

**EU-IPFF Guida alla consultazione:
vivere con la fibrosi polmonare idiopatica**



Indice

1. Benvenuto/a	4
2. La EU-IPFF	7
3. La realizzazione di questa guida	9
4. Cos'è la fibrosi polmonare idiopatica (IPF)?	11
5. Quali sono i sintomi dell'IPF?	15
6. Quali sono i fattori di rischio per l'IPF?	17
7. Come viene diagnosticata l'IPF?	19
8. Cos'è un team multidisciplinare?	24
9. Centri specializzati nelle malattie polmonari interstiziali e in IPF	28
10. Quali sono le terapie disponibili?	35
11. Come si evolve la malattia?	45
12. Come prendersi cura di se stessi	48
13. A chi è possibile rivolgersi per supporto?	59
14. Allegato 1: Domande da rivolgere al medico	68
15. Ringraziamenti	73
16. Fonti e Bibliografia	75

Elenco delle figure

Figura 1. Definizione di fibrosi polmonare idiopatica

Figura 2. Comprendere la fibrosi polmonare idiopatica

Figura 3. Sede dei polmoni e delle vie aeree nell'organismo

Figura 4. Decorso dell'IPD nel tessuto polmonare

Figura 5. Differenza tra tessuto polmonare sano e tessuto polmonare colpito da IPF ed esempi di radiografie di tessuto polmonare sano vs. malato

Figura 6. Segni e sintomi comuni dell'IPF

Figura 7. Fattori di rischio per l'IPF

Figura 8. Iter diagnostico dell'IPF

Figura 9. Team Multidisciplinare

Figura 10. Gestione dell'IPF

Figura 11. Progressione dell'IPF nel tempo

Documento con finalità esclusivamente educazionali

Esclusione di responsabilità: il presente documento è stato sviluppato dalla European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation (EU-IPFF) in un'ottica di educazione terapeutica del paziente. Per informazioni di natura medica, la EU-IPFF consiglia di consultare il proprio medico.

I diagrammi e le figure forniscono una rappresentazione generale dei vari stadi della malattia, ma non intendono caratterizzarne in maniera precisa l'evoluzione.

La Guida al consulto ha ricevuto il supporto finanziario di F. Hoffmann-La Roche LTD e Boehringer Ingelheim.



1

Benvenuto/a



WELCOME

1. Benvenuto/a

Se di recente ti è stata diagnosticata la fibrosi polmonare idiopatica (IPF), avrai probabilmente tutta una serie di dubbi e domande che vorresti rivolgere al tuo medico e a tutti i professionisti che ti seguono.

Potrebbe trattarsi, ad esempio, di interrogativi riguardanti:

- la malattia,
- la diagnosi e le opzioni terapeutiche disponibili, oppure
- l'impatto dell'IPF sulla tua vita quotidiana.

In una situazione del genere è anche naturale sentirsi spaventati, turbati, arrabbiati o confusi. Ci auguriamo che questa guida possa esserti di aiuto.

La guida, realizzata dalla European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation (EU-IPFF), fornisce importanti informazioni sull'IPF.

Si tratta però di un documento sviluppato unicamente per l'educazione del paziente. L'interlocutore principale per informazioni di natura medica resta il tuo medico. La guida non fornisce consigli medici né i suoi contenuti sostituiscono la consulenza e/o il parere di un medico.

La guida è organizzata in sezioni che affrontano vari temi:

- i sintomi della malattia,
- gli esami diagnostici,
- il monitoraggio della malattia, e
- le possibili terapie (farmacologiche e non) a disposizione dei pazienti.

Parlare della malattia può essere emotivamente difficile, ma esistono possibilità per facilitarne la gestione. Ad esempio, l'accesso a un team multidisciplinare formato da medici, infermieri e specialisti e l'introduzione di cambiamenti dello stile di vita. In questa guida troverai informazioni su questi e altri aspetti, come i tipici schemi di progressione e le possibili altre malattie correlate all'IPF.

Poiché l'IPF è una malattia rara, potresti sentirti isolato/a o solo/a dopo la diagnosi. Non dimenticare però che vi sono associazioni e gruppi di pazienti con l'IPF a cui puoi rivolgerti. Potranno offrirti consigli e condividere la loro esperienza, aiutando te, la tua famiglia e i tuoi amici a gestire al meglio la tua malattia.

All'interno della guida sono riportati i dati di contatto delle principali associazioni. Abbiamo anche incluso testimonianze di pazienti e di coloro che li assistono: nelle loro storie raccontano cosa significa convivere con l'IPF o aiutare qualcuno che ne è affetto.

Ci auguriamo che questa guida possa essere utile a te, alla tua famiglia e ai tuoi amici o anche a un tuo conoscente al quale è stata recentemente diagnosticata la malattia.

Per segnalare eventuali informazioni che ritieni importanti e che al momento non figurano ancora nella guida, scrivi a secretariat@eu-ipff.org.

Un saluto cordiale

Liam Galvin

Segretario EU-IPFF



Carissimi,

Questa Guida ha una duplice valenza: se in primo luogo vuole essere uno strumento di divulgazione di informazioni puntuali e aggiornate, in secondo luogo non trascura di fornire a chiunque si occupi di IPF la possibilità di stringere un contatto con quanti ne soffrono. Avere la possibilità di incontrarli, stabilire relazioni empatiche e di condivisione esperienziale permette una migliore riuscita del percorso di presa in carico dal momento che si opera sulle dimensioni emotive della malattia riconosciute come parimenti importanti di quelle meramente organiche, aumentando il senso di fiducia e diminuendo il drop out dai servizi e la non compliance rispetto al trattamento terapeutico.

Per questo motivo invitiamo chiunque abbia a cuore le persone colpite da Fibrosi Polmonare Idiopatica a diffondere questa importante fonte di informazioni e buone pratiche.

Ringrazio anticipatamente, cordiali saluti.

Rosalba Mele

AMA Fuori dal buio
www.fuoridalbuio.it





2

La EU-IPFF

2. La EU-IPFF

La European Idiopathic Pulmonary Fibrosis & Related Disorders Federation (EU-IPFF) è formata da 14 organizzazioni di pazienti di 10 paesi europei ed è la prima federazione pan-europea attiva nel campo dell'IPF e delle malattie correlate. Il nostro obiettivo è offrire una nuova prospettiva ai pazienti affetti dall'IPF in Europa.

La EU-IPFF si propone di farsi portavoce dei diritti dei pazienti con IPF in Europa, cercando di migliorare la qualità di vita e la prognosi associate all'IPF e ad altre malattie polmonari interstiziali.

Le malattie polmonari interstiziali sono un ampio gruppo di disturbi caratterizzati da una progressiva cicatrizzazione del tessuto polmonare. Il tessuto interessato si trova tra gli alveoli (sacche d'aria nei polmoni) e al tempo stesso li sostiene.

Per maggiori informazioni, visita il sito www.eu-ipff.org

3

La realizzazione di questa guida



3. La realizzazione di questa guida

Questa guida nasce dalle informazioni attualmente fornite ai pazienti con IPF da:

- ospedali,
- organizzazioni di pazienti, e
- l'industria.

Sono state prese in considerazione:

- diciannove guide realizzate da associazioni di pazienti,
- diciassette guide realizzate da ospedali, e
- quattro guide realizzate dall'industria.

Esperti medici e gruppi di pazienti hanno esaminato, valutato e apportato modifiche ai contenuti, al fine di redigere una guida per pazienti completa, di alta qualità e imparziale.

Le informazioni raccolte sono state riviste e valutate nell'ambito di due convegni tra rappresentanti di pazienti e membri del Comitato consultivo scientifico della EU-IPFF tenutisi a Bruxelles, nel novembre 2016, e a Milano, nel febbraio 2017.

Per ulteriori informazioni o per inviare commenti o segnalare criticità sui contenuti della guida, contattare: secretariat@eu-ipff.org

Fonti e Bibliografia

Nel documento, i rimandi ai riferimenti sono indicati da numeri in parentesi quadra. L'elenco completo dei riferimenti è riportato nella [sezione 16](#).

A woman with long brown hair is shown in profile, looking upwards and to the left. She is holding a purple, spiky flower close to her nose, appearing to smell it. The background is a lush garden with many similar purple flowers and green foliage. The lighting is bright, suggesting a sunny day.

4

Cos'è la fibrosi polmonare
idiopatica (IPF)?

4. Cos'è la fibrosi polmonare idiopatica (IPF)?

F	Fibrosi	Formazione di tessuto cicatriziale
P	Polmonare	Interessa i polmoni
I	Idiopatica	Di causa sconosciuta

Figura 1. Definizione di fibrosi polmonare idiopatica (adattata da: [1])

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è una malattia rara, cronica e progressiva che colpisce il fragile tessuto polmonare, con un deterioramento graduale e persistente della funzionalità di questo organo. [2] L'IPF si manifesta tipicamente dopo i 45 anni e l'età media dei pazienti colpiti è 65 anni. [3] Gli uomini sono colpiti più frequentemente delle donne. [4] In Europa, circa 110.000 persone sono malate di IPF e ogni anno vengono diagnosticati 35.000 nuovi casi. [5] La malattia è irreversibile e, se non trattata, causa il decesso della metà dei pazienti entro 2-5 anni dalla diagnosi. [6]

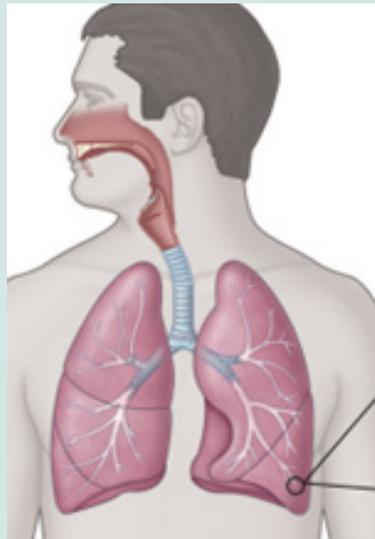
L'IPF è:	L'IPF non è:
<input checked="" type="checkbox"/> Lesione cicatriziale dei polmoni	<input checked="" type="checkbox"/> Cancro
<input checked="" type="checkbox"/> Difficoltà di respirazione	<input checked="" type="checkbox"/> Non è fibrosi cistica
<input checked="" type="checkbox"/> Di causa sconosciuta	<input checked="" type="checkbox"/> Non è contagiosa

Figura 2. Comprendere la fibrosi polmonare idiopatica (adattato da: [7])

Come insorge l'IPF?

Nell'IPF, la lesione delle cellule che rivestono gli alveoli polmonari conduce alla formazione di tessuto cicatriziale. Per questa ragione l'IPF è considerata una malattia polmonare interstiziale (MPI). Le MPI sono un ampio gruppo di disturbi caratterizzati da progressiva lesione cicatriziale del tessuto polmonare sito tra gli alveoli, che ha anche la funzione di sostenerli.

Nell'IPF, il tessuto cicatriziale cresce attorno agli alveoli impedendo il passaggio dell'ossigeno nel flusso sanguigno.^[8] Di conseguenza, il cervello, il cuore e altri organi vitali possono non ricevere la quantità di ossigeno necessaria per il loro corretto funzionamento.^[9] In genere, il tessuto cicatriziale aumenta con il passare del tempo, anche se la rapidità con cui la malattia progredisce è variabile. La lesione cicatriziale del tessuto polmonare è generalmente irreversibile.

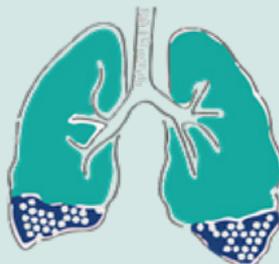


**Figura 3. Sede dei polmoni e delle vie aeree
nell'organismo (adattato da: [10])**

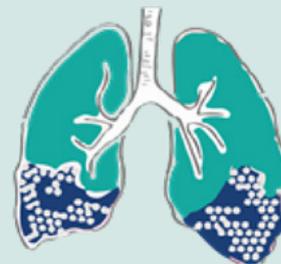
La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è una grave malattia rara che colpisce il fragile tessuto polmonare



Il tessuto polmonare sano e normale è molle e flessibile e facilita la respirazione



Nell'IPF, il tessuto polmonare è danneggiato e sviluppa nel tempo lesioni cicatriziali. Questo processo è noto come fibrosi



Con il progredire dell'IPF la lesione cicatriziale si diffonde e ostacola la respirazione. Una volta che il tessuto polmonare è danneggiato, allora il danno è irreversibile

Figura 4. Decorso dell'IPD nel tessuto polmonare (adattato da: [11])

