

A man with short dark hair, wearing a light blue button-down shirt over a white t-shirt and dark blue jeans, is sitting on the grass. He is leaning against the trunk of a large tree on his right side. He is holding an open book and looking off to the left. The background is a lush green forest with sunlight filtering through the leaves.

Fibrosi polmonare idiopatica (IPF)

Una malattia cronica con origine ignota



LEGA **POLMONARE**

La fibrosi polmonare è una malattia rara, aggressiva e spesso di rapida progressione che comporta la cicatrizzazione dei tessuti polmonari, causa della progressiva riduzione della funzionalità dei polmoni. Se non se ne conosce la causa viene denominata fibrosi polmonare idiopatica (IPF).

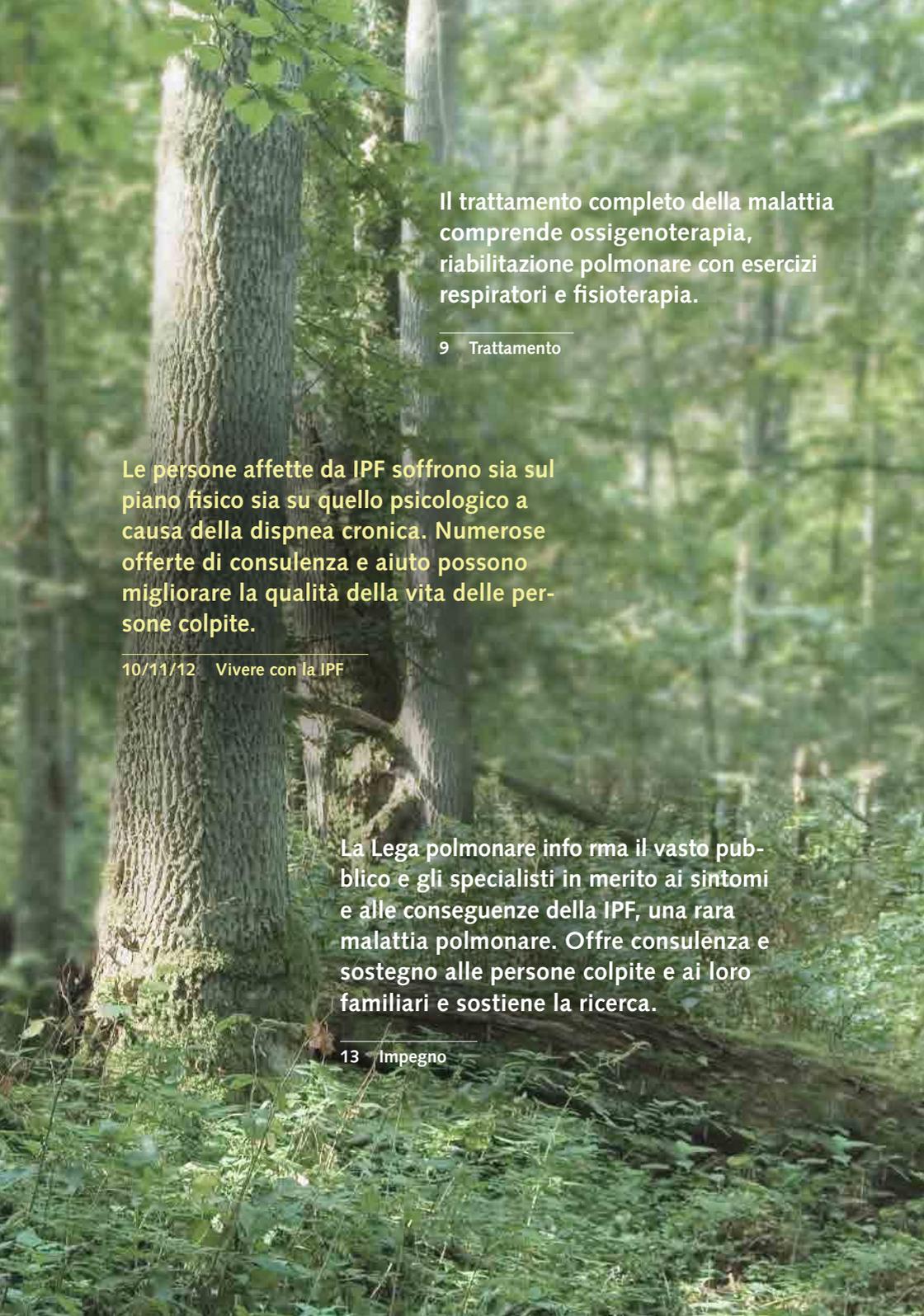
4/5 Cos'è la IPF

I sintomi tipici sono una crescente dispnea da sforzo, tosse secca, stanchezza e diminuzione della resistenza fisica. I sintomi poco specifici rendono difficile la diagnosi di questa malattia rara.

