



A.O.R.N. "G. Rummo"
Dipartimento di Scienze Mediche

U.O.C. di Pneumologia



Direttore: Prof. Mario Del Donno

Docente alle Scuole di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Respiratorio
Università degli Studi di Napoli "Federico II" e Seconda Università di Napoli (S.U.N.)

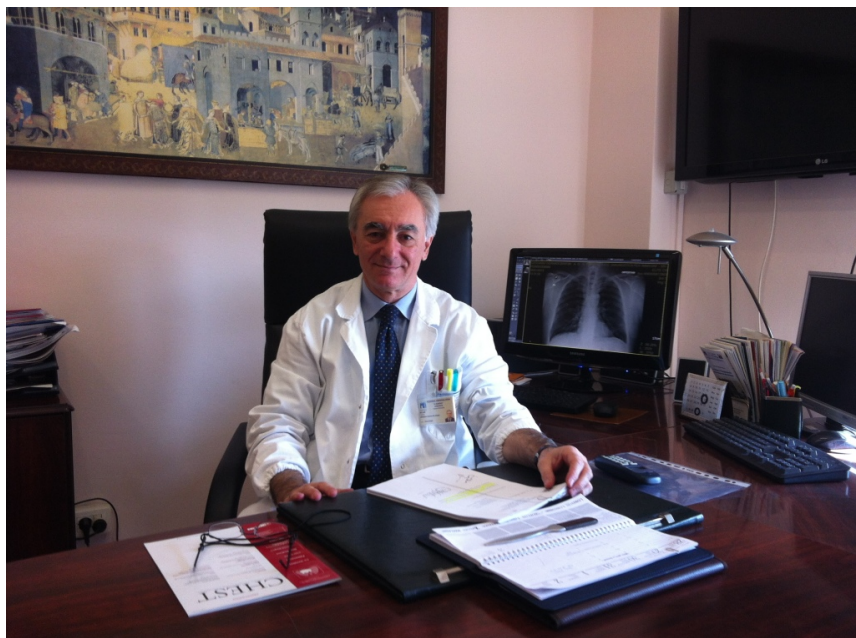


Da sinistra: Mario Del Donno, Giampiero Maria Berruti, Alfonso Bencivenga

Benevento, 24 novembre 2015 – Lo scorso settembre si è svolto a Benevento il primo *Seminario Pneumologico Sannita* su “Il ruolo della diagnostica radiologica nel trattamento delle Pneumopatie interstiziali diffuse”, organizzato dal prof. Mario Del Donno, Direttore della UOC di Pneumologia dell’Ospedale “G. Rummo” di Benevento. Dopo il saluto di benvenuto del Commissario Straordinario, dott. Giampiero Maria Berruti, che ha ringraziato per la presenza di tanti specialisti nella nostra azienda, rimarcando l’interesse nel tenere eventi così importanti che consentono un avanzamento culturale e senz’altro una crescita di indubbio valore scientifico per tutti, anche in un momento socio-sanitario così delicato, il Direttore della Radiologia, dott. Alfonso Bencivenga, ha stressato l’importanza di un simile incontro per il ruolo cruciale della diagnostica radiologica nelle interstiziopatie e, soprattutto, per il necessario confronto tra clinici e radiologi, indispensabile oggi visto il grande incremento di quadri patologici ancora poco considerate dagli stessi radiologi.

Ha preso poi la parola il prof. Del Donno, che ha presentato il Seminario sottolineando il sempre più crescente interesse per queste affezioni, ancora poco conosciute e sottovalutate, e l’importanza che assume oggi la loro conoscenza, fondamentale per un’appropriata e accurata diagnosi nonché per un adeguato iter terapeutico. Tale incontro, come ha spiegato Del Donno, è stato voluto e organizzato con il

radiologo, dott. Bencivenga, per focalizzare l'attenzione su tali malattie respiratorie e sulla loro complessità clinica ed eziopatogenetica che, unitamente alla scarsa prognosi, richiedono che sia attivato un appropriato percorso diagnostico e terapeutico, integrando le competenze di pneumologi, radiologi e patologi. Infatti, questo approccio multidisciplinare è considerato oggi il “*gold standard*” per la gestione dei pazienti con IPF.



Prof. Mario Del Donno

Da tali premesse, è nata la necessità di organizzare, anche al Rummo di Benevento, un Seminario monotematico in cui i diversi Specialisti coinvolti nella diagnosi di tali patologie potessero confrontarsi ed esporre le proprie esperienze ai diversi Specialisti coinvolti Pneumologi, Radiologi, Internisti, Geriatri, Allergologi e Reumatologi.

