

Fibrosi polmonare idiopatica: una prospettiva di indagine sui pazienti europei

Current Respiratory Medicine Reviews, 2013, 9, 000-000

TRADUZIONE INTEGRALE a cura di Osservatorio Malattie Rare

Christophe Giot*,1, Manuela Maronati 1, Ian Becattelli 2 and Gadi Schoenheit 2

1 Intermune International AG, Muttenz, Switzerland

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

1 – INTRODUZIONE

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è una malattia polmonare cronica, progressiva e spesso mortale, a eziologia tutt'ora sconosciuta. [1, 2] E' caratterizzata da una progressiva difficoltà a respirare, tossire, e da crepitii basali di entrambi i polmoni, che possono essere ascoltato attraverso uno stetoscopio durante la respirazione [1]. La patologia di solito si presenta in pazienti adulti o anziani (> 50 anni), uomini e donne. I molti fattori di rischio associati all'IPF includono il fumo di sigaretta e l'esposizione ambientale o professionale a sostanze inquinanti presenti nell'aria.

Altri disturbi che possono affliggere i pazienti includono obesità, enfisema, pause di respirazione anormali o basso tasso di respirazione durante il sonno. I pazienti IPF lamentano generalmente una qualità del sonno scarsa, che può provocare stanchezza diurna, che influisce negativamente sulle funzioni fisiche e sull'aspetto emotivo dei pazienti, influenzando negativamente sul loro benessere globale [3, 5].

Al momento dello svolgimento di questa indagine nell'Unione Europea non era disponibile alcuna terapia farmacologica per i pazienti residenti nell'unione europea, anche se oggi è disponibile il pirfenidone (Esbriet®, InterMune UK Ltd, Londra, Regno Unito) è ora disponibile, che è stato approvato nel 2011 dall'EMA per il trattamento dell'IPF nelle forme da lievi a moderate [6]. Gli standard tipici di cura per i pazienti ora includono anche ossigenoterapia a lungo termine e il trapianto di polmone[1].

I pazienti con IPF dimostrano tipicamente una diminuzione della funzione polmonare, che può ostacolare il loro normale attività fisica giornaliera [2]. Diversi studi hanno dimostrato che l'IPF ha sui pazienti un impatto sul benessere fisico, sociale, psicologico e sull'indipendenza [7-9]. Questo a sua volta può portare a sentimenti di ansia e depressione e una drastica riduzione della qualità della vita (health-related quality of life - HRQOL) [7, 10]. La diagnosi di una malattia cronica come l'IPF può anche avere un forte impatto sui caregivers del paziente, in particolare durante la progressione e il peggioramento della patologia.

Anche se sono stati effettuati alcuni studi che prendono in esame il HRQOL dei pazienti con IPF [3, 7, 8, 11], solo pochi lavori hanno esaminato nello specifico i sentimenti e le percezioni dei pazienti riguardo alla loro patologia. [5, 12].

Uno studio di recente pubblicazione, firmato da Schoenheit et al. [2], ha indagato le esperienze dei pazienti europei con IPF per quanto riguarda il processo di diagnosi e la malattia in corso gestione. Lo scopo dello studio era di identificare le potenziali esigenze dei pazienti insoddisfatti e le possibili opportunità di miglioramento della qualità delle cure [2]. Questo manoscritto riporta invece le analisi secondarie svolte al di là dei dati già pubblicati, con particolare attenzione alle emozioni vissute dai pazienti durante le diverse fasi del percorso legato alla malattia, dalla diagnosi al follow-up. Questo studio e le successive analisi intendono evidenziare soprattutto l'aspetto dell'ascolto del paziente, facendo attenzione ai loro pensieri e sentimenti riguardo la patologia e la qualità della vita di chi vive la patologia.

2 - METODI

Partendo da uno studio in cui sono state condotte interviste con i pazienti IPF in Europa, sono state effettuate delle analisi secondarie [2].

Lo studio è stato effettuato sulla base di interviste effettuate al domicilio di pazienti con diagnosi di IPF. Ai medici di riferimento è stato chiesto di confermare che il paziente avesse ricevuto una diagnosi di IPF e al paziente è stato nuovamente chiesto di confermarlo, utilizzando il questionario di screening.

I potenziali responder sono stati reclutati con l'assistenza dei medici curanti. Il consenso informato e orientato del paziente è stato ottenuto secondo la metodica prevista dalla European Pharmaceutical Marketing Research Association (EphMRA). In seguito, i potenziali intervistati sono stati contattati da un recruiter esperto, che ha spiegato loro lo scopo e la natura della ricerca, e ha posto una serie di domande di screening, e di confermare o negare la volontà di partecipazione allo studio.

