

Fibrosi polmonare idiopatica

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è una malattia cronica, irreversibile, ad eziologia sconosciuta caratterizzata da un progressivo declino della funzionalità polmonare. La mediana della sopravvivenza dal momento della diagnosi è paragonabile a quella di alcune neoplasie, essendo compresa tra 3 e 6 anni. La malattia è considerata il risultato di un alterato processo di riparazione fibrotica in risposta a ripetuti insulti che colpiscono il polmone. Si verifica quindi un irrigidimento del tessuto polmonare con la progressiva riduzione della funzionalità polmonare e la riduzione della quantità di ossigeno che entra nel circolo sanguigno.

L'IPF si manifesta solitamente in soggetti adulti di età compresa tra 50 e 70 anni. I fattori di rischio comunemente associati allo sviluppo della IPF comprendono: fumo di sigaretta, età, reflusso gastro-esofageo, infezioni virali, familiarità ed il genere maschile. La IPF è stata classificata tra le Malattie Rare Polmonari e tra le polmoniti interstiziali idiopatiche (IIPs), di cui rappresenta l'entità nosologica più frequente

I sintomi e i segni tipici della IPF sono: tosse secca persistente, dispnea da sforzo progressivamente ingravescente, crepitii inspiratori all'ascoltazione del torace con caratteristiche a tipo "velcro", dita a bacchetta di tamburo.

La diagnosi è un percorso complesso che richiede competenza in materia da parte dei professionisti coinvolti. Le linee guida suggeriscono che i pazienti con sospetta IPF debbano essere valutati da un team multidisciplinare che ha il suo fulcro nello pneumologo, nel radiologo e nell'anatomopatologo, che devono essere esperti in pneumopatie interstiziali.

La diagnosi di IPF comprende:

1. la esclusione di tutte le altre cause note di fibrosi polmonare;
2. il rilievo di alterazioni fibrosanti compatibili con pattern UIP radiologico (Usual Interstitial Pneumonia) alla TC ad alta risoluzione del torace HRCT;
3. oppure la specifica combinazione dei pattern osservati alla HRCT e all'esame istopatologico compatibili con pattern UIP nei casi in cui è stata eseguita la biopsia polmonare;
4. il deficit funzionale restrittivo alle Prove funzionali respiratorie.

Il trattamento farmacologico della IPF si propone il rallentamento della progressione della malattia, la prevenzione delle ospedalizzazioni e il prolungamento della sopravvivenza. Il trattamento dovrebbe essere iniziato precocemente in ogni paziente.

Al momento sono disponibili per la cura della fibrosi polmonare idiopatica due farmaci: il Pirfenidone ed il Nintedanib. Altri farmaci sono in corso di sperimentazione clinica ed i Centri ospedaliero-universitari individuati sono coinvolti in alcune di queste.

Il trapianto di polmone rappresenta una valida soluzione per le forme di IPF negli stadi terminali non più responsiva alla terapia medica farmacologica con aspettativa di vita inferiore ai due anni.