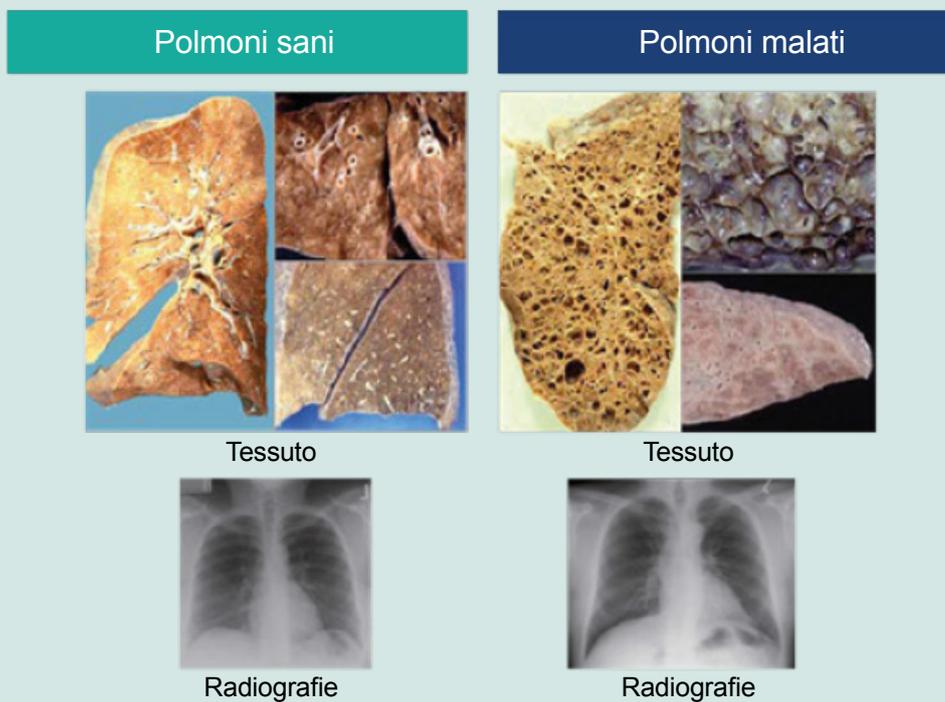
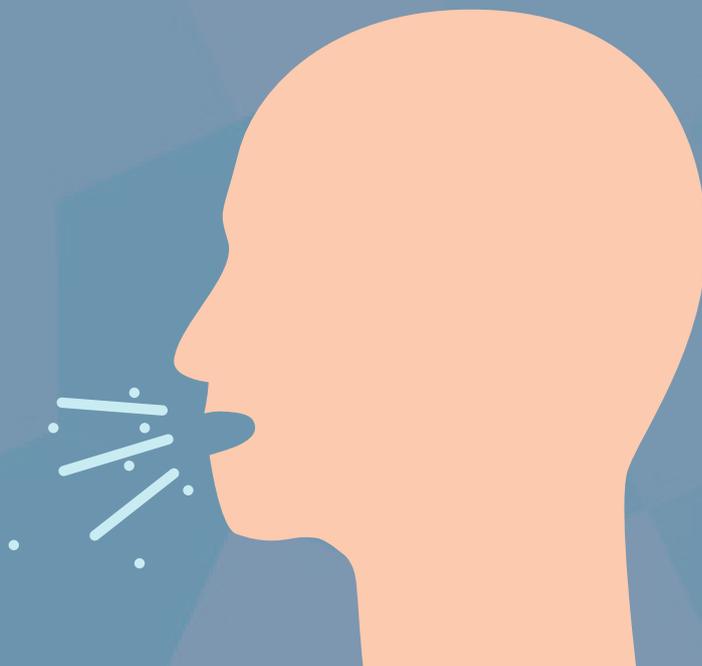


Figura 5. Differenza tra tessuto polmonare sano e tessuto polmonare colpito da IPF ed esempi di radiografie di tessuto polmonare sano vs. malato (adattato da: [12] [13])

5

Quali sono i sintomi dell'IPF?



5. Quali sono i sintomi dell'IPF?

I sintomi dell'IPF insorgono nel tempo e possono variare da persona a persona. I più comuni sono mancanza di fiato (o “dispnea”) e:

- tosse cronica secca,
- perdita di appetito,
- perdita di peso graduale e inspiegata,
- affaticamento, stanchezza e sensazione generale di malessere, e
- dolori alle articolazioni e ai muscoli.^[4]

Circa metà delle persone con IPF può presentare anche le cosiddette dita ippocratiche o “a bacchetta di tamburo” (ingrossamento della punta delle dita delle mani o dei piedi).^[4]

Auscultando con uno stetoscopio i polmoni di una persona con IPF è possibile sentire crepitazioni a velcro. Si tratta di suoni che segnalano l'apertura delle piccole vie aeree durante l'inalazione.^[10]



Figura 6. Segni e sintomi comuni dell'IPF (adattato da: [1])

A photograph of an industrial facility, likely a power plant or refinery, featuring several tall smokestacks and a large cylindrical tank. The sky is filled with large, white, billowing clouds. The image is used as a background for a document page.

6

Quali sono i fattori di rischio per l'IPF?

6. Quali sono i fattori di rischio per l'IPF?

La relazione tra i sintomi dell'IPF e i fattori di rischio non è completamente chiara, ma sono in corso ricerche per definirla. Sebbene le cause dell'IPF non siano esattamente note, sono molti i fattori che aumentano il rischio di svilupparla:

- fumo di sigaretta,
- esposizioni ambientali come lo smog,
- agenti microbici (infezione virale cronica),
- malattia da reflusso gastroesofageo (MRGE), e
- familiari affetti da fibrosi polmonare ^[14]

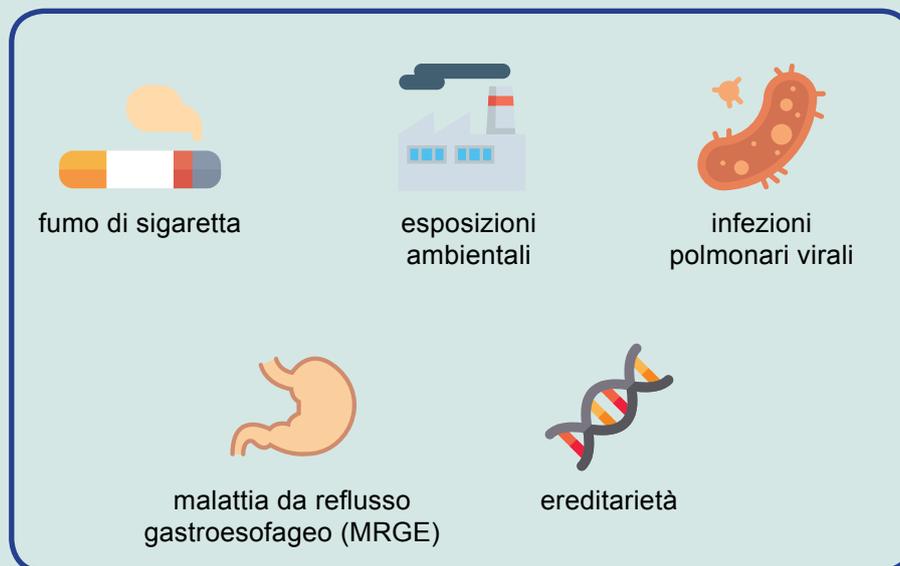
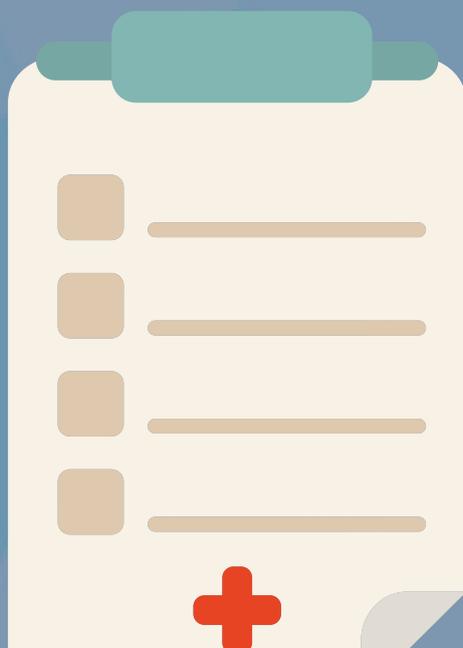


Figura 7. Fattori di rischio per l'IPF (adattato da: [1])

7

Come viene diagnosticata l'IPF?



7. Come viene diagnosticata l'IPF?

I sintomi dell'IPF sono simili a quelli di altre malattie polmonari più comuni. Sfortunatamente, questo significa che spesso la diagnosi non è tempestiva e che ci sono frequenti errori diagnostici ^[10], il che ritarda la possibilità per i pazienti di accedere all'assistenza medica specializzata. ^[15]

Il ritardo nella diagnosi dell'IPF puoi andare dai 6 ai 18 mesi. ^{[15][16]} Per evitare di perdere tempo prezioso, i casi sospetti dovrebbero essere indirizzati a centri specializzati nella diagnosi e nel trattamento delle MPI.

La conferma di un sospetto di IPF può giungere da un team multidisciplinare formato da:

- pneumologi,
- radiologi, e
- patologi.

In prima battuta, il medico di famiglia dovrebbe indirizzare ad uno pneumologo. Per confermare la diagnosi, questo specialista può procedere ai seguenti esami o inviare ad un centro specializzato in IPF.

Test diagnostici



Auscultazione polmonare

L'auscultazione dei suoni polmonari con lo stetoscopio è uno dei test più importanti in quanto potrebbe aiutare a diagnosticare l'IPF ^[17]. La presenza di crepitazioni a velcro costituisce una caratteristica clinica chiave per l'individuazione dell'IPF.



Test di valutazione della funzionalità polmonare (TFP)

Si tratta di test che misurano il funzionamento dei polmoni. La spirometria è il test più utilizzato per misurare la funzionalità polmonare nelle persone con IPF.

Durante i TFP viene chiesto al paziente di inspirare ed espirare in vari modi.

Questi test sono in grado di indicare l'impatto dell'IPF sulla respirazione e sull'apporto di ossigeno. Consentono al medico di misurare la quantità totale di aria presente nei polmoni e di valutare il flusso di aria in entrata e in uscita dai polmoni, indicando il loro stato di salute. ^{[18][19]}

Questi test sono indolore ma potrebbero risultare molto faticosi.



Test del cammino in 6 minuti

Questo test misura la distanza percorsa in 6 minuti e la quantità di ossigeno presente nell'organismo durante la camminata.^[20] Indica la rapidità con cui l'ossigeno si esaurisce durante lo sforzo fisico (mentre si cammina) e se sia necessaria un'ossigenoterapia supplementare.



Radiografia del torace

Le radiografie del torace forniscono un'immagine bidimensionale del torace emettendo una quantità minima di radiazioni e spesso sono in grado di rivelare la presenza di problemi a livello polmonare. Tuttavia, non consentono di individuare l'IPF.

Se il team medico sospetta l'IPF, potrebbe prescrivere una radiografia per rilevare eventuali anomalie a livello polmonare, indicative di tessuto cicatriziale.^[1] Tuttavia, nel 5-15% dei pazienti che presentano significative lesioni cicatriziali la radiografia del torace non rivela anomalie. Per questo motivo, la diagnosi di IPF non può basarsi esclusivamente su questo esame.^[10]



Esami del sangue

Gli esami del sangue vengono eseguiti per escludere altre cause note di malattie polmonari interstiziali (MPI) come le malattie autoimmuni*.^[21]



Tomografia computerizzata ad alta risoluzione (HRCT)^[4]

Una tomografia computerizzata ad alta risoluzione, o scansione HRCT, è l'esame di immagine più importante ai fini della diagnosi di IPF.

Una scansione HRCT fornisce immagini dettagliate dell'interno del torace.

È un esame rapido e indolore, che usa quantità relativamente basse di raggi X. In metà dei casi, l'HRCT è sufficiente a confermare una diagnosi di IPF, senza dover eseguire una biopsia polmonare.^[12]



Broncoscopia per biopsia transbronchiale

Nel corso di una broncoscopia, il medico introduce un broncoscopio (un tubicino flessibile) nel naso o nella cavità orale del paziente in condizioni di anestesia locale o generale, facendolo avanzare nella trachea e nelle vie aeree fino ai polmoni per prelevare un piccolo campione di tessuto polmonare da analizzare. Questo prelievo è

* Le malattie autoimmuni sono malattie che inducono l'organismo a produrre anticorpi contro i suoi stessi tessuti, con la possibilità di portare al deterioramento e, in alcuni casi, alla distruzione del tessuto sano.

noto come “biopsia transbronchiale”. A causa della piccola quantità di tessuto che è possibile prelevare, può essere difficile per il medico stabilire con certezza quale sia la causa dei problemi polmonari di un paziente.^[10]



Lavaggio broncoalveolare (BAL)

Questa procedura prevede il prelievo di liquido dal tratto respiratorio inferiore utilizzando un broncoscopio. Da questo liquido viene quindi raccolto un campione di cellule da analizzare. Si tratta di una procedura minimamente invasiva che può essere molto utile per escludere o indagare sulla presenza di altre malattie polmonari interstiziali. Tuttavia, la broncoscopia è associata ad alcuni rischi, che vengono comunicati dal medico al paziente prima della procedura.



Biopsia polmonare

La biopsia polmonare è una procedura chirurgica per il prelievo e l’analisi di un piccolo campione di tessuto polmonare. Viene eseguita solo se i medici non sono in grado di formulare una diagnosi di IPF sulla base di elementi quali:

- storia medica,
- esame fisico (esame “obiettivo”),
- esami del sangue, e
- scansione HRCT.

La biopsia polmonare viene effettuata assieme alla HRCT per valutare la progressione della malattia. ^[10] A seconda del fattore di rischio individuale e della preferenza del chirurgo, le biopsie polmonari possono essere eseguite nelle seguenti modalità:

- con la cosiddetta “chirurgia a cielo aperto”, o
- con la chirurgia toracica videoassistita (VATS).

La VATS è meno invasiva della chirurgia a cielo aperto. La biopsia polmonare non può essere effettuata su tutti i pazienti.



Consulenza genetica

La consulenza genetica può essere utile per i pazienti con casi di IPF in famiglia.

Iter diagnostico per la fibrosi polmonare idiopatica (IPF)

Se il medico sospetta una possibile diagnosi di fibrosi polmonare, deve confermare tale sospetto e individuare la causa con vari approcci. In medicina, una malattia senza causa nota si definisce “idiopatica”. Nel caso dell’IPF, il medico deve effettuare valutazioni accurate per escludere altre malattie polmonari interstiziali (MPI).

Se il team medico non riesce a individuare la causa di una MPI e la scansione HRCT rivela la presenza di “polmonite interstiziale usuale” (UIP), significa che è presente IPF. Se la scansione HRCT non rivela segni di UIP, il medico può eseguire la diagnosi ricorrendo a scansioni HRCT specifiche e cercando alterazioni del tessuto polmonare.

La diagnosi di IPF è maggiormente accurata se effettuata a livello multidisciplinare da esperti in MPI, ovvero tramite confronto e consulti di diversi specialisti medici. Una descrizione della modalità di lavoro dei team multidisciplinari è riportata nella sezione seguente.