Le interviste sono state effettuate nei mesi di giugno e luglio 2010. Si sono svolte in modalità uno a uno (eventualmente con la presenza di un caregiver). La durata ogni intervista è stata di almeno 1 ora. Durante il processo di intervista sono state utilizzate due tecniche di intervista proiettiva, per incoraggiare una discussione aperta e onesta: la tecnica associativa per immagini, per esprimere i sentimenti del paziente e la tecnica costruttiva. Le emozioni dei pazienti sulle diverse fasi della malattia (sintomi, diagnosi iniziale, follow up) sono state discusse e registrate.

I dati ottenuti dalle interviste dei pazienti, inclusi l'età, la capacità di affrontare la malattia e la mentalità generale del paziente stesso, sono stati raggruppati e analizzati non statisticamente.

Sono stati utilizzati diversi metodo di analisi qualitativa che includono la raccolta dati, l'identificazione e la categorizzazione dei temi emergenti, ma anche lo sviluppo e la validazione delle ipotesi di lavoro. Ulteriore analisi, svolte separatamente dalle interviste, sono state

effettuate su un forum online (Camera Insight), creato per l'occasione, che è rimasto aperto per un periodo di 7 giorni (tra mercoledì 21 luglio 2010 e martedì 27 luglio 2010), al quale i pazienti inglesi sono stati invitati a partecipare tramite una lettera di invito del proprio medico curante. I pazienti hanno avuto la possibilità di accedere al forum per 24 ore al giorno e discutere qualunque aspetto della propria malattia con altri pazienti. Il primo giorno il moderatore del forum ha mostrato a tutti i partecipanti le stesse 39 immagini che erano state utilizzate durante il processo di intervista per applicare la tecnica associativa. Queste immagini sono state realizzate per coprire un'ampia gamma di emozioni positive e negative, sensazioni fisiche e rappresentazioni simboliche.

Le immagini potrebbero essere raggruppate nelle seguenti tipologie e categorie: natura / ambiente (n = 16), persone / emozioni (n = 16), animali (N = 4), e oggetti / segni (n = 3).

I pazienti hanno selezionato le cinque immagini in grado di descrivere più accuratamente i loro sentimenti riguardo alla malattia. Il moderatore ha poi posto loro domande relative ai loro sentimenti, in particolare riguardo alla qualità della vita con la malattia.

Le conversazioni svolte all'interno del forum sono state trascritte e analizzate. L'utilizzo e la frequenza dei termini utilizzati dai pazienti, in particolare nelle conversazioni riferite al "vivere con l'IPF" sono state accuratamente analizzate. L'analisi metaforica è stata condotta con lo strumento di analisi del testo T-LAB (www.tlab.it / it), che consente l'identificazione e la mappatura di relazioni e co-occorrenze tra singole parole-chiave, e quindi evidenziare tendenze o modelli conversazionali. La mappatura di parole interrelazioni è stata seguita da un'analisi qualitativa che ha esaminato come sono stati utilizzati i termini e il loro significato nel contesto di tutti gli altri dati qualitativi raccolti.

Ethical approval status: Le interviste ai pazienti e l'*Insight Camera* sono stati condotti in conformità con l'International Code on Market and Social Research [13], non è stata quindi necessaria l'approvazione da parte di un comitato etico. I dati raccolti con entrambe le modalità sono stati anonimizzati per garantire la riservatezza dei pazienti. Il consenso informato è stato ottenuto da ogni paziente, membro della famiglia o caregiver che abbia partecipato allo studio.

Gli unici dati registrati tramite la *Insight Camera* sono stati quelli inerenti alla posizione geografica di ogni partecipante. Non sono stati registrati i dati demografici.

3 - RISULTATI

3.1. Demografia e storia medica

Sono stati intervistati 45 pazienti con IPF provenienti da 5 Paesi europei (Germania, Francia, Italia, Spagna, e Regno Unito) [2]. L'età media dei pazienti era di 67 anni.

I caregiver hanno partecipato al 40% (n = 18) dei colloqui. Sette pazienti (16%) si trovavano in situazione di malattia progressiva, avendo ottenuto la diagnosi di IPF dall'anno 2000 in poi. La maggior parte dei pazienti intervistati (n = 27, 60%) ha ricevuto una diagnosi di IPF tra il 2006 e il

2010.

Anche se il percorso di ogni paziente è unico, sono stati identificati due diversi percorsi diagnostici, uno tardivo e uno precoce.

L'esperienza che accomuna la maggior parte dei pazienti è un percorso diagnostico prolungato (paziente con diagnosi ottenuta entro 1 e 12 anni dalla comparsa dei sintomi, n = 26, 58%), caratterizzato da ripetute visite specialistiche, sottostima dei sintomi e diagnosi errate (tra cui asma, polmonite, bronchite cronica o malattie polmonari croniche ostruttive).

