



IPE a distanza di un respiro

Progetto realizzato
con il contributo
non condizionante di
Boehringer Ingelheim



Boehringer
Ingelheim

Indice

01

Introduzione

02

*Un percorso difficile:
dai primi sintomi alla
diagnosi*

05

*La reazione del
paziente alla
comunicazione della
diagnosi*

07

*I risvolti psicologici
post-diagnosi di IPF*

08

*Il ruolo dei clinici,
anche se non esperti,
nel rilevare il problema*

10

*I benefici dei Centri
di Riferimento per
le Malattie Rare del
Polmone*

11

*Perché è importante
accogliere il paziente
e la famiglia anche
quando i pazienti sono
già diagnosticati e in
trattamento*

12

Conclusioni

13

Bibliografia

Introduzione

La fibrosi polmonare idiopatica è una malattia cronica, rara e invalidante, una patologia che toglie letteralmente il fiato. Il paziente, progressivamente, sente di perdere la propria mobilità e la capacità di eseguire molte tra le più comuni attività fisiche. Nonostante l'incidenza dell'IPF sia salita negli ultimi decenni, questa sembra ancora essere una malattia non sufficientemente riconosciuta nella sanità pubblica (Navaratnam et al., 2011). Per questo motivo, uno dei problemi più frequenti per i pazienti che hanno diagnosi di IPF è il tempo che passa dal presentarsi del primo sintomo alla diagnosi vera e propria e, di conseguenza, alla terapia. Recentemente, si è rilevato che passano in media circa 2.2 anni dall'inizio dei sintomi alla diagnosi (Collard et al., 2007; Lamas et al., 2011). Mentre qualche tempo fa questo ritardo poteva essere considerato un dato meno grave, oggi il problema è di particolare rilevanza, dato che sono disponibili farmaci che ne rallentano la progressione, anche se l'unica opzione di cura per l'IPF rimane il trapianto del polmone.

Un percorso difficile: dai primi sintomi alla diagnosi

Ci possono essere molti motivi che spiegano la dilatazione dei tempi per la diagnosi della malattia e il conseguente invio a un centro di eccellenza: dato che l'IPF si presenta con sintomi respiratori generici i pazienti possono aspettare mesi o anni prima di consultare il medico a causa della tosse e la dispnea da sforzo (Raghu et al., 2011). Inoltre, poiché la sintomatologia è generica una buona parte dei pazienti riceve diagnosi sbagliate quali polmonite, BPCO o asma, se non addirittura problemi di natura psicogena, come disturbi psicosomatici (Martinez et al., 2017; Schoenheit, Becattelli, & Cohen, 2011). Il processo successivo di diagnosi differenziale comprende un esame clinico approfondito ed esami clinici esplorativi volti a escludere altre malattie interstiziali polmonari simili (Martinez et al., 2017; Raghu et al., 2011) e se lo pneumologo che riceve e diagnostica il paziente non lavora in un centro d'eccellenza per la cura dell'IPF, dopo aver effettuato gli esami respiratori complementari invia il paziente al centro di riferimento. Per questo, la sola diagnosi e la gestione terapeutica richiede spesso più di un anno (Cosgrove, Bianchi, Danese, & Lederer, 2018; Schoenheit et al., 2011). In questo intervallo di tempo la patologia progredisce e con essa il danno polmonare irreversibile che questa comporta.

Se dal punto di vista del medico un tempo così lungo rende sempre più difficile la gestione della malattia e accorcia l'aspettativa di vita del paziente, dal punto di vista del paziente il tempo passato nell'incertezza della diagnosi ha un profondo impatto psicologico, che può riflettersi anche nella futura gestione della malattia da parte del paziente e dei suoi caregiver.

In questo intervallo di tempo, infatti, i pazienti si trovano a valutare e rivalutare di giorno in giorno la propria condizione di





salute. Se all'inizio la tosse e i problemi respiratori non destano preoccupazione, con il passare del tempo e con l'accumularsi degli esami diagnostici le loro ansie e le preoccupazioni dei loro caregiver aumentano considerevolmente. In genere, all'ansia si accompagna un senso di impotenza e frustrazione dovuto all'inefficacia dei farmaci erroneamente prescritti prima di arrivare alla terapia indicata dal centro di riferimento per le malattie rare del polmone. In genere i pazienti che vanno incontro a questo tipo di percorso prolungato sono la maggior parte dei pazienti con IPF (Schoenheit et al., 2011; Scullion, 2011).