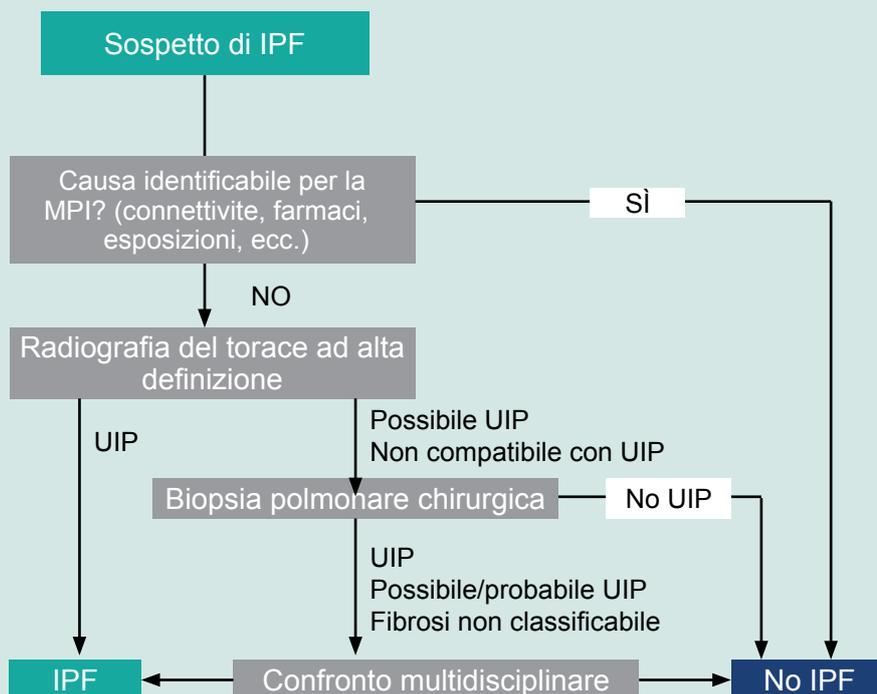


Figura 8. Iter diagnostico dell’IPF (adattato da: [21])

8

Cos'è un team multidisciplinare?

8. Cos'è un team multidisciplinare?

I team multidisciplinari (MDT) sono formati da professionisti di vari ambiti medici quali:

- medici specialisti,
- infermieri specialisti, e
- altri operatori sanitari.

Nel caso dell'IPF questi professionisti collaborano per giungere a una diagnosi certa e fornire al paziente il miglior trattamento possibile. Questo approccio può migliorare l'accuratezza della diagnosi ed evitare esami inutili, oltre a garantire al paziente un'esperienza meno traumatica.

In ogni centro specializzato in MPI opera un MDT che ha il compito di prendere le decisioni terapeutiche. [22] La composizione di un MDT varia da paese a paese, ma può includere:

- un consulente medico in disturbi respiratori,
- un consulente in radiologia toracica,
- un consulente patologo,
- un infermiere specialista in malattie polmonari interstiziali,
- un coordinatore del team multidisciplinare, [23]
- un fisioterapista o reumatologo o immunologo**

La diagnosi di IPF è il risultato di un processo multidisciplinare, ovvero basato sulle competenze di medici, radiologi e patologi esperti. A livello internazionale questo approccio ha dimostrato di migliorare l'accuratezza diagnostica.

Purtroppo, non è sempre possibile adottarlo. È però molto importante, ai fini della valutazione di un caso, cercare di instaurare un confronto tra diversi specialisti.

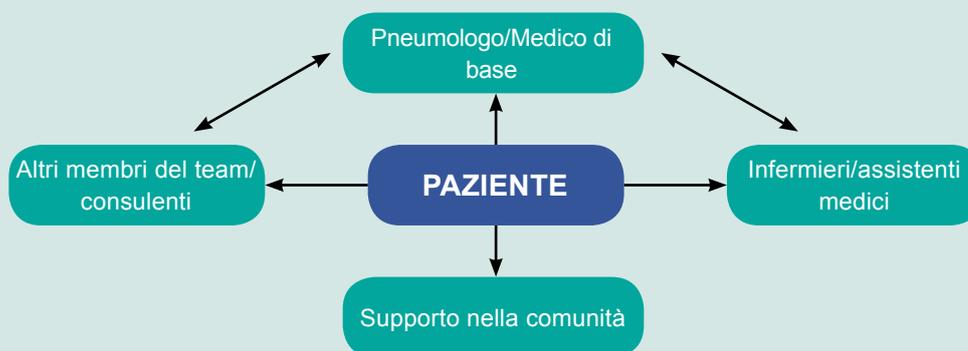


Figura 9: Team Multidisciplinare (adattato da: [10])

** La composizione minima di un MDT prevista dalla ERN-LUNG (Rete di riferimento europea per le malattie rare polmonari) è la seguente: due pneumologi, un radiologo polmonare esperto (potrebbe essere un consulente esterno), un patologo polmonare esperto (potrebbe essere un consulente esterno), un infermiere, un fisioterapista, un infermiere certificato secondo le norme GCP, un assistente sociale, un segretario, e un immunologo o reumatologo, o entrambi.



Irlanda

La testimonianza di un paziente:

La mia esperienza con un'infermiera specializzata in IPF D.C.

Dopo la diagnosi di IPF, mia moglie ed io ci sentivamo devastati. Non sapevamo a chi rivolgerci né cosa fare. Eravamo frastornati. Il medico, dopo averci comunicato la diagnosi, ci ha lasciato con un'infermiera specialista in malattie respiratorie, la quale ci ha ripetutamente spiegato la diagnosi, il trattamento e il piano di gestione dell'IPF fino a quando non ho avuto ben chiaro cosa dovevo affrontare.

Avevamo un'infermiera alla quale rivolgerci per domande, dubbi o preoccupazioni. Per mia moglie e me è stato un aiuto prezioso, perché eravamo molto preoccupati per la mia salute e per la terapia che avrei dovuto seguire e il mio futuro. L'infermiera è sempre stata molto disponibile e rassicurante e ci ha fornito tutte le informazioni del caso.



Regno Unito

La testimonianza di un'infermiera specializzata in MPI: Annette Duck

Gli infermieri specializzati in MPI [malattie polmonari interstiziali] sono un componente importante dei team multidisciplinari regionali.

In possesso di idonea formazione, conoscono la differenza tra la fibrosi polmonare idiopatica e le altre MPI e sanno perché una diagnosi corretta è importante ai fini della gestione dell'IPF e per determinare le opzioni terapeutiche.

Possono fornire supporto ai pazienti e discutere con loro delle indagini cui devono sottoporsi e dei risultati degli esami. Possono inoltre essere di aiuto nella valutazione di varie opzioni terapeutiche, per la prognosi e i piani di gestione della malattia.

Gli infermieri specializzati in MPI conoscono l'evoluzione della malattia e sono in grado di fornire una risposta ai pazienti preoccupati della sua progressione e dell'incerto futuro che li attende.

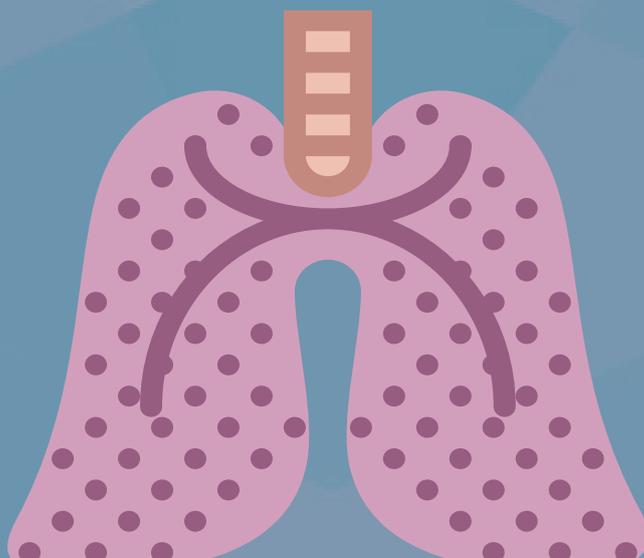
Dalla diagnosi in poi, saranno sempre l'ancora di supporto per i pazienti, fornendo via via le informazioni necessarie. Sapranno anche quali sono il modo e il momento opportuno per coinvolgere altri specialisti, come lo pneumologo per l'ossigenoterapia, i fisioterapisti o il team per le cure palliative per la gestione dei sintomi più problematici.

In genere, gli infermieri specializzati in MPI possono inviare direttamente i pazienti ai servizi di riabilitazione polmonare e sono in contatto con i medici di medicina generale [medici di famiglia] e i servizi locali di assistenza, inclusi gli infermieri di distretto.

Avere un infermiere specializzato in MPI che conosce l'IPF e le sue complicanze ed è anche in grado di orientarsi nel sistema sanitario potrebbe essere un elemento veramente importante per tutti i pazienti con IPF.

9

Centri specializzati nelle malattie polmonari interstiziali e in IPF



9. Centri specializzati nelle malattie polmonari interstiziali e in IPF

I centri di expertise (CE) sono centri specializzati nella gestione di malattie rare (MR) e nell'assistenza ai pazienti con questo tipo di malattie. Sono designati a livello nazionale in ciascun Stato membro dell'Unione Europea.

I centri di expertise per MPI/IPF sono specializzati in malattie polmonari interstiziali. Hanno l'obiettivo di fornire ai pazienti con IPF (tra gli altri) un'assistenza ai massimi livelli e di:

- formulare una diagnosi tempestiva,
- fornire terapie appropriate, e
- seguire i pazienti (follow-up).^[24]

Secondo le raccomandazioni del Comitato di Esperti sulle Malattie Rare dell'Unione Europea (EUCERD), i centri di expertise dovrebbero offrire un'ampia gamma di servizi specializzati quali:

- consulenze,
- esami medici,
- dispositivi/apparecchiature specifiche,
- test genetici e consulenza genetica, e
- assistenza sociale.

I centri di expertise partecipano anche all'attività di ricerca e collaborano con diverse parti interessate, come le organizzazioni di pazienti con malattie rare.^[25]

La Commissione europea ha istituito le reti di riferimento europee (European Reference Networks, ERNs) allo scopo di affrontare malattie rare o complesse e condizioni che richiedono cure, conoscenze e risorse altamente specializzate. I CE fanno parte delle ERNs e organizzano scambi di professionisti e assistenza transfrontaliera, quando appropriato. Maggiori informazioni sulle ERNs sono disponibili [qui](https://ec.europa.eu/health/ern/policy_en). (https://ec.europa.eu/health/ern/policy_en)

La rete di riferimento europea per le malattie rare polmonari (ERN-LUNG), inclusa anche l'IPF, ha iniziato la propria attività a marzo 2017. Maggiori informazioni su ERN-LUNG sono disponibili [qui](http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/ernlung_factsheet_en.pdf). (http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/ern/docs/ernlung_factsheet_en.pdf)

Un elenco dei CE presenti in Europa è pubblicato [qui](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search_Simple.php?lng=EN&LnkId=7029&Typ=Pat&CnsGen=n&fdp=y&from=rightMenu). (http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Clinics_Search_Simple.php?lng=EN&LnkId=7029&Typ=Pat&CnsGen=n&fdp=y&from=rightMenu)



Germania

La testimonianza di un paziente:

La mia diagnosi e la mia convivenza con l'IPF

K.G.

Già alcuni anni prima della diagnosi, avevo notato che il mio respiro si faceva più pesante durante l'attività sportiva o nel corso di escursioni. A inizio 2012 è comparsa la tosse, e con lei la mancanza di fiato. Il medico mi ha detto che avevo la bronchite e mi ha prescritto uno spray al cortisone, ma la tosse non è migliorata.

Mi sono sottoposto quindi ad una tomografia computerizzata ad alta risoluzione (HRCT), a una broncoscopia e al monitoraggio polmonare ripetuto, ma ancora nessuno è stato in grado di dirmi con certezza cosa avevo. Il primario del centro polmonare voleva eseguire una biopsia, ma io ero riluttante a correre quel rischio. Mi sono rivolto quindi a una clinica universitaria specializzata in malattie polmonari. Dopo aver esaminato la mia scansione TC e avermi auscultato i polmoni, il medico mi ha diagnosticato immediatamente l'IPF.

Mi ha spiegato di cosa si trattava e mi ha prescritto un ciclo a base di pirfenidone, con controlli regolari ogni 3 mesi.

Lo shock iniziale è stato enorme. Più leggevo sull'IPF, su come sia fatale e incurabile, con una prognosi media dalla diagnosi di 2-3 anni, più realizzavo la serietà della situazione.

Così ho deciso di informarmi il più possibile sulla malattia, sulla sua progressione, sui possibili trattamenti e sulle ultime ricerche condotte.

Mi sono iscritto a un'organizzazione di supporto per i pazienti, la "Lungenfibrose e.V.". Consiglio caldamente a tutti i malati di IPF di entrare in una di queste organizzazioni di supporto per i pazienti.

Ho partecipato anche a due studi clinici (Panorama e Riff) presso la Thorax-Clinic di Heidelberg (Germania). La partecipazione a studi clinici comporta diversi aspetti positivi: non solo contribuisce alla ricerca di nuove terapie e farmaci, ma ogni mese, per l'intera durata dello studio, vieni sottoposto a esami e a un monitoraggio medico, che possono contribuire a migliorare la tua prognosi.

Finora, io me la sto cavando piuttosto bene. La mia funzionalità polmonare è rimasta relativamente stabile, non ho quasi mai la tosse, posso ancora fare lunghi viaggi in aereo e praticare attività fisica (seppur con qualche restrizione). Resto ottimista sui potenziali progressi della ricerca sull'IPF. Forse un giorno – e appena in tempo – arriverà la svolta. È ciò che spero, anche se il processo di approvazione di nuovi farmaci richiede tempo.

Consiglio a tutti i malati di IPF di condividere le loro storie ed esperienze, attraverso un gruppo di supporto, e di combattere la progressione della malattia mantenendo una mente aperta, praticando attività fisica e adottando un atteggiamento positivo verso la vita.