Il percorso di diagnosi precoce, per cui il paziente ha ottenuto la diagnosi di IPF entro un anno dalla comparsa dei sintomi (n = 19, 42%) è stato solitamente la conseguenza di un paziente ben informato o di un medico particolarmente preparato.

Per quanto riguarda i fattori di rischio fortemente associati per IPF, anche se il 76% dei pazienti ha confermato di aver fumato almeno per un breve periodo, nessun paziente ha ammesso di essere un fumatore attivo al momento del colloquio.

Le esposizioni ambientali/professionali più frequenti sono state a gas tossico, pesticidi e agenti chimici (n = 18, 40%) seguiti da inquinamento atmosferico (n = 17, 38%) e amianto (n = 9, 20%).

Il 40% dei pazienti al momento dell'intervista utilizzavano un supplemento di ossigeno continuo per migliorare la respirazione.

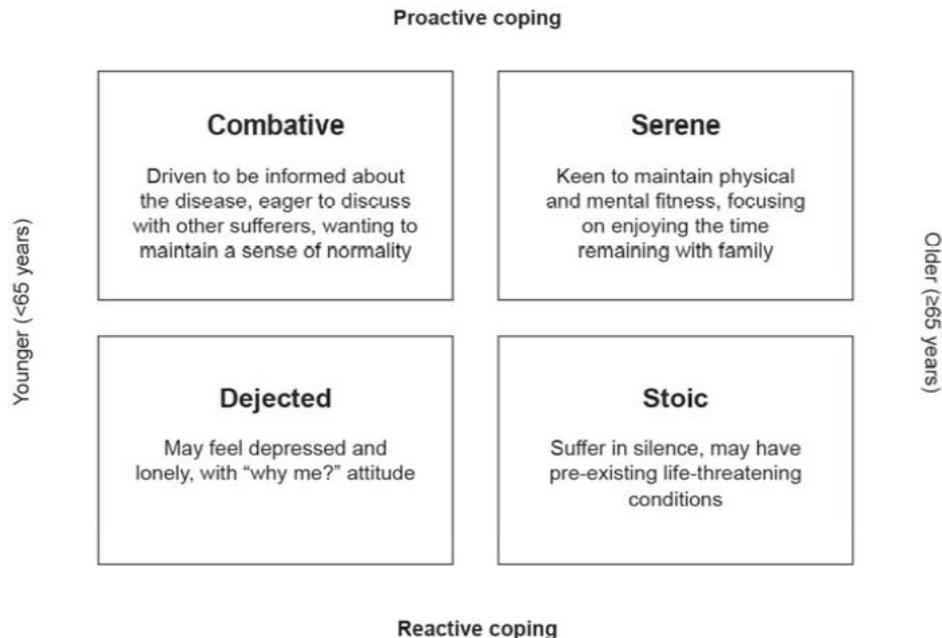


Fig. (1). Four patient segments were identified on the basis of age and mindset of interviewed patients.

3.2. Categorie di pazienti

I dati delle interviste identificano quattro categorie di pazienti sulla base dell'età e della mentalità (Fig. 1).

I pazienti con una mentalità proattiva potrebbero essere classificati in due sottocategorie, per età: “sereni” si sono dimostrati i pazienti più anziani (> 65 anni) e “combattivi” i pazienti più giovani (<65 anni).

Anche pazienti con una mentalità reattiva potrebbero anche essere classificati in due diverse categorie: i pazienti più anziani si sono dimostrati “stoici” e quelli più giovani hanno dichiarato di essere “abbattuti”.

Ogni segmento ha mostrato comunque differenze nel proprio approccio alla vita con l’IPF, alla visione complessiva della vita e dell’accettazione della malattia.

Le differenze maggiori nell’atteggiamento sono state riscontrate tra i pazienti più anziani e quelli più giovani. Il modo in cui i pazienti hanno affrontato la malattia e il loro atteggiamento verso la vita sono stati influenzati anche da altri criteri tra cui il livello di istruzione, lo stato civile, il livello di capacità fisica e le condizioni concomitanti.

I pazienti con una mentalità “serena” hanno per lo più accettato il fatto di aver avuto fino ad allora una buona vita e sono stati felici di concentrarsi ora sul tempo rimasto da spendere con la famiglia.

I pazienti “combattivi” si sono dimostrati determinati a mantenere un senso di normalità, ma nel frattempo hanno cercato di carpire quante più informazioni possibili sulla malattia. Il mantenimento dell’autonomia fisica si è dimostrato essere uno degli obiettivi fondamentali per questo gruppo di pazienti.

I pazienti “stoici” tendevano a soffrire in silenzio. Si tratta di vedove o pazienti con altre patologie concomitanti.

