



ALMA MATER STUDIORUM
UNIVERSITÀ DI BOLOGNA

DIPARTIMENTO DI SCIENZE BIOMEDICHE E NEUROMOTORIE (DIBINEM)

CORSO DI LAUREA IN FISIOTERAPIA

Gestione della limitazione funzionale all'esercizio fisico
nella persona affetta da Fibrosi Polmonare Idiopatica: il
ruolo del counselling riabilitativo

Tesi di Laurea in Medicina Riabilitativa in Geriatria e Reumatologia

Relatore

Chiar.mo Prof. Ernesto Andreoli

Presentata da

Nicolas Seranella

Correlatore

Chiar.ma Dott. Enrica Cavalli

Sessione I - Novembre

Anno Accademico 2023/2024

ABSTRACT (italiano)

Background: La Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) è una rara malattia polmonare cronica e progressiva che colpisce principalmente il parenchima polmonare negli adulti. Si caratterizza dalla formazione di tessuto fibrotico che compromette gradualmente la funzione respiratoria, portando a dispnea ed affaticamento, riducendo il benessere generale del paziente.

Obiettivo: Valutare l'efficacia del counselling riabilitativo e della riabilitazione polmonare nella gestione della limitazione funzionale all'esercizio nei pazienti con IPF, indirizzando l'attenzione sull'aderenza terapeutica, sull'incremento della capacità funzionale e sul miglioramento della qualità di vita.

Materiali e Metodi: Studio osservazionale longitudinale prospettico su dieci pazienti maschi con diagnosi di IPF rispetto ai quaranta previsti dal protocollo di studio attualmente in corso. I pazienti hanno seguito un programma di riabilitazione polmonare ambulatoriale e domiciliare. La capacità funzionale è stata valutata mediante il test del cammino di 6 minuti (6MWT) a T0 (baseline), T6 (6 mesi) e T12 (endline). L'aderenza al trattamento è stata misurata mediante un questionario specifico a T6 e T12.

Risultati: Il 6MWT ha mostrato un lieve ma stabile incremento della capacità funzionale tra T0 e T6, mantenuto anche a T12, eccetto in tre casi. Tuttavia, la scarsa aderenza al trattamento riabilitativo ha limitato i progressi: Solo il 40% dei pazienti ha seguito regolarmente gli esercizi a casa fino a T6, con una riduzione al 30% a T12.

Conclusioni: Nonostante il counselling riabilitativo e la riabilitazione polmonare abbiano mostrato un impatto positivo, i risultati sulla capacità funzionale sono stati limitati dalla scarsa aderenza al programma; ciò è in linea con la letteratura scientifica che dimostra come la riabilitazione polmonare sia necessaria per poter rallentare e modificare uno stile di vita errato, pur non essendo sufficiente, da sola, a contrastare l'inevitabile progressione della malattia.

Parole chiave: Fibrosi polmonare, Riabilitazione, Self-management, Endurance

ABSTRACT (english)

Background: Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF) is a rare, chronic, and progressive lung disease that primarily affects the lung parenchyma in adults. It is characterized by the formation of fibrotic tissue, gradually impairing respiratory function, leading to dyspnea and fatigue, and reducing the patient's overall well-being.

Objective: To evaluate the effectiveness of rehabilitative counseling and pulmonary rehabilitation in managing exercise-related functional limitations in patients with IPF, focusing on treatment adherence, functional capacity improvement, and overall quality of life enhancement.

Materials and Methods: A prospective longitudinal observational study was conducted on ten male patients diagnosed with IPF, compared to the forty patients initially planned in the ongoing study protocol. Patients followed an outpatient and home-based pulmonary rehabilitation program. Functional capacity was assessed using the six-minute walk test (6MWT) at T0 (baseline), T6 (6 months), and T12 (endline). Treatment adherence was measured through a specific questionnaire at T6 and T12.

Results: The 6MWT showed a slight but stable improvement in functional capacity between T0 and T6, which was maintained at T12, except in three cases. However, low adherence to the rehabilitation program limited progress: only 40% of patients regularly performed home exercises up to T6, with a decrease to 30% at T12.

Conclusions: Although rehabilitative counseling and pulmonary rehabilitation had a positive impact, the improvement in functional capacity was limited by low adherence to the program. This aligns with scientific literature, which highlights that pulmonary rehabilitation is essential for slowing disease progression and encouraging lifestyle changes, though it is insufficient on its own to halt the inevitable progression of the disease.

Keywords: Pulmonary fibrosis, Rehabilitation, Self-management, Endurance

INDICE:

PROLOGO	1
CAPITOLO 1: INTRODUZIONE	2
1.1 La Fibrosi Polmonare Idiopatica	2
Definizione di Malattie Polmonari Interstiziali.....	2
Epidemiologia.....	3
Patogenesi.....	3
Fattori di rischio.....	4
Sintomi ed opzioni terapeutiche.....	4
Prognosi.....	5
Diagnosi.....	6
Discussione nel team multidisciplinare.....	7
1.2 Obiettivi	8
CAPITOLO 2: MATERIALI E METODI	9
2.1 Disegno dello studio	9
Contesto.....	9
Partecipanti.....	10
2.2 Limitazione funzionale all’esercizio fisico nei pazienti con IPF	11
2.3 Trattamento fisioterapico	13
Programma di riabilitazione polmonare ambulatoriale.....	14
Programma di riabilitazione polmonare a domicilio.....	15
2.4 Parametri di valutazione degli esiti	16

2.5 Fonte dei dati	17
2.6 Analisi statistica	17
CAPITOLO 3: RISULTATI	18
CAPITOLO 4: DISCUSSIONE	26
4.1 Limiti dello studio	28
CAPITOLO 5: CONCLUSIONI	29
BIBLIOGRAFIA	30
Allegato I: Brochure di educazione terapeutica	33

PROLOGO

Le motivazioni che mi hanno indotto ad interessarmi a questo argomento inerente la gestione della limitazione funzionale all'esercizio fisico nei pazienti con Fibrosi Polmonare Idiopatica nasce dalla volontà di voler concludere il mio percorso universitario con un lavoro di approfondimento su una disabilità conseguente a una patologia rara altamente invalidante per l'impatto sulle autonomie quotidiane, la fatica a respirare per compiere il minimo sforzo. Si sa che la riabilitazione non può fermare la malattia e che non è possibile cambiare il contenuto (polmoni), ma possiamo lavorare con beneficio sul contenitore (gabbia toracica e muscoli) per migliorare la rigidità e aiutare il paziente ad ovviare ai sintomi (iperventilazione dopo lo sforzo fisico, ingombro secretivo, debolezza muscolare da sarcopenia).

CAPITOLO 1: INTRODUZIONE

1.1 La Fibrosi Polmonare Idiopatica

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è una rara malattia polmonare interstiziale caratterizzata dalla progressiva formazione di tessuto cicatriziale (fibrosi) nel parenchima polmonare. Fa parte di un gruppo eterogeneo di patologie polmonari note come “Malattie polmonari interstiziali diffuse” (ILDs) caratterizzate da infiammazione e fibrosi del tessuto interstiziale dei polmoni.

Definizione di Malattie Polmonari Interstiziali

Le malattie polmonari interstiziali (ILD, Interstitial Lung Diseases) sono un gruppo eterogeneo di oltre 200 patologie che colpiscono il parenchima polmonare, in particolare l'interstizio, ovvero il tessuto sottile che circonda gli alveoli polmonari, le piccole sacche d'aria nei polmoni; nelle ILD, questo tessuto viene compromesso, con conseguente perdita di elasticità del polmone. Sono caratterizzate principalmente da infiammazione cronica e fibrosi progressiva, che porta a un deterioramento della funzione polmonare, riducendo la capacità di scambio gassoso e causando difficoltà respiratorie. I sintomi più comuni includono dispnea, ossia difficoltà respiratoria soprattutto durante l'esercizio fisico, e tosse secca. Nei casi avanzati, si possono osservare cianosi (colorazione blu della pelle) e clubbing delle dita (ingrossamento delle dita delle mani e dei piedi). L'eziologia delle ILD è spesso idiopatica, ma può essere associata a fattori ambientali, genetici, autoimmuni, o l'esposizione a sostanze tossiche come polveri inorganiche, farmaci, o radiazioni. La diagnosi si basa su una combinazione di anamnesi, esami fisici, test di funzionalità polmonare, imaging (come la tomografia computerizzata ad alta risoluzione) e, in alcuni casi, biopsia polmonare. Il trattamento varia in base alla specifica malattia e può includere l'uso di corticosteroidi, immunosoppressori, ossigenoterapia, e in casi avanzati, il trapianto di polmone. Le ILD comprendono patologie specifiche come la polmonite interstiziale non specifica, la polmonite interstiziale desquamativa, la sarcoidosi ma, tra le tante, rientra in particolare la **Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF)**, una forma specifica di polmonite interstiziale fibrosante cronica, spontanea (idiopatica), limitata ai polmoni e associata a modelli caratteristici di polmonite interstiziale usuale

(UIP) su tomografia computerizzata ad alta risoluzione (HRCT) e istologia polmonare. Tuttavia, un riscontro radiografico o istologico di UIP può essere presente anche in malattie polmonari interstiziali non idiopatiche (ILDs) e, quindi, non è sinonimo della diagnosi clinica di IPF.

