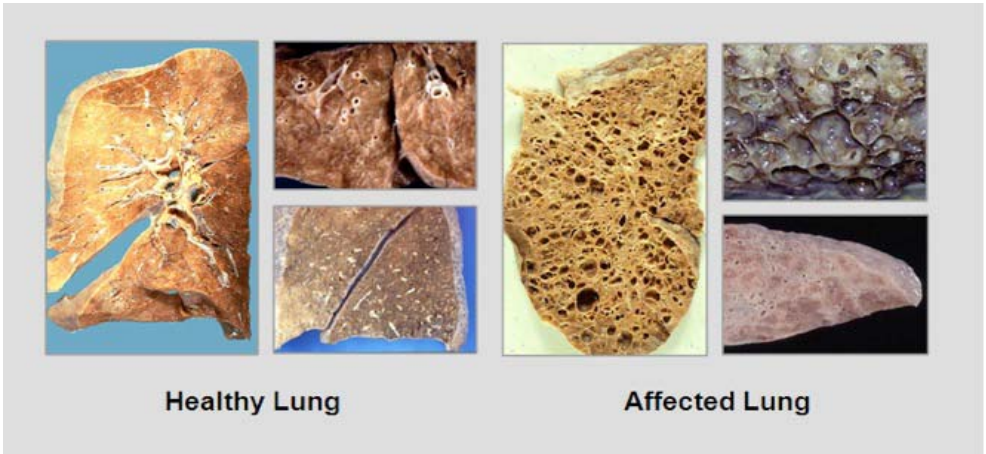
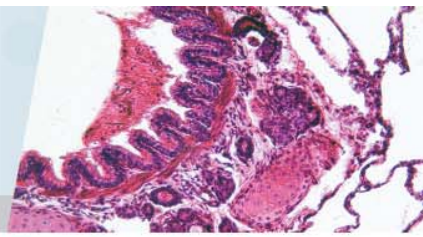
CONTATTI:
Giacomo Di Nepi, InterMune, Inc., tel + 41.61.717.1404, giacomodinepi@intermune.com
Angela Fiorin, Hill & Knowlton. tel. 02 31.91.42.37, cell. 346 50.11.546, angela.fiorin@hillandknowlton.com
Rita Tosi, Hill & Knowlton. tel. 02 31.91.42.71, cell. 340 90.88.517, rtosi@hillandknowlton.com

Fibrosi polmonare idiopatica in Europa
Scheda tecnica

Sulla fibrosi polmonare idiopatica (FPI)

La fibrosi polmonare idiopatica (FPI) è una malattia dei polmoni progressiva, con esito fatale, caratterizzata da un tempo medio di sopravvivenza stimato da 2 a 5 anni[1]. È una forma di malattia polmonare interstiziale nella quale le piccole sacche d'aria dei polmoni, note come "alveoli", vengono gradualmente sostituite da tessuto fibrotico (cicatriziale). L'anomalia fibrotica e la formazione di tessuto cicatriziale iniziano tipicamente nelle aree terminali delle ramificazioni polmonari e colpiscono il tessuto di rivestimento degli alveoli deputato agli scambi gassosi. Di norma, tale tessuto è costituito da uno strato sottile di poche cellule facilmente permeabili. In presenza di FPI, la deposizione progressiva di fibre cicatriziali trasforma il tessuto da sottile e flessibile a rigido, ostacolando l'espansione del polmone e l'immissione di ossigeno nel flusso sanguigno. In parallelo, aumentano i sintomi respiratori con la comparsa di dispnea, "fame d'aria" e tosse secca (non produttiva). La FPI è idiopatica - di origine ignota – ed è ritenuta non correlata ad alcuna malattia o condizione, compresi cancro e asma.





Incidenza e prevalenza

- In Europa, circa 135.000 pazienti sono afflitti da FPI[2].
- La FPI è una malattia respiratoria cronica. Con un tasso di sopravvivenza stimato solo al 20% a 5 anni, uccide più velocemente di molte neoplasie, compresi i tumori alla mammella, ovaio e colon-retto[3-5].
- La maggior parte dei casi di FPI è diagnosticata tra i 40 e i 70 anni[6].

Fattori di rischio

Non ci sono cause note per la FPI. Alcuni casi di FPI si riscontrano in pazienti con familiarità, evidenza che suggerirebbe, in alcuni soggetti, un possibile coinvolgimento di fattori genetici nello sviluppo della FPI. Altri fattori di rischio associati alla FPI sono l'aspirazione cronica, il fumo (in passato o nel presente), il contatto con droghe (sia nel caso di terapia medica che di abuso) e i fattori ambientali. Benché tali fattori di rischio siano associati alla FPI, è importante ricordare che non sono stati identificati come causa della malattia[7].

Sintomi

La FPI colpisce ogni paziente in modo diverso ed è una malattia progressiva, pertanto i sintomi respiratori a cui si associa peggiorano nel tempo.

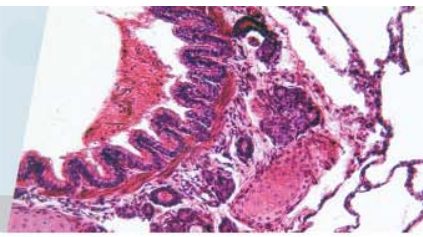
I primi segni e sintomi della FPI comprendono:

- tosse cronica: di norma secca e non associata alla produzione di catarro o muco;
- respiro corto dovuto ad attività fisiche che venivano eseguite normalmente prima dello sviluppo della malattia[7].