6/7 Sintomi e diagnosi

Le cause di una fibrosi polmonare possono essere danni da radiazioni, assunzione di farmaci o inalazione di polveri.

8 Cause



Il trattamento completo della malattia comprende ossigenoterapia, riabilitazione polmonare con esercizi respiratori e fisioterapia.

9 Trattamento

Le persone affette da IPF soffrono sia sul piano fisico sia su quello psicologico a causa della dispnea cronica. Numerose offerte di consulenza e aiuto possono migliorare la qualità della vita delle persone colpite.

10/11/12 Vivere con la IPF

La Lega polmonare informa il vasto pubblico e gli specialisti in merito ai sintomi e alle conseguenze della IPF, una rara malattia polmonare. Offre consulenza e sostegno alle persone colpite e ai loro familiari e sostiene la ricerca.

13 Impegno

Cosa occorre sapere sulla fibrosi polmonare idiopatica

La fibrosi polmonare è una malattia rara, aggressiva e spesso di rapida progressione che comporta la cicatrizzazione dei tessuti polmonari, causa della progressiva riduzione della funzionalità dei polmoni. Se non se ne conosce la causa viene denominata fibrosi polmonare idiopatica (IPF).

Chi ne è colpito?

La IPF è una rara malattia polmonare cronica e non contagiosa che si manifesta inizialmente con dispnea e tosse secca. Recenti studi stimano che colpisca dalle 6 alle 20 persone su 100000. Generalmente la malattia viene diagnosticata dopo i 50 anni. Colpisce più frequentemente gli uomini che le donne. La IPF può comparire ripetutamente in una cerchia familiare, per cui si presume che i fattori genetici giochino un ruolo importante.

Cosa scatena la malattia?

L'inalazione di polveri, ma anche infezioni, danni provocati da radiazioni o determinati farmaci possono causare una fibrosi polmonare. Nella metà dei casi l'origine della fibrosi polmonare è ignota. In questi casi si parla di fibrosi polmonare idiopatica (abbr. IPF, dall'inglese idiopathic pulmonary fibrosis).

Cosa accade nei polmoni?

Si suppone che ripetute microlesioni con una rigenerazione pregiudicata dei tessuti polmonari causino la cicatrizzazione. La formazione di tessuto connettivo tra gli alveoli polmonari e i vasi sanguigni circostanti aumenta. Il tessuto in eccesso cicatrizza provocando l'irrigidimento dei polmoni e riducendone l'elasticità. Per questo motivo nelle persone colpite l'inspirazione richiede uno sforzo maggiore e diventa sempre più difficile dilatare i polmoni.

Con il tempo il tessuto sano viene progressivamente sostituito da tessuto cicatriziale non funzionale riducendo così il volume dei polmoni. Il sangue riceve una quantità minore di ossigeno dall'aria inalata, per cui la resistenza fisica diminuisce. Sopraggiunge quindi la dispnea, dapprima solo in seguito a uno sforzo, in seguito anche a riposo.

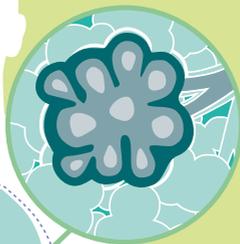
La IPF progredisce rapidamente: la durata media di sopravvivenza dopo la diagnosi varia dai 3 ai 5 anni, tuttavia si è a conoscenza di decorsi anche più lunghi.

