

Abstract 15

ESACERBAZIONI ACUTE NELLA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF) E PROGRESSIVA (PPF): UNA REVISIONE DELLA LETTERATURA

Artuso V.A.*, Clemente B., Filippi R.M., Pezzola B., Rovati V., Usuelli L., Vitale A.F.

Department of Biomedical Sciences, Humanitas University ~ Milan ~ Italy

L'esacerbazione acuta delle malattie polmonari interstiziali (AE-ILD) è solitamente associata a una prognosi sfavorevole e ad un'elevata mortalità. Le malattie polmonari interstiziali (ILD) costituiscono un gruppo eterogeneo di patologie diffuse del parenchima polmonare caratterizzate da infiammazione e/o fibrosi, mentre l'esacerbazione acuta (AE) viene definita come un peggioramento respiratorio acuto e clinicamente significativo, caratterizzato dalla comparsa di nuove diffuse anomalie alveolari. Diversi studi hanno riportato che la maggior parte delle esacerbazioni acute si verifica nella fibrosi polmonare idiopatica (IPF), ma restano ancora da chiarire molti aspetti relativi a questi eventi nelle altre forme di ILD. Ad oggi, le strategie di gestione delle esacerbazioni acute si basano principalmente sulle raccomandazioni per l'IPF, ma non sono disponibili trial clinici randomizzati specifici sul trattamento delle stesse. Sebbene non vi siano strategie universalmente riconosciute per prevenire lo sviluppo di esacerbazioni, opzioni potenziali potrebbero includere l'uso di farmaci antifibrotici, la riduzione dell'esposizione a infezioni, irritanti inalatori e inquinanti ambientali.

Per la stesura di questa revisione narrativa è stata utilizzata la letteratura più rilevante riguardante il trattamento delle esacerbazioni acute nella fibrosi polmonare idiopatica (IPF) e nelle forme progressive di interstiziopatia polmonare (PPF). La ricerca degli articoli è stata condotta principalmente attraverso PubMed, integrata tramite il consulto della libreria di Cochrane e dalle linee guida più aggiornate delle principali società scientifiche internazionali. Sono stati privilegiati gli studi pubblicati negli ultimi cinque anni, includendo trial clinici, revisioni sistematiche, consensus statement e case report sui temi di riferimento. Per garantire una visione ampia e trasversale, sono stati inclusi sia lavori focalizzati su terapie farmacologiche (corticosteroidi, immunosoppressori, antifibrotici), sia articoli riguardanti strategie di supporto (come ad esempio la ventilazione non invasiva) e approcci sperimentali. La selezione dei lavori non ha seguito criteri rigidamente sistematici, ma si è basata sulla rilevanza clinica e sul contributo alla discussione dei diversi approcci terapeutici.

Le esacerbazioni acute rappresentano uno degli aspetti più critici e gravosi nella gestione della fibrosi polmonare idiopatica e delle forme progressive di interstiziopatia polmonare. Nonostante l'impiego diffuso di corticosteroidi e altri immunosoppressori, le evidenze recenti non ne supportano l'efficacia e, in alcuni casi, suggeriscono possibili effetti sfavorevoli. Gli antifibrotici, pur non essendo utilizzati per il trattamento diretto delle esacerbazioni, hanno dimostrato un ruolo nel ridurre l'incidenza e nel migliorare la sopravvivenza, sottolineando l'importanza della terapia cronica come prevenzione. Le strategie di supporto respiratorio e l'approccio multidisciplinare rimangono elementi centrali, mentre nuove prospettive terapeutiche, ancora in fase sperimentale, non hanno finora modificato la prognosi in modo sostanziale. Nel complesso, la gestione delle esacerbazioni acute in IPF e PPF resta una sfida aperta: l'attuale evidenza rafforza la necessità di un trattamento individualizzato, del precoce coinvolgimento dei centri specialistici e dello sviluppo di studi clinici mirati a identificare opzioni terapeutiche realmente efficaci.