Infine i pazienti “scoraggiati” hanno sperimentato sentimenti di depressione, sono stati sopraffatti da un senso di ingiustizia e si sono dimostrati inclini all’isolamento e all’introspezione.

La presenza di gruppi di supporto per i pazienti, che consentirebbe l’opportunità di comunicare e scambiare informazioni, è stata identificata come un bisogno non soddisfatto.

L’aumento della comunicazione peer-to-peer sarebbe infatti vantaggioso per tutti i pazienti all’interno di ogni tipo di segmento, in particolare per gli “scoraggiati” e gli “stoici”.

3.3. Impatto di una diagnosi di IPF sul benessere emotivo e la vita quotidiana dei pazienti

I dati elaborati dalle interviste hanno mostrato che al momento della diagnosi i pazienti hanno mostrato una vasta gamma di emozioni differenti, tra le quali sollievo, angoscia, confusione, rabbia e shock (Fig.2).

La diversità delle emozioni mostrate sono correlate alla mentalità del paziente e alla sua aspettativa riguardo alla diagnosi, oltre al modo in cui la diagnosi è stata comunicata dal medico. Se questo momento così importante del rapporto medico-paziente è stato gestito male (un

consulto frettoloso, non sono state fornite informazioni sufficienti riguardo la gestione e la prognosi della malattia, la diagnosi comunicata da uno specializzando o un medico percepito come “non esperto”, oppure espressa in maniera eccessivamente “fredda e clinica”) ha portato quasi sempre alla rottura del rapporto di fiducia. La relazione di fiducia è stata invece mantenuta nei casi in cui i medici hanno comunicato la diagnosi al paziente senza fretta, con sensibilità e hanno fornito tutte le informazioni necessarie. Il benessere emotivo del paziente e l’accettazione della diagnosi è dipesa anche dal grado di consapevolezza preesistente riguardo all’IPF.

Dopo la diagnosi alcuni pazienti hanno riferito di essere caduti in una fase fortemente emotiva che li ha portati all’isolamento sociale, alla solitudine e alla percezione di fatica e spossatezza (Fig. 3). Questo, in ultima analisi, ha portato alla depressione. Anche se questo processo potrebbe interessare qualsiasi paziente si è dimostrato più frequente nelle categorie dei pazienti “abbattuti” e “stoici”.

I pazienti con diagnosi di IPF hanno segnalato un impatto su tutti gli aspetti della loro vita tra cui il lavoro, le finanze, la famiglia, la vita sociale, gli hobby e l’indipendenza. I pazienti IPF hanno comunicato anche la difficoltà di interagire con altre persone, sia in generale che nello specifico: i datori di lavoro, gli assicuratori, gli amici e la famiglia (Tabella 1). Le difficoltà si sono verificate in particolare durante le prime fasi della malattia, quando i pazienti non hanno nessun segno esteriore della malattia, non sembrano malati agli occhi degli altri. Durante le interviste è emerso che la necessità dell’ossigeno è un passo fondamentale nella perdita di indipendenza del paziente, perché da un lato si presenta come il primo segno visibile della malattia, dall’altro ha un impatto sull’attività fisica quotidiana.

Uscire di casa diventa più impegnativo e ciò spinge il paziente non solo al ritiro sociale e all’isolamento, ma anche alla percezione di un aumento del carico sulle proprie famiglie. I pazienti che hanno preso parte a questo studio hanno mostrato sentimenti ed emozioni contrastanti riguardo all’ossigenoterapia.

Alcuni pazienti si sono sentiti stigmatizzati dalla presenza visibile di una bombola di ossigeno, percependo gli sguardi della gente e riconoscendo la bombola come un ostacolo alla vita quotidiana. Altri hanno visto la presenza dell’ossigeno in maniera positiva, e per familiari e amici è stata la conferma della loro malattia. Alcuni pazienti hanno dichiarato che grazie all’ossigeno, che li ha fatti sentire meglio, sono stati in grado di continuare a vivere la propria vita.