Grecia

La testimonianza di un paziente:

Riconoscere l'IPF e affrontare la nuova realtà

S.P.

Nell'autunno del 2008 stavo lavorando con un amico alla raccolta delle olive in un terreno di mia proprietà. Il mio amico, sentendo il mio respiro, mi chiese se avevo problemi respiratori. Gli risposi di no, ma che talvolta mi affaticavo e dovevo smettere di lavorare per fare un respiro profondo. In più, ero un po' sovrappeso e sapevo che avrei dovuto mettermi a dieta. Pensai quindi di andare da uno pneumologo per un controllo.

Dopo questa conversazione, mi ritrovai a non avere abbastanza forze per camminare o fare lavori manuali perché le mie difficoltà respiratorie aumentarono ancora. Mi decisi dunque ad andare dal medico.

Per mia fortuna, lo pneumologo cui mi rivolsi conosceva l'IPF. Mi sottopose a una tomografia computerizzata ad alta risoluzione [HRCT]. I miei polmoni evidenziavano già la presenza di tessuto cicatriziale. Dopo questo esame doveti recarmi in ospedale per ulteriori test diagnostici. Mi rivolsi ad un ospedale pubblico di Atene, dato che vivo in una zona rurale dove non ci sono pneumologi. Feci tutti gli esami, incluse la broncoscopia e una biopsia, e questo mi consentì di giungere alla diagnosi di IPF.

Tornai dal medico in ospedale, assieme a mia moglie, che è sempre stata al mio fianco sostenendomi.

Il medico mi chiese con tono severo: "Chi le ha detto di farsi controllare i polmoni?"

Io risposi: "Un amico che mi ha sentito respirare affannosamente".

E lui replicò: "Lasci perdere, faccia finta di niente".

Ero così contento. Stavo uscendo dallo studio del medico quando alle mie spalle gli sentii dire: "Lei ha ancora 3-5 anni di vita".

Mi voltai e gli chiesi: "Cosa intende dire? Che non esiste una cura?"

Non mi rispose. Mi disse solo che avrebbe potuto darmi del cortisone quando la malattia avesse raggiunto uno stadio più avanzato e io avrei avuto bisogno di ossigeno.

Dal suo atteggiamento, compresi che non aveva intenzione di discuterne oltre. Mi voltai verso mia moglie che aveva ascoltato tutta la conversazione. Era scioccata.

Lei chiese al medico: “Ma non monitorerò la progressione della malattia?”.

Quello rispose: “Può ripetere una TC tra sei mesi per vedere con quale rapidità la malattia avanza”.

La conversazione finì lì e noi tornammo a casa.

Ascoltai il consiglio del medico e riuscii a dimenticare la malattia. Ma mia moglie continuava a ricordarmi la TC che avrei dovuto ripetere a distanza di sei mesi. Io però mi sforzavo di seguire il consiglio del medico e di ignorare la malattia. Quindi, da un lato, avevo mia moglie che insisteva in un verso e dall'altro sentivo la voce del medico che mi diceva: “Lasci perdere. Lasci perdere”.

Dopo qualche tempo notai che il mio respiro stava peggiorando e dopo due anni decisi finalmente di sottopormi all'esame. Era la primavera del 2012.

Tornai dallo stesso medico di Atene e gli mostrai la nuova TC assieme alla precedente.

Dopo averle guardate, mi disse: “Purtroppo la sua malattia sta peggiorando”.

Aggiunse che la malattia sarebbe peggiorata ancora fino alla morte, perché non esisteva cura per l'IPF.

Me ne andai, davvero deluso. Mi sentii mancare la terra sotto i piedi. Non riuscivo neppure a camminare e iniziai a vedere nero dappertutto. Avevo così tanti pensieri in testa che non sapevo cosa fare. Ero davvero disperato.

Tornai a casa e andai subito in bagno perché volevo farmi una doccia. Ero disorientato e mi muovevo in maniera meccanica.

Mi diressi nella stanza dove ho il computer e iniziai disperatamente a cercare informazioni sull'IPF, finché trovai il sito web di uno pneumologo. Lessi la descrizione della malattia, diceva che non esiste cura per l'IPF. Ma aggiungeva anche che era stato trovato un nuovo medicinale e che stava dando buoni risultati: prolungava la sopravvivenza dei pazienti.

Chiamai allora questo pneumologo, ebbi con lui una conversazione piacevole. Era totalmente diverso dall'altro medico, molto più educato e gentile. Ascoltò tutta la mia

storia, mi incoraggiò e mi sostenne a livello psicologico, e ha continuato a farlo per tutti questi anni.

Lentamente iniziai a realizzare che, sebbene avessi una malattia rara, non ero solo e la mia vita non poteva fermarsi lì. Dovevo andare avanti e convivere con la malattia. Iniziai a cercare altri pazienti con IPF perché mi resi conto che l'isolamento è la peggior cosa. Dovevo parlare dell'IPF. Condividere le esperienze può aiutare, perché ti rendi conto che altre persone nella tua stessa situazione hanno i tuoi stessi timori, ma combattono e non si arrendono. Alcune di loro hanno sconfitto la malattia, evitato la depressione e cercato la giusta opportunità per combattere l'IPF.

Infine, da Presidente dell'Associazione nazionale ellenica della fibrosi polmonare, ho incontrato molti pazienti con IPF e ho ascoltato le loro storie. Pertanto, porto il peso della mia malattia e di tutti gli altri membri dell'Associazione.

Spero che la mia testimonianza possa essere d'aiuto ad altri pazienti con IPF, anche al di fuori della Grecia.

10

Quali sono le terapie disponibili?



10. Quali sono le terapie disponibili?

Per la gestione dell'IPF esistono sia terapie farmacologiche che non, ed entrambi i tipi sono importanti e raccomandati. È bene sottoporsi a check-up ed esami medici regolari.

Un supporto psicologico dovrebbe essere offerto fin dai primi momenti successivi alla diagnosi. Sarebbe anche utile entrare in contatto con gruppi di pazienti che possono offrire supporto in tutti gli stadi della malattia.



Figura 10. Gestione dell'IPF (adattato da: [1])



Terapie farmacologiche

Al momento non esiste cura per l'IPF. Tuttavia, due farmaci approvati dall'Agenzia europea per i medicinali sono in grado di rallentare la progressione ^[26] ^[27]. Uno di questi farmaci contiene il principio attivo nintedanib, l'altro il principio attivo pirfenidone.

Maggiori informazioni su entrambi sono disponibili ai seguenti link:

- Nintedanib, Riassunto delle caratteristiche del prodotto: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003821/WC500182474.pdf
- Pirfenidone, Riassunto delle caratteristiche del prodotto: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002154/WC500103049.pdf

Entrambi i farmaci approvati sono farmaci antifibrotici. Aiutano a prevenire l'insorgenza di lesioni cicatriziali nel tessuto polmonare e sono risultati efficaci nel ridurre la perdita di funzionalità polmonare di circa il 50% in 1 anno ^[28] ^[26] ^[27]. (misurazione effettuata mediante spirometria – un metodo usato per misurare la capacità di respirazione).

Le linee guida recenti sull'IPF non raccomandano un farmaco rispetto ad un altro. Forniscono una raccomandazione condizionale per l'uso di nintedanib o pirfenidone nel trattamento dell'IPF ^[28]. Ciò significa che il medico valuterà quale farmaco prescrivere nel caso specifico.

Occorre sempre consultare il medico per discutere delle varie opzioni terapeutiche poiché ogni paziente è differente e non esistono due piani terapeutici identici. Inoltre, ogni paese europeo ha linee guida ufficiali per l'IPF e la sua gestione. I criteri per il pagamento e la rimborsabilità di questi farmaci possono differire anche da paese a paese. La decisione finale sul trattamento deve essere presa assieme al medico poiché entrano in gioco molti fattori.

Per ulteriori domande sulle possibili terapie farmacologiche e/o per segnalare la comparsa di eventuali effetti indesiderati, è consigliabile rivolgersi al proprio medico o farmacista.



Studi clinici

Gli studi clinici valutano l'efficacia e la sicurezza di una nuova terapia in soggetti umani. Sono stati condotti numerosi studi clinici su possibili trattamenti per l'IPF. Il medico curante è la persona cui rivolgersi per sapere se siano in corso studi a cui poter partecipare. Per ulteriori e più ampie informazioni sugli studi clinici attualmente in corso è possibile visitare il database degli studi condotti a livello mondiale ([ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov)) o quello degli studi condotti nell'Unione Europea (EU Clinical Trials Register).



Germania

La testimonianza di un paziente: Perché ho deciso di partecipare a due studi clinici

K.G.

Gli studi clinici sono una parte importante della ricerca su nuovi principi attivi e terapie per sviluppare trattamenti efficaci per malattie, IPF inclusa, che sono ancora incurabili. La collaborazione tra ricercatori farmaceutici e medici specializzati, presso cliniche universitarie con centri di studio, è finalizzata a testare o studiare nuovi principi attivi su pazienti.

La partecipazione a uno studio clinico richiede una grande disponibilità e un impegno altrettanto forte a correre dei rischi. Il partecipante apprende i risultati dello studio soltanto molto dopo la sua conclusione. Date queste considerazioni, perché allora ho deciso di partecipare a due studi?

Innanzitutto perché senza questi studi non vi sarebbero progressi, tanto sperati, nel trattamento della mia malattia. Con la mia partecipazione io contribuisco allo sviluppo di nuove terapie. Mi auguro di non perdere tempo prezioso con un placebo (una compressa priva di effetto farmacologico) e di ricevere invece il nuovo principio attivo. Cerco di stabilire quale trattamento mi viene somministrato monitorando attentamente la progressione della mia malattia nel corso dello studio (solitamente 12 mesi).

È questo il vantaggio di partecipare a uno studio clinico. Nel corso dello studio vieni sottoposto ad attenti controlli mensili da parte di infermieri molto esperti e del medico dello studio. Vengono eseguiti gli esami del sangue, i test di funzionalità polmonare, vengono valutati lo stato fisico e le prestazioni fisiche, oltre ad altri parametri. Si tratta di esami e valutazioni di particolare rilevanza e interesse per pazienti con una malattia progressiva come l'IPF.

Come partecipante, mi sembra di avere il controllo della malattia, cosa che mi tranquillizza. E di essere ben informato sul mio stato di salute. Ho apprezzato molto la possibilità, nel corso degli incontri mensili, di porre al personale dello studio le domande che avevo. Questi appuntamenti mensili sono estremamente importanti, interessanti e rassicuranti per un paziente che ha una malattia grave con progressione imprevedibile.

Non posso far altro che consigliare la partecipazione a uno studio – anche se il paziente non è considerato nell'impostazione del disegno e nella definizione degli obiettivi strategici. Purtroppo, ci si aspetta che il paziente partecipi avendo a disposizione solo le informazioni strettamente necessarie.

Terapie non farmacologiche

Il trapianto di polmone è l'unica cura efficace per i malati di IPF. Vi sono però diverse terapie non farmacologiche che possono contribuire a migliorare la qualità di vita.^[31] Queste terapie, assieme ad altri trattamenti, possono ridurre l'onere per il paziente, per la sua famiglia e per chi si prende cura di lui.



Riabilitazione polmonare

La riabilitazione polmonare prevede diverse attività volte ad alleviare i sintomi dell'IPF e a migliorare la qualità di vita. Ad esempio:

- attività fisica,
- consulenza nutrizionale, o
- strategie di respirazione.

La riabilitazione polmonare può essere particolarmente efficace:

- nell'alleviare i sintomi,
- nell'aumentare la possibilità di praticare attività fisica (il che, a sua volta, può ridurre la tendenza a sviluppare problematiche psicosociali come ansia o depressione), e
- nel ridurre la durata delle degenze ospedaliere.^[32]



Ossigenoterapia

Dal momento che l'IPF ostruisce il passaggio dell'ossigeno dai polmoni al flusso sanguigno e quindi nell'organismo, il sangue arterioso può presentare livelli di ossigeno eccezionalmente bassi. Questo fenomeno è noto come ipossiemia e si manifesta:

- a riposo,
- durante il sonno (ipossiemia notturna), o
- durante l'attività fisica.

Per gestire gli effetti dell'ipossiemia, il medico può prescrivere l'assunzione di ossigeno supplementare allo scopo di migliorare i sintomi dell'IPF e la qualità di vita globale.^[33] Aumentando l'apporto di ossigeno è possibile ridurre la mancanza di fiato e migliorare la capacità di svolgere le attività quotidiane.

Nello stadio iniziale, l'ossigenoterapia può essere necessaria solo durante l'attività fisica e il riposo notturno ma, via via che la malattia avanza, la necessità di ossigeno può diventare permanente per mantenere livelli adeguati di ossigeno nel sangue.

L'assunzione di ossigeno supplementare può avvenire in molti modi:

- tramite un concentratore,
- con una maschera facciale,
- con bombole di ossigeno (gas compresso), e
- con ossigeno liquido.

Concentratore di ossigeno

Il concentratore di ossigeno è un piccolo dispositivo elettrico che raccoglie l'aria e separa l'ossigeno dagli altri gas, deviandolo in un tubo per farlo arrivare ai polmoni attraverso una cannula nasale. La cannula nasale consta di due tubicini in plastica (o forcelle) da inserire nelle narici.

Maschera facciale

L'ossigeno può essere erogato anche da una maschera facciale da applicare su naso e bocca e fissare al capo tramite cinghie.

Bombole di ossigeno

L'ossigeno per uso deambulatoriale viene fornito in bombole utilizzabili quando si cammina o si svolge un'attività in casa e fuori casa. Molti pazienti in questi casi usano un concentratore portatile di ossigeno. Le bombole di ossigeno possono essere dotate di una valvola che eroga una "dose pulsata" di gas soltanto durante l'inspirazione.

Ossigeno liquido

Se per l'attività deambulatoriale viene usata una quantità di ossigeno elevata erogata a velocità di flusso più alte, il medico potrebbe consigliare l'uso di ossigeno liquido, contenuto in un grande serbatoio che viene utilizzato per riempire un dispositivo più piccolo.

