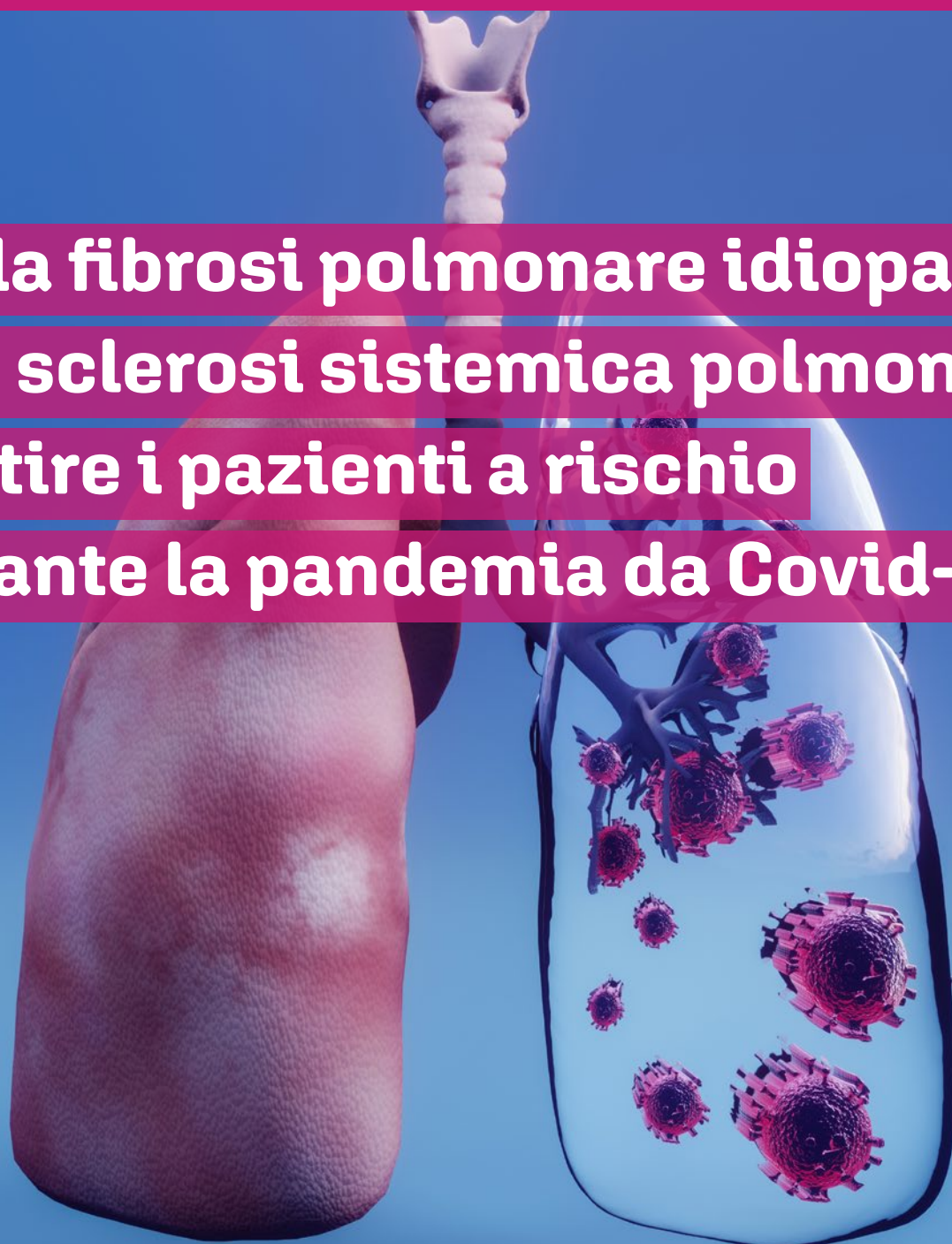




**PHARMASTAR**★

# Le malattie fibrosanti del polmone

**Dalla fibrosi polmonare idiopatica  
alla sclerosi sistemica polmonare:  
gestire i pazienti a rischio  
durante la pandemia da Covid-19**



# Dalla fibrosi polmonare idiopatica alla sclerosi sistemica polmonare: gestire i pazienti a rischio durante la pandemia da Covid-19

Le malattie fibrosanti del polmone e tra queste, in particolare, la fibrosi polmonare idiopatica e la sclerosi sistemica a coinvolgimento polmonare, sono delle patologie rare che, causando la sostituzione del normale tessuto polmonare con tessuto cicatriziale, rendono i polmoni rigidi al punto da non riuscire ad assorbire l'ossigeno presente nell'aria.

