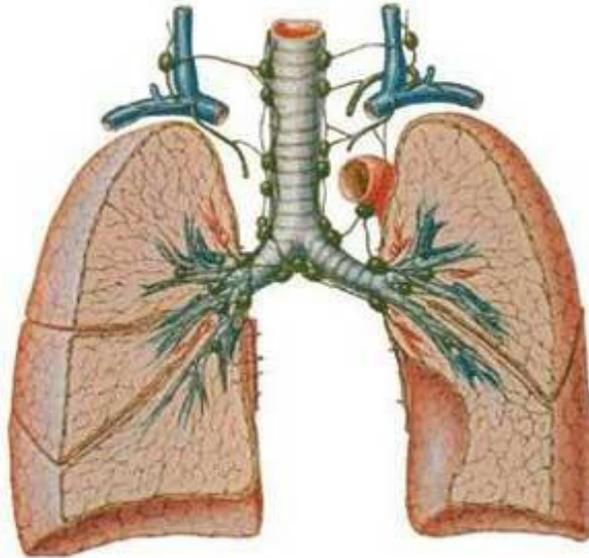




FIBROSI POLMONARE

Azienda Sanitaria Universitaria Giuliano Isontina



Cosa è la fibrosi polmonare?

La fibrosi polmonare è una malattia debilitante, caratterizzata da progressiva involuzione o “cicatizzazione” dei polmoni che gradualmente compromette la capacità di respirare della persona malata. La fibrosi polmonare appartiene ad una categoria di malattie polmonari chiamate interstiziopatie polmonari o pneumopatie infiltrative diffuse, che comprendono più di 200 diverse forme con caratteristiche cliniche spesso simili, di cui molte possono evolvere verso la fibrosi polmonare. Pertanto il medico potrebbe aver descritto la tua condizione come malattia interstiziale polmonare oppure con uno dei tanti nomi con cui talvolta vengono descritte le fibrosi polmonari. Solo da pochi anni e più precisamente dal 2001 si è incominciato a distinguere la fibrosi polmonare idiopatica, e cioè non secondaria a nessun'altra malattia

interstiziale, come malattia distinta ben identificabile con specifici criteri diagnostici.

Cause di fibrosi polmonare

Si parla di fibrosi polmonare idiopatica quando la causa della fibrosi non può essere stabilita, a differenza di condizioni in cui la fibrosi è legata ad altre malattie o a precise cause. Le più comuni cause di fibrosi polmonare sono elencate nella tabella sottostante.

CAUSA DI FIBROSI POLMONARE	NOME MALATTIA
NESSUNA IDENTIFICABILE	<i>FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA</i>
Ipersensibilità a sostanze naturali inalate (es. funghi ambientali, escrementi di uccelli)	Polmonite da ipersensibilità
Radioterapia	Polmonite attinica
Chemioterapici o altri farmaci (es. amiodarone)	Polmonite da farmaci in soggetti sensibili
Autoanticorpi	Malattie del collagene (es. sclerodermia, artrite reumatoide, ecc)
Malattie infettive (es. tubercolosi)	Fibrotorace



Come si forma la fibrosi polmonare?

Se la causa della fibrosi polmonare idiopatica rimane ignota, i ricercatori hanno capito che alla base della malattia vi è un'alterazione patologica del processo di riparazione del polmone nei confronti di insulti di vario tipo. In altre parole, i malati di fibrosi polmonare idiopatica produrrebbero una cicatrizzazione (fibrosi) eccessiva in risposta a diversi tipi di danno polmonare. In questo modo i polmoni progressivamente sostituirebbero il tessuto polmonare adatto a scambiare l'ossigeno con tessuto fibrotico inerte e incapace di acquisire l'ossigeno di cui ha necessità il nostro organismo. Tra i diversi fattori di rischio che possono favorire questa malattia nelle persone predisposte sono stati identificati: il fumo di sigaretta, l'esposizione a polveri inquinanti (legno e metalli pesanti), il

reflusso gastro-esofageo, le infezioni virali, la predisposizione genetica nelle forme familiari (circa il 25% dei casi)