Epidemiologia

L'epidemiologia della fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è oggetto di un crescente interesse nella comunità scientifica, data la gravità e l'impatto della malattia. Secondo la ricerca scientifica, l'IPF è più comune nei paesi industrializzati e colpisce principalmente gli adulti di età superiore ai 50 anni, con un'incidenza maggiore tra gli uomini rispetto alle donne. Studi epidemiologici indicano un'incidenza annua che varia da 2 a 29 casi per 100.000 persone, con una prevalenza che può arrivare fino a 63 casi per 100.000 persone in alcune popolazioni. È stato osservato che l'incidenza dell'IPF è in aumento, probabilmente a causa di una combinazione di miglioramenti nella diagnosi, invecchiamento della popolazione e fattori ambientali.

Patogenesi

Il meccanismo patogenetico esatto della fibrosi nella fibrosi polmonare idiopatica (IPF) non è ancora del tutto chiaro; tuttavia, sono stati identificati diversi fattori probabili. È possibile che più microinfortuni alle cellule epiteliali alveolari inducano un ambiente fibrotico e che i fattori di crescita secreti dalle cellule epiteliali danneggiate reclutino fibroblasti che si differenziano in miofibroblasti. I miofibroblasti sono cellule che esprimono caratteristiche sia dei fibroblasti che delle cellule muscolari lisce e sono identificati dalla loro espressione dell'actina alfa-muscolare liscia (SMA). Dopo essere stati reclutati ai polmoni o differenziati da fibroblasti residenti, i miofibroblasti secernono collagene, che si accumula a causa di uno squilibrio tra le collagene interstiziali e i loro inibitori tissutali.

Un considerevole numero di evidenze suggerisce un ruolo critico per le cellule epiteliali alveolari (AEC) nella patogenesi dell'IPF. Gli studi al microscopio elettronico dimostrano che le cellule mesenchimali residenti sono situate nello spazio tra l'epitelio alveolare e l'endotelio capillare. La prossimità ravvicinata delle cellule mesenchimali alle cellule

epiteliali può contribuire alla regolazione della proliferazione cellulare e della sintesi del tessuto connettivo da parte delle citochine fibrogeniche rilasciate dalle cellule epiteliali. L'ipotesi attuale suggerisce che un danno subclinico ripetuto ai polmoni danneggia l'epitelio alveolare, la membrana sottosquamosa e le membrane basali endoteliali adiacenti. Questo danno permette l'ingresso negli alveoli di cellule di origine mesenchimale e anche di altre cellule e citochine. Alla fine, basandosi su un processo integrato complesso e poco compreso, emerge un fenotipo di fibroblasti altamente attivi, proliferativi e contrattili. Mentre la natura esatta del danno iniziale e della successiva cascata di eventi meccanicistici deve essere chiarita, è ormai chiaro che l'interazione di fattori di crescita, citochine e altri mediatori con le cellule residenti nei polmoni è importante per l'evoluzione della risposta fibrotica nell'IPF. Le cellule epiteliali residenti, i fibroblasti e le cellule endoteliali all'interno dei polmoni producono una serie di citochine e fattori di crescita che stimolano la proliferazione dei fibroblasti e la sintesi della matrice. Dopo il danno epiteliale, si ritiene che la fibrosi progredisca a causa di uno squilibrio tra molti gruppi di molecole che includono citochine proinfiammatorie e antiinfiammatorie, polipeptidi fibrogenici e antifibrogenici, ossidanti-antiossidanti e molecole angiogeniche e angiostatiche.

Fattori di rischio

Tra i fattori di rischio identificati per l'IPF vi sono il fumo di sigaretta, che è associato a un rischio aumentato di sviluppare la malattia, l'esposizione a polveri e sostanze chimiche industriali, e una storia familiare di fibrosi polmonare, che suggerisce un ruolo significativo di componenti genetiche.

Sintomi ed opzioni terapeutiche

I pazienti con IPF comunemente riportano un'insorgenza graduale di dispnea da sforzo e tosse non produttiva che si sviluppano nel corso di diversi mesi. Questi sintomi sono spesso accompagnati da stanchezza e, in rari casi, da febbre, mialgie e artralgie. La tosse non produttiva e la difficoltà respiratoria sono i sintomi principali che guidano i pazienti a cercare assistenza medica determinando un importante deterioramento della qualità di vita correlata alla salute

Le opzioni terapeutiche si concentrano sulla gestione dei sintomi e sul rallentamento della progressione della malattia, difatti, la ricerca scientifica ha dimostrato che la riabilitazione polmonare rappresenta una delle soluzioni per migliorare sensibilmente la qualità della vita e la capacità di svolgere attività fisica nei pazienti affetti da IPF, riducendo i disturbi respiratori, la debolezza muscolare, l'atrofia e il decondizionamento fisico. Secondo quanto stabilito dall'American Thoracic Society e dalla European Respiratory Society (ATS/ERS), la riabilitazione polmonare consiste in un programma che mira alla riduzione dell'impatto fisico ed emotivo che una condizione polmonare a lungo termine può avere sulla vita di una persona. Tale programma comprende sia l'allenamento fisico, che prevede la somministrazione di esercizi di rinforzo muscolare, resistenza, allenamento aerobico e dei muscoli respiratori, sia un supporto di ossigeno, nutrizionale, educazionale e psicologico insieme alla formazione di comportamenti che favoriscono una gestione ottimale della malattia. La riabilitazione respiratoria offre l'opportunità di migliorare l'adesione del paziente al percorso riabilitativo attraverso un'educazione mirata, aiutandolo a comprendere i benefici dell'esercizio fisico, a gestire meglio i sintomi, a riconoscere i propri limiti e a mettere in pratica strategie per risparmiare energia nelle attività quotidiane. Questo intervento mira a sostenere il massimo livello di autosufficienza, favorendo l'inclusione sociale e familiare, e coinvolgendo il paziente come protagonista del proprio percorso terapeutico, potenziando l'autogestione della patologia. Per i pazienti con malattia avanzata, il trapianto di polmone rappresenta l'unica opzione terapeutica in grado di migliorare la sopravvivenza a lungo termine. Il trapianto polmonare è una possibilità riservata solo a una piccola parte di pazienti, mentre coloro che non risultano idonei devono seguire trattamenti anti-fibrotici combinati con terapie di supporto e cure palliative.

Prognosi

Sebbene siano stati fatti progressi significativi, le attuali terapie per la fibrosi polmonare idiopatica (IPF) riescono unicamente a rallentare la progressione della malattia che può variare notevolmente, da un decorso graduale a una rapida progressione con esacerbazioni acute potenzialmente fatali con una prognosi che rimane sfavorevole e una sopravvivenza mediana stimata tra 2 e 5 anni dalla diagnosi e la progressione della malattia. Ciò

comporta una notevole dipendenza dai Servizi Sanitari, creando un impatto socioeconomico significativo. I farmaci antifibrotici come Pirfenidone e Nintedanib sono raccomandati dalle principali linee guida internazionali, avendo dimostrato di ridurre il tasso di declino della funzione polmonare, sebbene non curino la malattia e siano associati a effetti collaterali significativi.

Diagnosi

La diagnosi della fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è guidata dalle linee guida ufficiali pubblicate congiuntamente dall'American Thoracic Society (ATS), dalla European Respiratory Society (ERS), dalla Japanese Respiratory Society (JRS), e dalla Latin American Thoracic Association (ALAT). Queste linee guida rappresentano lo standard per la pratica clinica e offrono un approccio sistematico e integrato per la diagnosi di IPF. La diagnosi si basa su una combinazione di fattori clinici, radiologici e, se necessario, istopatologici. Il percorso diagnostico inizia con l'esclusione di altre cause note di fibrosi polmonare, come le malattie del tessuto connettivo, l'esposizione ad agenti ambientali, occupazionali o farmacologici, e le infezioni. La HRCT del torace è uno strumento diagnostico fondamentale per la diagnosi di IPF. Secondo le linee guida ATS/ERS/JRS/ALAT, il pattern radiologico di UIP (Usual Interstitial Pneumonia) identificato tramite HRCT è cruciale per la diagnosi. Le caratteristiche radiologiche distintive della UIP includono:

- Honeycombing: La presenza di spazi cistici subpleurici, disposti in modo ordinato nelle aree periferiche e basali dei polmoni, è un marker chiave.
- Distribuzione basale e subpleurica: La fibrosi mostra una predilezione per le aree periferiche e inferiori del polmone.
- Pattern reticolare: La presenza di un pattern reticolare con o senza bronchiectasie da trazione è spesso osservata.
- Assenza di caratteristiche suggestive di altre diagnosi: L'assenza di noduli, opacità a vetro smerigliato predominante o consolidazioni diffuse è altrettanto importante per escludere altre forme di malattie interstiziali.

La biopsia polmonare rappresenta un elemento cruciale nel percorso diagnostico della fibrosi polmonare idiopatica (FPI) nei casi in cui la diagnosi non può essere stabilita in

modo definitivo tramite la tomografia computerizzata ad alta risoluzione (HRCT). In particolare, la biopsia è indicata quando l'HRCT mostra un pattern di polmonite interstiziale usuale (UIP) "probabile" o "indeterminato", dove le caratteristiche radiologiche non sono sufficientemente specifiche per distinguere la FPI da altre malattie interstiziali polmonari. Attraverso l'analisi istopatologica del tessuto polmonare, la biopsia consente di identificare con precisione le alterazioni strutturali caratteristiche della UIP, come la presenza di focolai fibroblastici, l'eterogeneità temporale delle lesioni e la distribuzione subpleurica e paraseptale della fibrosi. Questi elementi distintivi permettono non solo di confermare la diagnosi di FPI, ma anche di escludere altre patologie interstiziali che potrebbero presentare un quadro clinico e radiologico simile, come la polmonite interstiziale non specifica (NSIP) o la polmonite da ipersensibilità cronica. Inoltre, la biopsia può essere particolarmente utile in pazienti più giovani o in quelli con presentazioni cliniche atipiche, dove la probabilità di una diagnosi alternativa è maggiore. In sintesi, la biopsia polmonare offre un valore diagnostico aggiuntivo fondamentale nei casi in cui l'HRCT e la valutazione clinica non forniscono un quadro diagnostico chiaro, contribuendo a una gestione terapeutica più mirata e appropriata del paziente.