Cosa potrebbe succedere se chi è affetto da una di queste patologie contraesse l'infezione da coronavirus Sars-CoV-2? E che effetti ha avuto la pandemia sulle persone che avevano già una diagnosi di questa malattia? Se ne è discusso durante un incontro online organizzato da Osservatorio malattie rare (Omar) con il contributo non condizionato di Boehringer Ingelheim. Scopo del webinar è stato quello di parlare delle malattie interstiziali e fibrosanti del polmone, analizzando sia la loro condizione e gestione durante la crisi epidemiologica sia i percorsi

diagnostici, terapeutici e assistenziali che erano e torneranno a essere «normali» una volta che l'emergenza pandemica sarà terminata.

L'incontro, moderato da **Ilaria Ciancaleoni Bartoli** (Direttore Osservatorio Malattie Rare), ha visto la partecipazione (in ordine di intervento) della prof.ssa **Sara Tomassetti** (Università degli Studi di Firenze), del prof. **Luca Richeldi** (Direttore U.O.C. di Pneumologia del Policlinico Universitario A. Gemelli di Roma), del prof. **Nicola Sverzellati** (Direttore Scienze Radiologiche, Azienda Ospedaliera-Universitaria di Parma), della dr.ssa **Rosa Ioren Napoli** (presidente associazione "Un respiro di speranza" e di Fimarp (Federazione italiana per la Ipf e le malattie rare polmonari), di **Ilaria Galetti** (Vicepresidente GILS – Gruppo Italiano per la Lotta alla Sclerodermia) e del prof. **Marco Mattucci Cerinic** (S.O.D. di Reumatologia, Azienda Ospedaliera-Universitaria Careggi, Firenze).

## Un'istantanea delle due patologie e l'importanza della diagnosi precoce

### Fibrosi polmonare idiopatica

La fibrosi polmonare idiopatica è una patologia rara e aggressiva che provoca la formazione di tessuto fibroso tra gli alveoli, danneggiando così il polmone. Interessa più gli uomini rispetto alle donne e solitamente si manifesta dopo i 50 anni. La maggior parte dei pazienti presenta la malattia in uno stadio moderato o avanzato al momento della diagnosi: in generale la sopravvivenza media delle persone oscilla tra i 3 e i 5 anni successivi alla diagnosi, e quanto più questa è precoce tante più possibilità ci sono

per i pazienti di poter mettere in atto strategie volte a rallentarne il decorso.

“Per individuare la malattia è necessario un approccio multidisciplinare di pneumologi, patologi e radiologi – ha spiegato il prof. **Nicola Sverzellati**, Direttore Scienze Radiologiche, Azienda Ospedaliera-Universitaria di Parma, sottolineando l'importanza della diagnosi precoce nel suo intervento al webinar – E' essenziale, difatti, eseguire la spirometria, per poi sottoporsi agli esami clinici e alla tomografia computerizzata ad alta definizione”.

La fibrosi polmonare idiopatica (Ipf) è così denominata perché non se ne conosce la causa, ma sono stati individuati dei fattori di rischio. «Tra questi il fumo, il reflusso gastroesofageo, il contatto con polveri metalliche, vegetali, animali e di legno, le infezioni virali croniche e una predisposizione genetica» ha precisato **Rosa Ioren Napoli**, presidente associazione “Un respiro di speranza” e di Fimarp (Federazione italiana per la Ipf e le malattie rare polmonari). Esistono, poi, delle forme secondarie di interstiziopatie aventi cause diverse e, tra queste anche l’infezione da Coronavirus.

### **Sclerosi sistemica a coinvolgimento polmonare**

La sclerosi sistemica è una malattia cronica, rara e autoimmune che colpisce circa 1 adulto su 6.500 e che solitamente insorge tra i 40 e

i 50 anni, soprattutto tra le donne. È caratterizzata da fibrosi diffusa, anomalie vascolari cutanee, articolari e degli organi interni. La maggior parte dei decessi si realizza nel momento in cui la malattia coinvolge organi quali polmoni, cuore e reni.