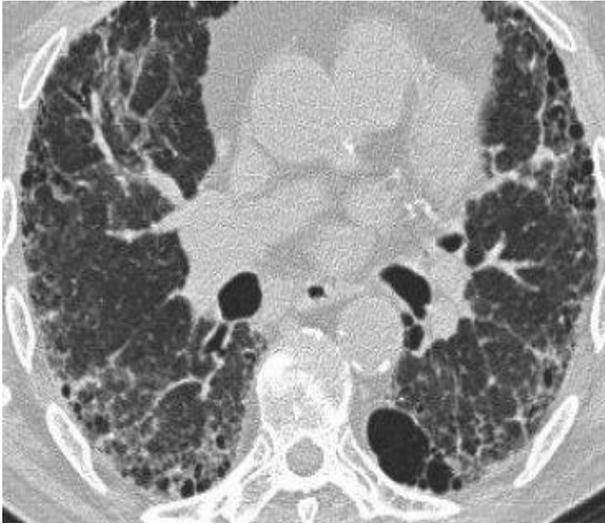
Quali sono i sintomi ?

I sintomi di solito hanno un esordio graduale e possono comprendere:

- Respiro corto, particolarmente durante attività fisica (peggioramento graduale)
- Tosse secca, spasmodica
- Graduale riduzione involontaria del peso corporeo
- Debolezza e facile affaticabilità
- Sensazione di fastidio toracico
- Ingrandimento delle estremità delle dita delle mani (o talvolta dei piedi).

Come si può immaginare, i sintomi della fibrosi polmonare possono condizionare fortemente la qualità della vita, ma vi sono diverse misure e terapie che possono aiutare a ridurre l'impatto della malattia sullo stile di vita dei malati.

La fibrosi polmonare è in aumento in tutto il mondo: negli USA si stima che ogni anno vengano effettuate quasi 70.000 nuove diagnosi.



Come si fa la diagnosi di fibrosi polmonare?

Siccome i pazienti con fibrosi polmonare provano disturbi presenti anche in altre malattie polmonari, spesso la diagnosi risulta difficile o arriva tardi se non si è seguiti in Centri di riferimento. Vi sono criteri internazionalmente accettati per la diagnosi di fibrosi polmonare idiopatica che si basano su linee-guida delle Società Scientifiche Pneumologiche Europea e Americana (ERS/ATS). Durante la visita il medico con lo stetoscopio auscultando il torace rileva la presenza di suoni polmonari definiti come crepitazioni “a velcro” o a “neve calpestata”. Tale reperto è molto caratteristico per porre il sospetto di fibrosi polmonare, ma è non specifico né sufficiente. Gli ulteriori esami che possono essere effettuati per arrivare alla diagnosi sono elencati nella Tabella 2 sottostante e sono tutti effettuabili al nostro Centro.

Esami per la diagnosi e il controllo nel tempo della fibrosi polmonare

ESAME	RADIOGRAFIA DEL TORACE E TAC AD ALTA RISOLUZIONE
Descrizione	La radiografia standard è poco sensibile, con a TAC ad alta risoluzione (HRCT) le immagini del polmone sono simili a quelle anatomiche
Scopo	Vedere le strutture polmonari per identificare le caratteristiche (pattern) di interessamento del processo patologico

ESAME	PROVE DI FUNZIONALITÀ RESPIRATORIA
Descrizione	Il paziente respira tramite un boccaglio e l'apparecchio misura la capacità respiratoria del soggetto
Scopo	Misurare il grado di alterazione della funzione respiratoria a causa della malattia.