Discussione nel team multidisciplinare

È ampiamente riconosciuto che tramite un approccio integrato, che coinvolge diversi specialisti, tra cui pneumologi, radiologi, reumatologi, patologi e, in alcuni casi, chirurghi toracici e specialisti in malattie rare, sia possibile alleviare i sintomi e migliorare la gestione del paziente; L'approccio multidisciplinare, infatti, rappresenta l'attuale "gold standard" nella gestione del paziente con ILD, soprattutto in quei casi il cui quadro TC non risulti tipico. Il team multidisciplinare si riunisce regolarmente per discutere i casi complessi e prendere decisioni terapeutiche informate, che possono includere la somministrazione di farmaci antifibrotici, l'ossigenoterapia e la considerazione del trapianto di polmone nei pazienti idonei; inoltre, integra la riabilitazione polmonare e il supporto psicologico, migliorando la qualità della vita del paziente. In questo contesto, il Percorso Diagnostico-Terapeutico Assistenziale Interaziendale (PDTAI) dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, prodotto e applicato a partire da settembre 2021,

si propone di organizzare e ottimizzare il processo di diagnosi, trattamento e gestione della malattia, con l'obiettivo di garantire una cura uniforme e di alta qualità integrando le migliori pratiche per affrontare questa condizione complessa.

1.2 Obiettivi

Con il presente studio si vuole valutare l'importanza del counselling riabilitativo nella gestione della limitazione funzionale all'esercizio fisico nella persona affetta da Fibrosi Polmonare Idiopatica, partendo da uno studio di ricerca condotto presso l'Unità Operativa di Medicina Fisica e Riabilitazione e l'UO di Pneumologia dell'IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna Policlinico di Sant'Orsola. Gli obiettivi primari, sul quale verte anche la mia tesi, sono:

- Valutare l'efficacia dell'intervento riabilitativo contenuto nel PDTAI
- Valutare il miglioramento della capacità funzionale ed endurance cardiorespiratoria

Lo studio originale condotto presso l'IRCSS si propone di valutare anche i seguenti obiettivi secondari:

- Valutare l'andamento e l'evoluzione della patologia tramite la percentuale di sopravvivenza dei pazienti a due anni dall'esordio della malattia
- Valutare il carico emotivo del caregiver di riferimento nell'assistenza del soggetto affetto da IPF attraverso il Caregiver Strain Index (CSI)
- Valutare il miglioramento della qualità della vita mediante la Scala EQ-5D-5L
- Valutare la modifica della disabilità tramite la Scala Barthel Index Dyspnea (BID)
- Valutare la Fatigue del paziente e la sua evoluzione nel corso della malattia attraverso la Fatigue Assessment Scale (FAS). La fatica, infatti, è associata alla dispnea ed impatta sulle attività di vita quotidiane e sulla qualità della vita.
- Valutare l'andamento e l'evoluzione della dispnea a riposo e in relazione al compimento delle comuni attività quotidiane mediante l'utilizzo della Scala di Borg e la Scala mMRC

CAPITOLO 2: MATERIALI E METODI

2.1 Disegno dello studio

Per la realizzazione del presente studio, è stato utilizzato il seguente quesito di ricerca, costruito attraverso il modello P.I.C.O.S.

▪ P (PATIENTS)	- <i>Pazienti con prima diagnosi fibrosi polmonare</i>
▪ I (INTERVENTION)	- <i>Trattamento riabilitativo standardizzato</i>
▪ C (COMPARISON)	- <i>Non previsto</i>
▪ O (OUTCOME)	- <i>Miglioramento dell'endurance delle capacità funzionali</i>
▪ S (STUDY)	- <i>Studio di tipo osservazionale longitudinale, prospettico, non farmacologico, non interventistico senza gruppo di controllo, monocentrico finalizzato alla raccolta di informazioni cliniche su una condizione patologica rara</i>

Tabella 1: Formulazione del quesito clinico secondo il metodo P.I.C.O.S.

Lo studio, con preminente finalità di ricerca scientifica innovativa, è stato approvato dal Consiglio di Corso di Laurea dell'Università di Bologna. Nella stesura è stata adottata la checklist STROBE per garantire la conformità agli standard degli studi osservazionali.

Contesto

Trattandosi di uno studio monocentrico, lo studio è stato condotto presso l'ambulatorio dedicato alla IPF situato presso l'Unità Operativa di Pneumologia dell'IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Policlinico di Sant'Orsola. La durata prevista per la realizzazione del presente studio dall'inizio dell'arruolamento è di 2 anni, cui seguiranno altri 2 anni di follow up dall'arruolamento dell'ultimo paziente e 6 mesi per l'elaborazione dei risultati per una durata complessiva dello studio di 54 mesi. La raccolta dei dati e l'effettuazione delle valutazioni sono avvenute nel periodo compreso fra Marzo 2024 e Settembre 2024.

Partecipanti

Sono stati selezionati in maniera consecutiva tutti i pazienti con nuova diagnosi di IPF che rispettavano i criteri inseriti nel PDTAI per la presa in carico riabilitativa, afferenti all'Unità Operativa Pneumologia del Dipartimento Cardio-Toraco-Vascolare dal primo giorno successivo alla data di ricezione del nulla osta della Direzione Generale per la durata di 2 anni. Lo studio originale prevedeva l'arruolamento di 40 pazienti, tuttavia, per la mia tesi ho preso in considerazione solo i primi 10 pazienti per poter avere un campione che avesse completato tutti i controlli fino a 12 mesi focalizzando l'attenzione sul raggiungimento degli obiettivi primari dello studio. Nello studio sono stati inclusi tutti i pazienti con un'età ≥ 18 anni con sospetto clinico e/o radiologico o diagnosi documentata di patologia interstiziale polmonare, con focus particolare sulla fibrosi polmonare idiopatica e che hanno fornito consenso informato scritto. Sono stati esclusi invece tutti quei pazienti avente una diagnosi di tumore in fase attiva e in generale con una situazione di instabilità clinica, di aggravamento clinico tale da ritenere non idoneo l'individuo al trattamento perché non più in grado di recarsi alle visite di follow up. I pz con sospetto di IPF, secondo quanto previsto dal PDTA, sono stati valutati mediante:

- **Anamnesi patologica recente e remota** per l'individuazione di comorbidità ed eventuali fattori di rischio per interstiziopatie polmonari secondarie (abitudine tabagiche, esposizioni professionali o domestiche, connettiviti, terapie pregresse con farmaci potenzialmente dannosi per il polmone)
- **Esami ematici** con panel autoimmune, per escludere malattie del connettivo, e precipitine sieriche (in caso di sospetta polmonite da ipersensibilità)
- **Prove di funzionalità respiratoria + DLCO + test del cammino 6 minuti (6MWT)** per valutare la eventuale desaturazione sotto sforzo (effettuate presso UO Pneumologia contestualmente alla visita pneumologica)
- **HRTC torace** (se non eseguita nei 6 mesi precedenti la visita)
- **Ecocardioppler e visita cardiologica** in caso di sospetto di ipertensione polmonare.

Il paziente poteva interrompere lo studio in qualunque momento nel caso in cui si fossero presentate condizioni cliniche di severità tale da controindicare il trattamento con

antifibrotici e/o il trapianto o nel caso in cui fossero state date indicazioni al trapianto di polmone.

2.2 Limitazione funzionale all'esercizio fisico nei pazienti con IPF

La riduzione della capacità d'esercizio rappresenta un indicatore clinico fondamentale nel valutare la progressione della malattia nei pazienti con IPF. In letteratura è stato dimostrato che la distanza percorsa nel test del cammino dei 6 minuti (6MWT) costituisce un fattore predittivo di mortalità, del declino funzionale e del rischio di ospedalizzazioni o di eventi avversi. Da uno studio di Du bois et al. in cui sono stati reclutati 748 pazienti con IPF, un 6MWT basale < 250 m è stato associato a un aumento del rischio di mortalità del doppio, mentre una diminuzione nel test di oltre 50 m tra il basale e 24 settimane è stata associata a un aumento del rischio di mortalità di quasi 3 volte. La limitazione dell'esercizio nei pazienti con IPF è multifattoriale ed è legata a limitazioni della funzione ventilatoria e alterazione degli scambi gassosi, limitazioni cardiovascolari e disfunzione della muscolatura periferica. Le anomalie dello scambio di gas e della circolazione polmonare, tipiche della fibrosi interstiziale, avvengono a causa della distruzione dei capillari polmonari, modificando l'architettura alveolo-capillare ad opera del collagene neoformato, o dell'ispessimento della membrana alveolo-polmonare, con conseguente compromissione dell'efficienza degli scambi gassosi. Di conseguenza, la desaturazione dell'O₂ è spesso profonda e può presentarsi anche a riposo. La limitazione circolatoria può verificarsi secondariamente alla distruzione dei capillari polmonari, alla vasocostrizione polmonare ipossica o alla disfunzione cardiaca. La disfunzione muscolare nei pazienti con ILD può derivare da diversi fattori; in primis l'uso di farmaci quali i glucocorticoidi e la terapia immunosoppressiva che sono noti per causare miopatia. L'uso quotidiano di questi farmaci per più di un anno, infatti, diminuisce significativamente la funzione muscolare nei pazienti con malattia respiratoria cronica. L'aumento dello stress ossidativo durante l'esercizio (per riduzione della capacità antiossidativa), l'invecchiamento, e il tipo di nutrizione sono anch'essi dei fattori di rischio che contribuiscono ad alterare la funzione muscolare. Nei pazienti con IPF inoltre è evidente

