

Un decorso festonato A festooned course



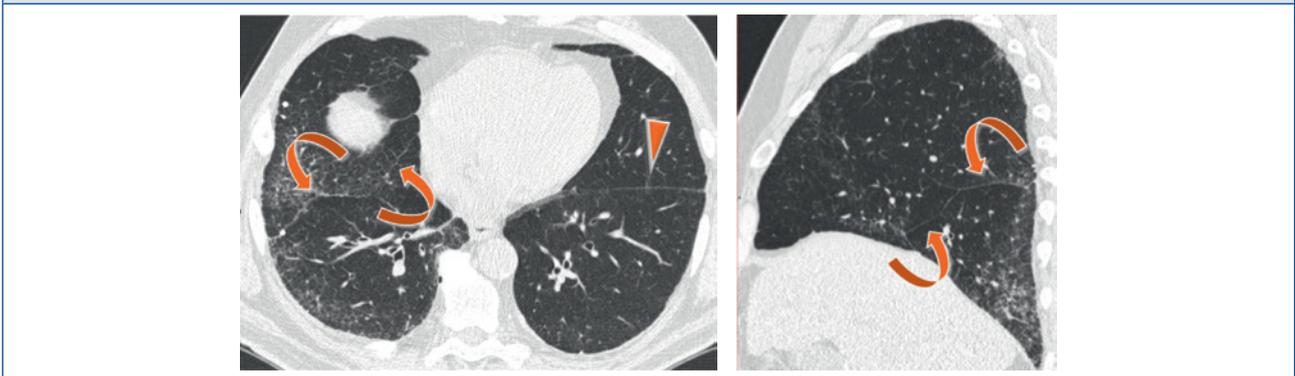
Giorgia Dalpiaz

Radiologia – Ospedale Bellaria – Bologna
giorgia.dalpiaz@ausl.bologna.it

Storia clinica

Sessantenne, pensionato con lieve dispnea lentamente ingravescente e *velcro sound* alle basi. All’RX vengono segnalati esiti consolidati di frattura costale destra da pregresso trauma toracico di vecchia data e una interstizio-patia alle basi. Esegue una HRCT...

HRCT: assiale e ricostruzione sagittale destra



Tips & Tricks

In presenza di una dispnea cronica e *velcro sound*, all’HRCT dobbiamo ricercare i segni compatibili con una **pneumopatia diffusa fibrosante** e in particolare verificare la presenza di un *pattern* UIP (*Usual Interstitial Pneumonia*), spesso associato alla fibrosi polmonare idiopatica (IPF). I primi segni da ricercare sono quelli intrinseci alla definizione stessa di fibrosi, quali *retrazione* e *distorsione dell’architettura*.

Retrazione e distorsione con perdita di volume possono non essere immediatamente apprezzabili in HRCT in fase precoce di malattia. I reperi che occorre considerare *in primis* sono rappresentati dalle *scissure* e dal *profilo mediastinico* (valutandone sede, decorso e profili). Nel caso del nostro paziente, la scissura destra appare retratta posteriormente e verso il basso assumendo un aspetto “festonato” per fenomeni retraenti a chiazze che la stirano in maniera discontinua (freccie curve), come risulta dal confronto con la scissura sinistra normale (punta di freccia). Nota peraltro come a destra la scissura presenti profili irregolari (segno dell’interfaccia) da fibrosi subpleurica; a sinistra invece appaiono lisci. Il segno dell’interfaccia è visibile a destra anche lungo la marginocostale periferica. A tali alterazioni si associano una fine reticolazione e *ground-glass* fibrosanti. Non sono visibili *honeycombing* né bronchiectasie o bronchiolectasie da trazione (a caturacciolo) sia nelle scansioni assiali sia nelle ricostruzioni sagittali, queste ultime particolarmente utili nei casi dubbi. Esistono altri due segni da valorizzare: a) nel contesto delle aree fibrotiche si evidenziano sporadiche piccole calcificazioni da verosimile **ossificazione polmonare diffusa (DPO)**, b) forte asimmetria di estensione patologica tra polmone destro vs sinistro.

