

VIVERE CON LA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA: UNO STUDIO APPROFONDITO SULLA QUALITÀ DELLA VITA DEI PAZIENTI EUROPEI

Gadi Schoenheit¹, Ian Becattelli¹, and Alan H Cohen²

1 DoxaPharma S.r.l., Milano, Italy

2 InterMune, Inc., Brisbane, CA, USA

Traduzione a cura di Anna Maria Ranzoni per Osservatorio Malattie Rare

Corresponding author:

Alan H Cohen, 3280 Bayshore Blvd, Brisbane, CA 94025, USA

Email: acohen@intermune.com

ABSTRACT

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è una malattia cronica, degenerativa e fatale, le cui cause sono ancora sconosciute. Nonostante i recenti progressi, la diagnosi e la cura della IPF sono tuttora difficili; i pazienti spesso ottengono una diagnosi precisa con notevole ritardo e sono confusi riguardo alla prognosi e alla disponibilità delle terapie. Allo scopo di ottenere una panoramica delle opinioni dei malati sui processi diagnostici, la sensibilizzazione e la qualità della vita, abbiamo condotto uno studio tra pazienti con diagnosi confermata di IPF. I 45 pazienti, provenienti da 5 nazioni europee, hanno partecipato ad un'intervista approfondita condotta da un professionista con l'uso di questionari qualitativi. Il tempo medio trascorso tra la comparsa iniziale e la diagnosi definitiva è stato di 1.5 anni (un range che va da < 1 settimana a 12 anni); nel 58% dei casi il ritardo ha superato i 12 mesi. Il 55% degli intervistati ha inoltre dichiarato di aver consultato 3 o più medici prima di ricevere la diagnosi di IPF, mentre i pazienti che si sono rivolti a centri di eccellenza hanno espresso maggiore soddisfazione per quanto riguarda l'attenzione medica e le informazioni sulla malattia. I partecipanti hanno mostrato aspettative realistiche sugli obiettivi della terapia e la maggior parte ha riconosciuto la condizione irreversibile della patologia e le limitate possibilità di ottenere una cura. Le principali motivazioni di insoddisfazione citate dai pazienti riguardano la scarsa accessibilità alle informazioni e ai centri di eccellenza, oltre alla carenza di programmi di supporto familiare. Questi risultati suggeriscono la necessità di ulteriori sviluppi nelle aree di diagnosi, cura della malattia e informazione dei pazienti.

Parole chiave: fibrosi polmonare, diagnosi, informazione, qualità della vita, malattia polmonare interstiziale

INTRODUZIONE

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è una malattia cronica, degenerativa e fatale che colpisce principalmente persone negli ultimi decenni di vita.¹⁻³ È caratterizzata da riduzione del volume dei polmoni, peggioramento degli scambi gassosi e respirazione difficoltosa (dispnea) che, peggiorando progressivamente, limitano l'attività fisica di routine fino ad impedirla. L'IPF, a causa della non specificità dei sintomi che la caratterizzano, della limitata conoscenza delle cause scatenanti e della scarsità di terapie disponibili, è di difficile diagnosi e cura e i pazienti spesso affrontano notevoli ritardi nel ricevere una diagnosi accurata e sono confusi riguardo alla prognosi e alla disponibilità delle terapie.⁴ In un sondaggio condotto tra pazienti affetti da IPF negli USA, due su tre hanno riportato una netta mancanza di risorse di informazione e sensibilizzazione al tempo della diagnosi e meno della metà ha dichiarato di essere ben informato su argomenti importanti come le opzioni di terapia, il ruolo dell'ossigeno supplementare, la riabilitazione polmonare e il trapianto.⁴ Il 55% degli intervistati ha segnalato un ritardo di almeno 1 anno