I pazienti che sperimentano questo "ping-pong" diagnostico sono spesso critici rispetto alle cure ricevute, riportano una scarsa empatia e competenza dei professionisti che li hanno visitati e percepiscono la prima diagnosi non come un'ipotesi di lavoro ma come una diagnosi errata (Schoenheit et al., 2011). È molto comune che a questo punto la fiducia nel personale sanitario sia gravemente compromessa e la comunicazione della diagnosi risulti più difficile.

Non è affatto semplice valutare di aver perso retrospettivamente molto tempo, soprattutto dal momento che il paziente sarà consapevole della scarsa aspettativa di vita rimasta. Nonostante i progressi permessi dai farmaci attualmente a disposizione, la notevole riduzione dell'aspettativa di vita cui costringe la malattia mette i pazienti di fronte a un faticoso riadattamento, che sarà reso ancora più faticoso dalla graduale perdita di funzionalità polmonare e di autonomia nella vita quotidiana. Nel tempo necessario alla riorganizzazione cui vanno incontro i pazienti, spesso si rivisita con molta rabbia il passato: la rabbia può essere rivolta verso di sé a causa del tempo perso se si sono sottovalutati i sintomi, verso il personale medico se i sintomi sono stati sottovalutati da un esperto. Inoltre, dopo aver sperimentato diverse opzioni di cura inefficaci, l'aderenza alle migliori terapie a disposizione (che non migliorano i sintomi ma rallentano la progressione) rischierà di essere compromessa. Dalla sua prospettiva, il paziente potrà chiedersi perché questa volta la terapia dovrebbe funzionare, dato che ancora una volta il miglioramento non è immediatamente visibile. In pochissimi casi, invece, la diagnosi è effettuata entro pochi mesi dal presentarsi dei sintomi. La qualità delle cure nel secondo caso è percepita come generalmente migliore (Schoenheit et al., 2011).



La reazione del paziente alla comunicazione della diagnosi

Un'analisi dei dati derivati dai questionari somministrati ai pazienti all'interno di alcuni Reparti di Pneumologia e/o Presidi Ospedalieri di diverse città italiane, e di alcune Associazioni di Volontariato ad esse connessi, ha messo a confronto pazienti con IPF con pazienti affetti da tumore polmonare, dimostrando che queste due patologie presentano aspetti comuni, sia dal punto di vista sintomatologico che prognostico. I pazienti con IPF risultano avere vissuti ansiosi, correlati alla condizione di rarità della malattia, in maniera più significativa rispetto ai pazienti affetti da tumore polmonare. La presenza di vissuti depressivi nell'IPF, invece, si riscontra in maniera meno significativa rispetto alla popolazione dei pazienti con tumore ai polmoni. La scarsa informazione rispetto alla gravità dell'IPF fa sì che il paziente, almeno agli esordi, sembri trascurarne, a volte, la gravità. Paradossalmente, pur essendo l'IPF una malattia molto grave ed invalidante, si riscontra, al momento della comunicazione della diagnosi da parte del medico, una reazione "peggiore" nei pazienti con tumore ai polmoni rispetto ai pazienti con fibrosi polmonare idiopatica.

	<i>Pazienti IPF Media (DS)</i>	<i>Valori normativi</i>	<i>t-Test</i>
HAD_ANX	6.84 (4.67)	6.14	ns
HAD_DEP	5.26 (4.31)	3.68	p<.001

	<i>Pazienti IPF Media (DS)</i>	<i>Pazienti tumore polmone</i>	<i>t-Test</i>
HAD_ANX	6.84 (4.67)	4.52	p<.001
HAD_DEP	5.26 (4.31)	7.06	p<001

Popolazioni a confronto: assessment sintomatologico per ansia e depressione nei pazienti con IPF