ESAME	EMOGASANALISI
Descrizione	Misura di ossigeno ed anidride carbonica da un prelievo di sangue arterioso
Scopo	Determinare come i polmoni effettuano lo

	scambio gassoso della respirazione
--	------------------------------------

ESAME	TEST DA SFORZO
Descrizione	Il paziente è monitorato per ogni atto respiratorio e dal punto di vista cardiaco mentre pedala su una cyclette con progressivo aumento dello sforzo
Scopo	Misurare quanto bene i polmoni e il cuore rispondono all'attività fisica e valutare il respiro durante esercizio fisico

ESAME	TEST DEL CAMMINO 6 MINUTI
Descrizione	Un test in cui il paziente cammina su piano per 6 minuti il più velocemente possibile monitorato per l'ossigeno
Scopo	Misura la distanza percorsa e l'ossigenazione durante il cammino

ESAME	LAVAGGIO BRONCHIOLO-ALVEOLARE (BAL)
Descrizione	Utilizzando un broncoscopio flessibile viene "lavato" un piccolo territorio polmonare con soluzione fisiologica a temperatura corporea. Il broncoscopio viene introdotto dal naso o dalla bocca dopo pre-anestesia e anestesia locale. Il liquido di lavaggio viene recuperato

	subito. L'esame dura pochi minuti e il broncoscopio viene rimosso.
Scopo	Esaminare le cellule e il liquido di lavaggio del polmone per valutare il tipo di infiammazione, i markers di attività della malattia, eventuale presenza di agenti infettivi

ESAME	BIOPSIA POLMONARE
Descrizione	Un procedura effettuata in anestesia con la quale si ottiene un piccolo frammento di polmone che viene poi esaminato dall'anatomo-patologo. La biopsia può essere ottenuta con piccola incisione e uso di strumenti endoscopici (VATS, toracosopia video-assistita) oppure con metodica tradizionale (biopsia polmonare toracotomica). Le biopsie polmonari ottenute con broncoscopia permettono di ottenere campioni piccoli che escludono la presenza di altre patologie. Oggi è disponibile anche nel ns Centro la criobiopsia che permette migliori biopsie endoscopiche.
Scopo	Ottenere un campione di tessuto polmonare per farlo esaminare

direttamente dall'anatomo-patologo. La biopsia polmonare non è indispensabile in tutti i casi per la diagnosi, ma solo nei casi dubbi.

Cosa può succedere dopo la diagnosi?

La fibrosi polmonare può colpire le persone affette in modo diverso da caso a caso e peggiorare con velocità variabile. In genere, i sintomi respiratori peggiorano con l'avanzare della malattia. Attività come salire le scale o camminare possono diventare più difficili con il tempo. Anche la tosse può diventare sempre più disturbante. Inoltre il paziente può aver bisogno di ossigeno a domicilio, può essere più difficile controllare le infezioni respiratorie, si può sviluppare aumento della pressione polmonare. La fibrosi polmonare si può anche associare a condizioni potenzialmente pericolose come: attacchi di cuore, insufficienza respiratoria acuta, ictus, embolie polmonari, tumori polmonari.



Come si cura la fibrosi polmonare?

I medici seguono standard di cura volti a migliorare i sintomi e possibilmente a rallentare l'evoluzione della malattia. Oggi esistono trattamenti per la fibrosi che si siano dimostrati efficaci per rallentarne l'evoluzione, ma non per guarirla. Le linee-guida internazionali suggeriscono in prima battuta una terapia con Pirfenidone o Nintedanib. Altri farmaci anti-fibrotici sono in fase di sperimentazione e verranno messi a disposizione solo dopo aver fornito prove di efficacia e sicurezza. Il potenziale rapporto rischio-beneficio della terapia andrebbe valutato caso per caso. Infatti i farmaci utilizzati per la fibrosi polmonare possono avere effetti collaterali, alcuni minori, altri gravi. Ogni trattamento andrebbe strettamente monitorato dal Centro proscrittore ed è bene che il paziente si mantenga in contatto con medici e infermieri segnalando tempestivamente eventuali nuovi disturbi.

Come per tutte le malattie croniche, ma in particolare per la fibrosi polmonare è importante che la diagnosi venga effettuata il più precocemente possibile e il trattamento iniziato precocemente. In tutti i casi, il medico dovrebbe considerare l'opportunità del trapianto polmonare e di poter accedere a cure sperimentali che vengono effettuate in Centri specializzati.

Stanno per arrivare nuovi farmaci per la fibrosi polmonare?

Certamente le terapie oggi in uso non "bloccano" la malattia nè la guariscono e pertanto la ricerca di nuovi farmaci per la fibrosi polmonare idiopatica e secondaria continua.