dall'insorgenza alla diagnosi confermata e il 38% ha consultato 3 o più medici prima di ottenerla. In uno studio successivo, tecniche di "focus group" e interviste approfondite a 20 pazienti affetti da IPF negli USA hanno identificato numerosi aspetti relativi alla qualità della vita dei pazienti che non sono contemplati nelle terapie esistenti, tra cui: sintomi specifici, pianificazione delle attività di routine, quantità e qualità del sonno, situazione lavorativa e finanziaria, dipendenza e mortalità.⁵ Allo scopo di ottenere una migliore comprensione delle percezioni e delle esperienze delle persone affette da IPF in Europa, abbiamo condotto delle interviste approfondite a 45 pazienti provenienti da Germania, Francia, Italia, Spagna e Regno Unito. L'obiettivo principale era la comprensione accurata del percorso dei pazienti, con particolare attenzione ai sintomi che li hanno portati a cercare cure mediche e consulenze specialistiche, alle diagnosi iniziali, follow-up e cura attuale della malattia. Abbiamo anche voluto esplorare le emozioni e sensazioni incontrate ad ogni passo di questo percorso ed esaminare i rapporti con il personale sanitario e l'ambiente, con lo scopo principale di identificare necessità non soddisfatte e opportunità per migliorare la qualità dell'assistenza ricevuta. Doxa Pharma S.r.l. è stata incaricata di eseguire il protocollo di ricerca, condotto in base agli standard professionali di The International Chamber of Commerce (ICC), The European Society for Opinion and Market Research (ESCOMAR), International Code on Market and Social Research e altri ESO-MAR e European Pharmaceutical Market Research Association (EphMRA). I dati sono stati utilizzati in accordo con il Decreto Legislativo n. 196 (30 giugno 2003), gli Standard ESOMAR e il "Code of Ethic and Conduct" del Garante della Privacy (16 giugno 2004).

METODI

I pazienti con una diagnosi confermata di IPF sono stati invitati a partecipare ad una intervista accurata condotta da un professionista; quando possibile, sono intervenuti anche i famigliari o le persone che seguivano i malati (18 su 45, il 40%). Tutte le interviste si sono svolte a casa dei pazienti, previo consenso della famiglia, per una durata media di circa un'ora e sono state condotte con l'utilizzo di una guida alla discussione basata su aspetti qualitativi; ai partecipanti è stato chiesto di raccontare liberamente la propria esperienza legata alla IPF. Per lo sviluppo della guida sono state considerate la limitata letteratura medica disponibile e le esperienze del personale sanitario specializzato in IPF. Per incoraggiare la discussione, le interviste includevano tecniche associative, in cui veniva chiesto ai pazienti di selezionare immagini che esprimessero le loro sensazioni, e tecniche costruttive, in cui veniva chiesto di ricordare che cosa fosse stato detto in particolari situazioni, come al momento della comunicazione della diagnosi.⁷ Queste tecniche, provenienti dalla psicologia clinica, sono comunemente usate nelle ricerche qualitative, in quanto permettono l'accesso a risposte che sarebbero difficili da raggiungere attraverso domande dirette e permettono agli intervistati di esprimere liberamente pensieri personali, senza preoccuparsi della depersonalizzazione causata dalla trasposizione di questi aspetti in altre persone.⁸ Le interviste sono state registrate, trascritte e successivamente raccolte in tabelle di analisi che hanno permesso, rispettando la riservatezza dei partecipanti, il confronto delle risposte. Ricercatori provenienti dai 5 stati hanno collaborato nell'analisi dei dati allo scopo di individuare temi comuni emersi nel corso del sondaggio. Prima di ogni intervista il moderatore ha letto la seguente introduzione relativa alla natura e agli scopi del progetto: "L'obiettivo principale di questa discussione è la comprensione di come la sua IPF è seguita e curata e quali sono i suoi bisogni attuali. L'intervista sarà sotto forma di una sessione interattiva con esercizi semplici che ci permetteranno di ottenere una visuale non raggiungibile con domande dirette; siamo interessati in particolare a capire le motivazioni delle sue opinioni." Per la natura della ricerca, quando possibile, si sono incoraggiate risposte esplicite e spontanee e gli interventi del moderatore sono stati limitati ad indirizzare la discussione verso gli aspetti di interesse dello studio.