Fibrosi polmonare idiopatica (IPF)

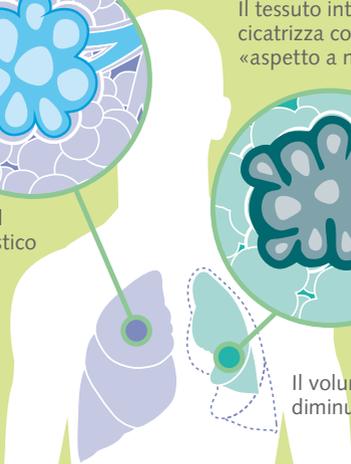


Polmoni sani
Alveoli polmonari nel
tessuto epiteliale elastico

Polmoni malati
Il tessuto interstiziale si
cicatrizza costituendo il tipico
«aspetto a nido d'ape»



Il volume dei polmoni
diminuisce



Come si manifesta la IPF?

I sintomi tipici sono una crescente dispnea da sforzo, tosse secca, stanchezza e diminuzione della resistenza fisica. I sintomi poco specifici rendono difficile la diagnosi di questa malattia rara.

Quali sintomi possono indicare la presenza di una IPF?

La IPF resta spesso inosservata per anni, i sintomi vengono inizialmente confusi con quelli di altre malattie delle vie respiratorie, quali asma e BPCO (bronco pneumopatia cronica ostruttiva) oppure con un'insufficienza cardiaca. I sintomi più frequenti sono tosse secca, stanchezza e diminuzione della resistenza fisica. Se inizialmente le persone colpite accusano solo una dispnea da sforzo, poi essa si manifesta anche in condizione di riposo. Quando compaiono tali sintomi, spesso la malattia è già in stato avanzato. Ciò è tipico di questa malattia

Diagnosticare la IPF è una sfida e per farlo è necessaria la collaborazione di diversi esperti.

rara. Proprio per questo motivo una diagnosi precoce in questi casi sarebbe decisiva per poter impostare il trattamento sullo specifico quadro clinico, per rallentare ove possibile l'avanzamento della malattia e per migliorare la qualità della vita. Per cui è consigliabile rivolgersi in ogni caso al medico di famiglia in caso di aumento della dispnea e di tosse.

Diagnosi tramite test e diagnostica per immagini

Per emettere la diagnosi è necessaria una stretta collaborazione tra pneumologi, patologi e radiologi: il test della funzionalità respiratoria (spirometria) misura il volume e il flusso dell'aria inalata: è semplice, rapido e indolore. I pazienti affetti da fibrosi polmonare in genere presentano un volume respiratorio ridotto.

Esami clinici e sistemi di diagnostica per immagini come la radiografia e la tomografia computerizzata (CT) ad alta definizione chiariscono ulteriormente la situazione. Gli pneumologi riconoscono l'immagine radiologica clinica della fibrosi polmonare, come ad esempio la tipica forma «a nido d'ape» nelle sezioni inferiori dei polmoni. Solitamente eseguono anche una broncoscopia durante la quale un tubicino sottile munito di videocamera viene inserito attraverso la bocca o il naso fino ad arrivare nelle vie respiratorie, dove si prelevano dei campioni di tessuto polmonare (biopsie) e del liquido chiamato lavaggio broncoalveolare. Quando il quadro

dei sintomi e i risultati della diagnostica per immagini riconducono a una fibrosi polmonare, ma non si riesce a stabilirne la causa scatenante, si parla di IPF.

→ Maggiori informazioni sulla spirometria sono disponibili sul foglio informativo «Spirometria» (test della funzionalità respiratoria) sul sito www.legapolmonare.ch/publicazioni o al numero 031 378 20 50.

Tre domande al Prof. Dott. med. Thomas Geiser, specialista FMH in Pneumologia

Qual è la caratteristica più insidiosa della IPF?

La malattia spesso resta inosservata per anni. Solo quando i polmoni sono già molto danneggiati compaiono i primi sintomi, ossia tosse secca e dispnea da sforzo. Per questo motivo è essenziale una diagnosi precoce.

Come viene diagnosticata la IPF?

Diagnosticare la IPF è una vera sfida: è necessaria una collaborazione interdisciplinare tra esperti di diverse specializzazioni mediche. Al contempo si devono escludere con certezza malattie cardiache e polmonari che presentano sintomi simili.

A che punto è la ricerca?