Ossigenoterapia e viaggi

Viaggiare con l'ossigeno è possibile, tuttavia è sempre bene verificare il regolamento delle diverse compagnie aeree. A riguardo è possibile chiedere aiuto al proprio medico o all'organizzazione di pazienti attiva localmente.

Il medico fornirà indicazioni sul tipo di erogatore da usare, sulla quantità di ossigeno necessaria e sulla frequenza di assunzione. È sempre consigliabile consultare il medico se non si sa con certezza come usare l'ossigeno.



Supporto psicologico

Ricevere supporto psicologico è molto importante per le persone affette da IPF. È un'opzione da discutere con il medico: egli stesso potrebbe essere in grado di fornire questo aiuto fin dai primi momenti successivi alla comunicazione della diagnosi. Un supporto psicologico aiuta ad accettare la malattia, a ridurre le sofferenze fisiche ed emotive e a migliorare la qualità di vita.

Può aiutare anche ad accettare il trattamento e gli effetti collaterali dei farmaci. Ad uno stadio avanzato, può sostenere nella pianificazione di fine vita e nella scelta di un hospice o della propria casa come ultima residenza.

È importante coinvolgere i propri amici e familiari nel programma, perché possono aiutare a gestire l'IPF.



Cure palliative e di fine vita

Informarsi sull'IPF e sul suo trattamento può migliorare la qualità di vita. Poiché l'IPF è una malattia progressiva senza cura nota, spesso può far sentire meglio discutere delle proprie disposizioni di fine vita con professionisti competenti, coinvolgendo, quando possibile, i familiari stretti.

Le cure palliative possono essere usate per il controllo dei sintomi e rientrano in un approccio olistico alla gestione dell'IPF.^[34] Sono finalizzate a dare sollievo dal dolore fisico e attenuare i più ampi fattori di stress e problemi associati alla malattia. Le cure palliative prevedono, tra l'altro:

- la pianificazione delle cure avanzate, e
- l'educazione del paziente e della persona che se ne prende cura.^[35]

Le cure palliative possono includere anche attività fisiche, mentali, sociali e spirituali – a seconda delle necessità e delle preferenze individuali. L'obiettivo è migliorare la qualità di vita del paziente, dei suoi familiari e caregiver.

A prescindere dallo stadio di progressione della malattia, le cure palliative dovrebbero essere parte integrante dell'assistenza globale fornita al paziente. E sono fondamentali via via che ci si avvicina a fine vita.^[28] Per approfondire la discussione sui benefici delle cure palliative, non soltanto per il paziente ma anche per i suoi familiari, è possibile rivolgersi ai propri medici.

Imparare a gestire la mancanza di fiato

Le cure palliative possono aiutare anche a gestire le crisi respiratorie. È molto importante imparare a minimizzare, affrontare e gestire la mancanza di fiato,

perché può fare la differenza in termini di qualità di vita. Lo stato emotivo può incidere sulla respirazione e l'ansia per la mancanza di fiato può peggiorare ulteriormente la capacità respiratoria. Rilassandosi si riduce la mancanza di fiato e si attenua l'ansia. È consigliabile quindi focalizzare la propria attenzione su qualcosa che aiuta a rilassarsi.

Gestire la tosse

Le cure palliative possono includere anche terapie per ridurre i sintomi della tosse. Essere in grado di gestire la tosse è importante, perché questo disturbo può provocare una sensazione di isolamento e imbarazzo, a meno che non si riesca a controllarla. La tosse può ostacolare le interazioni e la comunicazione con altre persone. In effetti, la sua gestione è un fattore significativo per la qualità di vita.



Trapianto del polmone

Il medico potrebbe indirizzare a un centro trapianti per una valutazione preliminare ai fini di un possibile trapianto. Il trapianto di uno o entrambi i polmoni danneggiati dall'IPF è il solo intervento chirurgico in grado di:

- invertire la progressione dell'IPF,
- migliorare la qualità di vita; e
- migliorare l'aspettativa di vita. ^[36]

Il 30% circa dei trapianti di polmone nel mondo viene effettuato su pazienti con IPF. ^[37]

Sfortunatamente, solo il 5% di tutti i pazienti con IPF risulta idoneo al trapianto, perché i criteri di selezione sono piuttosto rigidi e prendono in considerazione una serie di fattori quali:

- l'età del paziente,
- il suo stato di salute generale,
- il possibile esito della procedura,
- la gravità dell'IPF, e
- la progressione dell'IPF.

I criteri vengono stabiliti dalle autorità sanitarie locali o nazionali. Il proprio medico è in grado di dare una prima indicazione sull'idoneità al trapianto. ^[28]

In caso di idoneità, è importante ricordare che la procedura comporta alcuni rischi, come complicanze gravi, infezioni o rigetto d'organo.

Suggerimenti: come trarre il massimo dal colloquio con il medico

Avere un buon colloquio con il medico è molto importante per i malati di IPF.



Porre domande

Non bisogna temere di porre domande al medico o di chiedere un appuntamento, se necessario.



Portare qualcuno con sé

Mai andare da soli dal medico: avere con sé qualcuno può essere di grande aiuto.



Informare il medico

Al medico vanno fornite tutte le informazioni che si ritiene debba sapere.



Registrare il colloquio

Chiedere al medico di poter registrare il colloquio è utile per poterlo riascoltare in seguito.

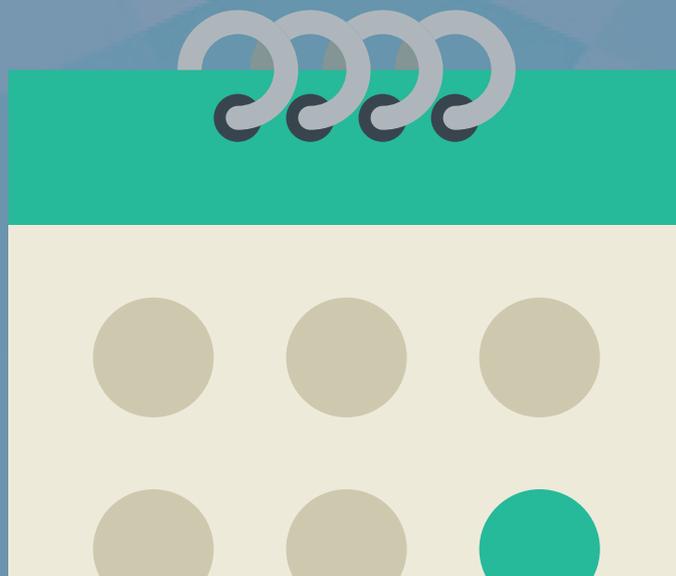


Prendere appunti

Gli appunti servono a non dimenticare i suggerimenti del medico.

11

Come si evolve la malattia?



11. Come si evolve la malattia?

La progressione dell'IPF varia da persona a persona

È importante ricordare che la progressione dell'IPF può variare significativamente da persona a persona^[38] ed è impossibile prevedere esattamente con quale rapidità la malattia avanzerà nel singolo caso.^[39]

Progressione lenta

Nella maggioranza dei casi, l'IPF ha una progressione lenta ma costante. Se l'IPF è a decorso lento, potrebbe trascorrere parecchio tempo prima che i sintomi diventino evidenti e si giunga alla diagnosi, e anche allora la malattia potrebbe continuare a progredire con relativa lentezza.

Progressione stabile

In alcuni casi l'IPF resta stabile.

Progressione rapida

Talvolta l'IPF conduce rapidamente alla morte. Questo quadro viene definito progressione rapida.^[40]

Esacerbazioni acute

Una minoranza di pazienti può manifestare un peggioramento della malattia acuto (improvviso e di breve durata) e imprevisto, definito esacerbazione acuta. Un evento di questo tipo potrebbe essere fatale o peggiorare notevolmente le condizioni di un malato di IPF.

Se non è possibile individuare la causa di questo deterioramento respiratorio acuto, si usa talvolta il termine "esacerbazione acuta idiopatica dell'IPF", dove "Idiopatica" significa di causa sconosciuta.

Un'esacerbazione acuta può verificarsi in qualsiasi momento. A volte è proprio l'evento che porta alla diagnosi dell'IPF. Il principale fattore di rischio per l'esacerbazione acuta dell'IPF è la malattia in stadio avanzato.

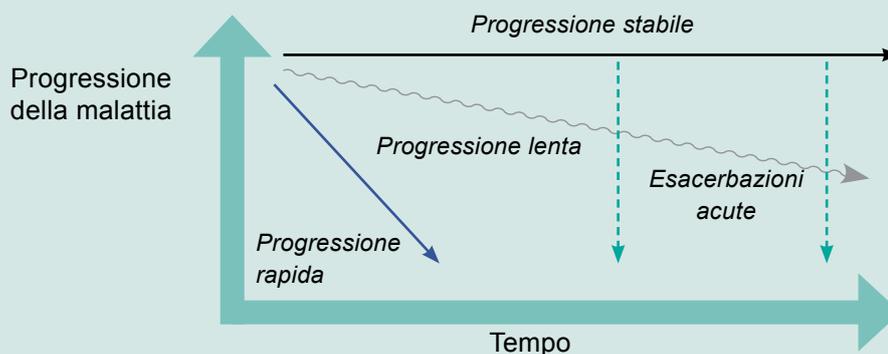


Figura 11: Evoluzione dell'IPF nel corso del tempo (adattato da: [21])

Proprio a causa del pericolo di un'esacerbazione acuta è essenziale sottoporsi a controlli medici regolari al fine di:

- monitorare la progressione della malattia,
- valutare la risposta al trattamento, e
- decidere le successive misure da intraprendere.

Nell'ambito di questo monitoraggio saranno ripetuti i test di funzionalità polmonare per valutare la progressione della malattia. ^[34]

Altre malattie concomitanti (comorbidità) all'IPF

L'IPF può essere una malattia debilitante perché, oltre a provocare effetti avversi, nella maggior parte dei casi si presenta assieme ad altre malattie. Questa coesistenza di differenti disturbi si definisce in termini medici "comorbidità". Se l'IPF è co-presente insieme con altri disturbi, la qualità di vita e la prognosi possono essere più sfavorevoli. Per questo motivo, quando il medico imposta un piano di gestione per l'IPF, si dovrebbe anche valutare la presenza di comorbidità ed eventualmente trattarle. ^[41]

Queste comorbidità possono interessare i polmoni (comorbidità polmonari) o altre parti del corpo (comorbidità non polmonari).

Comorbidità polmonari

Le comorbidità polmonari includono:

- ipertensione polmonare,
- enfisema,
- tromboembolia venosa,
- broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO), e
- cancro del polmone. ^{[42] [43]}

Comorbidità non polmonari

Le comorbidità non polmonari includono:

- coronaropatia,
- insufficienza cardiaca congestizia,
- disturbi respiratori del sonno,
- malattia da reflusso gastroesofageo (MRGE), e
- ansia o depressione.

Le definizioni complete delle comorbidità associate all'IPF sono riportate all'indirizzo <http://erj.ersjournals.com/content/46/4/1113>.



12

Come prendersi cura di se stessi

12. Come prendersi cura di se stessi

L'IPF è una malattia altamente complessa, che deve essere gestita unitamente ai suoi sintomi. È essenziale che lo stesso paziente sia coinvolto in alcuni aspetti della sua gestione al fine di:

- Mantenere il controllo sulla propria terapia,
- fissare obiettivi realistici, e
- prepararsi al futuro.

Occorre collaborare a stretto contatto con il team di assistenza per partecipare attivamente e con atteggiamento positivo, al proprio percorso assistenziale e agli esiti.

Il medico è colui che è in grado di suggerire come affrontare le sfide associate all'IPF al meglio, ma vi sono alcuni utili interventi sullo stile di vita che il paziente stesso può attuare per migliorare la propria qualità di vita.

Smettere di fumare

Smettendo di fumare o evitando l'esposizione al fumo passivo si può:

- aumentare i livelli di ossigeno nel sangue,
- abbassare la pressione arteriosa e la frequenza cardiaca (battito), e
- ridurre il rischio di cancro e malattie cardiache.

Così facendo è possibile prevenire ulteriori danni ai polmoni

Continuare a praticare attività fisica

Con un'attività regolare, di intensità moderata, non si mantiene soltanto un peso sano, ma si rafforzano i muscoli e si sostiene la capacità di prestazione, il che aiuta a gestire la mancanza di fiato.

Mangiare in modo sano

Un'alimentazione nutriente e bilanciata può aiutare a restare in salute il più a lungo possibile.

Vanno privilegiati:

- frutta,
- verdura,
- cereali,
- carni magre, e
- latticini magri.

Va limitata l'assunzione di:

- grassi saturi,
- sodio (sale), e
- zuccheri aggiunti.

Dormire più che a sufficienza

Il sonno è essenziale per rafforzare il sistema immunitario e migliorare la sensazione generale di benessere.

Continuare a sottoporsi alle vaccinazioni necessarie

È fondamentale ripetere i vaccini per l'influenza e la polmonite, nonché evitare l'esposizione a infezioni che possono peggiorare l'IPF.

Evitare situazioni di stress

Una condizione di rilassamento fisico e mentale può aiutare a evitare un eccessivo consumo di ossigeno. Apprendere tecniche di rilassamento può essere utile anche a gestire il panico legato alle crisi respiratorie.

Unirsi a un gruppo di pazienti

Un coinvolgimento attivo, con un atteggiamento propositivo, nella gestione delle sfide associate all'IPF è importante. Per convivere con la malattia, è fondamentale:

- incontrarsi con altri malati di IPF,
- sviluppare un senso di appartenenza ad una comunità,
- condividere esperienze, e
- sentirsi compresi.

Coinvolgere familiari e caregiver

Parlare della malattia con amici e caregiver potrebbe essere difficile, ma può aiutare a superare difficoltà e paure. Averli vicini, coinvolgerli e tenerli aggiornati può aiutare ad affrontare la diagnosi dell'IPF e a sentirsi meno soli.

