Serie - "Flow-chart diagnostiche nelle pneumopatie infiltrative diffuse" a cura di Marco Dottorini, Venerino Poletti e Claudio Tantucci

Il pattern nodulare

Nodular pattern

La diagnosi differenziale delle pneumopatie infiltrative diffuse rimane una delle sfide cliniche più difficili da affrontare per lo pneumologo. I sintomi e i test della funzione polmonare, sebbene molto utili nel monitoraggio di queste malattie non danno indicazioni utili per distinguere le diverse patologie l'una dall'altra. L'evoluzione delle tecniche radiologiche e in modo particolare la TC ad alta risoluzione, unitamente all'esperienza specifica del radiologo e dello pneumologo, permettono in molti casi di formulare la diagnosi evitando in una buona percentuale di casi il ricorso all'esame bioptico. Uno dei pattern radiologici di presentazione di molte pneumopatie interstiziali è il pattern nodulare caratterizzato dalla presenza di micronoduli e di noduli distribuiti in diverso modo nel contesto del parenchima polmonare e rispetto ai foglietti pleurici. Sulla base della distribuzione è possibile distinguere: 1. noduli che si diffondono prevalentemente lungo le vie linfatiche e quindi soprattutto evidenti a livello perilobulare e subpleurico, 2. noduli che non hanno una distribuzione specifica e assumono un pattern casuale, 3. noduli che sono localizzati al centro del lobulo.

Pattern perilinfatico: espressione tipica di questa particolare distribuzione dei noduli è la sarcoidosi. In questa patologia i noduli si trovano lungo i vasi e i bronchi e soprattutto nelle aree subpleuriche e scissurali (Figura 1). Nella LIP sono anche presenti noduli subpleurici e perilobulari che però si associano a noduli centrolobulari e a cisti a parete sottile. La diagnosi differenziale deve essere posta con tutte le altre patologie nodulari che hanno generalmente una diversa distribuzione dei noduli.

Pattern random: la presenza di micronoduli distribuiti in maniera random all'interno dei lobuli senza una particolare preferenza per la sede deve fare pensare a una tubercolosi miliare. Noduli con distribuzione simile, diametro variabile e una certa predominanza per le regioni polmonari superiori e medie possono suggerire una silicosi mentre la presenza di noduli di dimensione variabile e piuttosto densi con margini netti sono compatibili con metastasi.

Pattern centrolobulare: nell'alveolite allergica estrinseca i noduli sono centrolobulari e quindi non in contatto con la pleura. Ai noduli può sovrapporsi il quadro di "vetro smerigliato" che si alterna ad aree di intrappolamento aereo. Anche nell'istiocitosi a cellule di Langherans i noduli sono centrolobulari, spesso con delle cavitazioni, e con un tipico risparmio delle regioni basali e dei seni costofrenici. Nella bronchiolite respiratoria associata a interstiziopatia polmonare (RB-ILD) i micronoduli sempre a localizzazione centrolobulare sono sfumati, con margini poco netti e si accompagnano spesso a ispessimento delle pareti bronchiali e a zone di enfisema centrolobulare (Figura 2).

Altro test diagnostico utile nella diagnosi differenziale delle patologie interstiziali con pattern nodulare è il lavaggio bronco-alveolare (BAL). Si tratta di un esame relativamente poco invasivo e sicuro che può in certi casi supportare il sospetto clinico e radiologico di pneumopatia infiltrativa con pattern nodulare. Nella sarcoidosi il quadro è generalmente caratterizzato da un aumento dei linfociti e in particolare dei CD4. Un rapporto CD4/CD8 superiore a 3.5 viene considerato da molti autori come diagnostico di sarcoidosi. Anche nelle alveoliti allergiche, soprattutto nelle forme subacute, si può riscontrare un aumento dei linfociti, generalmente più marcato che nella sarcoidosi e con una quasi caratteristica inversione del rapporto CD4/CD8. Nelle RB-ILD il BAL mostrerà la presenza di numerosi macrofagi con inclusioni bronzo-dorate e antracotiche. Nella istiocitosi un aumento non specifico della cellularità è in molti casi accompagnato al riscontro di cellule CD1 positive, che identificando le cellule di Langherans, può essere diagnostico per questa patologia.

I dati anamnestici, clinici, radiologici e di laboratorio, presi singolarmente, raramente riescono a definire con esattezza il tipo di interstiziopatia polmonare. Anche per le pato-



Pietro Greco Carlo Vancheri* (foto)

U.O. Pneumologia, P.O. Santa Barbara, ASL Carbonia, Iglesias (CA); Centro Riferimento Regionale per le Malattie Rare del Polmone, Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Università degli Studi di Catania



Carlo Vancheri
Centro di Riferimento Regionale
Malattie Rare del Polmone
Università di Catania, Dipartimento
di Medicina Clinica e
Sperimentale, Azienda OspedalieroUniversitaria "Policlinico Vittorio
Emanuele"
via S. Sofia, 78
95123 Catania
vancheri@unict.it

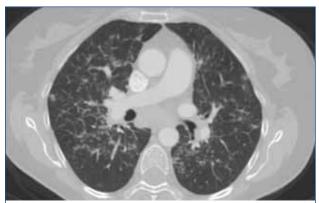


Figura 1. Pattern nodulare peribroncovascolare e periferico. Linfoadenomegalie ilo-mediastiniche.

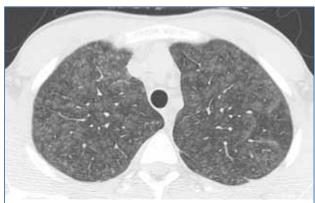


Figura 2. Polmonite da ipersensibilità. Fase acuta, noduli centrolobulari sfumati.

logie caratterizzate da un pattern nodulare è necessario sviluppare una visione integrata e completa di tutti i dati disponibili attraverso una discussione multidisciplinare dei singoli casi clinici. All'interno del team multidisciplinare, pneumologi, radiologi e, a seconda dei casi, patologi, reumatologi, cardiologi o chirurghi toracici potranno con la loro competenza contribuire a inquadrare meglio la diagnosi e a fornire utili indicazioni per il successivo monitoraggio e la definizione terapeutica della patologia. Numerosi studi dimostrano in modo inequivocabile, che soprattutto nell'ambito di patologie complesse come le interstiziopatie polmonari, l'approccio multidisciplinare consente di migliorare in modo significativo l'accuratezza diagnostica.

Bibliografia essenziale

Colby T. Pulmonary pathology: LC22-1 diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): histologic and HRCT diagnosis. Pathology 2014;46(Suppl 2):S36.

Jacob J, Hansell DM. HRCT of fibrosing lung disease. Respirology. Apr 21, 2015 doi: 10.1111/resp.12531. [Epub ahead of print].

Maffessanti M, Dalpiaz G. Pneumopatie infiltrative diffuse: clinica, anatomia patologica, HRCT. Milano: Springer Verlag 2004.

Tomassetti S, Piciucchi S, Tantalocco P, et al. The multidisciplinary approach in the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: a patient case-based review. Eur Respir Rev 2015;24:69-77.