La ricerca si impegna intensamente a decifrare i vari processi. Troviamo un numero sempre maggiore di tasselli in questo complesso quadro clinico. Finora sono state identificate diverse vie di segnalazione e alcuni messaggeri chimici che provocano la cicatrizzazione dei polmoni. Proprio in questo ambito si cercano spunti per lo sviluppo di nuove terapie: numerosi studi stanno già fornendo nuove conoscenze e nuovi approcci terapeutici. C'è da sperare che in futuro un trattamento singolo o combinato con diversi farmaci possa aumentare le probabilità di guarigione di questa malattia tuttora mortale.

La causa è spesso sconosciuta

Le cause di una fibrosi polmonare possono essere infezioni, danni provocati da radiazioni, effetti collaterali di farmaci o inalazione di polveri. Nel caso della IPF non se ne conosce la causa.

Alla ricerca della causa scatenante

Poiché la fibrosi polmonare può avere molteplici cause occorre svolgere degli esami completi, ad esempio per stabilire se la causa è riconducibile a un ambiente lavorativo nel quale si inalano regolarmente sostanze nocive come polveri di amianto o di quarzo.

La fibrosi polmonare può avere svariate cause:

- infezioni
- danni provocati da radiazioni (per es. durante una terapia contro il cancro)
- assunzione di farmaci
- inalazione di fibre di amianto o di altre polveri

Una volta scoperta la causa scatenante occorre evitarla da subito, se possibile.

IPF: le cause in fase di studio

Nella maggioranza dei casi non si riesce a identificare la causa della malattia. In linea di principio gli uomini sono colpiti più frequentemente delle donne. La IPF può comparire ripetutamente in una cerchia familiare, per cui si presume che i fattori genetici giochino un ruolo importante. La ricerca oggi ritiene che nei pazienti affetti da IPF la rigenerazione del tessuto polmonare sia pregiudicata. I processi di riparazione sono compromessi e possono provocare la cicatrizzazione del tessuto. Si tratta di un processo molto complesso che la ricerca non è ancora in grado di spiegare.

Alleviare i sintomi e rallentare il progredire della malattia

Il trattamento completo della malattia comprende generalmente ossigenoterapia, riabilitazione polmonare con esercizi respiratori e fisioterapia.

La IPF non è guaribile: la cicatrizzazione del tessuto polmonare non può regredire. I farmaci (antifibrotici) possono rallentare il processo di cicatrizzazione e quindi il progredire della malattia. Con il trattamento si tenta di alleviare la dispnea e la tosse nonché evitare possibili complicazioni e conseguenti malattie.

Nuovi farmaci

Oggi sono disponibili nuovi farmaci antifibrotici capaci di rallentare la cicatrizzazione del tessuto polmonare e quindi il decorso della malattia, come denotano i primi risultati a lungo termine. Altri risultati di ricerca dimostreranno la validità di questi farmaci antifibrotici nel lungo termine.

L'ossigenoterapia facilita la respirazione

La fibrosi polmonare provoca un progressivo peggioramento della respirazione, per cui le persone colpite necessitano di un apporto supplementare di ossigeno, specialmente in fase avanzata. Grazie alla tecnica odierna, l'ossigenoterapia si può eseguire anche a casa: i pazienti ricevono l'ossigeno attraverso una cannula nasale

collegata a un concentratore o un contenitore di ossigeno liquido. L'ossigeno supplementare può migliorare la qualità della vita. È possibile fare brevi passeggiate o gite se muniti di un serbatoio di ossigeno mobile. In questo ambito le leghe polmonari cantonali sostengono le persone colpite offrendo formazioni e consulenze.

Interventi chirurgici

Nei casi gravi è opportuno chiarire la possibilità di un trapianto di polmoni. Tuttavia, questa opzione è opportuna solo per i pazienti che godono di buone condizioni fisiche, a prescindere dalla patologia polmonare, e che non superano i 65 anni. È comunque difficile trovare un organo compatibile.

A middle-aged man with short dark hair is leaning against the trunk of a large tree in a sun-dappled forest. He is wearing a light blue button-down shirt over a white t-shirt and dark trousers. The background is filled with green foliage and tree trunks, creating a natural, serene setting.

La disassuefazione dal fumo è imprescindibile

Fumare peggiora il decorso della malattia e intensifica la dispnea. Andrebbero evitati anche il fumo passivo e l'aria inquinata.