Quanto alla sclerosi sistemica polmonare “...è tanto temuta in quanto conduce ad una mortalità elevata, con perdita conseguente anche di qualità di vita per i nostri pazienti – ha aggiunto il prof. **Marco Matucci Cerinic**, SOD di Reumatologia, Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi di Firenze. – Per questo motivo è necessaria una diagnosi precoce, che viene posta utilizzando abitualmente le prove di funzione respiratoria e la Tac polmonare. Una volta fatta la diagnosi, si determina, allora, quella che è la migliore strategia terapeutica sul paziente”.

## **Respiro affannoso tratto comune alle due patologie**

Nonostante fibrosi polmonare idiopatica e sclerosi sistemica polmonare siano due patologie differenti, gli effetti sono gravi e per certi versi simili. “I sintomi, non specifici e per questo a volte difficili da riconoscere, comprendono la sensazione di “fame d’aria”, cioè la mancanza di fiato (dispnea), nell’effettuare gli sforzi fisici, che può progredire fino al punto da

rendere necessario un uso costante dell’ossigeno” ha riferito **Ilaria Galetti**, vice presidente Gruppo italiano per la lotta alla sclerodermia. “In entrambi i casi le malattie, se non viene effettuato un trapianto o se non si interviene precocemente con terapie adeguate, riducono significativamente l’aspettativa di vita oltre la qualità della vita stessa”.

## **Fibrosi polmonari e Covid-19**

Nel corso del webinar ci si è posti la domanda se l’aver una diagnosi di IPF o di sclerosi sistemica polmonare significhi anche collocarsi tra i soggetti a maggior rischio di malattia.

“Bisogna precisare – ha affermato il prof. Sverzelati – che il paziente con fibrosi polmonare non è a maggior rischio di contrarre infezione da SARS-CoV-2 o di sviluppare Covid-19, ma dire, invece, che, se il paziente ha fibrosi e viene infettato dal

nuovo Coronavirus, allora è maggiormente a rischio di avere un decorso della malattia di base o di polmonite da Covid-19 più severo rispetto ad altri pazienti. E’ molto probabile che il numero assai ridotto di casi (due nella nostra struttura, a mia memoria) si spieghi con il fatto che i pazienti con malattia fibrosante del polmone si sono maggiormente cautelati e sono stati attenti a non infettarsi con il virus SARS-CoV-2, attenendosi strettamente alle misure di precauzione note”.



le  
**AUDIO  
GUIDE**  
di  
**PHARMASTAR\***

 **Durata  
10'05"**

**Nicola Sverzellati**

“E’ oggetto di dibattito, invece – continua – la capacità del Covid-19 di indurre fibrosi secondarie, prevalentemente per ragioni contingen-

ti legate al periodo di osservazione temporale ancora limitato”. A questo riguardo il prof. Sverzellati ha sottolineato come, dall’esperienza maturata nei primi mesi dalla pandemia, la maggior parte delle polmoniti da Covid-19 sia guarita e si sia avuto uno sviluppo di un quadro fibrotico in una minoranza di casi, con prevalenza di alterazioni diverse dal quadro morfologico associato alla fibrosi polmonare idiopatica, tranne pochissimi casi.

Rarissimi, inoltre, sono stati i casi di osservazione incidentali di interstiziopatia pregressa durante le indagini radiologiche confermate di Covid-19 (il prof. Sverzellati ha sottolineato, a questo riguardo, come la radiologia non consenta mai di fare diagnosi di infezione da Coronavirus ma di confermare una diagnosi di Covid-19 se sostanziata da test di laboratorio e dati clinici).

## La qualità della vita dei pazienti con fibrosi polmonari alla luce della pandemia Covid-19

La pandemia COVID-19 ha sicuramente avuto un impatto significativo sulle persone colpite da fibrosi polmonare idiopatica.

