

■ SCLERODERMIA E POLMONE

*Marcello Mincarini, Giovanni Passalacqua, Giorgio Walter Canonica.
Clinica di Malattie Dell'Apparato Respiratorio e Allergologia.
IRCCS San Martino-IST-Università di Genova.*

Il coinvolgimento polmonare in corso di Sclerodermia rappresenta un aspetto cruciale nella gestione e nella prognosi del paziente affetto dalla malattia. Da un lato la patologia polmonare in corso di Sclerodermia rappresenta un evento frequente dall'altro numerosi studi confermano che essa rappresenta un parametro fondamentale per la prognosi e la sopravvivenza dei pazienti.

Per quanto riguarda le complicità di competenza pneumologica, quelle che maggiormente affliggono i pazienti sclerodermici sono l'interstiziopatia polmonare e l'ipertensione polmonare. Meno frequentemente si osservano altre patologie quali polmoniti ab ingestis (direttamente correlate alla patologia esofagea che è frequente in questi pazienti), pleuriti e, molto più raramente, emorragie alveolari.

È importante una diagnosi precoce, pertanto il paziente affetto da Sclerodermia, nell'ambito della valutazione interdisciplinare che è alla base della gestione della malattia, necessita inevitabilmente di una valutazione pneumologica.

Prendendo in considerazione le manifestazioni più frequenti ricordiamo come l'interstiziopatia polmonare possa presentarsi talvolta come prima manifestazione di malattia e precedere anche di anni (come anche in altre patologie autoimmuni) le manifestazioni sistemiche.

È pertanto fondamentale considerare in presenza di patologia interstiziale polmonare una causa immunologica e ricercare le caratteristiche cliniche, laboratoristiche e di imaging (presentazione morfologica alla radiologia in special modo la tomografia computerizzata ad alta risoluzione) che possano suggerire una diagnosi precisa

(da confermare ovviamente con indagini parallele). L'interstiziopatia nel paziente sclerodermico è causa di tosse stizzosa e dispnea inizialmente da sforzo e, nei casi più avanzati, anche a riposo. Tali sintomi e segni rappresentano manifestazioni del tutto aspecifiche che nel contesto giusto devono indurre il clinico a richiedere esami mirati e consentire l'inquadramento corretto e completo del paziente. In tale contesto trova indicazione oltre alla radiografia standard del torace, la Tac ad alta risoluzione, metodica che senza l'infusione del mezzo di contrasto permette una precisa valutazione morfologica delle strutture del parenchima polmonare e dell'interstizio. I quadri che si possono osservare mediante tale metodica sono variabili anche se nella maggior parte dei casi le alterazioni radiologiche dimostrano l'aspetto fibroso dell'interessamento interstiziale del polmone con quadri che spesso sono del tutto sovrapponibili a quelli delle fibrosi polmonari idiopatiche o quelle forme che vengono definite non specifiche. Definito l'aspetto morfologico mediante le tecniche radiologiche, un esame fondamentale che permette un inquadramento funzionale del paziente e orienta il medico in termini terapeutici è rappresentato dalla spirometria nella sua "variante" definita completa vale a dire con valutazione dei volumi polmonari e della capacità di diffusione dei gas a livello della estrema periferia del polmone. Questo ultimo parametro in particolare permette in modo molto realistico di quantificare la capacità da parte del paziente di scambiare l'ossigeno con l'anidride carbonica a livello degli alveoli polmonari. Insieme alla TAC, la spirometria rimane l'indagine fondamentale per il follow-up a lungo termine.

L'altro esame che completa la valutazione del paziente è rappresentato dall'emogasanalisi vale a dire il prelievo di sangue arterioso (di solito dall'arteria radiale) che permette di definire i livelli di Ossigeno e Anidride Carbonica nel sangue (più altri parametri che esulano dallo scopo di questo breve articolo). L'importanza di tale esame nel paziente sclerodermico, data la non perfetta attendibilità della misurazione con saturimetria (per le note possibili alterazioni del circolo capillare a tale livello in questi pazienti) rimane essenziale per la valutazione del grado di insufficienza respiratoria.

L'ipertensione polmonare è presente in circa la metà dei pazienti affetti da sclerodermia sia in presenza di interstiziopatia sia in forma isolata. Viene definita come valori di pressione media in arteria polmonare maggiori di 25 mmHg. Gli esami che permettono una diagnosi sono rappresentati dall'ecocardiogramma (che permette una stima indiretta della pressione in arteria

polmonare e determina un grado di probabilità della presenza o meno della suddetta complicanza) e dal cateterismo delle camere cardiache di destra. Quest'ultimo esame, riservato a casi selezionati, permette una stima precisa dei valori di pressione e rappresenta uno strumento imprescindibile o quasi per l'impostazione ed il corretto follow up dei pazienti, compresi quelli avviati alla terapia. Riguardo a quest'ultimo aspetto è doveroso precisare che l'ipertensione polmonare in corso di Sclerodermia rappresenta (contrariamente a quanto avviene nei casi legati ad altre patologie polmonari comprese molte connettiviti) indicazione all'utilizzo di farmaci specifici per i quali è stata dimostrata efficacia nel trattamento di questa complicanza.

Concludendo, risulta fondamentale la valutazione delle possibili complicanze polmonari del paziente affetto da Sclerodermia al fine di ottimizzare la gestione del paziente e condividere con gli altri specialisti di riferimento l'impostazione terapeutica.