CA Polmone vs IPF caratteristiche peculiari di differenziazione



Popolazioni a confronto: assessment sintomatologico per ansia e depressione nei pazienti con IPF

CA Polmone vs IPF caratteristiche peculiari di differenziazione



Depressione

Pazienti IPF

5.26

Media (DS) 4.31 Valori normativi 3.68 t-Test $p < 001$

Pazienti Tumore Polmoni

7.06



Ansia

Pazienti IPF

6.84

Media (DS) 4.67 Valori normativi 6.14 t-Test ns

Pazienti Tumore Polmoni

4.52

I risvolti psicologici post-diagnosi di IPF

Una volta compresa la portata della diagnosi il paziente può iniziare a reagire a ciò che gli sta accadendo con un vero e proprio disagio psicologico che si può esprimere attraverso una costellazione di vissuti come ansia, depressione, tristezza, paura e insofferenza. Col diffondersi di queste emozioni subentra una lenta e progressiva perdita della socialità che, nei casi più gravi, si può concretizzare in un vero e proprio stato di isolamento sociale. La presenza di uno stato di sofferenza emotiva può condizionare, da parte del malato, la possibilità di accettare sostegno e supporto. La malattia, spesso, non riesce ad essere gestita adeguatamente e le ripercussioni della stessa sulla vita familiare, lavorativa, relazionale e sessuale, sono notevoli. Il paziente può sentirsi solo, non compreso, stanco e smarrito. La malattia diventa per lui il focus della sua vita e tutto il resto ruota intorno ad essa. Ci si può scontrare con il venir meno della propria autonomia, con l'impossibilità di progettare il futuro o di porsi obiettivi, sia a breve che a lungo termine. Emozioni di rabbia, frustrazione, disperazione, sono frequenti e si ha difficoltà a rintracciare risorse personali e sociali per affrontare il problema. In questi casi, indirizzare il paziente a un supporto specializzato di natura psicologica può aiutarlo ad assumersi la responsabilità della propria condizione di malattia, e a riprendere in mano la propria vita.



Il ruolo dei clinici, anche se non esperti, nel rilevare il problema

Il coinvolgimento dei clinici che entrano in contatto con il paziente è fondamentale in tutte le fasi della presa in carico. Il clinico che non si occupa in modo specifico di IPF, conosce, però, le abitudini prescrittive e i fattori di rischio (come la familiarità, l'abitudine al fumo) ed è, pertanto, in grado sia di candidare il paziente ad una valutazione più approfondita, sia di seguire il percorso diagnostico, raccordando le informazioni provenienti da specialisti diversi. Un aspetto fondamentale, tuttavia, spesso trascurato, riguarda la possibilità di individuare nel paziente l'esordio di una problematica di natura psichica, postuma ad una diagnosi di fibrosi polmonare idiopatica conclamata. Così come accade per l'aspetto medico, un'adeguata anamnesi delle condizioni psicologiche del malato può preservare quest'ultimo da un impatto più crudo con la malattia. Se il paziente lamenta sintomi quali ansia, panico, umore depresso, apatia, pessimismo, e sintomi che colpiscono la sfera emotiva, cognitiva o comportamentale, siamo verosimilmente in presenza di un disturbo psicologico. Quest'ultimo perturba il benessere mentale, compromette i ritmi sonno-veglia, dell'appetito e dell'alimentazione, riduce il desiderio sessuale e la capacità di concentrazione. Prestare attenzione a questi aspetti è estremamente importante, poiché il paziente sta chiedendo aiuto e cerca un ancoraggio.





