizzazione dei tessuti e hanno dimostrato di rallentare la progressione della malattia nel tempo e quindi possono aumentare l'aspettativa di vita.

Per alcuni pazienti con FP, l'immunomodulazione (sostanze che influenzano il funzionamento del sistema immunitario) è generalmente raccomandata come trattamento iniziale. Se la malattia progredisce ancora, si può considerare una terapia antifibrotica come Nintedanib.



STUDI CLINICI

Un trial clinico è uno studio che testa l'efficacia e la sicurezza di una nuova terapia sugli esseri umani. Ci sono stati diversi studi clinici su trattamenti progettati per trattare la FP – puoi consultarti con il tuo medico sulla possibilità di accedere ad eventuali studi in corso.

Potete anche trovare informazioni più ampie sugli studi clinici in corso utilizzando il sito ClinicalTrials.gov (in tutto il mondo), lo [strumento di ricerca di trial clinici](#) dell'EU-PFF oppure il [Registro degli studi clinici dell'UE](#).

Mentre il trapianto di polmone è l'unica cura efficace per alcuni pazienti, ci sono diversi trattamenti non farmacologici che possono aiutare a migliorare la qualità della vita.

● Riabilitazione polmonare

Include diverse attività per alleviare i sintomi della FP e migliorare la qualità generale della vita, come l'esercizio fisico, la consulenza nutrizionale, le strategie di respirazione. L'educazione e la riabilitazione polmonare possono essere particolarmente efficaci per alleviare i sintomi, aumentare la quantità di esercizio fisico e ridurre il tempo di permanenza in ospedale.

● Ossigenoterapia

Poiché la fibrosi polmonare rende l'ossigeno nei polmoni meno capace di viaggiare nel flusso sanguigno ed arrivare quindi ai vari organi del corpo, si può soffrire di livelli anormalmente bassi di ossigeno nel sangue e di mancanza di respiro. Questo può verificarsi durante l'esercizio, a riposo o durante il sonno. Pertanto si rende necessario somministrare, ossigeno extra attraverso un concentratore (un piccolo apparecchio elettrico), sistemi di ossigeno gassoso o liquido stazionari e portatili (collegati tramite maschere facciali o tubi nasali).

● Trapianto di polmone

Il trapianto di polmone è l'unica procedura di intervento chirurgico che può eliminare il problema della fibrosi polmonare e migliorare la qualità e l'aspettativa di vita. Circa il 30% dei trapianti di polmone in tutto il mondo viene eseguito su pazienti affetti da FP. Sfortunatamente, meno del 5% di tutti i pazienti con FP possono accedere al trapianto di polmone, poiché i criteri per la selezione di un candidato adeguato al trapianto sono piuttosto severi. Questi considerano una serie di fattori come l'età del paziente, lo stato di salute generale, la gravità e la progressione della PF. Potete trovarli [qui](#).

Circa il

30%

dei trapianti di polmone sono eseguiti su pazienti con fILD

Solo il

5%

di tutti i pazienti con fILD possono accedere al trapianto di polmone





● Cure palliative e di fine vita

Le cure palliative rappresentano un approccio olistico alla cura apportato per migliorare la qualità di vita dei pazienti durante il decorso della loro malattia. Ha lo scopo di fornire sollievo sia dal dolore fisico che dallo stress ed i più ampi problemi psicologici associati alla sua condizione.

Per i pazienti con FP, gli aspetti chiave delle cure palliative includono la pianificazione anticipata delle cure, la gestione degli effetti collaterali dei farmaci e dei sintomi come la tosse e la dispnea, il supporto psicologico, la riabilitazione polmonare e le cure di fine vita.

Le cure palliative possono comprendere attività fisiche, mentali, sociali o spirituali – a seconda delle vostre esigenze e preferenze.

● Imparare a gestire la dispnea e la tosse

Essere in grado di gestire la tosse gioca un ruolo importante nella gestione della FP perché la tosse può farvi sentire isolati e in imbarazzo nel caso non riusciate a controllarla.

È molto importante imparare come ridurre, affrontare e gestire la mancanza di fiato perché ciò può influire molto sulla qualità della tua vita. Le tue emozioni possono influenzare la tua respirazione e farsi prendere dall'ansia a causa dell'affanno può peggiorare ulteriormente la respirazione. Forme di rilassamento possono aiutare a ridurre l'affanno e sono utili per alleviare l'ansia.

Puoi trovare altri consigli sulla gestione della dispnea [qui](#).



5

COSA CHIEDERE AL TUO MEDICO

Può essere difficile sapere cosa chiedere al tuo medico di base, all'infermiere o allo specialista. È importante pensare in anticipo alle domande che potresti voler fare quando incontrerai i diversi operatori sanitari nel corso della diagnosi o durante il trattamento.



Meglio chiedere

La British Lung Foundation ha messo insieme [questa lista](#) di domande che i pazienti possono fare in diversi momenti durante la diagnosi e il trattamento.

10

Vivere con la fibrosi polmonare

COME POSSO PRENDERMI CURA DI ME STESSO?

È essenziale che tu gestisca da solo alcuni punti di questa complessa condizione. Questo ti permetterà di controllare la tua cura, di fissare obiettivi realistici e di prepararti per il tuo futuro.



● Smettere di fumare

Oppure evitare l'esposizione al fumo passivo, in modo da aumentare i livelli di ossigeno nel sangue, abbassare la pressione sanguigna e la frequenza cardiaca e ridurre il rischio di cancro e malattie cardiache.



● Rimanere attivi

Fare esercizio regolare e moderato, non solo aiuta a mantenere un peso adeguato, ma rafforza anche i tuoi muscoli e mantiene il tuo corpo efficiente. Questo può includere l'esercizio guidato con un fisioterapista, ma anche l'esercizio indipendente.