Qui trovate un aiuto per smettere di fumare:

- consulenza personale e corsi di gruppo presso la Lega polmonare cantonale
- consulenza telefonica: linea Stop tabacco 0848 000 181 della Lega contro il cancro (lunedì-venerdì, ore 11.00–19.00 in tedesco, francese, italiano)

Indirizzi utili per smettere di fumare:
www.legapolmonare.ch/stop-al-tabagismo
www.stop-tabacco.ch

Preservare la qualità della vita

Le persone affette da IPF soffrono sia sul piano fisico sia su quello psicologico a causa della dispnea cronica. Numerose offerte di consulenza e di aiuto possono contribuire a migliorarne la qualità della vita.

Consulenza psicosociale: bisogna parlarne

La IPF compromette in svariati modi la qualità della vita. L'incertezza sul decorso della malattia è angosciante e invalidante anche per i familiari. Parlarne può aiutare ad affrontare meglio la situazione. Le Leghe polmonari cantonali offrono consulenze a tal proposito e, se necessario, indirizzano verso altri interlocutori.

Respirare lentamente e rilassarsi

Evitare stress e tensioni è particolarmente importante per chi è colpito dalla IPF poiché così si evita l'aggravarsi della dispnea. Durante le sessioni di fisioterapia, di terapia respiratoria o un corso di respirazione si impara a respirare in maniera diversa e a rilassare, distendere e mobilitare i muscoli pettorali. Si apprendono posizioni che facilitano la respirazione e tecniche di rilassamento. Anche in questo ambito le Leghe polmonari cantonali hanno un'ampia offerta.

Restare in movimento

La resistenza fisica che diminuisce man mano è spesso il primo sintomo percepibile della IPF. Col tempo si evita ogni genere di sforzo finché la muscolatura, così importante, si indebolisce progressivamente insieme alla resistenza fisica. Le persone

colpite accusano una dispnea sempre più intensa anche dopo minimi movimenti, per cui si ritirano gradualmente dalla vita sociale. Allenare la resistenza fisica secondo le condizioni fisiche è il modo migliore per sopperire a questo indebolimento. Grazie alla nuova forza e sicurezza acquisite, le persone colpite ampliano il loro campo di attività migliorando sensibilmente la qualità della loro vita.

Riabilitazione polmonare

Se la malattia è già in stato avanzato si procede con la riabilitazione polmonare eseguita da un gruppo interdisciplinare che può essere composto da specialisti di diversi ambiti, quali medicina, cure, fisioterapia, consulenza alimentare e psicologia, oltre che da operatori sociali. A seconda della gravità della malattia, la riabilitazione polmonare può essere eseguita con ricovero o in ambulatorio. Il programma in caso di ricovero prevede attività per 4–6 ore al giorno, mentre ambulatorialmente sono previste 2–3 ore per giorno di terapia. Attività fisica ed esercizi terapeutici vengono adeguati in base alle abilità e necessità individuali delle persone colpite per trarne il maggior beneficio possibile.

Mangiare sano

L'alimentazione influisce in modo determinante sulla qualità della vita. Un apporto bilanciato di proteine, carboidrati e grassi accompagnati da molta frutta e verdura nonché un consumo moderato di piatti pronti forniscono all'organismo sostanze nutritive e vitamine fondamentali. Un sovrappeso pronunciato si riflette negativamente sul decorso della malattia, infatti, muoversi diventa più difficile e il fiato viene a mancare più rapidamente. È altrettanto importante evitare di essere sottopeso e restare in forze anche se nella fase avanzata della malattia mangiare risulta più difficile. Una consulenza alimentare aiuta a seguire un'alimentazione sana.

Evitare le infezioni

Chi è affetto da IPF dovrebbe evitare le infezioni. La vaccinazione annuale contro l'influenza e quella contro gli pneumococchi, causa di polmonite, offrono una certa protezione. Anche una buona igiene è utile:

- lavare o disinfettare le mani più volte al giorno
- evitare i mezzi pubblici affollati
- arieggiare spesso
- evitare di dare la mano nei periodi influenzali

Ai primi segni di infezione occorre consultare il medico di famiglia.

L'impegno della Lega polmonare

La Lega polmonare informa il vasto pubblico e gli specialisti in merito ai sintomi e alle conseguenze della IPF, una rara malattia polmonare. Offre un servizio di consulenza e un sostegno concreto alle persone colpite e ai loro familiari e sostiene la ricerca.