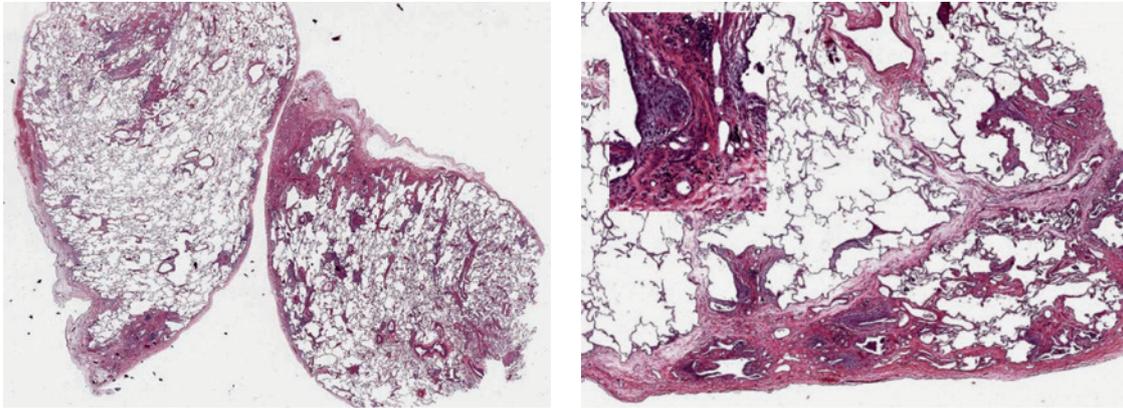
Diagnosi radiologica

Secondo le recenti linee guida del 2018 ATS/ERS e del *White Paper* della *Fleischner Society*, tale pneumopatia fibrosante in HRCT è compatibile con un *pattern* UIP “*indeterminate*”. La forte asimmetria e la presenza di verosimile DPO sposta tuttavia il sospetto diagnostico verso un *pattern* UIP.

Ulteriori indagini e decorso clinico

Il paziente è stato sottoposto a biopsia chirurgica in VATS nel lobo medio e nel lobo inferiore destro che ha evidenziato un *pattern* UIP: fibrosi densa a chiazze con distorsione dell'architettura, distribuzione subpleurica e parasettale, foci fibroblastici (*close up*); cortesia di Alessandra Cancellieri, Bologna. Dopo discussione multidisciplinare è stata posta diagnosi finale di IPF.

Biopsia chirurgica



MEMORANDUM

- IPF - Nuove linee guida: similitudini e differenze.** Sono stati pubblicati recentemente dalle più importanti società scientifiche pneumologiche e radiologiche due documenti sulle procedure per la diagnosi della Fibrosi Polmonare Idiopatica (linee guida ATS/ERS/JRS/ALAT e *Consensus Statement* della *Fleischner*). Pur partendo da differenti metodologie di elaborazione e validazione, i due documenti, che mirano ad aggiornare le precedenti linee guida del 2011, giungono a conclusioni e suggerimenti molto simili, con alcune differenze tra di loro di tipo principalmente semantico e non sostanziale. Entrambi i documenti concordano sul ruolo fondamentale del clinico nel porre il primo sospetto di IPF di fronte ad un paziente di età avanzata che si presenti con dispnea progressivamente ingravescente senza causa apparente, accompagnata da sintomi aspecifici quali tosse secca, senza segni di coinvolgimento sistemico. Il medico deve, in prima istanza, escludere possibili cause note di malattia fibrosante (esposizione ad agenti pneumolesivi, connettivopatie, ecc.) e quindi sottoporre il paziente ad un esame TC ad alta risoluzione (HRCT), la cui tecnica di acquisizione deve essere assolutamente rigorosa (entrambi gli articoli si soffermano sui parametri corretti da utilizzare). Infine, viene ribadito come la discussione multidisciplinare rappresenti un momento fondamentale per porre correttamente la diagnosi di IPF. La biopsia chirurgica rimane il *gold standard* diagnostico, mentre entrambi i documenti non esprimono consigli a favore della criobiopsia, né la giudicano negativamente, ritenendo non ancora sufficienti i dati disponibili in letteratura per una valutazione definitiva.
- Pattern HRCT dell'IPF.** Sono stati modificati in maniera analoga nei due documenti, ridefinendo i reperti del *pattern UIP tipico*, eliminando le precedenti categorie di *UIP possible* e *UIP inconsistent*, ed introducendo le nuove categorie di *UIP probable*, *indeterminate for UIP* e *alternative diagnosis* rispetto al *pattern UIP*, con caratteristiche simili nei due documenti. La sola significativa differenza che pare esistere tra i due documenti è l'indicazione alla biopsia chirurgica contenuta nelle linee guida ATS/ERS/JRS/ALAT per tutti i pazienti che non presentino un *pattern HRCT* tipico, compresi quelli con *pattern UIP probable*, mentre lo *statement* della *Fleischner Society* suggerisce che, in pazienti con *pattern HRCT UIP probable* e quadro clinico suggestivo, la diagnosi di IPF non richieda verifica istologica.
- Curiosity:** La **Madonna del parto** è un affresco realizzato da Piero della Francesca nel XV secolo e conservato a Monterchi (Arezzo). L'interesse di Piero per la simmetria è particolarmente evidente in quest'opera, dove i due angeli che tengono i lembi del *festone* (a decorso ondulato) sono stati dipinti sulla base di un medesimo cartone rovesciato.



- Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, et al.; American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society. *Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. An official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline.* Am J Respir Crit Care Med 2018;198:e44-e68.
- Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, et al. *Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper.* Lancet Respir Med 2018;6:138-53.
- Dalpiaz G, Cancellieri A. *IPF.* In: *Atlas of Diffuse Lung Diseases: A Multidisciplinary Approach.* Springer 2017.