RISULTATI

Dati demografici

L'età media dei 45 partecipanti era di 67 anni (Tabella 1) e alla maggior parte (60%) la malattia era stata diagnosticata nei 5 anni precedenti; solo per il 16% la IPF era stata confermata prima del 2000, anno in cui sono stati fissati gli attuali criteri diagnostici.² Il 76% degli intervistati aveva avuto un passato da fumatore mentre nessuno ha dichiarato di fumare al tempo dell'intervista. Le patologie concomitanti più comuni riportate sono state: malattia da reflusso gastroesofageo (44%), altri disturbi polmonari (29%), patologie cardiovascolari (27%) e malattie muscolo-scheletriche (11%). Solo 1 intervistato (2%) ha segnalato una storia familiare di IPF confermata; 5 (11%) hanno riportato una sospetta storia familiare, descrivendo membri della famiglia deceduti con sintomi riconducibili alla IPF, la cui morte era stata attribuita ad altre patologie. I sintomi descritti più comuni sono stati dispnea (respirazione difficoltosa) e mancanza di aria sotto sforzo (68%), tosse (59%) e affaticamento (28%). Altri sintomi citati includevano dolore al petto (6%), ippocratismo digitalico (rigonfiamento delle unghie, 4%), rigidità delle articolazioni (2%) e perdita di peso (2%). Il tempo medio trascorso tra l'insorgenza e la diagnosi confermata è stato di 1,5 anni (un range che va da < 1 settimana a 12 anni); nel 58% dei casi il ritardo ha superato i 12 mesi (Tabella 2). Il 55% degli intervistati ha inoltre dichiarato di aver consultato 3 o più medici prima di ricevere la diagnosi di IPF. Nonostante sia chiaro che i percorsi e le esperienze di ogni paziente siano unici, sono apparse evidenti due diverse strade che hanno portato alla diagnosi: la più comune è caratterizzata da un'iniziale scarsa attenzione verso i sintomi, seguita da ripetute visite mediche (generalmente presso un medico di base o un cardiologo) per ulteriori esami. Questo percorso, seguito dal 58% dei pazienti (26 su 45), è stato generalmente interrotto da un "evento acuto" -spesso attribuito ad altre cause, tra cui attacco ischemico transitorio, polmonite, anoressia ed embolia polmonare- che frequentemente ha portato al ricovero ospedaliero e alla definitiva diagnosi di IPF da parte di uno pneumologo. La durata di questo percorso è stata di 2-12 anni. Le persone che hanno visto il processo protrarsi così a lungo sono state le più critiche verso il tipo di attenzioni ricevute, con particolare riferimento alla carenza di empatia e supporto emotivo e all'apparente mancanza di competenza da parte dei medici (Figura 1). La diagnosi iniziale è stata percepita tendenzialmente non come una ipotesi da approfondire ma come una diagnosi erranea o mancata; le più comuni sono state asma, broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO), polmonite, pertosse, pleurite e pericardite. Nella minoranza dei casi (16%) la diagnosi è arrivata entro un mese dalla comparsa iniziale nel paziente. In questi casi la scoperta iniziale è stata attribuita a un paziente ben informato, grazie alla ricerca online dei sintomi (incluso un paziente con un fratello deceduto a causa di IPF), ad un medico ben informato che, grazie alla auscultazione del petto, ha sentito i tipici "rantoli a Velcro®" e ha suggerito ulteriori esami o alla sorveglianza di routine della tossicità di alcuni farmaci come l'amiodarone. Come previsto, i pazienti a cui è stata velocemente confermata la diagnosi corretta hanno espresso pareri migliori rispetto a quelli dell'altro gruppo; tuttavia pazienti in entrambi i gruppi si sono detti insoddisfatti del modo in cui la diagnosi è stata comunicata e sono state segnalate mancanza di sensibilità da parte del personale sanitario e poco tempo a disposizione per ascoltare o indirizzare le domande e le preoccupazioni dei pazienti (Figura 2). Le percezioni post-diagnosi relative alla qualità delle cure ricevute sono invece risultate dipendenti dal tipo di struttura in cui sono state ricevute; pazienti curati in centri specializzati e di eccellenza hanno riportato una più elevata soddisfazione, dovuta a una maggiore disponibilità di opzioni terapeutiche (tra cui la possibilità di partecipare a studi clinici), più competenza da parte del personale sanitario e una maggiore frequenza di visite di routine e follow-up. Questi pazienti hanno inoltre segnalato che l'opportunità di interagire con altre persone affette da IPF ha portato loro importanti benefici,

