



Pneumotorace spontaneo primario (PSP)

Con pneumotorace spontaneo primario (PSP) si intende un pneumotorace, ovvero il collasso di un polmone, non dovuto a una patologia polmonare nota.

La presente scheda informativa fornisce informazioni sul PSP, sui suoi sintomi e sulle categorie di persone più a rischio di svilupparlo. Inoltre, tratta della diagnosi del PSP, delle varie forme di trattamento e della probabilità di sviluppare un nuovo collasso polmonare in futuro.

► Che cos'è lo pneumotorace spontaneo primario (PSP)?

Il termine pneumotorace indica il collasso di uno o entrambi i polmoni causato dall'ingresso di aria nella cavità pleurica. La cavità pleurica è lo spazio tra i due strati della pleura, un tessuto che delinea e circonda i polmoni.

Il termine "primario" si riferisce al fatto che non è associato a condizioni patologiche preesistenti note; "spontaneo" invece indica che non vi è alcuna causa nota. Per pneumotorace spontaneo primario (PSP) si intende quindi il primo episodio di pneumotorace, ovvero il collasso di un polmone, in una persona che non soffre di patologie polmonari.

► Quali soggetti hanno una probabilità maggiore di sviluppare un PSP?

I giovani (età compresa tra 15 e 34 anni) hanno le maggiori probabilità di avere un PSP.

Gli studi hanno inoltre dimostrato che le persone alte e magre hanno più probabilità di sviluppare un PSP.

Il fumo di tabacco e/o marijuana aumenta notevolmente il rischio di PSP e, inoltre, aumenta le probabilità di sviluppare un ulteriore collasso polmonare in futuro.

Esiste un'altra forma di PSP, chiamata pneumotorace catameniale, che può verificarsi nelle donne in età fertile. I sintomi sono simili a quelli di un comune PSP ma tendono ad avere uno schema ciclico associato al ciclo mestruale. Si pensa che ciò sia associato al fatto che piccole quantità del tessuto del rivestimento dell'utero migrano e si impiantano nella pleura.



► Quali sono i principali sintomi del PSP?

Il sintomo più comune tra le persone con PSP è un improvviso dolore al torace. A volte il dolore può essere più intenso durante la respirazione. Alcune persone, ma non tutte, hanno anche difficoltà a respirare. Alcune persone inoltre sviluppano tosse, mentre altre hanno dolori alle spalle o un dolore acuto tra le scapole.

Nella maggior parte dei casi questi sintomi non durano a lungo e peggiorano molto raramente.

► Cosa sono le blebs e le bullae?

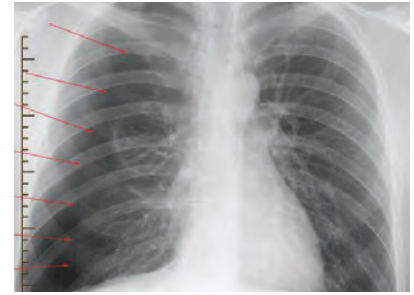
Blebs e/o bullae si riscontrano frequentemente nelle persone con PSP. Le blebs sono piccole vesciche piene d'aria, che si possono formare sulla superficie del polmone. Le bullae (o bulla, al singolare) sono piccole sacche d'aria che si possono formare nel tessuto polmonare.

Alcuni esperti sospettano che il PSP possa essere causato dalla rottura di blebs e bullae, che rilascerebbe aria nella cavità pleurica. Su quest'ipotesi si stanno effettuando ulteriori ricerche.

► Come viene diagnosticato il PSP?

Il PSP viene comunemente diagnosticato tramite una semplice radiografia del torace, ma alcuni medici potrebbero in alcuni casi essere in grado di capire se vi sia stato un PSP semplicemente ascoltando il torace.

Se il medico necessita di immagini più dettagliate del polmone, in alcuni casi può anche essere richiesta una tomografia computerizzata (TAC).



Jean, 20 anni, primo episodio di PSP. Le frecce mostrano i bordi del polmone destro collassato.

► Come viene trattato il PSP?

Esistono molti modi per trattare il PSP, a seconda delle circostanze individuali e del Paese in cui si vive.

Osservazione

È possibile vivere bene con dell'aria nella cavità pleurica per un periodo di tempo ragionevole. Pertanto, non è sempre necessario un trattamento significativo subito dopo un PSP. Durante la degenza in ospedale, il medico vi esaminerà e, se necessario, vi darà dell'ossigeno per alleviare la dispnea e dei farmaci per il dolore.

È probabile che, una volta scomparsi i sintomi, restiate in ospedale per un breve periodo, in modo che i medici possano controllare il vostro stato di salute (osservazione). In alternativa, potreste essere mandati a casa con l'ordine di contattare l'ospedale in caso compaiano ulteriori sintomi, come il dolore al petto e la dispnea. Il medico vi visiterà dopo alcuni giorni per verificare lo stato di salute dei polmoni; potrebbe anche richiedere una nuova radiografia del torace per assicurarsi che il PSP si sia ridotto o risolto.