Rilassamento e mindfulness

Vi sono diverse tecniche di rilassamento utili a gestire il carico emotivo e psicologico di una diagnosi dell'IPF. Ad esempio, la mindfulness aiuta a:

- focalizzarsi sulle cose importanti della vita,
- trovare la motivazione,
- affrontare con positività le problematiche fisiche e le modificazioni dello stile di vita associate all'IPF, e
- calmarsi quando si è sotto pressione, ci si sente scoraggiati o spaventati o si prova dolore fisico.

Yoga

Lo yoga ha effetti benefici in quanto una respirazione intenzionale può stimolare i polmoni e allenare anche il diaframma. Esercizi di respirazione di base possono migliorare la funzionalità polmonare e alleviare i problemi respiratori.

Consigli e suggerimenti ritenuti utili da professionisti e operatori sanitari



Il medico

Rivolgersi ad uno pneumologo esperto in fibrosi polmonare in cui si ha fiducia.

Discutere con lo pneumologo cosa fare qualora i sintomi peggiorino.

Il medico dovrebbe fornire tutte le informazioni necessarie per la gestione degli effetti indesiderati e la profilassi (terapia per evitare sintomi o malattie). In alcuni casi, dopo averne discusso insieme, il medico potrebbe modificare la dose dei farmaci fino alla risoluzione dei sintomi. Talvolta è necessario interrompere temporaneamente le terapie.

È bene informare il medico se un familiare soffre di IPF o di un altro tipo di fibrosi polmonare. Nella fibrosi polmonare familiare fumare è altamente rischioso.



L'anamnesi

Una documentazione integrale e dettagliata della propria storia medica aiuta il medico ad avere un quadro completo delle condizioni del paziente. Vanno riferiti, ad esempio:

- i risultati degli esami clinici effettuati,
- e i medicinali assunti.

Mantenersi aggiornati, informarsi sulle linee guida internazionali per la gestione della malattia e partecipare a corsi di perfezionamento e congressi internazionali è utile sul fronte delle conoscenze sulla malattia.



Paesi Bassi

La testimonianza di un paziente: L'importanza della meditazione nell'IPF

Dopo la diagnosi di IPF, mi sono reso conto che io pensavo sempre a questa malattia e non riuscivo a scrollarmi quel pensiero di dosso. Qualunque qualcosa facessi assieme a mia moglie, finivo per pensare che per me sarebbe potuta essere l'ultima volta. Così abbiamo deciso di rivolgerci ad uno psicologo, perché non ci era stato offerto alcun supporto psicologico.

Il passo successivo era trovare uno psicologo con il quale potessi sentirmi a mio agio.

Mentre eravamo in vacanza a Kos, in Grecia, ho partecipato con mia moglie ad un corso di meditazione che ci ha aiutato tanto. Abbiamo imparato a liberare la mente e a scegliere su cosa concentrare i nostri pensieri. E grazie a questo, ora riesco a gestire meglio l'IPF.

Credo che non venga prestata sufficiente attenzione alle implicazioni mentali di una diagnosi di IPF.



Irlanda

La testimonianza di un paziente

Le mie esperienze con la mindfulness

M.C.

Grazie alla mindfulness ho imparato a ridurre lo stress e l'ansia associati all'IPF. La mindfulness mi ha aiutato a vedere e apprezzare (a volte, guardiamo soltanto senza vedere realmente) le piccole cose della vita che capita di dare per scontate e a vivere la felicità del momento, un insegnamento davvero prezioso per me. Per un malato di IPF il tempo è un bene prezioso, e la mindfulness mi ha insegnato a godere di ogni momento.

Mi ha aiutato anche e soprattutto a non badare alle cose che prima mi irritavano (come fare la fila nel traffico) e ora sono una persona più calma.

Ho realizzato quanto sia importante respirare correttamente, perché l'ossigeno raggiunge il cervello e questo ha un effetto calmante, un aspetto senz'altro positivo per le persone con IPF.



Italia

Insegnare la mindfulness ai pazienti con IPF

Roberto Ferrari

Abbiamo sperimentato le tecniche della mindfulness con pazienti affetti da IPF ^[44] in uno studio, della durata di 12 mesi, teso a dimostrare che la mindfulness è un approccio adeguato e praticabile nei diversi stadi della malattia. Abbiamo riscontrato che potrebbe portare a miglioramenti significativi, soprattutto in termini di umore e livelli di stress.

Praticare la mindfulness aiuta a focalizzare l'attenzione sul proprio corpo, sulla propria mente e sull'ambiente esterno in un momento ben preciso. Non è solo una questione di concentrazione, ma anche di mantenere la calma e la consapevolezza, con un atteggiamento di curiosità, gentilezza e senza guidicare.

È un modo di essere che, per essere interiorizzato, va esercitato con:

- differenti esercizi di meditazione,
- la capacità di ascoltare il proprio corpo, e
- la consapevolezza di quanto avviene attorno alla persona in un preciso momento.

La mindfulness aiuta a sviluppare la capacità di affrontare le difficoltà nella vita quotidiana. Chiunque la può praticare, ma è possibile migliorare con un programma della durata di otto settimane chiamato MBSR (riduzione dello stress basato sulla mindfulness).

Negli ultimi 30 anni la sua efficacia è stata testata su persone con malattie differenti, tutte implicantemente sofferenza. Oggi, la mindfulness è considerata una parte fondamentale della medicina complementare, che può essere integrata con una terapia farmacologica tradizionale. Le neuroscienze hanno dimostrato che la mindfulness può influenzare le attività cerebrali e la struttura del cervello, migliorando la capacità di controllare le emozioni.

Dal 2011, insegno mindfulness a un gruppo di pazienti con IPF in ospedale. Questa esperienza mi ha consentito di seguire questi pazienti e di assistere ad un miglioramento della loro qualità di vita. La mindfulness fa bene anche se praticata per solo pochi minuti al giorno. Può aiutare a calmare una persona con crisi respiratoria. Se praticata per mezz'ora al giorno, può aiutare a migliorare l'umore in una giornata difficile e ad affrontare la malattia.

Infine, può aiutare a ristabilire un legame con la propria vita e a viverla a pieno.

Testimonianze dall'Italia di altri pazienti con IPF che praticano la mindfulness

Da molto tempo non avevo una sensazione di benessere, il respiro così facile, lieve e sottile.

Ho capito che è importante non negare la malattia cercando di distrarmi e di sentirmi forte. Meglio affrontare con attenzione quello che c'è, senza ansia e senza reagire in modo impulsivo.

Pensavo che ormai "niente poteva più stupirmi". Ora è interessante anche questo mio schema mentale.

Ieri si è rotto l'ascensore e sono rimasta chiusa dentro 45 minuti. Sono molto paurosa e in questi casi mi vengono il panico e forti crisi respiratorie. Stavolta mi sono detta "Vediamo cosa ho imparato!" e ho meditato sul respiro fino a che non sono arrivati i soccorsi. Non ho avuto angoscia, il

tempo è passato in modo interessante e tranquillo.

Oggi a mezzogiorno, in una fase di pesante difficoltà respiratoria, ho sentito per la prima volta da solo la necessità fisica di fare meditazione sul respiro. L'effetto è stato una meditazione più profonda rispetto alle precedenti e sul piano fisico, ho ritrovato un respiro quasi normale e una calma assoluta.

Questa settimana ho avuto un lungo intervento dal dentista, due ore. Normalmente una situazione che mi causa continui eccessi di tosse. Tutto il tempo sono riuscito a tenere un respiro consapevole e non ho mai tossito. Prima non avrei mai immaginato che una cosa del genere fosse possibile.

Ho scoperto cose molto importanti. Ad ascoltare il mio corpo, il respiro. Ci sto tanto tempo, più di quello prescritto dai compiti. È uno spazio straordinario. Non riesco a dire quali obiettivi mi

pongo, vivo questi momenti e sono già perfetti.

Non sono bravo a fare i compiti, ma tante volte durante la giornata mi fermo e ascolto il respiro, i suoni, il corpo. È importante per me, una dimensione nuova, non ci rinuncierei più.

Non succede molto, ma quando sono da sola, di notte, con la tosse, il respiro mi fa restare nel presente e non manca niente.

Grazie alla meditazione ho capito che in ogni momento, anche se difficile, sono viva, e che il presente è sempre nuovo. Prima ero sempre agitata; ora non è che sono sempre tranquilla, capita ancora che mi agiti, però vivo il presente! Adesso sono viva. Ho la pelle d'oca quando ne parlo, mi commuovo tanto.



Italia

I benefici del nordic walking per le persone con IPF

Debora Arletti

Il nordic walking è praticabile tutto l'anno e da chiunque. Consente di fare attività fisica all'esterno, allenando tutte le parti del corpo, e al tempo stesso di divertirsi. È un buon modo per trovare il proprio equilibrio, in maniera sicura e dinamica. Questa tecnica si basa sul recupero della camminata naturale, sostenuta da due bastoni. Il nordic walking impegna tutti i muscoli ed ha un effetto positivo sul sistema cardiovascolare e sulla postura.

Consente di allenare la propria camminata naturale – quella più appropriata per la propria forma fisica. E aiuta a migliorare anche la postura, perché si è più consapevoli del proprio modo di muoversi. Distribuendo il peso sulle due gambe e sui bastoni, e mantenendo una postura corretta, si può fare esercizio con poca fatica.

Il nordic walking può essere un valido aiuto per pazienti con varie malattie, che lo possono praticare insieme all'aperto, in tranquillità.

Ha effetti particolarmente benefici per le persone con IPF, perché i due bastoni sostengono la persona mentre cammina. Questo tipo di attività può essere praticata tutti i giorni.

Con l'aiuto di un istruttore esperto, il nordic walking fa miracoli per la respirazione.



Italia

I benefici dello yoga per le persone con IPF

Gaetano Zanni

Pratico e insegno yoga da oltre 25 anni. Ho scoperto che poteva essere di aiuto alle persone con IPF quando ho iniziato a collaborare con Rosalba Mele e l'Associazione "AMA Fuori dal buio".

Lo yoga può far bene alle persone con IPF perché soffrono di mancanza di fiato, e la respirazione è fondamentale nello yoga.

Sono stato invitato come ospite ad un meeting in ospedale, dove professionisti e operatori sanitari e pazienti con IPF sedevano allo stesso tavolo. Lì ho realizzato che questi pazienti erano quelli che avevano davvero bisogno di tecniche in grado di aiutarli a gestire la mancanza di fiato.

È iniziata così una bella collaborazione con AMA Fuori dal buio e con i professionisti e gli operatori sanitari che seguono i malati di IPF. Abbiamo organizzato eventi di yoga per loro. I partecipanti sono riusciti a ottenere grandi benefici in termini di respirazione, respirando meglio sia durante che dopo l'attività.

Siamo solo all'inizio di questa esperienza. Crediamo sia importante collaborare nell'ambito di un team multidisciplinare, consapevoli dell'effetto positivo che lo yoga ha sul benessere delle persone con IPF.

Praticare lo yoga ha molti risvolti positivi per le persone con IPF e sarebbe straordinario se tutte le associazioni di pazienti promuovessero questa iniziativa.



Italia

Il gruppo di supporto per persone con fibrosi polmonare e per i loro familiari

Daniela Magnani

Dal 2013 l'Associazione AMA fuori dal buio (www.fuoridalbuio.it), in collaborazione col Centro per le malattie rare del polmone (MaRP) dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Modena (Italia), ha contribuito all'avvio dei gruppi di supporto per persone con IPF e loro famigliari, con l'intento di offrire ai partecipanti un luogo e l'occasione per incontrare altre persone che vivono la stessa situazione, al fine di creare una rete di sostegno, condividere esperienze e ricevere conforto da parte di una comunità di persone in grado di comprendere l'impatto di questa malattia sulla propria vita e su quella delle persone vicine.

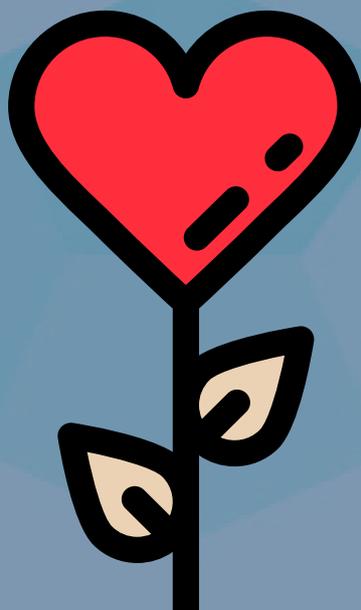
Durante gli incontri, che avvengono una volta al mese per la durata di due ore, i partecipanti hanno l'opportunità di raccontare le proprie storie, di esprimere i propri pensieri e sentimenti, di scambiarsi esperienze e informazioni. Quest'ultimo aspetto è molto apprezzato dai partecipanti, dal momento che ciascun componente contribuisce con informazioni preziose per gli altri, riguardanti la gestione quotidiana della propria vita con la malattia, l'accesso ai servizi e alle agevolazioni previste per le persone malate di IPF.

In un clima di rispetto reciproco, dove si garantisce la tutela della privacy, i partecipanti si scambiano idee e si confrontano, apprendendo gli uni dagli altri. La presenza di un infermiere esperto, garantisce la correttezza e l'attualità delle informazioni che circolano all'interno del gruppo.

Nel 2015 è stato condotto uno studio al fine di valutare gli effetti benefici della partecipazione al gruppo di supporto, sulla qualità della vita e il benessere psicologico, di tutti i partecipanti, malati e familiari. Dallo studio è emerso che dopo sei mesi dall'inizio dell'esperienza, si possono notare benefici sul livello di ansia, depressione, positività, senso di controllo, sensazione di salute in generale e vitalità. L'articolo (D. Magnani, G. Lenoci, S. Balduzzi, G. Artioli and P. Ferri, "Effectiveness of support groups to improve the quality of life of people with idiopathic pulmonary fibrosis: a pre-post test pilot study", *Acta Biomed*, vol. 88, S. 5, pp. 5-12, 2017.) è disponibile a questo link: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=magnani+lenoci>

13

A chi è possibile rivolgersi
per supporto?