supporto psicologico e scambi di consigli pratici. I pazienti seguiti in ospedali non specializzati hanno segnalato visite di follow-up poco frequenti (solitamente 1 all'anno), breve durata delle visite (generalmente meno di 10 minuti) e mancanza di opzioni terapeutiche e sono risultati poco informati sulle diverse possibilità disponibili, tra cui riabilitazione polmonare, trapianto di polmone e la partecipazione a studi clinici sperimentali. I pazienti hanno espresso generalmente aspettative realistiche sugli scopi delle terapie e la maggior parte ha riconosciuto l'irreversibilità della malattia; gli obiettivi personali riguardavano la stabilità della condizione e il rallentamento dello sviluppo della malattia, se possibile. Solo una minoranza degli intervistati ha posto l'attenzione sul trapianto di polmone come speranza per la sopravvivenza oltre alla IPF o sulla convinzione di essere affetto da una condizione atipica e associata ad una prognosi meno grave. Sono emersi numerosi bisogni insoddisfatti degli intervistati (Figura 3), tra cui le tecniche diagnostiche da migliorare, i centri di eccellenza non facilmente raggiungibili, le scarse risorse di informazione e educazione dei pazienti e le troppe barriere burocratiche per fissare appuntamenti presso medici specialisti e per ottenere ossigeno supplementare. Infine molti pazienti hanno menzionato la necessità di formare un gruppo di supporto legale, che renda più agevole ed efficiente la tutela delle persone affette da IPF e che possa essere una risorsa per il supporto e l'educazione dei pazienti.

L'impatto della IPF sulla qualità della vita e il benessere dei pazienti

I pazienti hanno riferito un profondo e vasto impatto negativo della IPF sulla qualità della vita di tutti i giorni su tre aree principali: l'autonomia personale, le relazioni con le altre persone e la situazione finanziaria. Gli intervistati hanno descritto una graduale perdita di autonomia e capacità di eseguire le attività fisiche di base, correlata al progressivo peggioramento della salute. Inoltre la necessità di ossigeno supplementare è stata spesso considerata una sorta di tappa cruciale nella perdita di indipendenza, poiché è a questo punto che la malattia diventa visibile alle altre persone e anche le uscite fuori casa cominciano a richiedere una pianificazione attenta. In molti casi questa perdita di indipendenza ha avuto un notevole impatto negativo sul benessere emotivo dei pazienti, che cominciano a sentirsi un peso per la propria famiglia e la società (Figura 4); molti intervistati hanno espresso difficoltà nel continuare le normali relazioni con amici e conoscenti a causa dell'aggravarsi della condizione dei polmoni e dell'immobilità, oltre alla scarsa conoscenza e comprensione della malattia. Infine, nonostante le cure mediche nell'Unione Europea siano generalmente gratuite, circa il 20% degli intervistati ha dichiarato di avere problemi economici, a causa dell'incapacità di lavorare e delle ridotte entrate.