Informazione

La IPF è poco conosciuta. I pazienti, le persone interessate e gli specialisti non hanno praticamente accesso a informazioni fondate. È qui che interviene la Lega, informando in modo comprensibile su diagnosi e terapie.

Terapia e riabilitazione

La Lega polmonare sostiene il trattamento attraverso una stretta collaborazione con il medico prescrivente.

- Se ad esempio è necessaria un'ossigeno-terapia, la Lega polmonare organizza gli apparecchi e la fornitura di ossigeno, mentre gli specialisti aiutano i pazienti a integrare la terapia nella vita quotidiana.
- Alcune Leghe polmonari cantonali offrono una riabilitazione polmonare ambulatoriale. In tale ambito i pazienti sono istruiti e assistiti da un gruppo di specialisti in pneumologia, fisioterapia e scienze dell'alimentazione.

Consulenza e altre offerte

- La consulenza psicosociale della Lega polmonare, lo scambio di esperienze e i gruppi di autoaiuto offrono un sostegno alle persone colpite e ai loro familiari nell'affrontare le conseguenze della malattia.

- Nei corsi «Respirazione e movimento», le persone affette da malattie polmonari imparano vari esercizi respiratori che rafforzano, calmano e promuovono la fiducia in se stessi e la gioia di vivere.
- Con le «giornate delle boccate d'aria» la Lega polmonare consente alle persone affette da insufficienze respiratorie e ai loro familiari di godere di una vacanza con l'assistenza di specialisti. L'offerta comprende gite, esercizi respiratori e attività motorie.
- La Lega polmonare ha creato una rete nazionale di stazioni di rifornimento di ossigeno liquido dove le persone affette da malattie polmonari possono ricaricare il proprio dispositivo portatile e aumentare così la mobilità.

Ricerca

La Lega polmonare sostiene la ricerca che mira a migliorare durevolmente le terapie e la qualità della vita dei pazienti.

→ Maggiori informazioni:

www.legapolmonare.ch

www.swissiip.ch

Avete delle domande? Non esitate a contattare la Lega polmonare cantonale nelle vostre vicinanze. Indirizzi alle pagine 14 e 15.

Siamo nelle vostre vicinanze

Aargau

Tel. 062 832 40 00
lungenliga.aargau@lag.ch
www.lungenliga-ag.ch

Appenzell Ausserrhodan

Tel. 071 228 47 47
info@lungenliga-sg.ch
www.lungenliga-sg-appenzell.ch

Appenzell Innerrhodan

Tel. 071 228 47 47
info@lungenliga-sg.ch
www.lungenliga-sg-appenzell.ch

Baselland/Basel-Stadt

Tel. 061 927 91 22
info@llbb.ch
www.llbb.ch

Bern

Tel. 031 300 26 26
info@lungenliga-be.ch
www.lungenliga-be.ch

Fribourg

Tel. 026 426 02 70
info@liguepulmonaire-fr.ch
www.liguepulmonaire-fr.ch

Genève

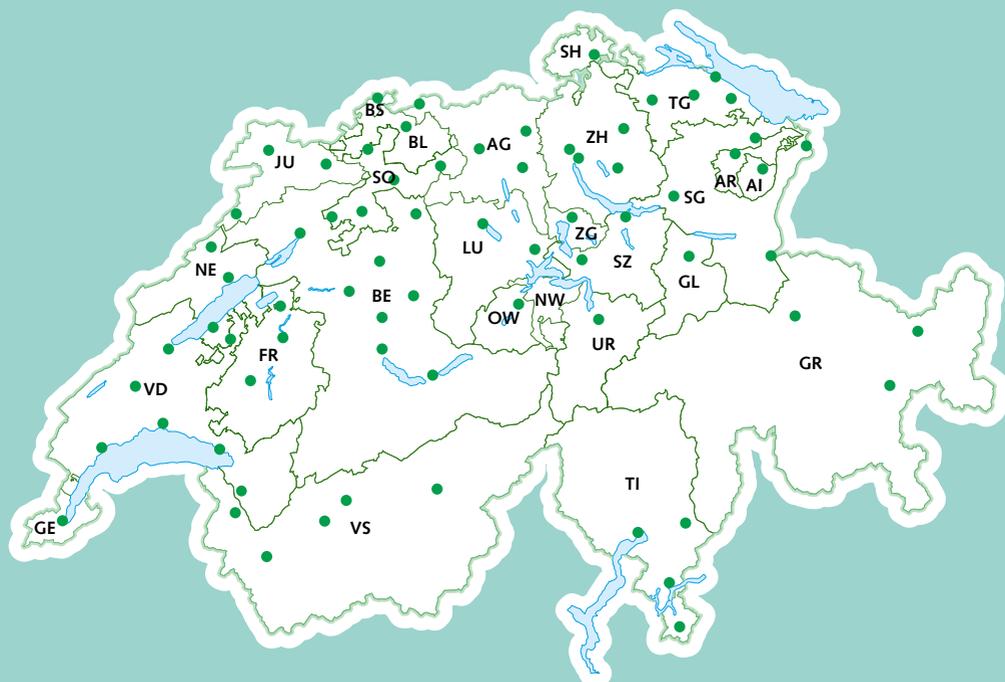
Tél. 022 309 09 90
info@lpge.ch
www.lpge.ch