Ad aprire i lavori il prof. Alessandro Sanduzzi Zamparelli, con la relazione “*Aspetti clinici e nuove evidenze terapeutiche nella Fibrosi Polmonare Idiopatica*”, che ha focalizzato l'attenzione sull'importanza di un corretto iter diagnostico, partendo proprio da un sospetto clinico e da sintomi aspecifici, che rendono la malattia spesso insidiosa, quali la dispnea e la tosse non produttiva. Infatti, bisogna escludere inizialmente altre patologie possibili e, dall'auscultazione dei crepitii polmonari, passare subito all'esecuzione di indagini funzionali e strumentali (es. spirometrico globale con diffusione, EGA, test del cammino, ecc.) e valutarne attentamente anche il grado di severità. Ovviamente, per una diagnosi certa/possibile è necessario effettuare assolutamente una TC ad alta risoluzione fino a, nei casi molti dubbi, ad una conferma bioptica mediante broncoscopia con l'esecuzione di criobiopsie e/o, sempre più raramente, a toracoscopia minime.



Prof. Alessandro Sanduzzi Zamparelli

Ruolo chiave al fine di migliorare l'accuratezza diagnostica e un corretto iter terapeutico, è il confronto tra esperti che è possibile trovare in Centri di riferimento, ai quali i Colleghi possono inviare i pazienti anche nel solo sospetto clinico e per il completamento dell'iter, soprattutto per le patologie fibrosanti con grave prognosi, come la IPF. Si è poi discusso delle "nuove terapie specifiche" che permettono una riduzione dei sintomi, l'arresto della progressione della malattia, la prevenzione delle esacerbazioni acute e il prolungamento della sopravvivenza. Primo farmaco sperimentato, in commercio dal 2011 e con evidenze scientifiche di efficacia terapeutica è il Pirfenidone, farmaco antifibrotico che blocca la sintesi di TNF-alfa, una citochina con attività proinfiammatoria, usato per le fibrosi polmonari di grado lieve-moderato. Molti studi hanno affermato la forte evidenza degli effetti del Pirfenidone e, consolidano il suo profilo di sicurezza e tollerabilità, rendendolo l'unica terapia efficace in commercio per tale patologia. Il trattamento con Pirfenidone (Esbriet) se comparato con il placebo, riduce la progressione della fibrosi polmonare idiopatica, come risulta dalla funzionalità polmonare, dalla tolleranza all'esercizio fisico e dalla migliore qualità di vita, oltre a essere l'unico farmaco ad aver dimostrato, anche nel lungo termine, una riduzione della mortalità. Ciò rende l'IPF, malattia rara, non più orfana di terapia.

Da gennaio di quest'anno, inoltre, anche in Italia è stata approvata sebbene ancora per uso compassionevole, un nuovo farmaco, il Nintedanib, inibitore delle tirosin-chinasi. Il farmaco ha, come

bersaglio della sua azione, i recettori del fattore di crescita che sono coinvolti nella patogenesi della fibrosi polmonare e ciò si traduce, a livello clinico, in un rallentamento del declino della funzionalità polmonare e della progressione della malattia.

Successivamente la dott.ssa Assunta Micco, pneumologo, e a seguire il dott. Andrea Diglio, radiologo, hanno discusso della loro esperienza clinica nonché dell'importanza della complementarietà delle singole discipline, riferendo dell'esistenza di un Centro di riferimento, con un gruppo di lavoro multidisciplinare, anche al "Rummo" di Benevento.



Dott.ssa Assunta Micco

La dott.ssa Micco con la presentazione "*La nostra esperienza nel trattamento della IPF con il Pirfenidone*" ha esposto che, all'unisono con tutti i Colleghi della UOC di Pneumologia, vengono seguiti da circa quattro anni 19 pazienti affetti da Fibrosi Polmonare Diffusa in terapia con Pirfenidone e, di essi, 4 pazienti sono in trattamento da 4 anni. Nella relazione, sono stati presentati i dati raccolti in riferimento alla funzionalità respiratoria, alla capacità allo sforzo nonché alla qualità di vita a 6, 12 e 24 mesi, sottolineando il miglioramento dei suddetti parametri nel tempo. Inoltre, da circa un mese il Comitato Etico aziendale ha dato parere favorevole per iniziare la terapia anche con il farmaco Nintendanib, riservata a pazienti affetti da Fibrosi polmonare idiopatica in stadio avanzato e che non rientrano nei criteri di inclusioni per la terapia con Pirfenidone. Ad oggi due pazienti sono stati inclusi nel trattamento e si stanno valutando gli effetti funzionali e clinici, per ora, in attesa di verificare anche quelli radiologici e di qualità della vita nel tempo.