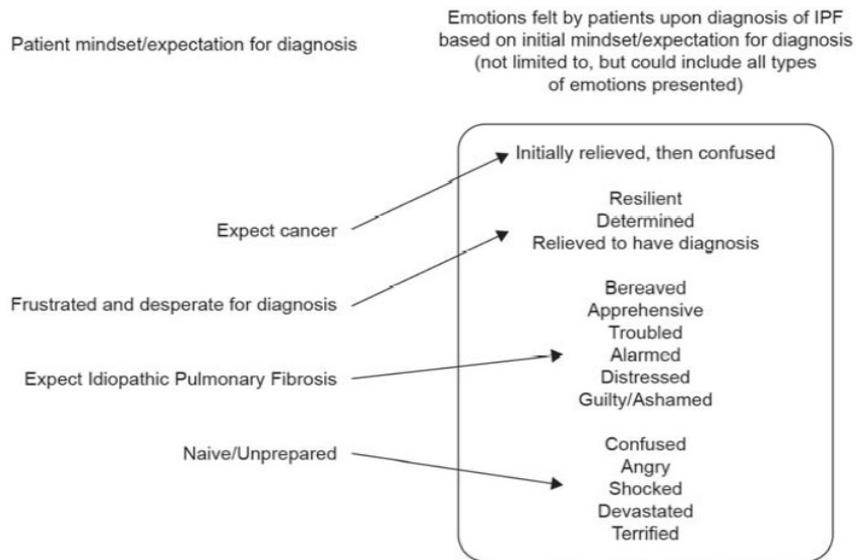


Fig. (2). A wide range of conflicting emotions were displayed by interviewed patients upon diagnosis with IPF.

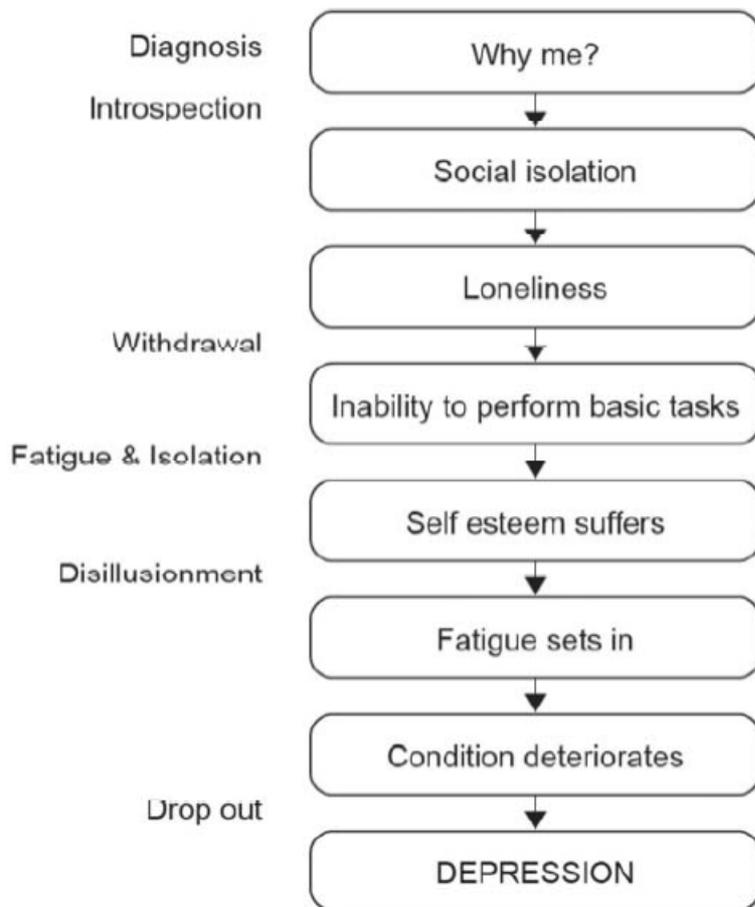


Fig 3.

3.4. Benessere emotivo dei pazienti dopo la diagnosi di IPF

I dati raccolti dalle interviste identificano tra fasi emotive successive che sopraggiungono in seguito alla diagnosi: venire a patti con la diagnosi, reazioni di coping/accettazione e reazioni di coping proattivo/presa di coscienza della propria condizione.

Durante tutte le fasi i pazienti hanno avuto bisogno di supporto emotivo.

Subito dopo la diagnosi i pazienti si sono trovati a dover elaborare, razionalmente ed emotivamente, un grande quantitativo di informazioni e hanno sentito la necessità di richiedere un ampio supporto ai professionisti sanitari.

Nella seconda fase la malattia diventa più “normale” per il paziente, che inizia ad avere una certa familiarità con le routine dell’ospedale e a costruire rapporti con il personale sanitario. I pazienti in questa fase hanno bisogno di un supporto emotivo specifico che li aiuti a comprendere meglio ciò che concerne i trattamenti terapeutici e la prognosi della loro patologia.

Infine, nell’ultima fase emotiva, i pazienti sono impegnati nella realizzazione di meccanismi di coping (reazioni) e nella costruzione della relazione con altri pazienti. In questa fase gestiscono la propria condizione in maniera maggiormente proattiva e sono più esigenti nei confronti degli operatori sanitari. In questa fase i pazienti necessitano sostegno emotivo per quanto riguarda la malattia in corso di gestione.