I ricercatori stanno sviluppando e testando diverse nuove modalità per trattare la fibrosi polmonare.

I nuovi approcci terapeutici per la fibrosi polmonare cercano di curare la malattia fermando il processo patologico a livello polmonare e impedendone l'evoluzione progressiva verso l'insufficienza respiratoria. Secondo gli studi più recenti la fibrosi polmonare sarebbe legata a una forma di senescenza cellulare precoce delle cellule alveolari polmonari che ne altererebbe i meccanismi riparativi e rigenerativi in risposta a danni di vario tipo.



Le nuove cure per la fibrosi polmonare

Attualmente sono in sperimentazione diversi nuovi farmaci per la fibrosi polmonare, ma l'utilizzo di tali farmaci è consentito solo a quei pochi Centri specialistici che sono autorizzati per tali sperimentazioni. La Struttura Complessa dell'Ospedale Universitario di Trieste da alcuni anni ha in corso diversi studi

sperimentali con nuovi farmaci per la fibrosi polmonare. A breve altri studi clinici che utilizzano farmaci non ancora in commercio saranno iniziati. I criteri per esser ammessi a tali cure sperimentali sono però ben definiti e non tutti i malati possono arrivare a poter assumere i nuovi farmaci. Chi entra in uno studio sperimentale viene controllato strettamente per i possibili effetti collaterali e periodicamente si deve sottoporre ad esami di controllo.

Consigli per chi assiste un malato di fibrosi polmonare

La cura di una persona con malattia debilitante può essere impegnativa sia emozionalmente che fisicamente. La persona che segue tali malati deve rimanere in contatto con il Centro specialistico ed esser informata sui trattamenti e i controlli da fare. Allo stesso tempo chi si prende cura di un malato impegnativo non deve trascurare di prendersi cura di sé stessa/o. Infatti, chi assiste il malato e il malato stesso possono andare incontro a stress ed ansietà come risposta alla condizione di malattia. Ignorando questi aspetti si può andare incontro a conseguenze negative per sé e per gli altri. E' importante chiedere aiuto tutte le volte che se ne ha bisogno. A Trieste l'AMAR (Associazione Malattie Respiratorie) ha organizzato gruppi di auto-aiuto per i malati e loro familiari al fine di affrontare le problematiche psicologiche connesse con le patologie respiratorie.



Educazione

E' importante considerare i seguenti punti:

- Assumere tutte le medicine che vengono prescritte secondo le istruzioni del medico
- Chiamare il medico e il Centro specialistico per eventuali nuovi disturbi o necessità riguardanti il proprio stato di salute
- Fare la vaccinazione antiinfluenzale ogni anno e periodicamente quella antipneumococcica.
- E' importante che i fumatori smettano di fumare prima possibile. Chiedere al medico consigli su come farsi aiutare a smettere.

- Se è stato prescritto ossigeno a domicilio consideralo come un aiuto ad avere maggior energia e forza perché è la mancanza di ossigeno che indebolisce e limita le proprie capacità.
- Se indicato, un programma di riabilitazione respiratoria può aiutare a diminuire la fatica respiratoria durante esercizio fisico.
- Una dieta bilanciata aiuta a mantenere un peso corporeo ideale e fornisce l'energia necessaria per muoversi. Discuti con il medico ogni problema che possa interferire con una normale alimentazione.
- E' meglio alimentarsi con piccoli pasti frequenti rispetto a pochi pasti copiosi. Molti pazienti respirano meglio quando lo stomaco non è completamente pieno.

Redatto Comunicazione, Relazioni esterne aziendali, Ufficio stampa, URP
ASUGI su testi e immagini forniti dalla Struttura Complessa Pneumologia

Struttura Complessa PNEUMOLOGIA

Direttore: dott. Marco Confalonieri

Tel: 040 – 399 4665; Fax: 040 – 399 4668

e-mail: marco.confalonieri@asugi.sanita.fvg.it

Responsabile Infermieristico: Annamaria Marsilli

Tel: 040 – 399 4671; Fax: 040 – 399 4668

e-mail: annamaria.marsilli@asugi.sanita.fvg.it

Revisione 01 – Maggio 2022