I benefici dei Centri di Riferimento per le Malattie Rare del Polmone

In letteratura si è riscontrato che, nel percorso successivo alla diagnosi, la percezione della qualità delle cure e la capacità di gestire la malattia migliora considerevolmente se i pazienti vengono trattati in un centro di eccellenza (Schoenheit et al., 2011). Questo avviene per più motivi, tra cui la disponibilità delle opzioni di cura (spesso è possibile far parte di trial clinici), l'expertise del personale medico, la frequenza delle visite di follow-up e dei monitoraggi. Tutti questi fattori contribuiscono al senso di sicurezza del paziente, essenziale soprattutto dato il particolare "patient journey" cui vanno incontro i pazienti affetti da IPF e data la rarità e l'andamento progressivo della malattia. Più veloci sono i cambiamenti dovuti all'aggravamento dello stato di salute, più sarà compromesso il senso di sicurezza del paziente, già messo a dura prova dalla scarsità di informazioni disponibili (Duck, Pigram, Errhalt, Ahmed, & Chaudhuri, 2015). Un altro fattore da tenere in considerazione riguarda la possibilità di confrontarsi con altre persone affette dalla stessa malattia, un'opzione possibile esclusivamente nei centri specializzati. Questo può essere molto di conforto ai pazienti sia per scambiarsi informazioni relative alla malattia che per creare un senso di comunità. In alcuni centri specializzati è, inoltre, presente uno psicologo e/o un gruppo di supporto dove i pazienti possono condividere le proprie esperienze nella lotta contro la malattia respiratoria.



Perché è importante accogliere il paziente e la famiglia anche quando i pazienti sono già diagnosticati e in trattamento

L'accoglienza del paziente e della propria famiglia da parte del clinico è di fondamentale importanza sin dai primi momenti della presa in carico. Effettuata la diagnosi, a volte, si può assistere ad un "effetto paradossale": il "risposta" dà al paziente quasi un senso di sollievo, di liberazione. Dare un nome a ciò che ha perturbato e condizionato la vita del soggetto fino a quel momento non consente solo di riconoscere la malattia nel suo contenuto, ma di parlarne. Il particolare valore affettivo dei processi psichici richiede uno sforzo, un sacrificio da parte del paziente nell'esprimerli. Stabilire una relazione con lui, fa sì che i suoi bisogni vengano ascoltati con premura, cordialità e accoglienza da parte del medico, favorisce la possibilità di una adesione più efficace, da parte del paziente, alla terapia farmacologica e consente a quest'ultimo di recuperare fiducia nelle proprie possibilità e nella ricerca di strategie migliori per la gestione della malattia. Prendere in carico il paziente comporta anche, in qualche modo, la presa in carico dei suoi familiari. Il clinico dovrà considerare la possibilità di doversi relazionare con familiari che, nonostante gli sforzi per offrire sostegno ed assistenza al proprio congiunto, sperimentano un senso di impotenza. In particolare, oltre ai problemi di natura pratica (quali, ad esempio, essere costretti ad interrompere il lavoro per prestare assistenza al congiunto, rinunciare ad alcune attività personali, avere meno tempo per se stessi, etc.) si aggiungono spesso, per i caregiver, senso di impotenza e profonda inadeguatezza. Anche in questi casi bisogna tener conto di ciò che viene da loro riferito, in termini di agitazione, apprensione e abbassamento dell'umore, e dedicare il giusto spazio affinché la loro parola possa essere accolta ed espressa.



Conclusioni

La peculiarità dell'IPF rende necessario prendere in considerazione sia gli aspetti fisici che i risvolti psicologici del disturbo, legati ai ritardi della diagnosi, alla progressione rapida della sintomatologia e alla scarsa informazione dovuta alla rarità della malattia. Per questi motivi, considerare gli impatti psicologici della malattia rappresenta uno strumento sia per il medico che per il paziente. Quest'ultimo, se adeguatamente ascoltato e informato diventa più facilmente protagonista attivo del suo vissuto e non un soggetto passivo che "subisce" ciò che sta gli sta accadendo. Per aiutare pazienti e caregiver ad ottenere questi obiettivi, i clinici che non si occupano specificatamente di IPF, ma che intercettano i pazienti nel loro percorso, possono suggerirgli di avvalersi del consulto di clinici esperti presso i centri di riferimento nazionali e del prezioso aiuto offerto dalle associazioni dei pazienti che operano sul territorio.