un pattern distintivo di inattività con maggiore atrofia e debolezza nei muscoli degli arti inferiori rispetto agli arti superiori. Ciò suggerisce come la sedentarietà possa giocare un ruolo nella disfunzione muscolare, specialmente nelle fasi avanzate della malattia, portando ad un progressivo irrigidimento della cassa toracica e determinando un deficit ventilatorio restrittivo, ovvero una riduzione della capacità polmonare totale, che si manifesta con fatica muscolare respiratoria dovuta all'aumento della frequenza respiratoria e ad una respirazione superficiale e rapida. Il risultato è una riduzione del volume corrente che porta ad una diminuzione della ventilazione alveolare con conseguente ritenzione di CO₂ nei polmoni, aggravando ulteriormente lo stato di ipossia e la degenerazione muscolare ed impedendo la possibilità di compiere ampie escursioni respiratorie. Questo peggioramento della funzionalità respiratoria e muscolare, strettamente correlato alla mancanza di attività, innesca un circolo vizioso di decondizionamento. La progressiva riduzione dell'attività fisica, causata dalla fatica muscolare e respiratoria, porta a una perdita di massa e forza muscolare, che a sua volta limita ulteriormente la capacità di esercizio fisico. Ciò comporta una serie di conseguenze negative, come un peggioramento della qualità della vita, dello stato nutrizionale e una ridotta capacità di svolgere le attività quotidiane (ADL).

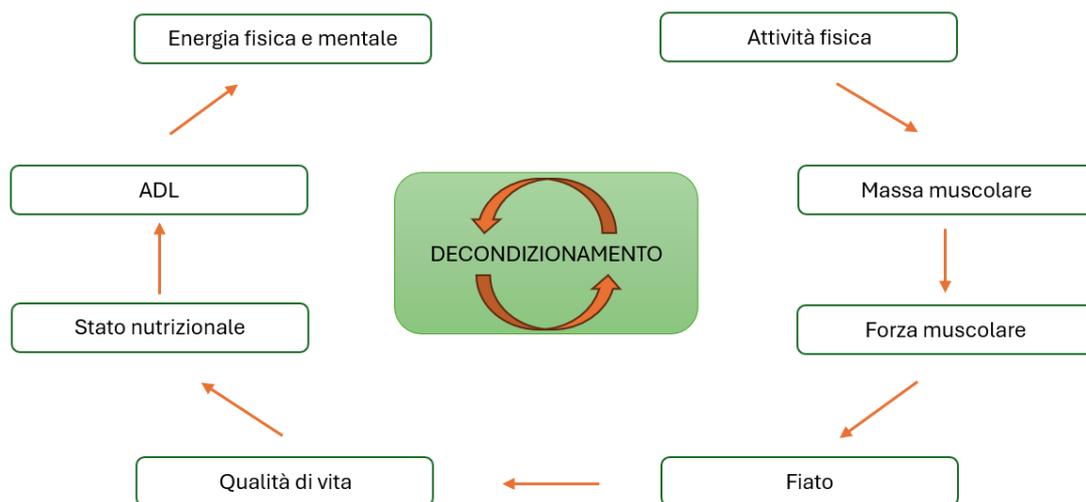


Figura I: Rappresentazione grafica del circolo vizioso del decondizionamento

In mancanza di interventi adeguati, questo processo di decondizionamento continua a progredire, rendendo il recupero delle normali funzioni sempre più complesso. Da qui l'importanza di un programma di riabilitazione polmonare messo a punto con lo scopo di raggiungere la condizione fisica ottimale soprattutto per la forza, l'endurance, l'autonomia nelle attività della vita quotidiana e lo stato nutrizionale per creare un buon punto di partenza in modo da migliorare gli outcome. È fondamentale che il fisioterapista stabilisca obiettivi a breve e lungo termine, con l'obiettivo di potenziare il percorso terapeutico e garantire una condizione clinica ottimale. La riabilitazione include la gestione delle problematiche respiratorie, quindi le strategie di disostruzione bronchiale, l'ottimizzazione della terapia aerosolica, la gestione dell'ossigenoterapia, il riallineamento allo sforzo e l'intervento educativo. Con la presa in carico fisioterapica ci proponiamo di interrompere il circolo vizioso del decondizionamento.

2.3 Trattamento fisioterapico

I pazienti arruolati hanno ricevuto una brochure di educazione terapeutica (*in allegato I*), parte integrante del PDTAI, dal fisioterapista e sono stati formati sull'esecuzione degli esercizi durante le loro visite in ospedale. Le sedute sono state organizzate tenendo conto della frequenza, intensità, tempo e tipo di esercizio.

- Frequenza: Per il primo mese sono stati programmati 2 incontri, 1 incontro/ogni 15 giorni (+/- 5 gg); successivamente gli incontri hanno avuto una cadenza semestrale
- Intensità: L'obiettivo era di mantenere i battiti cardiaci sotto il 60% della Frequenza Cardiaca Massima (F_{cmax}) e la saturazione periferica dell'Ossigeno (SpO₂) sopra l'86 %.
- Tempo: La durata di ciascuna sessione era di 60 minuti.
- Tipo di esercizio: Il programma, sia ambulatoriale che domiciliare, prevedeva l'esecuzione di esercizi di resistenza (**endurance training**) da svolgere almeno

30 minuti al giorno (camminata, utilizzo di cyclette, tapis roulant) a bassa intensità e di forza (**resistance training**) mediante l'utilizzo di pesi o elastici. Sia l'endurance training (allenamento di resistenza) che il resistance training (allenamento con i pesi) giocano un ruolo cruciale nella gestione dei pazienti con fibrosi polmonare. Entrambi i tipi di allenamento possono migliorare la capacità funzionale, la qualità della vita e la tolleranza all'esercizio fisico. Studi, come quello pubblicato su *Thorax nel 2017* da Dowman L et al, hanno dimostrato che i pazienti sottoposti a programmi di riabilitazione che includono l'endurance training hanno migliorato significativamente la loro capacità di esercizio, misurata attraverso il test del cammino di sei minuti (6MWT). Il resistance training, invece, si è rivelato efficace nel migliorare la forza muscolare periferica, un aspetto spesso compromesso nei pazienti con fibrosi polmonare a causa della debolezza muscolare associata alla malattia e alla disabilità fisica. Secondo uno studio pubblicato su *Respiratory Medicine*, l'inclusione del resistance training nei programmi di riabilitazione polmonare può contribuire a migliorare la forza muscolare, riducendo l'affaticamento e migliorando la qualità della vita. La combinazione di endurance training e resistance training, dunque, può offrire benefici complementari ai pazienti con ILF determinando un miglioramento della capacità aerobica e la tolleranza all'esercizio oltre che un rafforzamento muscolare, sia agli superiori ed inferiori, favorendo l'autonomia e l'indipendenza nello svolgimento delle ADL da parte del paziente; tecniche di **respiro controllato** che, come evidenziato in letteratura, si sono dimostrate efficaci nel migliorare la ventilazione e l'ossigenazione nei pazienti con fibrosi polmonare, oltre che ad avere in impatto positivo sul loro benessere psicologico. L'uso consapevole di queste tecniche può ridurre, infatti, l'ansia legata alla difficoltà respiratoria ed infine esercizi specifici volti al miglioramento della **flessibilità** della colonna, delle articolazioni, dei muscoli e la postura globale.

Programma di riabilitazione polmonare ambulatoriale

L'incontro fisioterapico in ambulatorio è servito inizialmente a istruire il paziente e successivamente a supervisionare il suo lavoro sul programma riabilitativo, per

confermare che le abilità necessarie per il trattamento fossero state acquisite. Il programma della seduta comprendeva:

- Counselling riabilitativo
- 5 minuti di esercizi posturali e di rilassamento
- 10 minuti di cyclette/tapis roulant
- 10 minuti di esercizi di potenziamento muscolare poli-distrettuale
- 5 minuti di stretching muscolare
- Educazione terapeutica

Ogni sessione è stata personalizzata in base alle caratteristiche individuali del paziente, con l'obiettivo di adattare il trattamento e favorire la gestione autonoma della propria salute.

Programma di riabilitazione polmonare a domicilio

È stato strutturato in due sessioni:

- 3 volte a settimana esercizi mirati al miglioramento dell'endurance (cyclette, camminata, scale) per almeno 30 minuti, eseguiti a bassa intensità;
- 2 volte a settimana esercizi di potenziamento degli arti superiori e inferiori (resistance training)

Ogni sessione è stata preceduta e seguita da un programma di esercizi di stretching muscolare e respiratorio al fine di mantenere una buona flessibilità e controllare la fatica respiratoria. Per completare questo programma strutturato, il paziente è stato incoraggiato a scegliere le attività che trovava più piacevoli, aumentando così le probabilità di praticarle. In particolare, sono stati suggeriti esercizi come camminare, pedalare, o partecipare a gruppi di allenamento (es. nordic walking, Tai Chi, ginnastica dolce, yoga) per integrare anche una componente sociale.