● Mangiare sano

Una dieta equilibrata e nutriente può aiutarti a rimanere il più sano possibile. Può includere frutta, verdura, cereali integrali, carni magre o latticini a basso contenuto di grassi e in generale dovrebbe essere a basso contenuto di grassi saturi, sodio (sale) e zucchero aggiunto.



● Adattare la vostra casa

Adatta la tua casa in modo da garantire la tua sicurezza ed avere una vita autonoma, per esempio installando un montascale, un corrimano o un bagno adattato. Il tuo servizio sanitario nazionale, le compagnie di assicurazione sanitaria o le agenzie locali possono offrire sovvenzioni e assistenza.



● Riposare a sufficienza

Il sonno è essenziale per rafforzare il tuo sistema immunitario e migliorare il tuo senso generale di benessere.



● Rimanere aggiornati con le vaccinazioni

Dovresti anche evitare l'esposizione alle infezioni perché possono peggiorare la malattia. Puoi farlo lavandoti le mani, evitando le grandi folle e i trasporti pubblici ed effettuare regolarmente i vaccini contro l'influenza, la polmonite e il Covid-19.



● Evitare lo stress

Essere fisicamente ed emotivamente rilassato può aiutarti ad evitare un eccessivo consumo di ossigeno. Le tecniche di rilassamento possono anche insegnare a gestire il panico che può sopravvenire con la mancanza di respiro.



● Rilassamento e consapevolezza

Ci sono diverse tecniche di rilassamento che possono aiutarvi a gestire le sfide emotive e psicologiche che spesso intervengono dopo una diagnosi di FP. La cosiddetta mindfulness può aiutarvi nel gestire le sfide richieste al vostro fisico dalla convivenza con la FP, e a calmarvi quando siete angosciati, scoraggiati, spaventati o in preda al dolore.



● Yoga e attività simili

Lo yoga è un beneficio per i pazienti di FP perché può stimolare i polmoni attraverso una respirazione mirata. Aiuta anche ad allenare il diaframma (il muscolo che aziona il polmone). Gli esercizi di respirazione di base possono migliorare la funzione polmonare ed alleviare i problemi di respirazione.

Devi lavorare a stretto contatto con il tuo team di cura per assumere un ruolo attivo e positivo nel tuo percorso di trattamento e nei risultati.

Puoi trovare più informazioni su come prendersi più cura di se stessi e vivere con la PF [qui](#).



7

SUPPORTO PSICOLOGICO

Il supporto psicologico può aiutarvi a venire a patti con la vostra condizione e gli eventuali effetti collaterali. In uno stadio avanzato, può aiutarvi a pianificare la fine della vita e a scegliere tra le cure dell'hospice o il comfort della vostra casa.

È importante coinvolgere i tuoi amici e i membri della tua famiglia fin dall'inizio perché di solito sono di grande aiuto e possono aiutarvi a gestire la tua malattia. Potrebbe essere difficile, ma parlare può aiutarvi a superare le vostre paure e difficoltà.

METTERSI IN CONTATTO CON UN'ASSOCIAZIONE DI PAZIENTI E PARTECIPARE AD UN GRUPPO DI SOSTEGNO PSICOLOGICO

Entrare a far parte di un gruppo di sostegno locale può essere utile in quanto puoi incontrare altri pazienti affetti da FP, i loro partner e le persone che li assistono, e con loro discutere e condividere la tua esperienza. Il sostegno della tua famiglia e degli amici è essenziale ma connettersi con altri pazienti che stanno attraversando la tua stessa esperienza può essere particolarmente vantaggioso.

Molti gruppi di sostegno sono organizzati all'interno di ospedali o nella comunità locale - il tuo medico o l'infermiera specializzata dovrebbero essere in grado di darti più informazioni.



Puoi anche metterti in contatto con i pazienti del tuo paese attraverso le organizzazioni elencate sul nostro [sito web](#).



Avere maggiori informazioni sulla fibrosi polmonare può aiutarvi a sentirvi più sicuri. Le associazioni di pazienti sono un buon punto di partenza perché forniscono indicazioni dedicate alle persone che convivono con la malattia, nonché un importante sostegno reciproco.

CONSIGLI GENERALI PER I CAREGIVER

Prendersi cura di qualcuno con la FP è un compito difficile e impegnativo che può diventare sia emotivamente che fisicamente estenuante. Se vi prendete cura di qualcuno che soffre di FP, fatelo sapere al vostro medico di famiglia in modo che possa darvi consigli sulla vostra salute e indirizzarvi verso un supporto specializzato se ne avete bisogno. Spesso ci sono gruppi di sostegno nazionali appositamente per i caregiver.

Ricordatevi di prendervi cura di voi stessi, perché la vita quotidiana di un caregiver può essere impegnativa. Non abbiate paura di chiedere ai medici e alle infermiere che assistono il vostro familiare o amico affetto da FP consigli specifici su come aiutarlo al meglio.

Ci sono molte organizzazioni di supporto per caregivers che possono anche aiutarvi in questa esperienza. E in alcuni paesi dell'UE, i caregivers possono avere diritto a forme di assistenza o benefici di tipo economico. Il vostro medico sarà in grado di darvi più informazioni.



**Suggerimenti per
l'assistenza ai
pazienti**

Qui puoi trovare alcuni suggerimenti che possono aiutarti ad essere un caregiver efficace



Questo opuscolo è sponsorizzato da



Boehringer
Ingelheim



CONTATTI:

EU-PFF AISBL

Abstratt 127

3090 Overijse, Belgium

secretariat@eu-pff.org

www.eu-pff.org

EU-PFF
EUROPEAN PULMONARY FIBROSIS FEDERATION