13. A chi è possibile rivolgersi per supporto?

Per le persone che convivono con l'IPF

Convivere con l'IPF può avere pesanti ricadute, a livello sia fisico che emotivo. Imparare a convivere con la malattia e scendere a patti con la prognosi da soli è particolarmente difficile. Informarsi il più possibile sull'IPF può aiutare a sentirsi più in controllo della situazione.

Le organizzazioni di pazienti sono un buon punto di partenza, perché forniscono informazioni dedicate alle persone affette da IPF. Aderire a un gruppo di supporto locale può essere utile perché consente di incontrare altri pazienti con IPF, ascoltare le loro storie e raccontare le proprie. Il supporto di familiari e amici è essenziale, ma rivolgersi ad altri malati di IPF che vivono le stesse esperienze può essere di enorme aiuto. Questi gruppi possono essere un ottimo punto di riferimento per consigli e indicazioni collaudate, esperienze, forza e solidarietà.

Molti gruppi di supporto vengono organizzati in ambito ospedaliero o nella comunità locale – il medico o l'infermiere specialista in malattie respiratorie sono in grado di fornire maggiori informazioni. Un elenco delle associazioni nazionali, attive nei vari paesi europei, è riportato nella tabella alla pagina seguente. Tutte queste organizzazioni sono membri di EU-IPFF.

Consigli generali per i caregiver

Prendersi cura di un malato di IPF è un compito arduo e impegnativo, che può essere stancante sia emotivamente sia fisicamente. È bene che chi si prende cura di un malato di IPF ne informi il proprio medico di famiglia così da poter ricevere consigli anche per la propria salute ed essere eventualmente indirizzato ad un aiuto specializzato.

È importante prendersi cura di sé, perché la giornata di un caregiver può essere molto impegnativa. Infine, non bisogna temere di chiedere consiglio a medici e infermieri che assistono un familiare o un amico con la IPF per sapere come aiutarlo al meglio.

Vi sono diverse organizzazioni di supporto per i caregiver che possono accompagnarli in questa esperienza e, in alcuni paesi europei, i caregiver possono aver diritto anche ad un aiuto finanziario o a simili benefici – il medico può fornire le informazioni del caso.

Seguono alcuni suggerimenti utili per svolgere in maniera efficace questo ruolo.

Essere partecipi

Essere un interlocutore attivo nel trattamento medico del proprio caro e accompagnarlo alle visite dal medico. Partecipare alle riunioni delle associazioni di pazienti e prendere parte attivamente ad un gruppo di supporto o ad un'associazione di pazienti.

Informarsi su farmaci e dispositivi

È importante sapere quali farmaci assume il proprio caro e stilarne un elenco.

Incoraggiare l'indipendenza e uno stile di vita sano

Lasciare al proprio caro la maggiore autonomia possibile e il più a lungo possibile.

Aiutare il proprio caro a seguire una dieta sana e un programma di attività fisica. Aiutarlo a prestare attenzione al proprio peso corporeo.

Informarsi sulle cure palliative

Conoscere le opzioni a disposizione in termini di cure palliative, anche molto prima di quanto necessario.

Aiutare a prevenire le infezioni

Contribuire a prevenire le infezioni, per esempio:

- lavarsi le mani,
- sottoporsi a vaccini,
- evitare i mezzi di trasporto pubblici, e
- evitare grandi assembramenti di persone.

Avere riguardo per sé

Prendersi cura di sé. Trovare qualcuno che possa svolgere le proprie mansioni quando si è troppo impegnati.

Consigli da parte di un caregiver ad altri caregiver

Collaborare

Pianificare insieme la routine quotidiana e riflettere alla sera su come è andata la giornata.

Incoraggiare la salute fisica e mentale

Essere consapevoli di ciò che è possibile a livello fisico e psicologico e fornire supporto.

Infondere una sensazione di sicurezza e comfort.

Incoraggiare l'attività fisica regolare, ad esempio escursioni a piedi e in bicicletta. Se possibile, organizzare queste attività assieme ad amici, familiari o gruppi di pazienti.

Preparare cibo sano e digeribile assieme al proprio partner.

Trovare cose divertenti da fare

Usufruire delle attività offerte dal proprio ambiente sociale e culturale. Svolgere attività che rendono felici entrambi e consentono di interagire con altri.



Austria

Testimonianza di un caregiver:

Prendersi cura di un malato di IPF

H.W.

Da quando a mio marito è stata diagnosticata l'IPF, tutto è cambiato. Ha molto più bisogno di me ora – la vita è molto diversa.

Per lui tutto è iniziato con una grave infezione simil-influenzale. Aveva la febbre, sudava molto ed era spossato. In seguito abbiamo notato che era dimagrito e faticava a salire le scale a causa della mancanza di fiato. Così abbiamo traslocato in un appartamento dove potesse fare meno scale.

Infine ci siamo imbarcati alla ricerca di una diagnosi. Il nostro medico di famiglia gli ha prescritto una radiografia al torace, ma non è emerso nulla di insolito. Uno specialista polmonare gli ha prescritto degli spray inalatori, ma non gli sono serviti. La mancanza di fiato è rimasta. Il sospetto di un'alveolite allergica è stato trattato con un breve ciclo di cortisone, senza alcun risultato.

Mio marito si è rivolto allora ad un'organizzazione di auto-aiuto, il cui direttore ci ha suggerito di contattare uno specialista presso la Clinica universitaria dell'Ospedale generale di Vienna ("AKH Wien") dove, dopo aver girato invano per due anni alla ricerca di una diagnosi, i medici hanno riscontrato fibrosi polmonare idiopatica. Per noi è stato un sollievo ricevere una diagnosi e sapere che non si trattava di cancro. Ma il nostro sollievo è durato poco perché ci hanno comunicato che non esiste cura per l'IPF.

Da lì tutto è cambiato. Ero molto preoccupata del futuro e di come incoraggiare mio marito a continuare a vivere. Conoscendo la prognosi, abbiamo adattato di conseguenza le nostre vite.

Mio marito ha iniziato a lavorare con un gruppo di pazienti, ha preso contatti con specialisti in IPF e assieme a loro ha sviluppato un opuscolo informativo sull'IPF per altri pazienti come lui. Seppur fisicamente debole, si è sempre dedicato intensamente alla lotta contro l'IPF. Questo gli ha dato, e continua ancora oggi a dargli l'impulso e l'ottimismo per fare qualcosa di utile per la comunità.

Spesso questa situazione è più pesante per me che per mio marito. Cerco di evitargli al massimo la fatica, incoraggiandolo al tempo stesso a mantenersi in forma, a praticare attività fisica, ad andare a fare camminate, ma lontano dal traffico.

Se non fa movimento, i suoi muscoli si indeboliscono. Soffre anche di una stanchezza costante e ha bisogno di molto aiuto per fare sforzi. I disturbi correlati come la neuropatia limitano ulteriormente il suo livello di attività. Ogni giorno è differente.

Dobbiamo pianificare fino all'ultimo dettaglio qualsiasi viaggio, breve o lungo che sia. Dobbiamo avere a disposizione l'ossigeno per le attività più faticose. Alcuni giorni facciamo percorsi più brevi, altri più lunghi. Per limitare le esacerbazioni, evitiamo di partecipare a eventi e di usare mezzi di trasporto pubblico durante la stagione dell'influenza. Dobbiamo pianificare praticamente tutto. Ciò nonostante, continuiamo ad avere molti momenti appaganti insieme.

Ciò che mi sento di consigliare ai pazienti con IPF è:

- interagire con familiari e amici e altri pazienti che soffrono di IPF;
- fare attività che riempiano la vita e sostengano l'umore e il coraggio.

In tal modo resterete in forma.



Paesi Bassi

La testimonianza di un caregiver:

Mia moglie ha l'IPF e io mi prendo cura di lei

Henk è un uomo di poche parole. Ma quelle che pronuncia vengono direttamente dal cuore. Tre anni fa, a sua moglie Carla è stata diagnosticata l'IPF. Era soltanto pochi anni che stavano insieme. Ciò nonostante, la malattia ha rinsaldato il loro legame e, come racconta Henk, hanno dovuto imparare a convivere. Oggi Carla ha 61 anni e Henk 64.

Il cambiamento più rilevante nella vita di Carla è stato smettere di lavorare per stare a casa tutto il giorno mentre Henk si occupa delle faccende domestiche. Lo faceva già anche prima e non gli pesa il fatto che la moglie possa fare meno cose.

Henk:

Possiamo fare ancora tante cose. Possiamo andare a fare una passeggiata, anche se dobbiamo portare un carrellino per l'ossigeno. A casa non è poi così male, anche se abbiamo avuto bisogno di tempo per abituarci.

Fuori casa, le persone mi guardano perché sono insieme a qualcuno che ha un tubicino nel naso. All'inizio voltavo la testa dall'altra parte. Oggi, invece, fisso queste persone direttamente negli occhi, come a dire: "E allora?".

Forse penseranno che io sia patetico, e naturalmente per me non è divertente, ma è ben lungi dall'essere patetico. Carla ha riconosciuto subito tutti gli ostacoli mentre io non volevo riconoscerli. Questo probabilmente dipende da una differente impostazione tra uomo e donna, perché le donne tendono ad essere più lungimiranti.

Carla mi riprende dicendomi che non sa cosa mi passa per la testa, e ha ragione. A volte mi siedo e piango, anche dal medico, altre volte gli occhi mi si velano di lacrime. Ma, a volte, il peso di non sapere cosa ci porterà il futuro è molto difficile per me da sostenere.

Nutro un profondo rispetto per Carla, perché ne ha passate tante nella vita.

Amaramente abbiamo dovuto accettare che non poteva sottoporsi a trapianto polmonare, quindi abbiamo trascorso una settimana intera in ospedale per niente. Ma

Carla è una donna molto forte e insieme siamo abbastanza forti per andare avanti.

Cerchiamo di trascorrere più tempo possibile insieme, facendo cose che divertono entrambi. E ora che sono in pensione, sono contento di non dover più lavorare.

Carla ha i suoi interessi e va a trovare i nipoti, proprio come dovrebbe continuare a fare. Io ora posso restare a casa e dedicarmi. Da gennaio sono in pensione e ora possiamo andare in vacanza dove ci pare e goderci la nostra vita insieme!

Supporto in Europa per le persone con IPF

Paese	Membro EU-IPFF	Sito web
Austria	Lungenfibrose Forum	http://www.lungenfibroseforum.at/
Austria	LOT Austria	http://www.selbsthilfe-lot.at/home.php
Belgio	Belgische Vereniging voor Longfibrose vzw (BVL)	http://www.longfibrose.org/
Belgio	Association Belge contre La Fibrose Pulmonaire Idiopathique (ABFPI)	http://www.fibrosepulmonaire.be/
Francia	Association Pierre Enjalran Fibrose Pulmonaire Idiopathique (A.P.E.F.P.I)	http://www.apefpi.com/
Germania	Lungenfibrose e. V.	http://www.lungenfibrose.de/
Grecia	Hellenic Pulmonary Fibrosis Association LUNGS OF LIFE	https://www.facebook.com/Hellenic-Pulmonary-Fibrosis-Association-Lungs-of-life-1814181852162622/
Irlanda	Irish Lung Fibrosis Association (ILFA)	http://www.ilfa.ie/
Italia	AMA - FUORI DAL BUIO	http://www.fuoridalbuio.it/
Spagna	Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFPPI)	http://fibrosispulmonar.es/
Paesi Bassi	Longfibrose NL	http://www.longfibrose.nl/
Regno Unito	British Lung Foundation (BLF)	www.blf.org.uk/ipf
Regno Unito	Action for Pulmonary Fibrosis (APF)	http://www.actionpulmonaryfibrosis.org/
Regno Unito	Pulmonary Fibrosis Trust	http://www.pulmonaryfibrosistrust.org/



14. Allegato 1:

Domande da rivolgere al medico

14. Allegato 1: Domande da rivolgere al medico

Quando la diagnosi viene comunicata

1. Cosa posso ancora fare ora che ho l'IPF?
2. Cosa non posso più fare con l'IPF?
3. Quali problemi devo aspettarmi?
4. I sintomi peggiorano nel tempo?
5. In che modo i fattori esterni incidono sui miei polmoni, per esempio
 - Gli odori forti,
 - I peli di gatto/cane, e
 - Le condizioni meteorologiche?
6. A chi posso rivolgermi per un secondo parere?

Trattamento/cura

7. Vi sono altri trattamenti disponibili, oltre alle terapie farmacologiche?
8. Perché mi ha prescritto questo trattamento in particolare?
9. Cosa devo fare per gestire bene la mia malattia?
10. Cosa devo fare se i miei sintomi peggiorano improvvisamente?
11. Cosa devo fare se improvvisamente mi prende lo sconforto?
12. Posso andare da un infermiere specializzato in IPF?
13. Posso avere una copia cartacea del mio piano terapeutico?
14. L'ossigenoterapia potrebbe essere utile nel mio caso?

Farmaci

15. Mi sembra che i farmaci che assumo non facciano effetto. Come posso essere sicuro che siano quelli giusti?
16. Come posso sapere se sto usando in maniera corretta l'ossigeno?
17. Sto passando da un farmaco ad un altro. Come posso sapere se il nuovo farmaco funziona meglio del precedente?

Mobilità e sport

18. In che modo l'attività fisica può influire sull'IPF?
19. Qual è la migliore forma di esercizio per me?
20. Durante l'attività fisica, dovrei essere seguito da un fisioterapista o posso fare da solo?
21. Devo assumere più medicinali prima o dopo l'attività fisica?
22. Posso portare in aereo la mia bombola dell'ossigeno?

Alimentazione

23. L'alimentazione incide sull'IPF? Se sì, in che modo?
24. Devo seguire una dieta particolare ed evitare determinati cibi?
25. Devo prendere o perdere peso?
26. Avrebbe senso per me andare da un dietologo?