2.4 Parametri di valutazione degli esiti

Per la valutazione dell'efficacia dell'intervento riabilitativo è stata presa in considerazione la percentuale di pazienti che ha partecipato al percorso riabilitativo previsto dal protocollo originale; in particolare, è stato previsto che almeno l'80% dei pazienti arruolati abbia partecipato a tutte le sedute fisioterapiche programmate. Questo parametro non rappresenta solo un semplice dato quantitativo, ma fornisce indicazioni fondamentali circa l'aderenza al trattamento e la fattibilità clinica dell'intervento riabilitativo proposto. Un'elevata partecipazione suggerisce, infatti, una buona accettazione del programma da parte dei pazienti, elemento essenziale per ottenere risultati positivi con l'intervento. Il miglioramento dell'endurance cardiorespiratoria e della capacità funzionale è stato valutato attraverso il 6MWT, un test validato per una varietà di patologie, tra cui la fibrosi polmonare idiopatica e normalmente in uso nella quotidiana pratica clinica riabilitativa. Il test valuta la distanza che un paziente riesce a percorrere in sei minuti, camminando su una superficie piana lunga 30 metri in un ambiente chiuso; Il paziente per l'esecuzione della prova deve vestirsi con abiti e calzature quanto più possibili comode, e se usa regolarmente ausili per camminare, può continuare a farlo anche durante il test. Prima di sottoporsi al test i pazienti sono stati informati circa la possibilità di camminare alla velocità che preferivano, fare soste e riprendere il cammino se necessario in relazione al loro grado di affaticabilità; sono stati rilevati sia a riposo, alla conclusione e dopo 5 minuti di riposo del test alcuni parametri vitali, tra cui frequenza cardiaca (FC), saturazione arteriosa (SpO₂), stato di dispnea e fatica muscolare mediante la Scala Borg e frequenza respiratoria (FR); infine è stato spiegato in maniera standardizzata la modalità di esecuzione del test:

“L'obiettivo di questo test è di percorrere camminando la maggior distanza in sei minuti. Dovrà camminare avanti e indietro lungo questo corridoio. Sei minuti di cammino saranno lunghi, perciò si dovrà sforzare. Probabilmente durante il test farà fatica a respirare e si affaticherà molto. Durante il test potrà rallentare, fermarsi e riposare quando ne avrà bisogno. Può anche appoggiarsi al muro, ma dovrà riprendere a camminare il prima possibile. Dovrà camminare avanti e indietro girando intorno a coni. Dovrebbe girare intorno ai coni velocemente e proseguire senza esitazioni. Ora le mostro come fare. Io conterò i metri che completerà. Si

ricordi: l'obiettivo è di coprire la maggior distanza che le è possibile in sei minuti camminando senza correre. Parta pure quando vuole. “

Durante il test frequenza cardiaca e saturazione sono stati monitorati costantemente mediante un saturimetro portatile o di reparto. In caso di desaturazione inferiore all'88% e comparsa di dispnea ingravescente, il test veniva temporaneamente interrotto fino a risoluzione dei sintomi riferiti dai pazienti e in seguito a normalizzazione dei valori di saturazione. È stato appuntato il numero di pause e la durata di ognuna di esse. Alla fine del test è stata poi calcolata la distanza percorsa in metri, moltiplicando il numero di giri effettuati per la lunghezza del corridoio.

2.5 Fonte dei dati

I dati utilizzati nella mia tesi sono stati estrapolati dalle visite fisiatriche e dai trattamenti riabilitativi condotti presso l'UO Medicina Fisica e Riabilitazione Dr. Andreoli. Durante il percorso riabilitativo (n.4 sedute di counselling fisioterapico) i soggetti sono stati sottoposti a valutazione da parte dello stesso operatore dalla prima seduta fisioterapica (baseline) all'ultima seduta (endline) di trattamento.

Per partecipare allo studio ciascun paziente ha dovuto fornire il consenso informato scritto nonché il consenso al trattamento dei suoi dati personali. Il comitato etico locale ha approvato lo studio e tutti i soggetti hanno firmato un modulo di consenso. Lo studio non aveva scopo di lucro, bensì si proponeva di migliorare la pratica clinica e non disponeva di finanziamenti specifici.

2.6 Analisi statistica

I dati raccolti verranno presentati in formato tabellare e tramite grafici riassuntivi propri della statistica descrittiva.

CAPITOLO 3: RISULTATI

Lo studio statistico è stato condotto su di un campione di 10 pazienti con prima diagnosi di Fibrosi Polmonare Idiopatica, tutti di sesso maschile, con un'età media compresa tra 67 e 78 anni che hanno portato a termine tutti i controlli previsti fino a 12 mesi. Vengono riportati in **tabella 2** i dati relativi alle caratteristiche demografiche ed antropometriche di ciascun paziente.

	PESO	ALTEZZA	ANNI	GENERE
PZ 1	<i>88 kg</i>	<i>176 cm</i>	<i>67</i>	<u>M</u>
PZ 2	<i>78 kg</i>	<i>169 cm</i>	<i>75</i>	<u>M</u>
PZ 3	<i>77 kg</i>	<i>172 cm</i>	<i>72</i>	<u>M</u>
PZ 4	<i>90 kg</i>	<i>170 cm</i>	<i>74</i>	<u>M</u>
PZ 5	<i>96,7 kg</i>	<i>176 cm</i>	<i>75</i>	<u>M</u>
PZ 6	<i>60 kg</i>	<i>172 cm</i>	<i>70</i>	<u>M</u>
PZ 7	<i>66 kg</i>	<i>178 cm</i>	<i>78</i>	<u>M</u>
PZ 8	<i>72 kg</i>	<i>170 cm</i>	<i>77</i>	<u>M</u>
PZ 9	<i>80 kg</i>	<i>170 cm</i>	<i>72</i>	<u>M</u>
PZ 10	<i>55 kg</i>	<i>162 cm</i>	<i>73</i>	<u>M</u>

Tabella 2: Caratteristiche demografiche ed antropometriche del campione di 10 pazienti

Le distanze percorse nel test del cammino di sei minuti (6MWT) sono state registrate in tre fasi temporali differenti:

- T0, che corrisponde alla valutazione iniziale, ovvero il momento della prima visita (baseline)
- T6, rappresenta la prima visita di controllo nonché la valutazione effettuata a 6 mesi dall'inizio del trattamento
- T12, indica la seconda visita di controllo ovvero la valutazione fatta a 12 mesi dall'inizio del trattamento

I dati inerenti ai metri percorsi da ciascun paziente sono stati evidenziati in **Tabella 3** che riporta il tragitto coperto in ogni momento temporale e il valore predetto, un parametro che rappresenta una stima della distanza che una persona dovrebbe essere in grado di percorrere in sei minuti, tenendo conto delle caratteristiche antropometriche di ogni paziente senza tuttavia considerare la patologia; ciò è stato fatto al fine di confrontare come nel tempo le performance fisiche di ciascun paziente siano variate o meno. Per il calcolo dei valori predetti è stata applicata unicamente una formula specifica per il sesso maschile, di seguito riportata, poiché il campione analizzato era formato da dieci uomini. Di conseguenza, nonostante la formula fosse disponibile anche per il sesso femminile, non è stata impiegata in questa analisi.

Formula per il calcolo del predetto:

$$\text{“Uomini} = (7.57 \cdot \text{altezza}) - (5.02 \cdot \text{età}) - (1.76 \cdot \text{peso}) - 309\text{”}$$

	T0	T6	T12	PREDETTO
PZ 1	624 m	600 m	600 m	532,10 m
PZ 2	520 m	510 m	570 m	456,55 m
PZ 3	481,7 m	494 m	268,5 m	496,08 m
PZ 4	446 m	449 m	473 m	448,02 m
PZ 5	506,3 m	508 m	370 m	476,63 m
PZ 6	486 m	536 m	440 m	536,04 m
PZ 7	530,5 m	584 m	520 m	530,74 m
PZ 8	450,5 m	464 m	361 m	464,64 m
PZ 9	590 m	559 m	552 m	475,66 m
PZ 10	429 m	491 m	455,5 m	454,08 m

Tabella 3: Distanze percorse durante il 6MWT a T0, T6 e T12 rispetto ai valori predetti per ciascun paziente

I pazienti, da come si evince, hanno eseguito il 6MWT percorrendo diverse lunghezze di tragitto. Nel grafico che segue (**Figura II**) sono state rappresentate le variazioni delle distanze coperte da ciascun paziente a T6 e T12, confrontate con i valori di partenza a T0