L’analisi dei dati ha riscontrato che dopo la diagnosi la qualità della presa in carico del paziente varia moltissimo a seconda che sia seguito da uno specialista (centro di eccellenza IPF) o da un medico generalista (pneumologia generale). I pazienti seguiti nei centri IPF si sono sentiti trattati meglio, più informati, complessivamente più rassicurati rispetto ai pazienti che hanno ricevuto il trattamento in centri generalisti.

Gli intervistatori hanno riscontrato inoltre che i pazienti afferenti ai centri generalisti erano complessivamente meno motivati e meno informati rispetto ai pazienti afferenti ai centri specializzati.

Table 1. Common Issues Highlighted by Interviewed Patients Including Quotes Regarding Difficulties they Faced with Other People

Category	Quote	Reported Concern
Environment	"If I had cancer, people would empathize more."	General public do not understand, e.g. challenge the right to use disabled parking spaces.
General public	"I had to fight for my pension in court. The Federal Pension Plan Agency for Employees said "You are just too lazy for working. You are 42 and probably not ill at all. Look at yourself in the mirror." I stopped wearing make-up and wore my oldest clothes in order to be taken seriously."	Stares received from general public, particularly if oxygen tanks were visible.
Private life	"A friend will say "Gosh, you look really well." Almost accusing me as if to say how dare you. Obviously, she doesn't really mean that. But I think in some ways it's deceptive."	Patients may become suspicious of friends' motives.
Personal/Family life	"Even showering becomes a problem; you do it in stages. And someone has to be here."	Become dependent on loved ones; patients often vent frustrations on them.

3.5. Co-Word Analysis dall' *Insight Room*

Sette pazienti provenienti dal Regno Unito e dall'Irlanda hanno partecipato all'*Insight Room*. La provenienza geografica dei pazienti include Londra, Glasgow, Dublino, Cork, Ludlow, Newcastle-upon-Tyne, e Kilbarchan.

Le parole chiave che sono state usate nella *Insight Room* possono essere divise in quattro categorie distinte: le problematiche fisiche, il rapporto tra paziente e comunità medica, il sostegno delle proprie famiglie, la speranza per il futuro della ricerca scientifica. (Fig. 4A).

Le parole più comunemente utilizzate dai pazienti per descrivere le proprie manifestazioni fisiche e i sintomi dell'IPF includevano: "petto", "problema", "mese" e "raccontare".

Per quanto riguarda il rapporto tra pazienti e comunità medica è emerso che i pazienti hanno sentito di aver atteso troppo per ottenere una diagnosi corretta. Le parole più usate sono state "polmone", "anno" e "esami".

Il tema chiave per quanto riguarda il sostegno da parte della famiglia è stato in generale molto più positivo, quasi tutti i pazienti hanno dichiarato che famiglia e amici sono stati di grande aiuto per migliorare il proprio stato d'animo e hanno fornito un supporto decisivo (parole chiave come "tempo", "lavoro", "vita", e "sentire"). Infine i partecipanti hanno espresso preoccupazione per un troppo basso livello di consapevolezza e conoscenza della IPF da parte di caregivers, medici, della società ma anche degli stessi pazienti. Hanno anche espresso grande speranza per la ricerca scientifica futura (parole chiave come cui "malattia", "IPF", "Condizione", e "medico").

Anche le conversazioni relative al 'vivere con l'IPF' sono state categorizzate in quattro diverse tematiche: la battaglia del paziente vissuta positivamente, la battaglia del paziente vissuta negativamente, il sostegno della famiglia e la routine quotidiana (Fig. 4B).

I pazienti che hanno espresso il proprio 'combattere la battaglia' in senso negativo hanno spesso fornito definizioni di cose che "non sono in grado di fare" e affermato "è difficile andare avanti", esprimendo principalmente rabbia. Al contrario le persone che hanno affrontato la lotta positivamente hanno usato parole come "amare e aiutare".

Per quanto riguarda il tema del sostegno familiare i pazienti hanno riconosciuto che il ruolo delle famiglie è fondamentale per aiutarli a far fronte alla situazione.

Per quanto concerne infine gli aspetti della vita quotidiana i pazienti hanno descritto quanto l'IPF ha inciso negativamente, in particolare per quanto riguarda la loro ridotta attività fisica e la riduzione delle proprie risorse finanziarie (parole chiave come "vita", "IPF" e "giorno").