“Il vissuto di questi pazienti – ha spiegato **Rosa Ioren Napoli** – si è naturalmente diversificato a seconda delle fasi. Nella fase del lockdown, a dominare è stato un senso di grandissimo disorientamento per l’impossibilità di farsi visitare dai medici curanti dei vari ospedali. In questa fase, l’associazione “Un respiro di speranza” è venuta in soccorso alle esigenze dei pazienti (soprattutto quelli più fragili), focalizzandosi sulle reperimento delle mascherine (inizialmente introvabili, soprattutto quelle “certificate”). Inoltre ci si è attivati per portare i farmaci necessari soprattutto ai pazienti più anziani, quelli maggiormente limitati nella mobilità durante il lockdown”.



le  
**AUDIO  
GUIDE**  
di  
**PHARMASTAR\***

 **Durata  
5'43"**

**Rosa Ioren Napoli**

“Con la riapertura post-lockdown è emersa un'altra preoccupazione: quella di recuperare le visite non effettuate durante il periodo di chiusura forzata mentre il timore dominante

di questa terza fase è quello che, di fronte alla seconda ondata pandemica paventata, si limiti nuovamente l'accesso dei pazienti alle strutture ospedaliere”.

## Telemedicina e consulto virtuale, nuovi strumenti per gestire la fase di “convivenza forzata” con la pandemia

A ricordarci che il Covid-19 ha indotto cambiamenti a livello della gestione dei pazienti con malattie fibrosanti del polmone è anche il prof **Marco Matucci Cerinic**, che ha tenuto un intervento al webinar relativo all'implementazione di un Piano Diagnostico Terapeutico Assistenziale (PDTA) da parte di Regione Toscana per la gestione della sclerosi sistemica.

Il PDTA è uno strumento utilizzato in tutto il mondo che ha lo scopo di uniformare l'approccio clinico a determinate categorie di pazienti. “Quello toscano – ha spiegato Matucci Cerinic – è stato realizzato da tutte le strutture toscane e si articola su alcuni punti che sono in progres-

sione: dall'intercettazione precoce dei pazienti sul territorio (grazie al contributo dei medici di medicina generale) all'invio del paziente al centro di riferimento che, a sua volta, ha implementato un PDTA interno che gli permette di svolgere alcune indagini in tempo reale, in maniera molto rapida – es: indagini su polmone e altri organi – per definire il profilo clinico del paziente”.

“E' inevitabile – continua - che il Covid-19 abbia indotto cambiamenti, e aggiungo molto rilevanti, nell'applicazione del PDTA in questione, in ragione delle misure di contenimento di accesso alle strutture sanitarie e alla trasformazione di molti reparti in reparti Covid. Di qui l'avvento della telemedicina per ovviare a questi problemi. Nella nostra azienda Ospedaliera, abbiamo creato un percorso ad hoc dedicato ai nostri pazienti, con l'introduzione del teleconsulto in luogo della visita ambulatoriale, per mantenere la continuità assistenziale e terapeutica e, al contempo, evitare ai nostri pazienti i problemi di accesso alle strutture ospedaliere durante il lockdown. E' nostra intenzione continuare in questo modo, qualora la paventata seconda ondata pandemica di Covid-19 diventi realtà e ciò comporterà, necessariamente, una modifica del PDTA originale perché studiato in una situazione diversa”.

Come in ogni cosa, anche in questo trend verso la telemedicina si può vedere il bicchiere mezzo pieno e mezzo vuoto. Il Covid-19, a vo-



The graphic features a circular inset image of Marco Matucci Cerinic speaking into a microphone. To the right of the image is a logo for 'le AUDIO GUIDE di PHARMASTAR\*' with a play button icon. Below the image, the name 'Marco Matucci Cerinic' is written in bold black text, and the duration 'Durata 7'40"' is displayed next to a play button icon.

ler vedere il lato positivo, ha paradossalmente aperto nuove opportunità nel rapporto medico-paziente con la telemedicina.

Ne è convinta **Ilaria Galetti** che, pur d'accordo sulla necessità di non far diventare la modalità a distanza l'unica modalità di rapporto con i caregiver, integrandola in qualche modo con altre forme di presenza e di assistenza territoriale, riconosce come, con la telemedicina, "...i pazienti che non potevano accedere agli ambulatori o ai reparti in cui venivano effettuate le terapie perché trasformati in Covid unit, abbiano mantenuto il contatto con medici e infer-

mieri grazie ad alcune piattaforme chat online come Whatsapp, Skype, Zoom che si sono rivelate ottimi strumenti da mettere a regime con il sistema Sanitario".