DISCUSSIONE

La diagnosi di IPF porta generalmente con sé una prognosi infausta e ha conseguenze devastanti su pazienti e famigliari. Diversi studi recenti avevano esaminato la qualità della vita dei malati di IPF ma solo uno aveva esaminato sistematicamente le sensazioni e impressioni dei pazienti riguardo alla qualità delle cure e ai bisogni non soddisfatti.⁴ In questo studio abbiamo condotto interviste accurate e approfondite a persone affette da IPF provenienti da 5 nazioni europee, allo scopo di ottenere ulteriori informazioni sulle percezioni dei pazienti su processi diagnostici, gestione e cura della malattia, accessibilità delle informazioni, benessere emotivo e qualità della vita. Nel corso del nostro sondaggio sono emerse importanti osservazioni: in primo luogo, nonostante i recenti progressi nelle tecniche chirurgiche, di acquisizione di immagini e la pubblicazione di linee guida per l'IPF², il processo diagnostico resta complesso e macchinoso. Coerentemente con un altro studio condotto negli USA⁴, il 58% dei pazienti nel nostro sondaggio ha riportato un ritardo di più di 1 anno tra l'insorgenza e la diagnosi di IPF e più della metà ha consultato almeno 3 medici prima di ricevere la diagnosi corretta. In secondo luogo le impressioni dei pazienti sulle cure ricevute sono state inizialmente influenzate dalla durata del processo diagnostico, mentre le

impressioni post-diagnosi sono state condizionate dal tipo di struttura in cui i pazienti erano seguiti. I pazienti curati in centri di eccellenza specializzati sono stati in generale più soddisfatti rispetto a quelli curati in ospedali non specializzati, a causa delle più frequenti e accurate visite di follow-up, della maggiore accessibilità alle varie opzioni terapeutiche e della possibilità di interazione con altre persone affette da IPF. Infine, nonostante sia stata percepita la mancanza di adeguate informazioni, i pazienti hanno mostrato di avere aspettative realistiche relative agli obiettivi della terapia e di essere consapevoli dell'irreversibilità della malattia e delle limitate prospettive di cura. Questi aspetti possono avere importanti implicazioni nel migliorare i metodi di cura dei pazienti affetti da IPF e suggeriscono che le esperienze dei pazienti possano essere notevolmente migliorate con confronti chiari sulla natura della patologia e sulle varie possibilità terapeutiche, con visite di follow-up regolari e accurate e con un programma di supporto di gruppo che permetta l'interazione con altre persone che condividono gli stessi problemi. I risultati del sondaggio sottolineano altre esigenze non soddisfatte: come riportato in precedenza, molti pazienti hanno segnalato la necessità di risorse di informazione e educazione di qualità, che siano facilmente accessibili a pazienti e familiari, in quanto quelle attuali sono percepite come limitate, inadeguate e tendenti all'allarmismo senza contenere informazioni pratiche. Numerosi pazienti hanno inoltre identificato l'urgenza di formare un gruppo di supporto legale per rapportarsi con le organizzazioni farmaceutiche, mediche e con gli enti governativi e per fornire supporto ed educazione continuativi. Infine i partecipanti hanno riportato la necessità di una maggiore sensibilizzazione del personale sanitario sulla IPF, in quanto la scarsa conoscenza della patologia è stata spesso citata tra i fattori che hanno contribuito al ritardo della diagnosi. Ci sono numerosi aspetti limitanti nel nostro sondaggio: sono stati inseriti nello studio solo i pazienti con una diagnosi di IPF confermata da uno specialista, non abbiamo avuto accesso a cartelle cliniche dei pazienti e perciò non abbiamo potuto confrontare le diagnosi con i criteri clinici, di radiografia e patologici attuali.¹⁰ Inoltre le risposte sono basate sull'effettiva capacità dei pazienti di richiamare eventi passati dettagliati e sono pertanto soggette a potenziali errori e imprecisioni. Sebbene queste restrizioni, sommate alla ridotta dimensione del nostro campione, limitino senza dubbio la possibilità di generalizzare i nostri risultati, pensiamo che le conclusioni di questo sondaggio forniscano dati importanti sulle esperienze vissute dai pazienti affetti da IPF in Europa e facciano emergere i reali bisogni non ancora soddisfatti, in particolare la disponibilità di fonti migliori di informazione, la comunicazione medico-paziente, l'accesso a centri di eccellenza specializzati e la formazione di gruppi di sostegno e supporto legale.