Fumo

27. Cosa succede se non smetto di fumare?
28. Ho provato molte volte a smettere di fumare, ma non ce l'ho fatta. Cosa devo fare?
29. Dove posso trovare aiuto per smettere di fumare?
30. Una sigaretta elettronica potrebbe essere una buona alternativa?
31. Cosa posso fare se altri continuano a fumare attorno a me e la mia salute ne risente?

Test di funzionalità polmonare

32. Il test di funzionalità polmonare è doloroso? È stancante?
33. Devo smettere di assumere i farmaci prima di eseguire questo test?
34. Come si svolge il test di funzionalità polmonare?
35. In che modo il test di funzionalità polmonare incide sui miei polmoni e sulla mia salute in generale?
36. Quanto tempo occorre per ricevere i risultati di un test di funzionalità polmonare?
37. Quale può essere considerato un buon risultato per un test di funzionalità polmonare?
38. Con quale frequenza si effettua un test di funzionalità polmonare?

Stato emotivo e mentale

39. A volte mi sento triste, ansioso o arrabbiato per la mia malattia polmonare. È normale sentirsi così?
40. Cosa posso fare per questo stato d'animo legato alla malattia?
41. A chi posso chiedere aiuto per imparare a gestire i miei sentimenti e le mie reazioni legate alla malattia?
42. Cosa provano gli altri malati di IPF?
43. Dove e come posso mettermi in contatto con altri malati di IPF o di un'altra malattia polmonare simile?

Fine vita

44. Se il trattamento non migliora la salute dei miei polmoni, significa che non mi rimane molto da vivere?
45. Cosa dovrei fare se la mia salute inizia a peggiorare molto rapidamente?
46. Se prendo morfina, morirò prima?
47. C'è la possibilità che io muoia a causa delle preoccupazioni legate alla malattia?

15. Ringraziamenti

Desideriamo ringraziare tutte le associazioni che fanno parte di EU-IPFF e i membri del Comitato scientifico consultivo per il prezioso aiuto prestato nella redazione di questa guida al consulto.

Membri EU-IPFF

- LOT Austria, Austria
- Lungenfibrose Forum, Austria.
- Association Belge contre La Fibrose Pulmonaire Idiopathique (ABFPI), Belgio.
- Belgische Vereniging voor Longfibrose vzw (BVL), Belgio.
- Association Pierre Enjalran Fibrose Pulmonaire Idiopathique (A.P.E.F.P.I), Francia.
- Lungenfibrose e. V., Germania.
- Associazione ellenica per la fibrosi polmonare, Lungs Of Life, Grecia.
- Irish Lung Fibrosis Association (ILFA), Irlanda.
- AMA Fuori dal buio, Italia.
- Longfibrose NL, Paesi Bassi.
- Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar Idiopática (AFEFPPI), Spagna.
- Action for Pulmonary Fibrosis (APF), Regno Unito.
- British Lung Foundation (BLF), Regno Unito.
- Pulmonary Fibrosis Trust, Regno Unito.

Membri del Comitato consultivo scientifico

- Helmut Prosch, Università di medicina di Vienna, Austria.
- Wim Wuyts, Ospedale universitario di Lovanio, Belgio.
- Benjamin Bondue, Erasme Hospital, Université Libre de Bruxelles, Belgio.
- Vincent Cottin, CHU Lyon, Francia.
- Benoit Wallaert, Hospital Albert Calmette Lille, Francia.
- Francesco Bonella, Ruhrländklinik, Facoltà di medicina, Università di Duisburg-Essen, Germania.
- Andreas Günther, Ospedale universitario di Giessen, Germania.
- Demosthenes Bouros, Università nazionale capodistriana di Atene, Grecia.
- Katherine O'Reilly, Mater Misericordiae, Ospedale universitario, Dublino, Irlanda.
- Elisabetta Balestro, Azienda Ospedaliera di Padova, Università degli Studi di Padova, Italia.
- Stefania Cerri, Università di Modena, Italia.
- Luca Richeldi, University of Southampton, Regno Unito.
- Marlies Wijsenbeek, Erasmus Medisch Centrum Rotterdam, Paesi Bassi.
- Maria Molina, Health Universitat de Barcelona Campus, Spagna.
- Claudia Valenzuela, Hospital La Princesa - Comunidad de Madrid, Spagna.
- Helen Parfrey, Papworth Hospital, Regno Unito.
- Anne-Marie Russell, Imperial College London, Regno Unito.

16. Fonti e Bibliografia

- [1] Boehringer Ingelheim & EU-IPFF, “Life with IPF – an eBook,” [Online]. Available: <https://www.boehringer-ingelheim.com/file/28552/download?token=dBRrll77>. [Accessed 13 April 2017].
- [2] L. Nalysnyk, J. Cid-Ruzafa and P. Rotella, “Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature,” *Eur Respir Rev*, vol. 21, no. 126, pp. 355-361, 2012.
- [3] J. Cordier and V. Cottin, “Neglected evidence in idiopathic pulmonary fibrosis: from history to earlier diagnosis,” *Eur Respir J*, vol. 42, p. 916–923, 2013.
- [4] E. Meltzer and P. Noble, “Idiopathic pulmonary fibrosis,” Orphanet, March 2008. [Online]. Available: [http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=7029&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Idiopathic-pulmonary-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=7029&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Idiopathic-pulmonary-fibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/). [Accessed 13 April 2017].
- [5] IPF World, “European IPF Charter,” [Online]. Available: <http://www.ipfcharter.org/>. [Accessed 21 July 2015].
- [6] B. Ley, C. Ryerson and E. Vittinghoff, “A multidimensional index and staging system for idiopathic pulmonary fibrosis,” *Ann Intern Med*, vol. 156, no. 10, pp. 684-691, 2012.
- [7] British Lung Foundation, “Idiopathic pulmonary fibrosis and other types of interstitial lung disease,” 2014. [Online]. Available: <http://spirohubs.com/wp-content/uploads/2015/10/BLF-patient-information-ILD-and-IPF.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [8] NHS Choices, “Pulmonary Fibrosis (idiopathic),” [Online]. Available: <http://www.nhs.uk/conditions/pulmonary-fibrosis/Pages/Introduction.aspx>. [Accessed 13 April 2017].
- [9] National Heart, Lung, and Blood Institute, “What Is Idiopathic Pulmonary Fibrosis?,” National Heart, Lung, and Blood Institute, 20 September 2011. [Online]. Available: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/ipf/>. [Accessed 13 April 2017].
- [10] Pulmonary Fibrosis Foundation, “Patient Information Guide,” Pulmonary Fibrosis Foundation, 2015. [Online]. Available: http://www.pulmonaryfibrosis.org/docs/default-source/patient-information-guides/pff_patinfoguide_v0215.pdf?sfvrsn=0. [Accessed 13 April 2017].
- [11] Roche, “Fight IPF Consultation Guide,” February 2017. [Online]. Available: <http://www>.

- fightipf.co.uk/content/dam/fightipf/files/en_gb/REU048%20Consultation_guide_UK.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [12] Intermune, “Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Europe,” [Online]. Available: <http://www.osservatoriomalattie.it/documenti/category/7-documenti-vari?download=13:scheda-fibrosi-polmonare-idiopatica>. [Accessed 13 April 2017].
- [13] AMA fuori dal buio, “IPF patients guide,” [Online]. Available: <https://www.osservatoriomalattie.it/documenti/category/2-linee-guida-sulle-malattie-rare?download=14:ipf-guida-pazienti-e-familiari-2014>. [Accessed 13 April 2017].
- [14] Y. D. Haim, “IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS,” FLORIDA MD, pp. 26-28, 2012.
- [15] D. Lamas, S. Kawut and E. Bagiella, “Delayed access and survival in idiopathic pulmonary fibrosis: a cohort study,” *Am. J. Respir. Crit. Care Med*, vol. 184, pp. 842-847, 2011.
- [16] F. Bonella, M. Wijsenbeek and M. Molina-Molina, “European IPF Patient Charter: unmet needs and a call to action for healthcare policymakers,” *Eur Respir J.*, vol. 47, no. 2, pp. 597-606, 2016.
- [17] V. Cottin and J. Cordier, “Velcro crackles: the key for early diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis?,” *European Respiratory Journal*, vol. 40, pp. 519-521, 2012.
- [18] Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease, “GOLD Spirometry Guide,” 2010. [Online]. Available: http://goldcopd.org/wp-content/uploads/2016/04/GOLD_Spirometry_2010.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [19] Azienda Sanitaria Universitaria Integrata di Trieste, “Fibrosi polmonare,” 3 July 2016. [Online]. Available: <http://www.aots.sanita.fvg.it/aots/InfoCMS/RepositPubbl/table34/16/Allegati/fibrosi%20polmonare.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [20] Canadian Pulmonary Fibrosis Foundation, “Support Group Toolkit,” [Online]. Available: <http://cpff.ca/get-involved/support-group-toolkit/>. [Accessed 13 April 2017].
- [21] G. Raghu, H. Collard and J. Egan, “An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management,” *Am J Respir Crit Care Med*, vol. 183, p. 788–824, 2011.
- [22] S. Tomassetti, S. Piciocchi and P. Tantalocco, “The multidisciplinary approach in the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: a patient case-based review,” *Eur Respir Rev*, vol. 24, no. 135, pp. 69-77, 2015.

- [23] National Institute For Health and Care Excellence, “Idiopathic pulmonary fibrosis in adults: diagnosis and management,” 12 June 2013. [Online]. Available: <https://www.nice.org.uk/guidance/cg163/resources/idiopathic-pulmonary-fibrosis-in-adults-diagnosis-and-management-35109690087877>. [Accessed 13 April 2017].
- [24] EURORDIS, “Policy fact sheet - centres of expertise,” 2013. [Online]. Available: http://www.eurordis.org/sites/default/files/publications/factsheet_Centres_Expertise.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [25] European Union Committee of Experts on Rare Diseases, “Recommendations on Quality Criteria for Centres of Expertise for Rare Diseases in Member States,” 24 October 2011. [Online]. Available: http://ec.europa.eu/health/sites/health/files/rare_diseases/docs/eucerd_centresexpertise_en.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [26] European Medicines Agency , “Summary of product characteristics Ofev,” [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/003821/WC500182474.pdf. [Accessed 11 May 2017].
- [27] European Medicines Agency , “Summary of product characteristics Esbriet,” [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002154/WC500103049.pdf. [Accessed 11 May 2017].
- [28] G. Raghu, B. Rochwerg and Y. Zhang, “An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline,” *Am J Respir Crit Care Med*, vol. 192, no. 5, p. 644, 2015.
- [29] European Medicines Agency, “Esbriet (pirfenidone) EPAR summary,” 2015. [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Summary_for_the_public/human/002154/WC500102979.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [30] European Medicines Agency, “Ofev (nintedanib) EPAR Summary,” 2014. [Online]. Available: http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/EPAR_-_Summary_for_the_public/human/003821/WC500182477.pdf. [Accessed 13 April 2017].
- [31] B. Bradley, H. Branley and J. Egan, “Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society,” *Thorax*, vol. 63, no. 5, pp. 1-58, 2008.
- [32] C. Emery, R. Schein and E. Hauck, “Psychological and cognitive outcomes of a randomized trial of exercise among patients with chronic obstructive pulmonary disease,” *Health Psychol*, vol. 17, p. 232–240, 1998.

- [33] V. De, B. Kessels and M. Drent, “Quality of life of idiopathic pulmonary fibrosis patients,” *Eur Respir J*, vol. 17, p. 954–961, 2001.
- [34] J. Lee, S. McLaughlin and H. Collard, “Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis,” *Curr Opin Pulm Med*, vol. 17, no. 5, pp. 348-354, 2011.
- [35] D. Lewis and J. Scullion, “Palliative and end-of-life care for patients with idiopathic pulmonary fibrosis: challenges and dilemmas,” *Int J Palliat Nurs*, vol. 18, no. 7, pp. 331-337, 2012.
- [36] J. Egan, “Follow-up and nonpharmacological management of the idiopathic pulmonary fibrosis patient,” *Eur Respir Rev*, vol. 20, no. 120, pp. 114-117, 2011.
- [37] J. Christie, L. Edwards and A. Kucheryavaya, “The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: twenty-seventh official adult lung and heart-lung transplant report – 2010,” *J Heart Lung Transplant*, vol. 29, p. 1104–1118, 2010.
- [38] D. Kim, H. Collard and T. King, “Classification and natural history of the idiopathic interstitial pneumonias,” *Proc Am Thorac Soc*, vol. 3, pp. 285-292, 2006.
- [39] KnowIPFnow, “Patient brochure: Living with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF),” 2015. [Online]. Available: <https://knowipfnow.com/modules/enabled/force-download/download.php?url=%2Fipfmaterials%2FknowIPFnowPatientBrochure.pdf>. [Accessed 13 April 2017].
- [40] M. Selman, G. Carrillo and A. Estrada, “Accelerated variant of idiopathic pulmonary fibrosis: clinical behavior and gene expression pattern,” *PLoS ONE*, vol. 2, p. e482, 2007 2007.
- [41] C. King and S. Nathan, “Idiopathic pulmonary fibrosis: effects and optimal management of comorbidities,” *Lancet Respir Med*, vol. 5, no. 1, pp. 72-84, 2016.
- [42] T. Corte, S. Wort and A. Wells, “Pulmonary hypertension in idiopathic pulmonary fibrosis: a review,” *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis*, vol. 26, pp. 7-19, 2009.
- [43] G. Raghu, V. C. Amatto, J. Behr and S. Stowasser, “Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a systematic literature review,” *European Respiratory Journal*, vol. 46, p. 1113–1130, 2015.
- [44] G. Sgalla, S. Cerri and R. Ferrari, “Mindfulness-based stress reduction in patients with interstitial lung diseases: a pilot, single-centre observational study on safety and efficacy,” *BMJ Open Respiratory Research*, vol. 2, p. e000065, 2015.