"In modo particolare, penso - aggiunge - ai pazienti più fragili, immunodepressi, che è bene stiano il più possibile lontano dagli ospedali o, come nel caso dei pazienti sclerodermici, devono evitare le temperature fredde invernali, per i quali, se la malattia lo consente e con l'approvazione del medico, ricorrere al consulto virtuale è forse più vantaggioso".

## Non solo Covid-19: ricerca GILS sulla qualità di vita dei pazienti sclerodermici

Ma i pazienti affetti da malattie fibrosanti rare come la sclerosi sistemica polmonare continuano a soffrire di queste patologie, indipendentemente dal Covid-19.

Ce lo ricorda una ricerca commissionata da GILS, nonostante il lockdown per la pandemia di Covid-19, sulla qualità della vita dei pazienti sclerodermici.

"L'obiettivo della survey - spiega **Ilaria Galetti** nel corso di un'intervista realizzata a margine dei lavori del webinar - è stato quello di capire l'impatto a 360 gradi che la sclerosi sistemica ha sui pazienti, sia dal punto del reddito familiare (per la prima volta nel nostro Paese è stata oggetto di valutazione in una survey l'impatto della malattia sulla situazione lavorativa), che di quello psicologico, sociale e relativo alla sfera sessuale, nonché sul percorso di diagnosi e visite al centro di cura".

Dai risultati della survey dettagliati nel corso dell'intervista, emerge come il lavoro abbia un impatto sulla vita dei pazienti rilevante

non solo dal punto di vista economico ma anche sullo status sociale e a livello psicologico: "Ben l'80% di coloro che soffrono di malattia con coinvolgimento polmonare - ricorda - ha ridotto la resa lavorativa; (...) molti hanno dovuto cambiare mansione per questi motivi o addirittura hanno perso il posto di lavoro".



le  
**AUDIO  
GUIDE**  
di  
PHARMASTAR\*

▶ Durata  
11'40"

**Ilaria Galetti**

In merito, invece, alle esigenze legate al percorso diagnostico-terapeutico di questi pazienti, “...i pazienti che hanno risposto alla survey – aggiunge - hanno affermato di essere stati sottoposti ad almeno due visite specialistiche prima di arrivare ad una diagnosi di malattia. Questa situazione deve cambiare in quanto “la diagnosi precoce è vita” per queste persone, come esplicitato nel nostro slogan”.

“La percentuale elevata di soggetti intervistati che hanno risposto alla nostra survey – conclude Galetti – dimostra chiaramente che il Covid-19 non ha influito più di tanto sulla partecipazione a questa indagine, a suggerire che le esigenze da loro manifestate non sono state sostanzialmente modificate dalla pandemia”.

Il messaggio finale che sembra provenire dai pazienti affetti da queste patologie rare è la richiesta di osservare nei loro confronti costante attenzione, anche in presenza di situazioni contingenti come l’attuale pandemia scatenata dal nuovo Coronavirus, auspicando che le misure di controllo della pandemia non portino a trascurare le necessità di continuità terapeutica e assistenziale di cui hanno bisogno.

## **PHARMASTAR**

www.pharmastar.it

Registrazione al Tribunale di Milano

n° 516 del 6 settembre 2007

## **EDITORE**

MedicalStar

Via San Gregorio, 12 - 20124 Milano

info@medicalstar.it - www.medicalstar.it

## **AVVERTENZE PER I LETTORI**

Nessuna parte di questa pubblicazione può essere copiata o riprodotta anche parzialmente senza l'autorizzazione dell'Editore.

L'Editore declina ogni responsabilità derivanti da errori od omissioni in merito a dosaggio o impiego di medicinali o dispositivi medici eventualmente citati negli articoli e invita il lettore a controllare personalmente l'esattezza delle informazioni, facendo riferimento alla bibliografia relativa.

## **DIRETTORE RESPONSABILE**

Danilo Magliano

## **PROGETTO E GRAFICA**

Francesca Bezzan - www.franbe.it

## **HANNO REALIZZATO LO SPECIALE**



Nicola Casella

**PHARMASTAR**★

il Giornale online sui Farmaci

**WWW.PHARMASTAR.IT**