"Ero seduta quando ho iniziato a provare dolore al torace e ad aver difficoltà a respirare. Ho scoperto di aver avuto un PSP al polmone sinistro grazie ad una radiografia al torace. Mi è stato somministrato dell'ossigeno per circa 2 minuti e hanno trattato il dolore. Poi sono stata sotto osservazione in ospedale per 4 o 5 ore. Da allora, non ho più avuto alcun sintomo."

Linda (Francia) ha avuto un PSP a 24 anni

Rimuovere l'aria dalla cavità

Se il medico ritiene che ci sia un rischio concreto di avere un nuovo collasso polmonare, o che il PSP comprometta la respirazione, probabilmente vi consiglierà di sottoporvi ad una delle molte procedure utilizzate per rimuovere l'aria dalla cavità pleurica.

Aspirazione con ago

Nell'aspirazione, un piccolo tubicino viene inserito nel torace (dopo aver trattato l'area con un anestetico locale) e l'aria nella cavità pleurica viene estratta tramite una siringa.

La procedura può essere eseguita in ambito ambulatoriale (non è necessario trascorrere la notte in ospedale) e richiede circa 30 minuti. Una volta effettuata l'aspirazione, il medico eseguirà una radiografia al torace per verificare se la procedura abbia avuto successo. In tali casi, dovrete essere in grado di tornare a casa ed il medico fisserà una visita di controllo in ambulatorio.

"Sottopormi all'aspirazione non è stato particolarmente difficile. L'unica cosa che sarebbe stato utile sapere è la sensazione che si prova quando il polmone torna ad espandersi - ho iniziato a tossire in modo incontrollabile. È stato un po' allarmante ma è durato solo qualche minuto."

Maria (Regno Unito), ha avuto il primo PSP intorno ai vent'anni. Da allora ha avuto diversi episodi ricorrenti, prima di sottoporsi ad una toracotomia aperta

Drenaggio toracico

Il drenaggio toracico consiste nell'inserimento di un tubo nel torace per drenare l'aria dalla cavità pleurica.

La pelle viene sedata con un anestetico locale e vengono somministrati farmaci contro il dolore o per rilassare il paziente. Se non vengono offerti, il paziente può richiederli. Generalmente è possibile utilizzare un tubo sottile.

Dopo l'inserimento, il tubo viene fissato in posizione con un piccolo punto e collegato a un drenaggio di tipo water-seal oppure a una valvola. Entrambi i sistemi permettono all'aria di uscire dalla cavità toracica ma non di rientrarvi e questo permette al polmone di riespandersi.

Se il drenaggio è posizionato con valvola, è possibile tornare a casa; per i drenaggi tipo water-seal invece potrebbe essere necessario trascorrere la notte in ospedale. A volte il polmone impiega diversi giorni per riespandersi completamente. Quando il drenaggio toracico viene rimosso, il punto utilizzato per fissare il tubo viene usato per chiudere la piccola ferita che rimane.

Prevenzione di nuovi collassi polmonari

Pleurodesi

La pleurodesi è una procedura volta a "incollare" la pleura per prevenire un nuovo collasso del polmone. Tale procedura può essere eseguita chimicamente o meccanicamente.

La pleurodesi chimica richiede l'applicazione di una sostanza chimica irritante (solitamente talco) nella cavità pleurica tramite un drenaggio toracico. Questo fa sì che i due strati di tessuto si "incollino".

Esistono anche approcci chirurgici, come la pleurectomia o l'abrasione pleurica (pleurodesi meccanica).

La pleurectomia è una procedura durante la quale il chirurgo rimuove il rivestimento tra il polmone e il torace in modo che il polmone aderisca alla parete toracica, evitando così un futuro collasso del polmone.

Nell'abrasione pleurica, invece, il chirurgo strofina delicatamente la pleura con un pezzo di garza, rendendola così più ruvida. Quando la pleura guarirà, il polmone aderirà alla parete toracica. La procedura può essere effettuata sia tramite toracosopia (operazione in laparoscopia con l'aiuto di una telecamera) sia come intervento chirurgico.

Videotoracosopia

La videotoracosopia (VATS) è una procedura laparoscopica relativamente non invasiva effettuata in anestesia generale. Si utilizza uno strumento sottile, simile a un tubo e con una telecamera all'estremità (chiamato toracoscopio) che viene inserito nel torace tramite una piccola incisione.

La procedura prevede la rimozione di bullae, seguita da pleurodesi. La VATS generalmente implica un breve ricovero in ospedale; trattandosi di una procedura effettuata in laparoscopia, generalmente rimane soltanto una piccola cicatrice sulla pelle.