Bibliografia

Collard, H. R., Tino, G., Noble, P. W., Shreve, M. A., Michaels, M., Carlson, B., & Schwarz, M. I. (2007). Patient experiences with pulmonary fibrosis. *Respiratory Medicine*. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2006.10.002>

Cosgrove, G. P., Bianchi, P., Danese, S., & Lederer, D. J. (2018). Barriers to timely diagnosis of interstitial lung disease in the real world: The INTENSITY survey. *BMC Pulmonary Medicine*. <https://doi.org/10.1186/s12890-017-0560-x>

Duck, A., Pigram, L., Ennhalt, P., Ahmed, D., & Chaudhuri, N. (2015). IPF Care: A Support Program for Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis Treated with Pirfenidone in Europe. *Advances in Therapy*. <https://doi.org/10.1007/s12325-015-0183-7>

Lamas, D. J., Kawut, S. M., Bagiella, E., Philip, N., Arcasoy, S. M., & Lederer, D. J. (2011). Delayed access and survival in idiopathic pulmonary fibrosis: A cohort study. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. <https://doi.org/10.1164/rccm.201104-06680C>

Martinez, F. J., Chisholm, A., Collard, H. R., Flaherty, K. R., Myers, J., Raghu, G., ... Richeldi, L. (2017). The diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: current and future approaches. *The Lancet Respiratory Medicine*. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(16\)30325-3](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(16)30325-3)

Navaratnam, V., Fleming, K. M., West, J., Smith, C. J. P., Jenkins, R. G., Fogarty, A., & Hubbard, R. B. (2011). The rising incidence of idiopathic pulmonary fibrosis in the UK. *Thorax*. <https://doi.org/10.1136/thx.2010.148031>

Raghu, G., Collard, H. R., Egan, J. J., Martinez, F. J., Behr, J., Brown, K. K., ... Schönemann, H. J. (2011). An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic pulmonary fibrosis: Evidence-based guidelines for diagnosis and management. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. <https://doi.org/10.1164/rccm.2009-040GL>

Schoenheit, G., Becattelli, I., & Cohen, A. H. (2011). Living with idiopathic pulmonary fibrosis: An in-depth qualitative survey of European patients. *Chronic Respiratory Disease*. <https://doi.org/10.1177/1479972311416382>

Scullion, J. E. (2011). Living with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chronic Respiratory Disease*. <https://doi.org/10.1177/1479972311424176>





Si ringraziano tutti coloro che hanno partecipato attivamente alla realizzazione di questo progetto, in particolare:

Antonella Caminati

Pneumologa, U.O. Pneumologia, Ospedale San Giuseppe Multimedica di Milano

Claudia Finocchiaro

Psicologa specialista in psicoterapia individuale e di gruppo

Valentina Ieraci

Psicologa Psicoterapeuta, Dottore di Ricerca, Università degli Studi di Torino

Patrizio Pasquinelli

Counselor e Consulente dell'Associazione Un respiro di speranza, Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini di Roma

Alessandra Petrucci

Psicologa Psicoterapeuta, U.O. Pneumologia, Ospedale San Giuseppe Multimedica di Milano

Elenia Poli

Psicologa, U.O. Pneumologia, Ospedale Morgagni di Forlì

Un ringraziamento speciale va indirizzato agli Specialisti che hanno contribuito alla redazione di questa guida:

Giuseppe Magistrale

Psicologo Psicoterapeuta, Struttura di Malattie dell'Apparato Respiratorio Universitaria, Ospedali Riuniti di Foggia

Alessia Sciuto

Psicologa Psicoterapeuta, Vice-Presidente dell'Associazione RespiRare Onlus, Centro di Riferimento Regionale per le Malattie Rare del Polmone, Azienda Ospedaliero Universitaria Policlinico Vittorio Emanuele di Catania

Editore



Medica Editoria e Diffusione Scientifica Srl

C.so Buenos Aires, 43 20124 Milano (MI) - www.medicacom.it - info@medicacom.it

Direttore Responsabile

Paolo Delrio MD



Registrazione presso il Tribunale di Milano N.459 del 17/07/2008. Tutti i diritti riservati. È vietato riprodurre, tradurre in altra lingua, archiviare in un sistema di riproduzione o trasmettere sotto qualsiasi forma o con qualsiasi mezzo, elettronico, meccanico, per fotocopia, registrazione o altro, qualsiasi parte di questa pubblicazione senza autorizzazione scritta dell'Editore.