I segni e i sintomi tardivi della FPI possono comprendere:

- respiro corto e/o tosse a riposo, durante attività quotidiane quali mangiare, parlare al telefono o fare la doccia[7];
- insufficienza cardiaca destra secondaria dovuta allo sforzo compiuto dal cuore per pompare il sangue nei polmoni contro una pressione progressivamente crescente all'interno del tessuto cicatriziale. Tale condizione può manifestarsi come ritenzione di fluidi negli arti superiori e inferiori (edemi periferici)[7].

Attuali approcci terapeutici



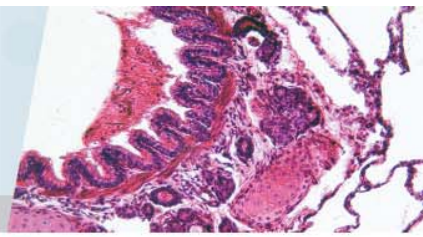
- Nei pazienti affetti dalla patologia in stadio avanzato, si ricorre spesso alla somministrazione di ossigeno per migliorare la qualità di vita e la capacità di esercizio. Con un tasso di sopravvivenza post-trapianto a 5 anni compreso tra il 40% e il 50%, il trapianto di polmoni è l'unica terapia dimostratasi in grado di migliorare la sopravvivenza a lungo termine dei pazienti affetti da FPI[8]. Tuttavia, il trapianto comporta rischi enormi quali il rigetto e la necessità di assumere una terapia immunosoppressiva per tutta la vita. Le linee guida internazionali raccomandano il trapianto solo per pazienti di età inferiore ai 65 anni[9].

Diagnosi

La FPI può essere difficile da diagnosticare per diverse ragioni. In primo luogo, i sintomi sono aspecifici e simili a quelli di altre comuni malattie, quali asma, broncopneumopatia ostruttiva cronica (BPCO) e insufficienza cardiaca congestizia. In secondo luogo, la FPI può coesistere con altre malattie polmonari quali enfisema e bronchite cronica. Per confermare la diagnosi di FPI, il medico deve escludere tutte le altre possibili cause di malattia polmonare fibrotica[7].

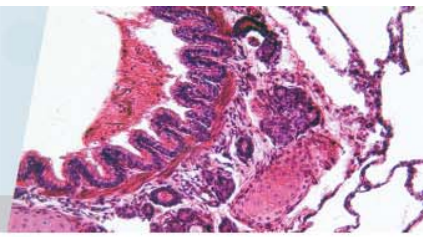
Il processo diagnostico inizia di norma con la raccolta di un'anamnesi medica completa e l'esame obiettivo. Per confermare la diagnosi, il medico può inoltre ricorrere a uno o più dei seguenti test:

- Esami ematochimici che escludano la presenza di altre malattie, quali patologie del tessuto connettivo o reazioni allergiche;
- Spirometria (test sulla funzionalità polmonare): è una semplice procedura ambulatoriale durante la quale il paziente respira in un boccaglio connesso a uno strumento chiamato spirometro. Lo spirometro registra volume e velocità dell'aria inspirata ed espirata in un dato periodo di tempo e fornisce una valutazione della funzione polmonare;
- Emogas arterioso: misura le concentrazioni di ossigeno nel sangue prelevato da un'arteria ed è usato per determinare l'entità dello scambio gassoso nei polmoni. L'ossimetria pulsata è una tecnica non invasiva per stimare efficienza ed efficacia del trasporto di ossigeno e della funzione cardiopolmonare;
- Test del cammino di 6 minuti: determina la funzione polmonare, misurando la distanza percorsa da un paziente che cammini per 6 minuti al proprio passo;
- TAC ad alta risoluzione: metodica di *imaging* (metodica di diagnostica per immagini) volta a identificare la distribuzione del tessuto cicatriziale nei polmoni. In circa il 50% dei casi, la TAC a elevata risoluzione è sufficiente per giungere ad



una diagnosi affidabile di FPI, evitando il ricorso alla biopsia polmonare;

- Biopsia polmonare chirurgica: rappresenta la sola procedura per avere una diagnosi definitiva di FPI e determinare il livello di progressione della malattia[7]. Tuttavia non è esente da rischi e costi; la TAC a elevata risoluzione è ritenuta un approccio più pratico, non invasivo ed economicamente più conveniente.



Bibliografia

[1] Meltzer Eb, Noble PW. Idiopathic pulmonary fibrosis. Orphanet Journal of Rare Diseases, March 2008 Vol. 3.

[2] Prevalence of rare disease: Bibliographic data, Orphanet Report Series, November 2010, Number 1, Available at http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence_of_rare_diseases_by_alphabetical_list.pdf, Accessed March 1, 2011

[3] Raghu G et al. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2006; 174: 810-16. All others: Incidence and Prevalence Database, Timely Data Resources, Inc.

[4] Cancer Facts and Figures 2009, American Cancer Society. PAH data source: Hamilton, N. and Elliot C. 13.

[5] Cystic Fibrosis Foundation. What is CF? Available at: www.cff.org. Accessed March 29, 2006.

[6] NIH Publication No. 95-2997, "Idiopathic Pulmonary Fibrosis," September 1995, Accessed on February 24, 2011 at http://noairtogo.tripod.com/ild.htm

[7] ATS/ERS Consensus Statement on the Diagnosis and Management of IPF, Accessed on February 24, 2011 at http://erj.ersjournals.com/content/19/5/794.full

[8] Richeldi L, Davies HRHR, Spagnolo P, Luppi F. Corticosteroids for idiopathic pulmonary fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2003, Issue 3. Art. No.: CD002880. DOI: 10.1002/14651858.CD002880.

[9] Davies HRHR, Richeldi L, Walters EH. Immunomodulatory agents for idiopathic pulmonary fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2003, Issue 2. Art. No.: CD003134. DOI: 10.1002/14651858. CD003134.