L'Insight camera è stato un tale successo – ha permesso ai pazienti di discutere tra loro tutti gli aspetti della malattia e il suo impatto sulla qualità della vita – che i pazienti hanno instaurato un forte legame e hanno espresso la volontà di continuare a comunicare tra di loro, a distanza di 7 giorni dalla chiusura del forum. Sebbene ciò non sia stato possibile, al fine di garantire la riservatezza del paziente, tale richiesta ha evidenziato un **reale desiderio di comunicazione peer-to-peer per condividere emozioni e sentimenti con persone che vivono la stessa condizione.**

4 – DISCUSSIONE

Una diagnosi di IPF ha un notevole impatto emotivo sui pazienti e i loro caregivers. I pazienti IPF possono essere divisi in quattro categorie in base all'età, alla capacità di affrontare la malattia e mentalità. Le strategie di coping del paziente sono condizionate dall'età e dalla mentalità. L'accettazione della malattia e il benessere emotivo sembrano essere in parte influenzati dalla ragionevole aspettativa di vita dei pazienti: i pazienti che, in assenza della malattia, avrebbero potuto ragionevolmente pensare di vivere per altri 20 - 30 anni tendono a mostrarsi più combattivi nei confronti della malattia o a scivolare nella depressione. I pazienti più anziani invece tendono ad essere più sereni nell'accettazione della patologia.

E' stato constatato che il tipo di comunicazione tra medico e paziente e la conoscenza pregressa della patologia hanno avuto un notevole impatto sulla risposta emotiva del paziente.

Una necessità fondamentale per i pazienti IPF, evidenziata come risultato di questo studio, è il sostegno emotivo da parte del personale medico e sanitario, che deve essere offerto durante tutte le fasi del percorso, possibilmente integrato nel processo di gestione della malattia fin dalla diagnosi.

Una componente fondamentale per poter raggiungere e mantenere un atteggiamento mentale positivo mentre si affronta l'IPF è **essere attivi e mantenere la forma fisica**. L'esercizio fisico aiuta a combattere l'aumento di peso e serve anche al potenziale miglioramento dell'assorbimento dell'ossigeno nei polmoni, contribuendo a mantenere una migliore funzionalità polmonare. L'esercizio fisico può anche aumentare i livelli di energia, che porta i pazienti a essere meno introspettivi e ad adottare un atteggiamento positivo.

L'uso di internet, un migliore accesso alla comunicazione tra pazienti, i gruppi di supporto e i forum online sono di grande aiuto a tutti i pazienti IPF, in particolar modo a quelli classificati come "abbattuti" e "stoici". Queste attività migliorano notevolmente la consapevolezza dei pazienti e sono in grado di prevenire l'isolamento. In questo studio è stato osservato che i partecipanti

provenienti dal Regno Unito e dalla Germania usano più frequentemente internet e i forum online più frequentemente di quelli provenienti da altri Paesi.

Un altro risultato importante dello studio è che i pazienti hanno la percezione di non avere a disposizione sufficienti informazioni, soprattutto nella fase di diagnosi. Questo concorda con i risultati di uno studio condotto da Collard et al. [12].

I risultati dello studio originale e le successive analisi secondarie sono basate sull'abilità degli intervistati a ricordare fatti e sentimenti, e questo può essere soggetto a bias. Il campione di pazienti (45) è inoltre piuttosto limitato. La mancanza di un sistema di standardizzazione dei parametri inerenti alla qualità della vita, quali HRQOL o WHOQOL-100 (strumento di valutazione della qualità della vita utilizzato dall'OMS), precludono il confronto con altri gruppi di pazienti.

Lo studio aggiuntivo ha coinvolto la co-word analysis dei dati ottenuti dalla Insight camera, che è stata resa accessibile ai pazienti per solo 7 giorni. Occorre notare che l'uso di una metodologia online potrebbe aver causato alcuni bias, avendo potuto selezionare solo utenti attivi in internet. Il campione di partecipanti in questo caso è stato ancora più ristretto (n=7) e l'analisi quantitativa dei dati demografici non è stata eseguita. Si stanno pianificando ulteriori indagini su un campione più ampio, che consentirebbero l'analisi statistica di questi dati, così come di altri parametri quali lo status socio-economico e la presenza di comorbidità.

I risultati di questo studio hanno permesso l'individuazione delle aree in cui la gestione dell'IPF potrebbe essere migliorata: aumentare la consapevolezza della malattia, aumentare il contatto tra i pazienti IPF e, dove necessario, l'accesso ai servizi di consulenza. Si dovrebbe prendere in considerazione di includere questi aspetti nel processo di gestione della patologia IPF, al fine di soddisfare anche le necessità emotive dei pazienti.

5. CONCLUSIONI

L'impatto emotivo dei pazienti con diagnosi di una condizione cronica quale l'IPF non deve essere sottovalutato. Una maggiore consapevolezza della malattia da parte di pazienti e familiari, un maggior contatto tra pazienti e una maggiore disponibilità di consulenza sono tutti metodi in grado di supportare i bisogni emotivi dei pazienti IPF e dovrebbero essere inclusi nel processo di gestione della malattia, come nel caso dei pazienti oncologici.

