

# Fibrosi polmonare idiopatica, la malattia che toglie il fiato

Caratterizzata da tessuto cicatriziale nei polmoni. Colpisce 15.000 italiani. Un nuovo farmaco rallenta la progressione della malattia



## NICLA PANCIERA

È una **malattia respiratoria progressiva e invalidante, perché riducendo la capacità polmonare toglie letteralmente il fiato e rende difficile lo svolgimento delle attività quotidiane.** La Fibrosi Polmonare Idiopatica è caratterizzata da formazione di tessuto cicatriziale nei polmoni. L'origine del processo degenerativo che determina il danno progressivo non è ancora del tutto chiaro. Colpisce 15mila italiani, con circa 4.500 nuovi l'anno, soprattutto adulti ed ex fumatori ed è ancora oggi una malattia «killer», con un tasso di sopravvivenza a 3 anni del 50% circa.

## RITARDO DIAGNOSTICO UNA DELLE PRINCIPALI CRITICITÀ

«E' una malattia rara e come tutte le patologie rare ha difficoltà diagnostiche, così che il ritardo medio della diagnosi dai primi sintomi è di circa di tre anni» ha detto il professor Alberto Pesci, direttore della Clinica di pneumologia dell'Università degli studi di Milano-Bicocca al San Gerardo di Monza. Il ritardo diagnostico è una delle principali criticità ancora da risolvere, dal momento che una diagnosi multidisciplinare non è ancora la regola. «La diagnosi viene eseguita in Centri Esperti dove è possibile attuare una strategia detta 'discussione multidisciplinare', ovvero condivisione della diagnosi da parte di uno pneumologo, radiologo e anatomopatologo riuniti in seduta comune».

## UN NUOVO FARMACO PER I PAZIENTI

Una nuova soluzione terapeutica si è aggiunta nel nostro paese al pirfenidone, l'altro farmaco commercializzato per il trattamento della Fibrosi Polmonare Idiopatica. Si tratta del nintedanib che ha ottenuto la rimborsabilità ed è dunque disponibile su prescrizione del medico specialista. «Per questa malattia, fino a pochi anni fa, non esisteva alcun trattamento» ha spiegato il professor Pesci.

«A partire dagli anni 2000 sono stati condotti diversi studi randomizzati, controllati e in doppio cieco, che hanno permesso di analizzare, ad oggi, più di 5.000 pazienti affetti da Fibrosi Polmonare Idiopatica e di individuare molecole efficaci per il suo trattamento che, sebbene non siano in grado di curare la patologia, possono rallentarne significativamente la progressione. Questo consente ai pazienti di avere un'aspettativa di vita più lunga e qualitativamente migliore. Questo è ancor più vero nei pazienti in lista di attesa per trapianto polmonare (soluzione finale solo nei pazienti candidabili).

Il primo farmaco efficace ad entrare sul mercato tre anni fa è stato pirfenidone – aggiunge il Professor Pesci – ora l'arsenale terapeutico a disposizione dei clinici si è arricchito con nintedanib», la cui peculiarità è quella di poter trattare pazienti con la malattia ancora in una fase precoce dove, probabilmente, intervenendo in modo tempestivo, si può ottenere un miglioramento della prognosi. Ma allo stesso tempo, AIFA ha riconosciuto la possibilità di utilizzare il farmaco anche nei pazienti gravi (con una capacità di diffusione polmonare ridotta fino al 30%), negli over 80 e anche in presenza di enfisema, associazione tutt'altro che rara, essendo i pazienti, in genere, ex forti fumatori.

### **UNA COMUNITÀ PER I MALATI**

Per i pazienti e loro parenti alla ricerca di informazioni attendibili sulla gestione della terapia e della vita quotidiana, sulla legislazione e molti altri aspetti legati alla patologia è nato un portale <http://www.ipfcommunity.it/>, progetto realizzato con il contributo non condizionato di Boehringer Ingelheim, con una sezione «L'esperto risponde» dedicata al dialogo con gli specialisti. <http://www.ipfcommunity.it/>