Figura 1 Risposte di pazienti con esperienza di un lungo processo diagnostico

“Ero arrabbiato e turbato, ci sono voluti più di 2 anni per ottenere una diagnosi e mi sono sentito come se nessuno dei medici se ne curasse” (Paziente, Italia)

“Ho avuto l'impressione che gli stessi dottori non capissero veramente” (Paziente, Spagna)

“Penso che tutti i medici di base dovrebbero avere una registrazione dei polmoni di una persona affetta da IPF in modo da indirizzare velocemente i pazienti verso strutture specializzate in caso sentissero quel rumore. Il mio medico non aveva neanche mai auscultato i miei polmoni prima di mandarmi alla clinica di cardiologia e io sono senza fiato, pensate” (Paziente, UK)

Figura 2 Risposte di pazienti alla richiesta di raccontare come la diagnosi di IPF era stata comunicata loro dai medici

“Lo pneumologo mi disse che non avrei capito nulla se mi avesse spiegato cos'è la fibrosi. So di non essere andato all'università ma penso che, se mi avesse spiegato le cose, sarei stato in grado di ricordare qualche dettaglio. Ho l'impressione che mi aiuterebbe sapere di più della mia condizione” (Paziente, Francia)

“Mi fu detto nel modo più diretto, davvero, “lei ha questa malattia e non c’è una cura”. Non mi spiegarono nulla al riguardo. Cercai su Google e uscì questo sito, diceva che l’aspettativa di vita è di 2-5 anni. Ho pensato misericordia! Avevo questa malattia da qualche anno e ho pensato oh santo cielo morirò quest’anno! Ero molto molto spaventato. E penso proprio che questa cosa sia stata gestita male.”
(Paziente, UK)

“Nessuno mi ha detto chiaramente “lei ha la IPF e questo è quello che succederà”. Era come se dessero per scontato che io sapessi. E così, visto che allora ero tranquillo e ignaro, non ho chiesto “Beh e di cosa si tratta quindi?”” (Paziente UK)

Figura 3 necessità non soddisfatte riportate da pazienti affetti da IPF

- Accesso ai centri di eccellenza più semplice
- Risorse di informazione sulla malattia più chiare e comprensibili
- Supporto familiare e terapeutico più efficiente
- Meno burocrazia per ottenere appuntamenti con medici specialisti e ossigeno supplementare
- Supporto legale e sensibilizzazione pubblica

Figura 4 Risposte di pazienti alla richiesta di descrivere l’impatto della IPF sulla vita sociale e il benessere

“Non sei libero, non puoi ridere o piangere liberamente perché se lo fai non sarai in grado di respirare, neanche con l’ossigeno – è terribile e frustrante. Anche essere costretto all’ossigeno ti fa sentire come prigioniero in una gabbia.” (Paziente, UK)

“Se avessi il cancro le persone sarebbero più comprensive” (Paziente, Spagna)

“Ho dovuto lottare per la mia pensione in tribunale. Il Fondo Pensioni Federale per gli Impiegati ha detto: “Lei è solo troppo pigra per lavorare. Ha 42 anni e probabilmente non è affatto malata. Si guardi allo specchio.” Ho smesso di truccarmi e ho cominciato a portare vestiti vecchi per essere presa sul serio.”
(Paziente, Germania)

Riconoscimenti

Vorremmo ringraziare tutti i pazienti e i loro famigliari per il loro contributo in questa ricerca. Ringraziamo inoltre Dr Roberto Cassandro dell’ Ospedale San Giuseppe di Milano, Professor Carlo Vancheri dell’Università degli Studi di Catania, Dr Liberatore Giuseppe Monaco dell’Ospedale San Giovanni di Roma, Dr Thierry Jeanfaivre del Centre Hospitalier et Universitaire d’Anger, Dr Genevieve Letanche di Portes du Sud clinic, Dr Ge’rard Durand di Champeau Clinic, Dr J-Pierre Dussol di Le Rabelais Medical Centre, Dr Charles Alain Montantin e le seguenti organizzazioni di pazienti: pulmonaryfibrosis.org.uk, Pulmonary Fibrosis UK-Yahoo Group, lungenfribrose.de.