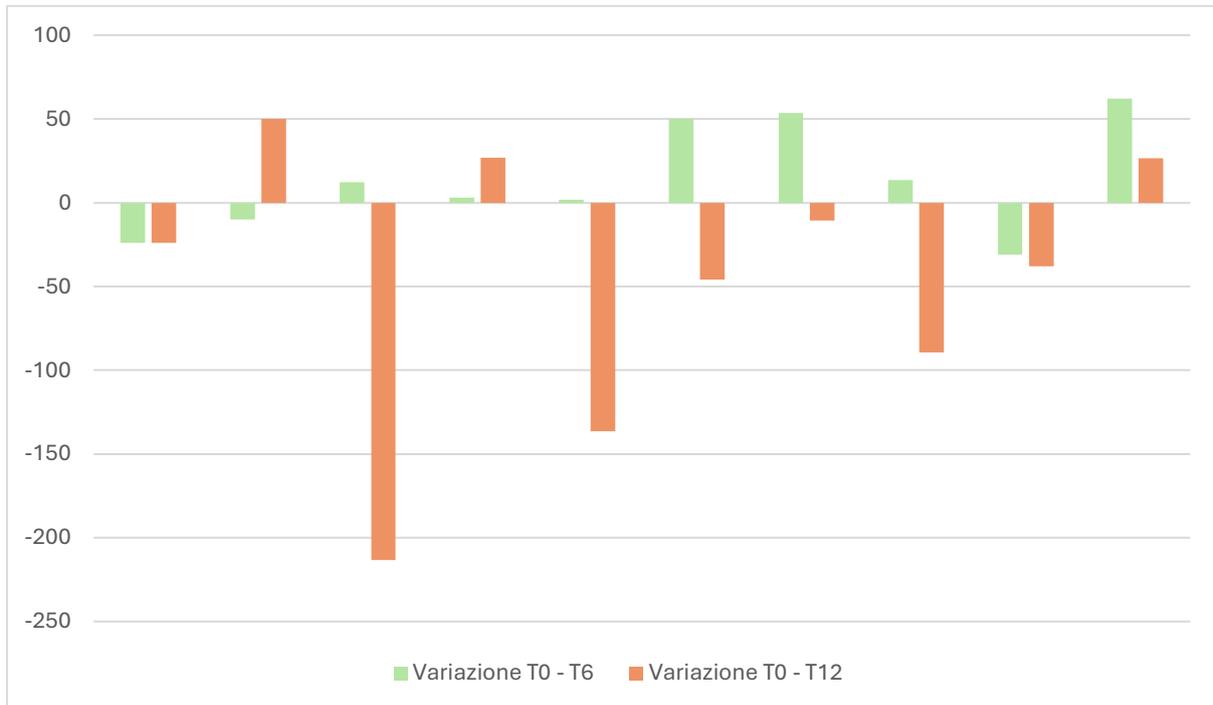


Figura II: Descrizione delle variazioni delle performance nel 6MWT nei tempi T6 e T12 rispetto alla baseline (T0)

La rappresentazione grafica dei dati estrapolati permette di mostrare in maniera più immediata i miglioramenti o eventuali peggioramenti della capacità funzionale nonché le variazioni nella capacità di cammino riscontrate nel corso delle visite di controllo (a T6 e T12).

Per l'analisi dell'aderenza al trattamento fisioterapico, ai pazienti a T6 e T12 è stato somministrato un questionario in merito alla loro partecipazione al programma di riabilitazione polmonare ed alla frequenza con cui hanno svolto gli esercizi. Le domande poste ai pazienti sono state le seguenti:

- 1) Gli obiettivi della fisioterapia sono stati chiariti? Si/No
- 2) L'azione dei singoli esercizi è stata spiegata chiaramente? Si/No

- 3) Ha compreso le istruzioni del libretto di educazione terapeutica? Si/No
- 4) Le è stato dato il tempo e modo per riformulare gli aspetti educazionali e tecnici, esprimere dubbi, chiedere chiarimenti? Si/No
- 5) Gli esercizi terapeutici proposti sono stati fatti regolarmente a casa negli ultimi 6 mesi? Si/No
- 6) Con quale frequenza ha effettuato gli esercizi a casa?
 - Da 1 a 3 v/settimana
 - Da 2 a 4 volte al mese
 - 1 volta al mese
 - Mai
- 7) Quali problemi ha riscontrato se non ha eseguito regolarmente gli esercizi?
 - Mancanza di tempo
 - Dimenticanza accidentale
 - Dimenticanza intenzionale
 - Mi sento bene per cui non faccio l'esercizio
 - Percezione di assenza di beneficio

Per le prime quattro domande, il 100% dei pazienti ha risposto in modo affermativo sia a T6 che a T12, dimostrando come ci sia stata un'efficace comunicazione terapeutica e di conseguenza una chiara comprensione delle indicazioni fornite dal personale sanitario. Nonostante ciò, considerando l'obiettivo primario dello studio inerente l'aderenza al trattamento riabilitativo, per le ultime tre domande si sono riscontrate delle differenze rilevanti nelle risposte, che sono state accuratamente evidenziate nei grafici sottostanti. In **Figura III, IV e V**, vengono riportate le risposte fornite da ciascun paziente espresse in percentuale, rilevate a sei mesi (T6) durante la prima visita fisiatrica di controllo.

**GLI ESERCIZI TERAPEUTICI PROPOSTI SONO STATI FATTI
REGOLARMENTE A CASA NEGLI ULTIMI 6 MESI?**

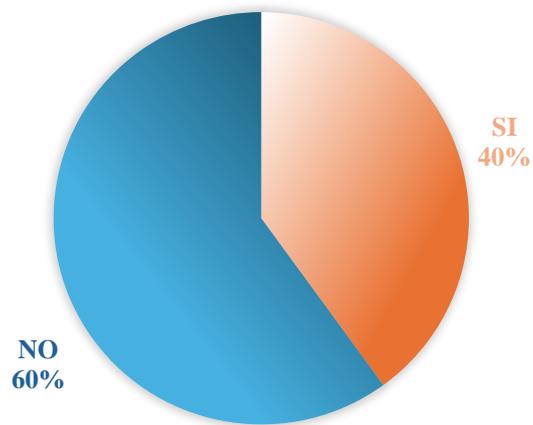


Figura III: Il grafico mostra in percentuale le risposte fornite da ciascun paziente alla domanda n°5

CON QUALE FREQUENZA HA EFFETTUATO GLI ESERCIZI A CASA?

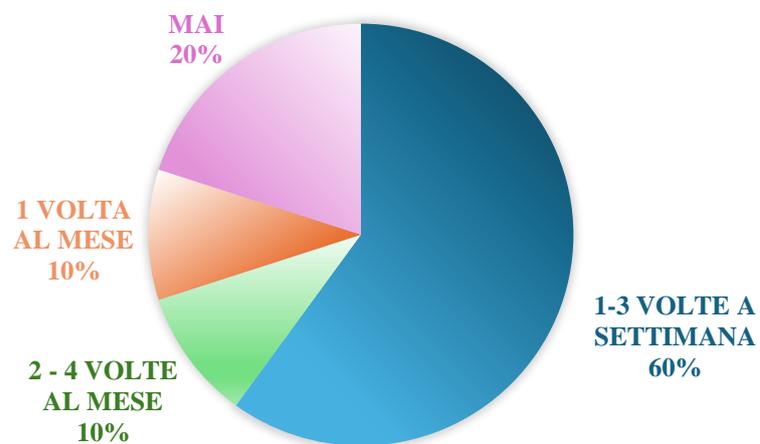


Figura IV: Il grafico mostra in percentuale le risposte fornite da ciascun paziente alla domanda n°6

**QUALI PROBLEMI HA RISCONTRATO SE NON HA ESEGUITO
REGOLARMENTE GLI ESERCIZI?**

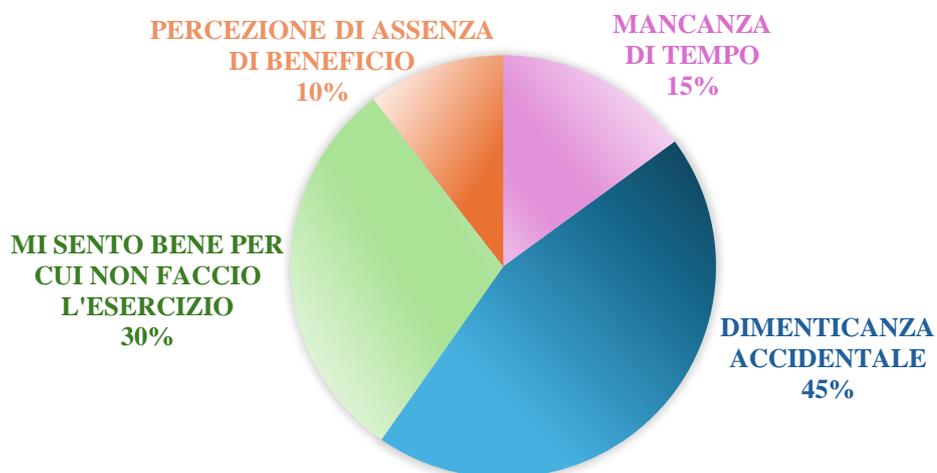


Figura V: Il grafico mostra in percentuale le risposte fornite da ciascun paziente alla domanda n°7

Nei grafici sottostanti (**Figura VI, VII e VIII**) vengono, infine, illustrate le risposte percentuali ottenute da ogni paziente, rilevate a dodici mesi (T12) durante la seconda visita fisiatrica di controllo.

**GLI ESERCIZI TERAPEUTICI PROPOSTI SONO STATI FATTI
REGOLARMENTE A CASA NEGLI ULTIMI 6 MESI?**

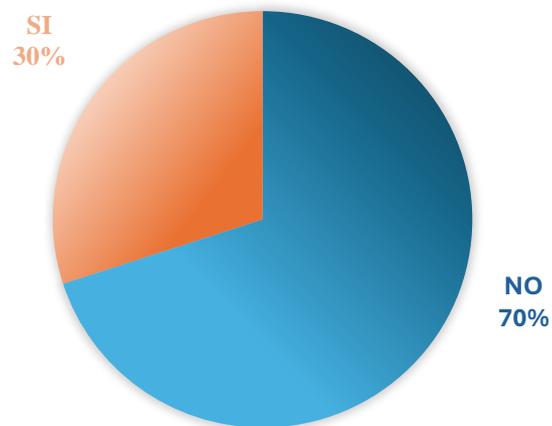


Figura VI: Risposte percentuali raccolte da ogni paziente alla domanda n°5

CON QUALE FREQUENZA HA EFFETTUATO GLI ESERCIZI A CASA?