Toracotomia aperta

Al giorno d'oggi la toracotomia aperta è molto meno usata rispetto alla VATS per il trattamento chirurgico del PSP. Richiede l'incisione chirurgica della parete toracica, che viene solitamente effettuata sotto il braccio. Come la VATS, questa procedura prevede la rimozione delle bullae, seguita da pleurodesi.

Nel lungo periodo, alcune persone possono soffrire di dolore occasionale o ricorrente a seguito di una toracotomia aperta o di una VATS.

"Il PSP non ha cambiato troppo radicalmente la mia vita: Da allora continuo ad andare in bicicletta, anche se forse un po' più lentamente e non su percorsi troppo ripidi. Sebbene il mio polmone non possa più collassare, a volte capita che ci provi - e può essere piuttosto doloroso. Soffro di dolori lievi una o due volte al mese, e di dolori forti circa una volta all'anno, ma fare docce calde e usare borse d'acqua calda aiuta molto. Sto attenta a certi movimenti e cerco di evitare di volare, perché tende ad acuire i miei sintomi."

Maria (Regno Unito), ha avuto il primo PSP intorno ai vent'anni. Da allora ha avuto diversi episodi ricorrenti, prima di sottoporsi ad una toracotomia aperta

Trattamento dello pneumotorace catameniale

Lo pneumotorace catameniale deve essere trattato da un team di specialisti diversi, tra cui esperti di salute polmonare ed esperti di salute del sistema riproduttivo femminile. Il trattamento può includere la procedura chirurgica sopra descritta, la terapia ormonale, o entrambe.

► Svilupperò un altro pneumotorace?

Circa il 30% delle persone che ha avuto un PSP soffre di ulteriori episodi di collasso polmonare. Il fumo di tabacco e/o marijuana aumenta sensibilmente il rischio. Se siete fumatori, dopo un episodio di PSP il vostro medico vi consiglierà caldamente di smettere.

Se il vostro polmone collassa di nuovo, è probabile che il vostro medico vi suggerisca di drenare l'aria dalla cavità pleurica, oppure un trattamento con toracosopia o intervento chirurgico per evitare che il fenomeno si ripresenti.

► Dovrò cambiare il mio stile di vita dopo il PSP?

Dopo un PSP, la maggior parte delle persone recupera completamente ed è in grado di condurre una vita normale e fisicamente attiva.

Tuttavia, occorre tenere in considerazione quanto segue:

- Le persone che hanno avuto un PSP dovrebbero evitare le immersioni profonde, perché gli sbalzi di pressione possono mettervi a rischio di restare senza fiato.
- Se avete un PSP non dovete volare senza prima farvi drenare l'aria dalla cavità pleurica, sempre a causa degli sbalzi di pressione.
- Se vi immergete o volate regolarmente (ad es. perché lavorate come pilota o assistente di volo, o siete un sommozzatore professionista) è più probabile che vi serva un consulto specialistico e potreste dovervi sottoporre a una pleurodesi.
- Se fumate, la cosa migliore che potete fare per ridurre il rischio di avere un nuovo collasso del polmone è smettere.



Se temete che alcuni aspetti del vostro stile di vita possano mettervi a rischio di avere un nuovo collasso del polmone, consultate il vostro medico.

"Ho fatto al consulente diverse domande sull'esercizio fisico ed inoltre volevo sapere se fosse ancora sicuro fare trazioni alla sbarra. Mi hanno detto che farne troppe poteva non essere saggio, ma che avrei potuto comunque inserirle nel mio programma di allenamento. Ora faccio sport circa 5 volte a settimana. Se mentre in palestra sollevo i pesi inizio a sentirmi strano, mi fermo oppure faccio meno sollevamenti del solito. A parte questo, non mi preoccupa più di tanto."

Marcus (Regno Unito) ha avuto un PSP all'età di 32 anni

► Approfondimenti

Il rapporto completo degli esperti dell'ERS sul PSP sarà disponibile sul sito dello *European Respiratory Journal* nella seconda metà del 2015.



La European Lung Foundation (ELF) è stata fondata dalla European Respiratory Society (ERS) allo scopo di riunire professionisti del settore, pazienti e pubblico per influenzare positivamente lo sviluppo della medicina respiratoria. La ELF è una fondazione attiva in tutta l'Europa nell'ambito della salute polmonare, che riunisce i migliori medici europei del settore con l'obiettivo di fornire informazioni utili ai pazienti e di sensibilizzare l'opinione pubblica riguardo alle malattie dell'apparato respiratorio.

Questo materiale è stato compilato con l'aiuto del professor Jean-Marie Tschopp, Professore emerito della Facoltà di Medicina di Ginevra; del professor Giuseppe Cardillo, FRCS, FETCS, Dipartimento di Chirurgia Toracica, ospedale Carlo Forlanini di Roma; di Linda Bouhlel e Marcus Green.