Dott. Andrea Diglio

A seguire, e a completamento di quanto riferito dal clinico, ha relazionato il radiologo esperto del gruppo dott. Diglio, su *“La nostra esperienza nella diagnostica differenziale con la HRCT”*, ha mostrato in modo corrispettivo il “percorso radiologico” dei pazienti inclusi nel trattamento con i farmaci Pirfenidone e Nintedanib, mettendo a confronto le diverse immagini TC, con i differenti pattern radiologici, stressando come sia importante, soprattutto per i radiologi, conoscere i quadri radiologici delle fibrosi e le diverse forme e pattern rappresentativi per la corretta diagnosi differenziale. Infine, ha sottolineato la corrispettiva evoluzione radiologica della patologia fibrotica, che può avere un impegno polmonare lieve fino a quadri di patologia end-stage di *“honeycombing”*. A concludere il Seminario, il prof. Maurizio Zompatori, uno dei pionieri nello studio radiologico delle malattie interstiziali e senz’altro tra i più riconosciuti esperti a livello nazionale e internazionale. Il prof. Zompatori ha magistralmente evidenziato, con la lettura *“L’importanza dell’imaging nella diagnostica delle Interstiziopatie e della Fibrosi Polmonare Idiopatica”*, l’importanza della diagnostica per immagini e in particolare della TC con la tecnica ad alta risoluzione che ha cambiato da molti anni l’approccio alle Interstiziopatie Polmonari, consentendone una valutazione morfologica ed evolutiva non invasiva e ovviando spesso alla necessità di arrivare alla biopsia polmonare in videotoracosopia o addirittura a torace aperto.



Prof. Maurizio Zompatori

Tuttavia, le più recenti linee guida internazionali hanno puntualizzato che la TC o la biopsia da sole raramente consentono un inquadramento definitivo dell'afezione, anche ai fini terapeutici, per cui si rende necessaria una valutazione multidisciplinare. La TC polmonare ha un ruolo preciso e insostituibile anche nella diagnosi differenziale con altre patologie interstiziali e il prof. Zompatori ha esposto anche casi clinici della *real life*, mostrando immagini radiologiche a confronto e sottolineando quanto spesso il percorso diagnostico e gestionale sia complesso. Infatti, bisogna essere molto esperti nel saper riconoscere con un'attenta diagnosi differenziale, le polmoniti da ipersensibilità, la NSIP, la sarcoidosi e le malattie interstiziali polmonari secondarie a patologie del connettivo, all'utilizzo di farmaci ed a cause occupazionali o ambientali.

Schematicamente e con estrema semplificazione, Zompatori ha preso in esame i diversi quadri radiologici, soffermandosi dapprima sul tipico aspetto a vetro smerigliato "*ground glass*", quadro aspecifico e corrispondente a una minor trasparenza dei campi polmonari, che può corrispondere alla fase infiammatoria della patologia (alveolite). Poi ha mostrato il quadro nodulare, con le opacità nodulari di dimensioni variabili, che possono essere diffuse o localizzate in una determinata area parenchimale. Successivamente sono state presentate diapositive sul quadro reticolare, caratterizzato dalla presenza di linee radiopache, tra loro intrecciate, che si può associare alla presenza di immagini nodulari (si parla in questo caso di aspetto reticolo-nodulare). Infine, il prof. Zompatori ha spiegato il quadro a nido d'ape "*honey-comb lung*", che rappresenta lo stadio più avanzato di una interstiziopatia ed è radiologicamente caratterizzato da un fitto reticolo a trama spessa delimitante aree ipertrasparenti di piccole dimensioni. Il quadro più caratteristico e sul quale si sta focalizzando principalmente l'attenzione di radiologi e clinici,

finalizzato alla cura ed ai nuovi trattamenti farmacologici, è proprio quello con pattern radiologico caratteristico di “*usual interstitial pneumoniae*” UIP.



Da sinistra: Mario Del Donno, Maurizio Zompatori, Alessandro Sanduzzi Zamparelli

In conclusione, è stato ulteriormente sottolineato come l’approccio alle patologie interstiziali debba partire da un’attenta indagine anamnestica e uno scrupoloso esame obiettivo, momenti clinici fondamentali per ipotizzare una diagnosi di PID e avvalersi, con i dati funzionali e laboratoristici, della conferma radiologica specialistica per una diagnostica quanto più accurata possibile.

Al termine del Corso è stato dato ampio spazio a una discussione interattiva che ha permesso di avere nuovi spunti e stimoli per tutti i partecipanti, con confronti costruttivi su diversi casi clinici, sottolineando ancora una volta, da parte di tutti, l’importanza di un approccio multidisciplinare, che è alla base di una corretta e precoce diagnosi delle Pneumopatie Interstiziali Diffuse.

Il tutto si è chiuso con un saluto del prof. Del Donno per un “*a presto rivederci con il prossimo Seminario Pneumologico Sannita*”.

fonte: ufficio stampa