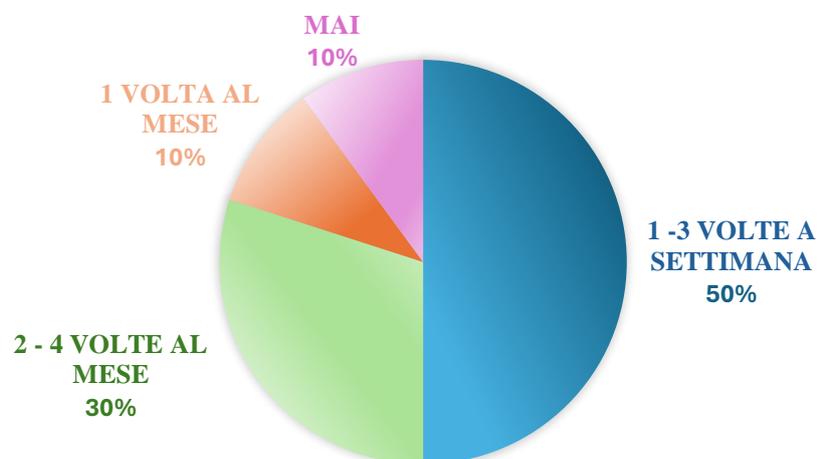


Figura VII: Risposte percentuali raccolte da ogni paziente alla domanda n°6

**QUALI PROBLEMI HA RISCONTRATO SE NON HA ESEGUITO
REGOLARMENTE GLI ESERCIZI?**

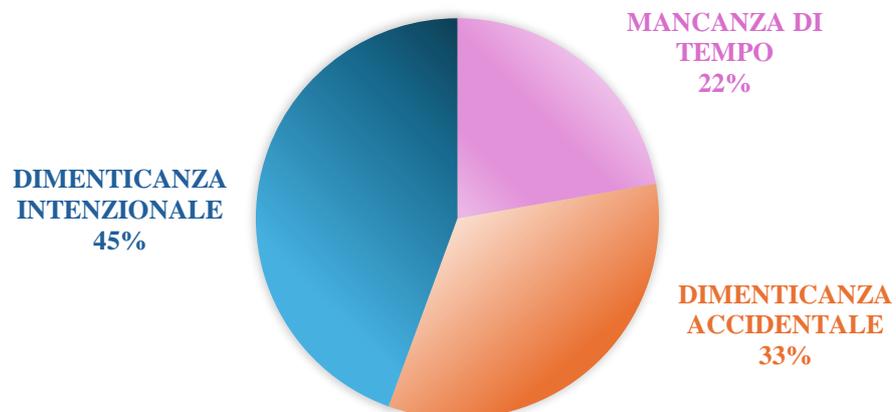


Figura VIII: Risposte percentuali raccolte da ogni paziente alla domanda n°7

CAPITOLO 4: DISCUSSIONE

Lo scopo del presente studio era quello di valutare l'impatto del counselling riabilitativo e di un programma di esercizi fisici sulla gestione della limitazione funzionale nei pazienti colpiti di Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF); nel dettaglio, la mia tesi si proponeva di indagare l'efficacia dell'intervento riabilitativo sulla capacità funzionale dei pazienti, sull'endurance cardiorespiratoria e sul livello di aderenza al trattamento fisioterapico.

Dall'analisi statistica condotta sulle performance dei pazienti durante l'esecuzione del test del cammino di sei minuti (6MWT), si può osservare come, a 12 mesi dall'inizio del trattamento, non tutti i pazienti hanno risposto al trattamento fisioterapico in modo eguale. Come osservabile dalla **tabella 3** e dalla **figura II**, la maggior parte dei pazienti ha mantenuto stabile o lievemente migliorato la distanza percorsa durante il test tra T0 (baseline), T6 (6 mesi) e T12 (endline). Ciò sottolinea l'importanza di un programma di riabilitazione polmonare volto a contrastare, per quanto possibile, la progressione della patologia preservando o incrementando la capacità funzionale nei pazienti affetti da IPF. Ciò nonostante, in alcuni pazienti come il PZ 3, il PZ 5 ed il PZ 8 si è riscontrato un calo nella distanza percorsa, soprattutto fra T6 e T12, ad indicare un probabile peggioramento della patologia come normale che sia.

Per quanto riguarda la parte dello studio relativa all'aderenza al trattamento riabilitativo, l'obiettivo era quello di far sì che almeno l'80% dei pazienti partecipasse regolarmente al programma di esercizi contenuto nella brochure educativa somministrata ad ogni paziente. Tuttavia, i grafici rappresentati nel paragrafo precedente, mostrano come questo obiettivo in realtà non sia stato a pieno raggiunto. I risultati ottenuti sono i seguenti:

- Dai grafici presenti in **Figura III** e **Figura VI** in merito alla domanda “*Gli esercizi terapeutici proposti sono stati fatti regolarmente a casa negli ultimi 6 mesi?*” si osserva come solo il 40 % dei pazienti ha eseguito in modo costante gli esercizi a sei mesi (T6), dato che tende a calare ulteriormente al 30 % al controllo successivo a dodici mesi (T12). Da questo si evince come non sia

stata mantenuta nel tempo una certa costanza ed impegno nello svolgimento degli esercizi, dimostrato inoltre dalla diminuzione ulteriore dell'aderenza al trattamento dai pazienti a dodici mesi.

- Alla domanda *“Con quale frequenza hai effettuato gli esercizi a casa?”* i grafici in **Figura IV** e **Figura VII** mostrano come, sebbene vi sia stato un discreto numero di pazienti che abbia partecipato al programma fisioterapico, con il passare del tempo si è osservato anche qui una progressiva riduzione nell'aderenza. Infatti, la percentuale di pazienti che ha eseguito con regolarità (1-3 volte a settimana) gli esercizi è diminuita dal 60% a T6 al 50% a T12. Nonostante ciò, un dato interessante lo si rileva sia dalla percentuale di pazienti che ha svolto gli esercizi dalle 2-4 volte al mese che è aumentato dal 10% a T6 al 30 % a T12 che dal numero di pazienti che non ha “MAI” svolto gli esercizi. In quest'ultimo caso, si è assistito a un decremento di percentuale passando dal 20% a T6 al 10% a T12. Ciò potrebbe essere interpretato come, mentre alcuni pazienti hanno ridotto la regolarità con cui effettuavano gli esercizi, dall'altro un numero crescente ha acquisito maggior consapevolezza dell'esercizio fisico e dei benefici che da esso derivano. In tale circostanza, il counselling riabilitativo avrà probabilmente contribuito positivamente nello stimolare i pazienti verso l'adozione di una routine di attività fisica, anche non rispettando esattamente le indicazioni iniziali fornite dalle figure sanitarie.
- Infine, con la domanda *“Quali problemi ha riscontrato se non ha eseguito regolarmente gli esercizi?”* lo scopo è stato quello di indagare sulle cause che hanno ostacolato la regolare adesione al programma fisioterapico. Dai grafici in **Figura V** e **Figura VIII** emerge chiaramente come a T6, tra le motivazioni fornite dai pazienti, “la dimenticanza accidentale” (45%) sia stata la ragione principale che ha limitato la loro regolare partecipazione all'attività fisica insieme a “mi sento bene per cui non faccio l'esercizio” (30%), mentre a T12 si registra una variazione nelle risposte date con un incremento notevole della “dimenticanza intenzionale” passata dallo 0% ad un preoccupante 45% e un lieve decremento della “dimenticanza accidentale” scesa al 33% . Questi dati ci dicono come probabilmente l'attività fisica sia stata sottovalutata dalla

maggior parte dei pazienti, trascurando i numerosi vantaggi correlati ad essa e questo si traduce nella necessità di proporre nuove strategie educative e supporto motivazionale per stimolare i pazienti a rimanere attivi per un benessere complessivo e quindi per una gestione ottimale della patologia.

4.1 Limiti dello studio

Uno dei limiti più importanti che è stato rilevato in questa tesi riguarda la dimensione ridotta del campione, formato da soli 10 pazienti che hanno completato i controlli fino a 12 mesi, rispetto ai 40 previsti dallo studio originale tutt'ora in corsa. Ciò rende sicuramente più difficile l'applicazione dei risultati ottenuti su di una popolazione più vasta affetta da Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF).

CAPITOLO 5: CONCLUSIONI

La gestione della Fibrosi Polmonare Idiopatica, come già ampiamente discusso, non è affatto semplice e prevede l'integrazione di più interventi terapeutici che non si limitino soltanto alla semplice cura dei sintomi fisici, ma che mirino anche a migliorare la qualità di vita e l'autonomia dei pazienti. In tale contesto, il counselling riabilitativo si è rilevato uno strumento particolarmente utile nel promuovere l'adesione al trattamento ma soprattutto per sensibilizzare i pazienti sul ruolo cruciale che l'esercizio fisico gioca in relazione alla natura progressiva della patologia.

