

Fibrosi polmonare, a Roma incontro internazionale fa il punto sui progressi della terapia



19 giugno 2015

Patogenesi, diagnosi e trattamento della Fibrosi Polmonare Idiopatica. Questi i temi sui quali si sono confrontati i massimi esperti in materia, a livello internazionale, durante il convegno dal titolo "**Idiopathic Pulmonary Fibrosis The missing link**" organizzato dall'Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO) e svoltosi a Roma nei giorni scorsi.

"Per quanto riguarda l'eziopatogenesi della malattia si ritiene che l'IPF sia riconducibile ad un alterato processo di riparativo in risposta ad insulti persistenti e/o ripetuti a carico del distretto epiteliale polmonare (es. fumo di sigaretta o microaspirazioni dovute a reflusso gastroesofageo) nel contesto di una suscettibilità genetica e della senescenza dell'individuo" spiega **Martina Bonifazi** dell'Università degli Studi di Ancona. "Il meccanismo è molto complesso ed è il risultato dell'attivazione di più pathways che agiscono in maniera simultanea. Tra questi, lo stress ossidativo, sembrerebbe essere uno dei principali imputati"

"A contribuire al danno fibrotico vi è inoltre il cosiddetto processo di "transizione epitelio-mesenchimale", per il quale le cellule epiteliali, in risposta ad un insulto lesivo, attiverrebbero la trasformazione in cellule mesenchimali acquisendo la capacità di deporre collagene, contribuendo alla fibrosi" continua **Martina Bonifazi**. "L'EMT si configura, in realtà, come un processo fisiologico importantissimo durante l'embriogenesi, ed anche nell'età adulta rappresenta l'iniziale fisiologica risposta riparativa ad un possibile danno, ma una sua incontrollata attivazione sembrerebbe contribuire alla formazione del danno fibrotico" conclude l'esperta.

La fibrosi polmonare idiopatica è una malattia difficile da diagnosticare" commenta **Ermanno Puxeddu**, Università degli Studi Tor Vergata di Roma "La comparsa della malattia è spesso insidiosa e caratterizzata da sintomi aspecifici quali la dispnea e la tosse non produttiva che possono essere erroneamente imputati ad altre condizioni morbose per un tempo talvolta lungo prima della diagnosi. Secondo le più aggiornate Linee Guida la diagnosi deve essere formulata in centri specialistici che hanno esperienza nell'ambito delle malattie interstiziali del polmone. La diagnosi richiede l'intervento e la collaborazione di più specialisti, oltre allo pneumologo, lo specialista radiologo esperto nelle malattie respiratorie interstiziali, il patologo nel caso venga eseguita biopsia polmonare ed, in casi selezionati, il reumatologo in quella che viene definita discussione

multidisciplinare. La diagnosi eseguita presso centri con esperienza si basa sull'esame radiologico del torace ad alta risoluzione e sui dati clinico-laboratoristici del paziente grazie al riconoscimento di un pattern radiologico caratteristico, il pattern UIP. Nei casi in cui non venga riconosciuto questo pattern radiologico è raccomandata la biopsia polmonare chirurgica” continua Ermanno Puxeddu.

“Esistono oggi delle procedure di biopsia polmonare meno invasive effettuate per via endoscopica come la criobiopsia che permette il campionamento del tessuto polmonare con minori complicanze per il paziente.”

Per quanto concerne l'epidemiologia, la malattia è relativamente rara. Studi recenti condotti nella regione Lazio hanno suggerito una prevalenza che varia da 20 a 40 casi su 100.000 individui e in termini di incidenza siamo intorno ai 10 casi su 100.000. Questi dati, riscontrati nella regione Lazio, sono in linea con quanto pubblicato negli Stati Uniti e nel Nord Europa.”

“La malattia ha un andamento infausto ed è caratterizzata da una cattiva prognosi. I dati internazionali, riscontrati anche in Italia, stimano una sopravvivenza mediana che va dai 2,5 ai 3,5 anni dalla diagnosi. Si tratta comunque di dati rilevati prima dell'avvento delle nuove terapie specifiche anti-fibrotiche per cui è lecito attendersi un miglioramento della prognosi in questi pazienti.”

“Per quanto concerne la terapia con Pirfenidone, i dati emersi dai più recenti trials clinici sono estremamente interessanti” commenta **Venerino Poletti**, Clinical Professor & Chair Istituto Malattie Apparato Respiratorio, Università di Aarhus Danimarca e già Direttore Pneumologia, Ospedale Morgagni, Forlì “la progressione della malattia è rallentata così come ridotto il rischio di mortalità. Il farmaco raramente deve essere sospeso in quanto è maneggevole e gli effetti collaterali possono essere ben controllati attraverso un attento monitoraggio”.

“Oltre al pirfenidone avremo presto a disposizione una nuova molecola: il Nintedanib. Si tratta di un farmaco con un meccanismo d'azione simile a quello dei farmaci antineoplastici. La cosa non deve stupire: la fibrosi polmonare idiopatica è una condizione che presenta caratteri clinici e patogenici comuni alle forme tumorali. I dati emersi dai più recenti trial clinici hanno dimostrato che il Nintedanib è in grado di frenare la progressione della malattia. Il suo avvento apre la strada verso nuovi scenari terapeutici che prevedono il potenziale impiego di più farmaci per il trattamento di questa patologia” conclude **Venerino Poletti**.

Ufficio Stampa AIPO

[[chiudi questa finestra](#)]