Glarus

Tel. 055 640 50 15
lungenligaglarus@bluewin.ch
www.lungenliga-gl.ch

Graubünden

Tel. 081 354 91 00
info@llgr.ch
www.llgr.ch



Jura

Tél. 032 422 20 12
direction@liguepj.ch
www.liguepulmonaire.ch

Luzern

Tel. 041 429 31 10
info@lungenliga-
zentralschweiz.ch
www.lungenliga-
zentralschweiz.ch

Neuchâtel

Tél. 032 720 20 50
info@lpne.ch
www.lpne.ch

St. Gallen und Fürstentum Liechtenstein

Tel. 071 228 47 47
info@lungenliga-sg.ch
www.lungenliga-sg-appenzell.ch

Schaffhausen

Tel. 052 625 28 03
info@lungenliga-sh.ch
www.lungenliga-sh.ch

Schwyz

Tel. 055 410 55 52
pfaeffikon.llsz@hin.ch
www.lungenligaschwyz.ch

Solothurn

Tel. 032 628 68 28
info@lungenliga-so.ch
www.lungenliga-so.ch

Thurgau

Tel. 071 626 98 98
info@lungenliga-tg.ch
www.lungenliga-tg.ch

Ticino

Tel. 091 973 22 80
info@lpti.ch
www.legapolmonare.ch

Unterwalden (NW/OW)

Tel. 041 429 31 10
info@lungenliga-
zentralschweiz.ch
www.lungenliga-
zentralschweiz.ch

Uri

Tel. 041 870 15 72
lungenliga.uri@bluewin.ch
www.lungenliga-uri.ch

Valais

Tél. 027 329 04 29
info@psvalais.ch
www.liguepulmonaire.ch

Vaud

Tél. 021 623 38 00
info@lpvd.ch
www.lpvd.ch

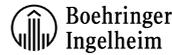
Zug

Tel. 041 429 31 10
info@lungenliga-
zentralschweiz.ch
www.lungenliga-
zentralschweiz.ch

Zürich

Tel. 0800 07 08 09
beratung@lunge-zuerich.ch
www.lunge-zuerich.ch

La realizzazione di questo
opuscolo è stata possibile solo
grazie al sostegno generoso
degli sponsor. Ringraziamo:



Editore e redazione

Lega polmonare svizzera
Chutzenstrasse 10
3007 Berna
Tel. 031 378 20 50
Fax 031 378 20 51
info@lung.ch
www.lungenliga.ch

Testo

Mareike Fischer, Klarkom AG, Berna

Illustrazioni

imagenavi/Getty Images
Sabine Freiermuth, Zurigo

Consulenza medica

Prof. Dott. med. Thomas Geiser,
Specialista FMH in Pneumologia

Concetto e impaginazione

in flagranti communication, Lyss

Traduzione

Syntax Übersetzungen AG, Thalwil

Stampa

Jost Druck AG, Hünibach
Marzo 2017/1. edizione



Lega polmonare svizzera

Chutzenstrasse 10

3007 Berna

Tel. 031 378 20 50

Fax 031 378 20 51

info@lung.ch

www.legapolmonare.ch

Conto donazioni CP 30-882-0