Questo manoscritto è dedicato ai pazienti affetti da Fibrosi Polmonare Idiopatica.

I punti chiave per i decision makers:

- Una diagnosi di IPF ha notevole impatto emotivo su pazienti
- Vi è una notevole mancanza di informazioni sulle malattie e disposizione dei pazienti, in particolare al momento della diagnosi

- Il tipo di comunicazione tra pazienti e professionisti sanitari, e una prima conoscenza della malattia da parte del paziente, in particolare al momento della diagnosi, ha un grande impatto sulla risposta emotiva
- E' chiaramente necessario che i pazienti ricevano dagli operatori sanitari supporto emotivo durante tutte le fasi del loro percorso di gestione della malattia
- Le seguenti raccomandazioni devono essere considerate e incorporate nel processo di gestione della malattia, al fine di soddisfare il bisogno emotivo dei pazienti con IPF:
 - Aumento della consapevolezza dell'IPF per i pazienti e i loro familiari/amici
 - Aumento di contatto ad altri pazienti con IPF
 - aumentare la disponibilità di servizi di consulenza per pazienti, se richiesti

CONFLITTO DI INTERESSI ECONOMICO

Christophe Giot e Manuela Maronati sono dipendenti di InterMune International AG, Muttenz, Svizzera e hanno ricevuto e classificato le informazioni. Ian Becattelli è un consulente di ricerca internazionale per DoxaPharma S.r.l e Gadi Schoenheit è Direttore di DoxaPharma Srl, Milano, Italia.

Sia IB che GS confermano di aver ricevuto compensi per le consulenze da InterMune.

RINGRAZIAMENTI

Fonte di finanziamento

Gli autori desiderano ringraziare lo sponsor, InterMune International AG, Svizzera, per aver fornito sostegno finanziario a questo studio.

Contributi degli autori

Ian Becattelli e Gadi Schoenheit sono stati coinvolti nella fase originale di studio e analisi delle interviste dei pazienti. Gadi Schoenheit è stato coinvolto nel up set e nell'analisi dei dati dell'Insight Room.

Tutti gli autori sono stati coinvolti nella fase di ideazione e progettazione del lavoro e/o dell'acquisizione, analisi e interpretazione dei dati e nella stesura e/o revisione critica del manoscritto, inclusa la versione finale presentata.

Durante la preparazione di questo manoscritto è stato fornito supporto editoriale da parte di PHOCUS Services Ltd, membro del Gruppo Fishawack.

BIBLIOGRAFIA

- [1] Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. 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 (6): 788-824.
- [2] Schoenheit G, Becattelli I, Cohen AH. Living with idiopathic pulmonary fibrosis: an in-depth qualitative survey of European patients. *Chron Respir Dis* 2011; 8 (4): 225-31.
- [3] Krishnan V, McCormack MC, Mathai SC, et al. Sleep quality and health-related quality of life in idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2008; 134 (4): 693-8.
- [4] Mermigkis C, Stagaki E, Amfilochiou A, et al. Sleep quality and associated daytime consequences in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Med Princ Pract* 2009; 18 (1): 10-5.
- [5] Swigris JJ, Stewart AL, Gould MK, et al. Patients' perspectives on how idiopathic pulmonary fibrosis affects the quality of their lives. *Health Qual Life Outcomes* 2005; 3: 61.
- [6] European public assessment report for Esbriet® pirfenidone [cited 2012 Jul 19]. Available from: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_Summary_for_the_public/human/002154/WC500102979.pdf
- [7] De Vries J, Kessels BL, Drent M. Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients. *Eur Respir J* 2001; 17 (5): 954-61.
- [8] Martinez TY, Pereira CA, dos Santos ML, et al. Evaluation of the short-form 36-item questionnaire to measure health-related quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 2000; 117 (6): 1627-32.
- [9] Swigris JJ, Kuschner WG, Jacobs SS, et al. Health-related quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review. *Thorax* 2005; 60 (7): 588-94.
- [10] Elfferich MD, De VJ, Drent M. Type D or 'distressed' personality in sarcoidosis and idiopathic pulmonary fibrosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2011; 28 (1): 65-71.
- [11] Verma G, Marras T, Chowdhury N, et al. Health-related quality of life and 6 min walk distance in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Can Respir J* 2011; 18 (5): 283-7.
- [12] Collard HR, Tino G, Noble PW, et al. Patient experiences with pulmonary fibrosis. *Respir Med* 2007; 101 (6): 1350-4.
- [13] The International Chamber of Commerce (ICC)/The European Society for Opinion and Market Research (ESOMAR) International Code on Market and Social Research [cited 2012 Jul 19]. Available from: http://www.esomar.org/uploads/public/knowledge-andstandards/codes-and-guidelines/ICCESOMAR_Code_English_.pdf