Tuttavia, nonostante i risultati incoraggianti ottenuti in questo studio, un elemento fondamentale emerso riguarda proprio la costanza nel seguire il programma di esercizi, che in generale si è dimostrata piuttosto discontinua. Se da un lato alcuni pazienti hanno compreso l'importanza nell'adottare uno stile di vita attivo, svolgendo attività fisica regolare, dall'altro lato in molti hanno fatto fatica a comprendere i reali benefici che scaturiscono da essa; inoltre, si evince come l'aderenza al trattamento riabilitativo sia presente solo il paziente viene seguito da vicino ossia per i primi 6-12 mesi massimo, durante i quali il fisioterapista fornisce feedback utili per l'esecuzione degli esercizi; di conseguenza, in mancanza di un adeguato supporto, già a partire dal sesto mese, la maggior parte dei pazienti smette di seguirli. Questo evidenzia un problema che spesso si riscontra nella gestione a lungo termine delle patologie croniche: riuscire a mantenere alta la motivazione dei pazienti, infatti, è un compito arduo che può trovare una soluzione nella realizzazione di programmi che combinino educazione e incoraggiamento costante. Ritengo opportuno, dunque, che sia il paziente stesso a sviluppare un maggior senso di responsabilità rispetto alla propria malattia così da automotivarsi e riconoscere l'importanza del proprio contributo nel percorso di cura.

In conclusione, sono necessari ulteriori studi più ampi ed approfonditi che indaghino a pieno le diverse dimensioni della Fibrosi Polmonare Idiopatica, inclusi gli aspetti psicologici, sociali e comportamentali; solo così sarà possibile fornire un supporto completo ad una popolazione vulnerabile e migliorare così il loro benessere generale.

BIBLIOGRAFIA

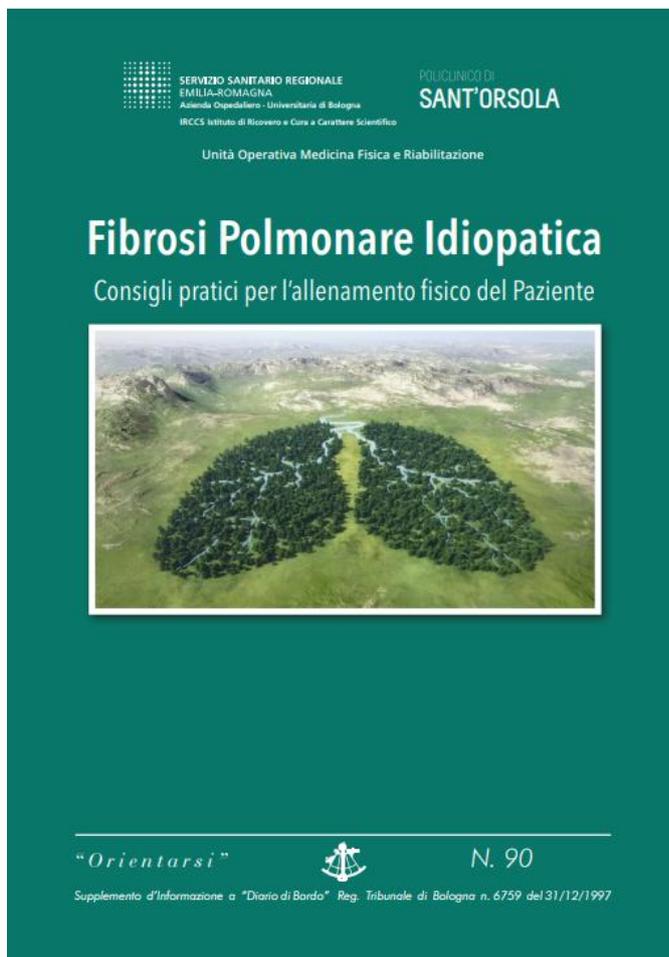
- 1) Ada E. M. Bloem et Al. Severe Fatigue is Highly Prevalent in Patients with IPF or Sarcoidosis. *J Clin Med.* 2020 Apr; 9(4): 1178. Published online 2020 Apr 20. doi: 10.3390/jcm9041178.
- 2) American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS). *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161:646. doi: 10.1164/ajrccm.161.2.ats3-00
- 3) ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 166(1): 111-7. doi: 10.1164/ajrccm.166.1.at1102.
- 4) Beeh K., Beier J., Haas I., Kornmann O., Micke P., Buhl R. (2002) Glutathione deficiency of the lower respiratory tract in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J* 19: 1119–1123. doi: 10.1183/09031936.02.00262402
- 5) Blackstock FC, Evans RA. Rehabilitation in lung diseases: 'Education' component of pulmonary rehabilitation. *Respirology.* 2019;24(9):863-70. doi: 10.1111/resp.13582
- 6) Cheng L, Tan B, Yin Y, et al. Short- and long-term effects of pulmonary rehabilitation for idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review and meta-analysis. *Clin Rehabil.* 2018;32(10):1299-307. doi: 10.1177/0269215518779122
- 7) Dowman L, Hill CJ, Holland AE. Pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;(10): CD006322. doi: 10.1002/14651858.CD006322.pub3
- 8) Elena Dantes, Emanuela Tudorache, Milena Adina Man. The Role of Pulmonary Rehabilitation in Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis.. Published: March 4th, 2019. doi: 10.5772/intechopen.84283

- 9)** Gaunaurd IA, Gómez-Marín OW, Ramos CF, et al. Physical activity and quality of life improvements of patients with idiopathic pulmonary fibrosis completing a pulmonary rehabilitation program. *Respir Care*. 2014;59(12):1872-9. doi: 10.4187/respcare.03180
- 10)** Gomes-Neto M, Silva CM, Ezequiel D, et al. Impact of pulmonary rehabilitation on exercise tolerance and quality of life in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: a systematic review and meta-analysis. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2018;38(5):273-8. doi: 10.1097/HCR.0000000000000273
- 11)** Hecker L, Thannickal VJ. Nonresolving fibrotic disorders: idiopathic pulmonary fibrosis as a paradigm of impaired tissue regeneration. *Am J Med Sci* 2011; 341:431. doi: 10.1097/MAJ.0b013e31821a9d66
- 12)** Jenkins G, Blanchard A, Borok Z, et al. In search of the fibrotic epithelial cell: opportunities for a collaborative network. *Thorax* 2012; 67:179. doi: 10.1136/thoraxjnl-2011-200195
- 13)** Leona M Dowman, et al. The evidence of benefits of exercise training in interstitial lung disease: a randomised controlled trial. doi: 10.1136/thoraxjnl-2016-208638
- 14)** Maher TM, Bendstrup E, Dron L, et al. Global incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res*. 2021;22(1):197. doi: 10.1186/s12931-021-01791-z
- 15)** Nakazawa A, Cox NS, Holland AE. Current best practice in rehabilitation in interstitial lung disease. *Ther Adv Respir Dis*. 2017;11(2):115-28. doi: 10.1177/1753465816676048
- 16)** Nici L, Donner C, Wouters E, et al. American Thoracic Society/European Respiratory Society statement on pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;173(12):1390-413. doi: 10.1164/rccm.200508-1211ST
- 17)** Oleg S Levin et al. Steroid myopathy in patients with chronic respiratory diseases. doi: 10.1016/j.jns.2013.12.023
- 18)** P L Enright, D L Sherrill. Reference equations for the six-minute walk in healthy adults. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158; 1384 - 1387 doi: 10.1164/ajrccm.158.5.9710086

- 19)** Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale Interaziendale PDTAI 018, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Policlinico di Sant'Orsola
- 20)** Perez-Bogerd S, Wuyts W, Barbier V, et al. Short and long-term effects of pulmonary rehabilitation in interstitial lung diseases: a randomised controlled trial. *Respir Res.* 2018;19(1):182. doi: 10.1186/s12931-018-0884-y
- 21)** Polyana Mendes et al. (2015) Skeletal muscle atrophy in advanced interstitial lung disease. *Respirology* 20: 953–959. doi: 10.1111/resp.12571
- 22)** R Harpa Arnardóttir, Stefan Sörensen, Ivar Ringqvist, Kjell Larsson. Two different training programmes for patients with COPD: a randomised study with 1-year follow up. *Respiratory Medicine*. doi: 10.1016/j.rmed.2005.03.043
- 23)** Raghu G, Collard HR, Egan JJ, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183:788. doi: 10.1164/rccm.2009-040GL.
- 24)** Roland M du Bois et al. 6-Minute walk distance is an independent predictor of mortality in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. doi: 10.1183/09031936.00131813
- 25)** Selman M, King TE, Pardo A, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med* 2001; 134:136. doi: 10.7326/0003-4819-134-2-200101160-00015
- 26)** Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med* 2013;188: e13–64. doi: 10.1164/rccm.201309-1634ST
- 27)** Steven D Nathan, Talmadge E King Jr. Validation of test performance characteristics and minimal clinically important difference of the 6 minute walk test in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Med.* 2015;109(7):914-22. doi: 10.1016/j.rmed.2015.04.008

28) Wallaert B, Masson N, Le Rouzic O, et al. Effects of pulmonary rehabilitation on daily life physical activity of fibrotic idiopathic interstitial pneumonia patients. ERJ Open Res. 2018;4(2):00167-2017. doi 10.1183/23120541.00167-2017

Allegato I: Brochure di educazione terapeutica



Download:

www.aosp.bo.it/it/content/ambulatorio-dedicato-alla-fibrosi-polmonare

> Fibrosi polmonare idiopatica- consigli pratici per l'allenamento fisico del paziente