Finanziamenti

Questa ricerca è stata supportata da InterMune, Inc.

Riferimenti

1. Kim DS, Collard HR, and King TE Jr. Classification and natural history of idiopathic interstitial pneumonias. Proc Am Thorac Soc 2006; 3: 285–292. 2. American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society

(ERS). *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 646–664. 3. Raghu G, Weycker D, Edelsberg J, Bradford WZ, and Oster G. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 174: 810–816. 4. Collard HR, Tino G, Noble PW, Shreve MA, Michaels M, Carlson B, et al. Patient experiences with pulmonary fibrosis. *Respir Med* 2007; 101: 1350–1354. 5. Swigris JJ, Stewart AI, Gould MK, and Wilson SR. Patients' perspectives on how idiopathic pulmonary fibrosis affects the quality of their lives. *Health Qual Life Outcomes* 2005; 3:61. 6. Johnston ID, Prescott RJ, Chalmers JC, and Rudd RM. British Thoracic Society study of cryptogenic fibrosing alveolitis: current presentation and initial management. *Fibrosing Alveolitis Subcommittee of the Research Committee of the British Thoracic Society*. *Thorax* 1997; 52: 38–44. 7. Will V, Douglas E, and MacAskill S. Projective and enabling techniques explored. *Market Intell Plann* 1996; 14: 38–43. 8. Day E. Share of heart; what it is and how it can be measured. *J Consum Market* 1989; 6: 5–12. 9. Boeije H. Analysis in qualitative research. London, UK: Sage Publications Ltd, 2010. 10. American Thoracic Society. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;183: 788–824.

Table 1. Demographics

Characteristic	Value
Median age, years	67
<50 years	9 (20%)
50–64 years	13 (29%)
≥65 years	23 (51%)
Gender	
Male	22 (49%)
Female	23 (51%)
Country of residence	
France	9 (20%)
Germany	9 (20%)
Italy	9 (20%)
Spain	9 (20%)
United Kingdom	9 (20%)
Year of diagnosis	
Before 2000	7 (16%)
2000–2005	11 (24%)
2006–2010	27 (60%)
Smoking history	
Ever	34 (76%)
Never	11 (24%)
Current	0 (0%)
Supplemental oxygen use	
None	20 (44%)
Continuous	18 (40%)
Noncontinuous	7 (16%)
Environmental/occupational exposures	
Asbestos	9 (20%)
Air pollution	17 (38%)
Mold	5 (11%)
Toxic gas, pesticide, and chemical	18 (40%)
Dust and fibers	2 (4%)
Family history of IPF	
Confirmed	1 (2%)
Suspected	5 (11%)
Comorbid conditions	
Gastroesophageal reflux disease	20 (44%)
Other pulmonary conditions ^a	17 (39%)
Cardiovascular disease	12 (27%)
Musculoskeletal conditions ^b	5 (11%)
Rheumatological conditions ^c	5 (11%)

^a Chronic obstructive pulmonary disease, emphysema, and pulmonary hypertension.

^b Fractures, osteoporosis, and secondary osteoporosis due to corticosteroid use.

^c Arthritis, rheumatoid arthritis, and arthrosis.

Table 2. Time from initial presentation to confirmed diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis

Time	Patients, n (%)
<1 month	7 (16%)
≥1 month to <6 months	9 (20%)
≥6 months to <1 year	3 (6%)
≥1 year to <3 years	13 (29%)
≥3 years	13 (29%)