

**PATOLOGIA POLMONARE
NON NEOPLASTICA
INTERSTIZIOPATIE**

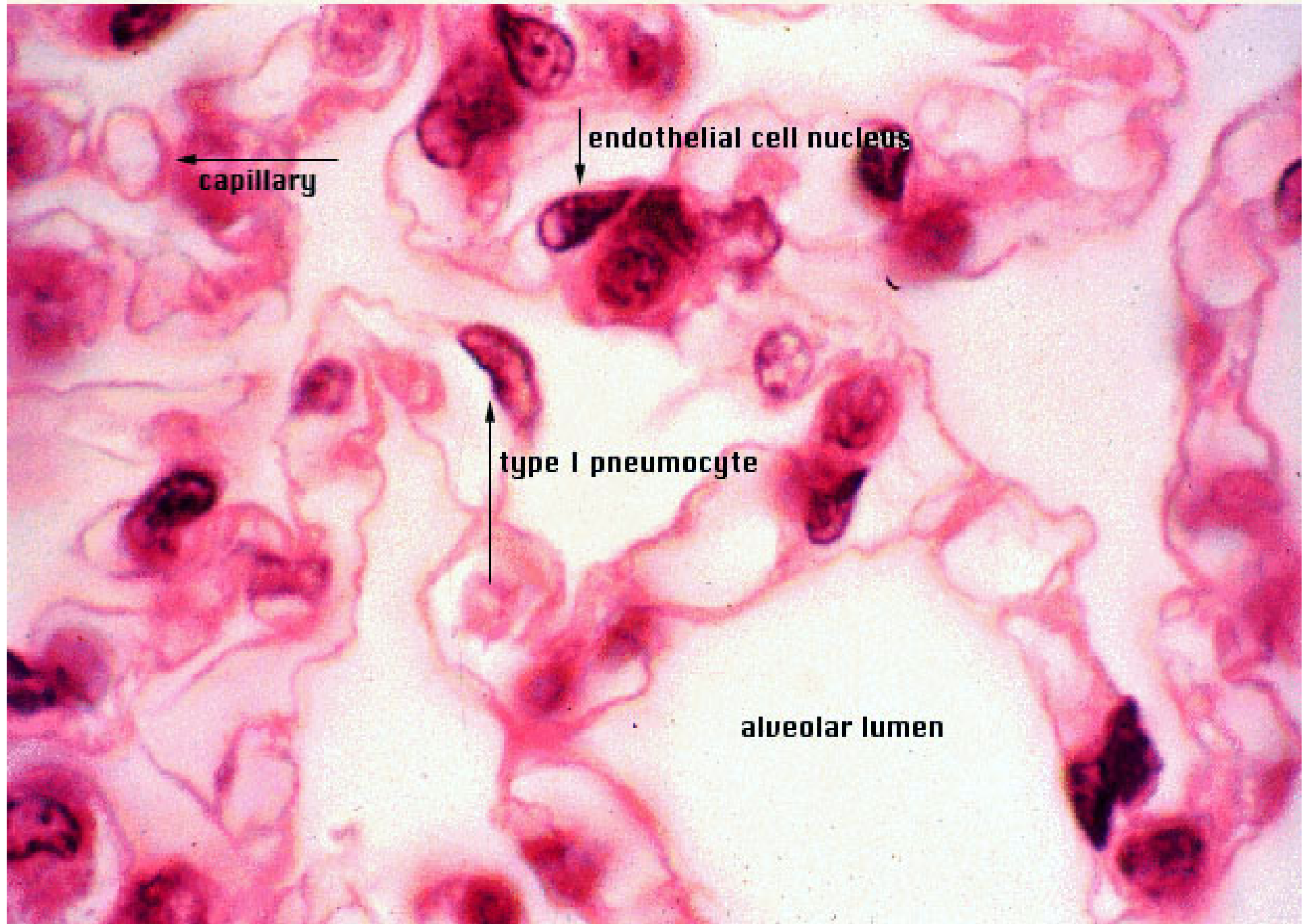
www.fisiokinesiterapia.biz

INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

DEFINIZIONE:

**PATOLOGIA DEL POLMONE IN CUI IL
DANNO SI LOCALIZZA
PREVALEMENTEMENTE A LIVELLO
INTERSTIZIALE, CAUSANDO
ALTERAZIONI DELLA BARRIERA ARIA-
SANGUE**

Normal lung (perfused specimen)



INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

- **Le interstiziopatie diffuse del polmone possono avere varie eziologie**
 - **Infettive**
 - **Immunologiche**
 - **Tossiche**
 - **Proliferative/neoplastiche**
 - **Idiopatiche**

INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

- **Le lesioni polmonari realizzano 6 differenti tipi di danno anatomopatologico**
- **Eziologia e tipo di danno anatomopatologico sono correlati**
- **Tuttavia ogni tipo di danno può riconoscere differenti eziologie**

INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

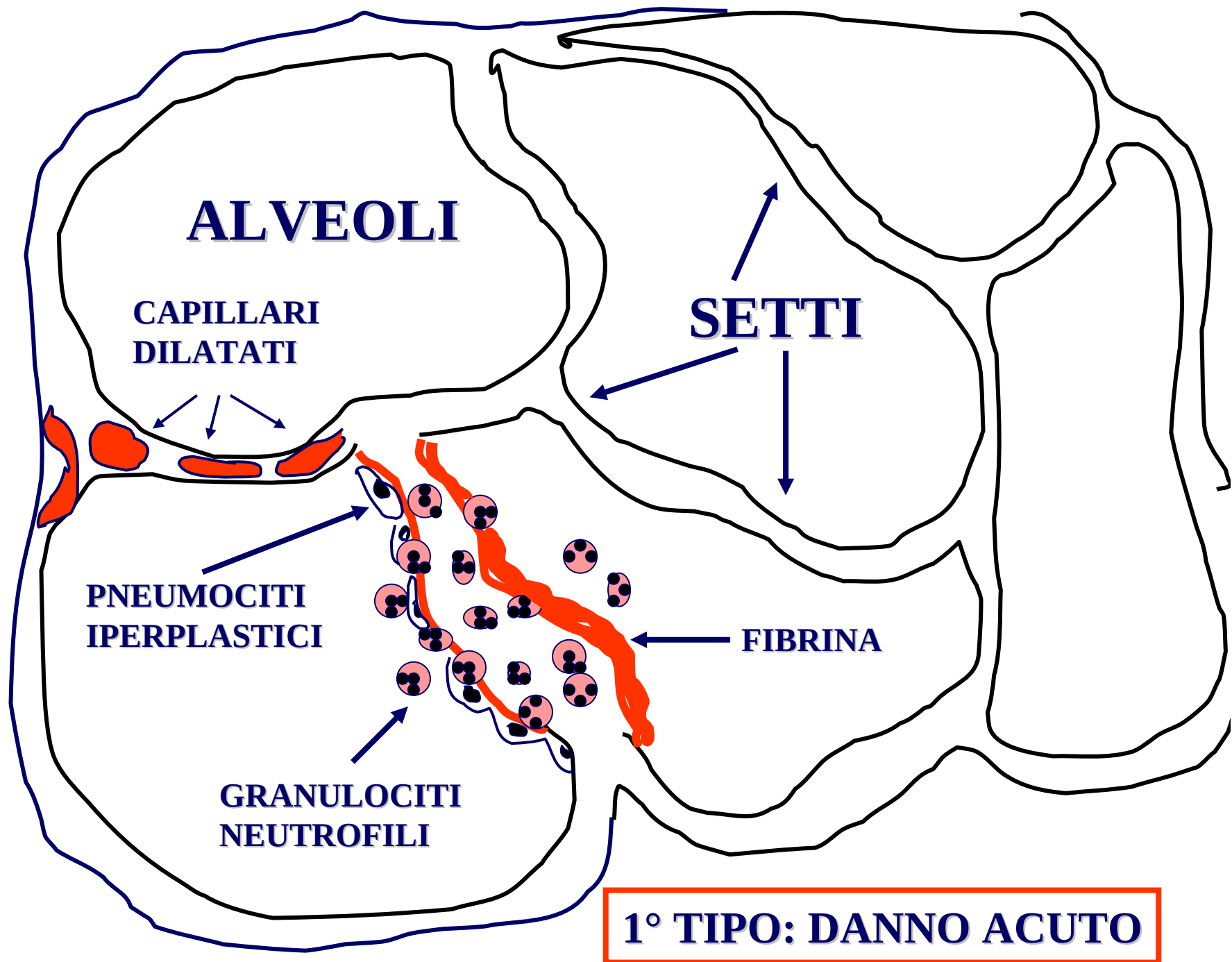
- **Ogni tipo di danno anatomopatologico corrisponde a un quadro radiologico**
- **Tuttavia solo la radiologia (TAC ad alta risoluzione) ci rivela la distribuzione delle lesioni nei due polmoni**

INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

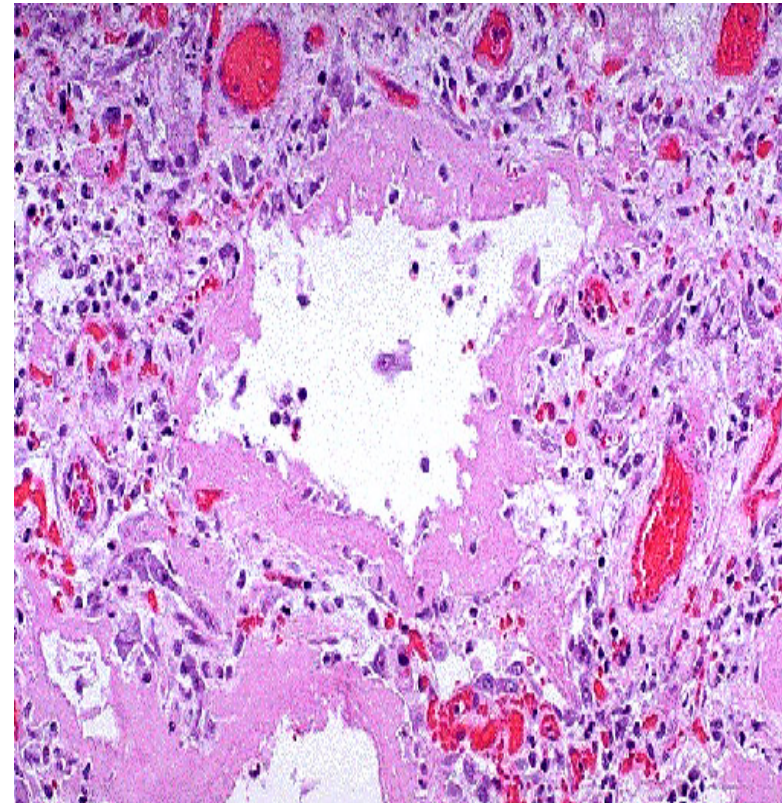
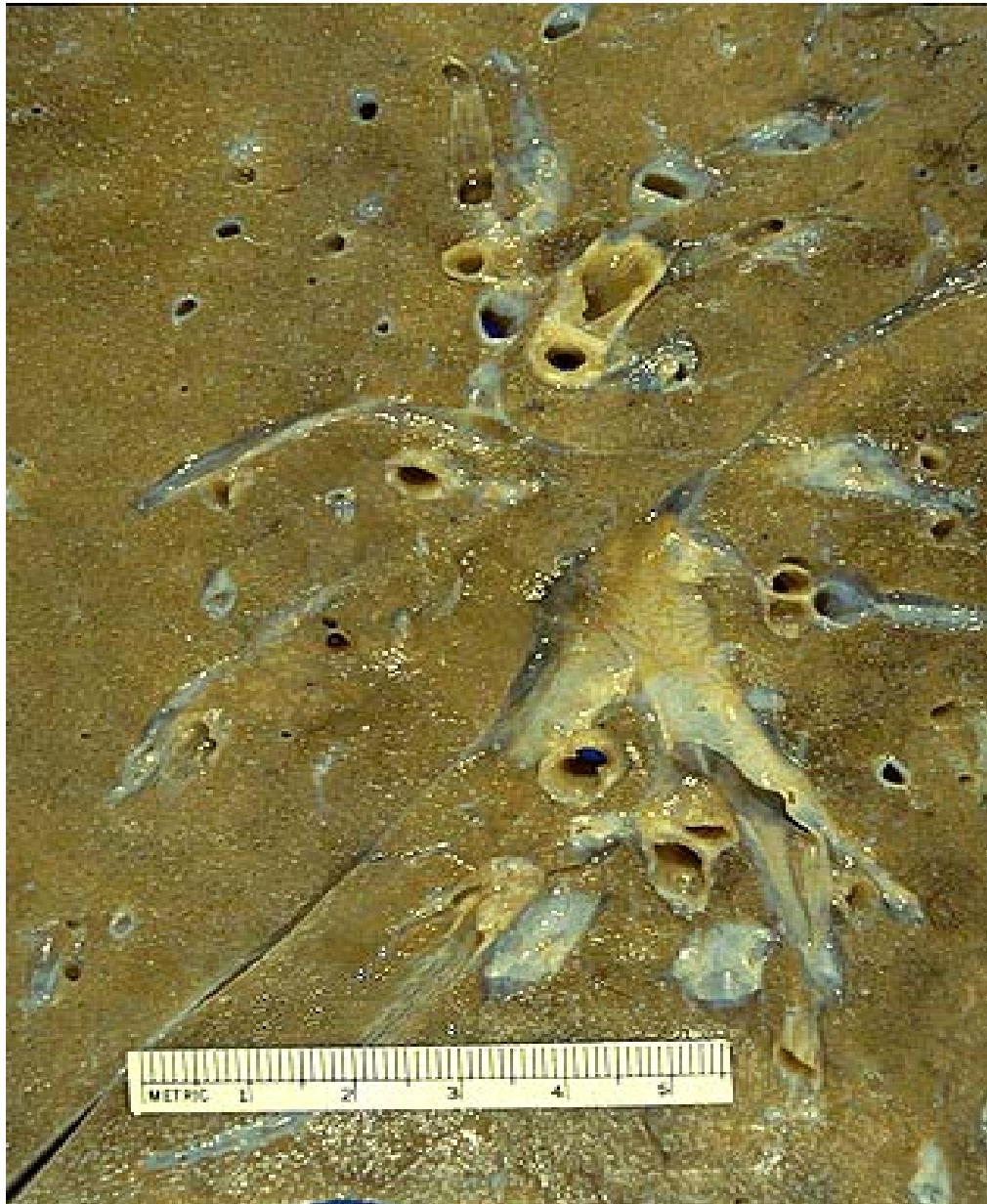
- La diagnosi del tipo di interstiziopatia è multidisciplinare:
 - Clinica ➡ eziologia del danno
 - Radiologica ➡ distribuzione del danno
 - Anatomopatologica ➡ tipo di danno

QUADRI ANATOMOPATOLOGICI DELLE INTERSTIZIOPATIE

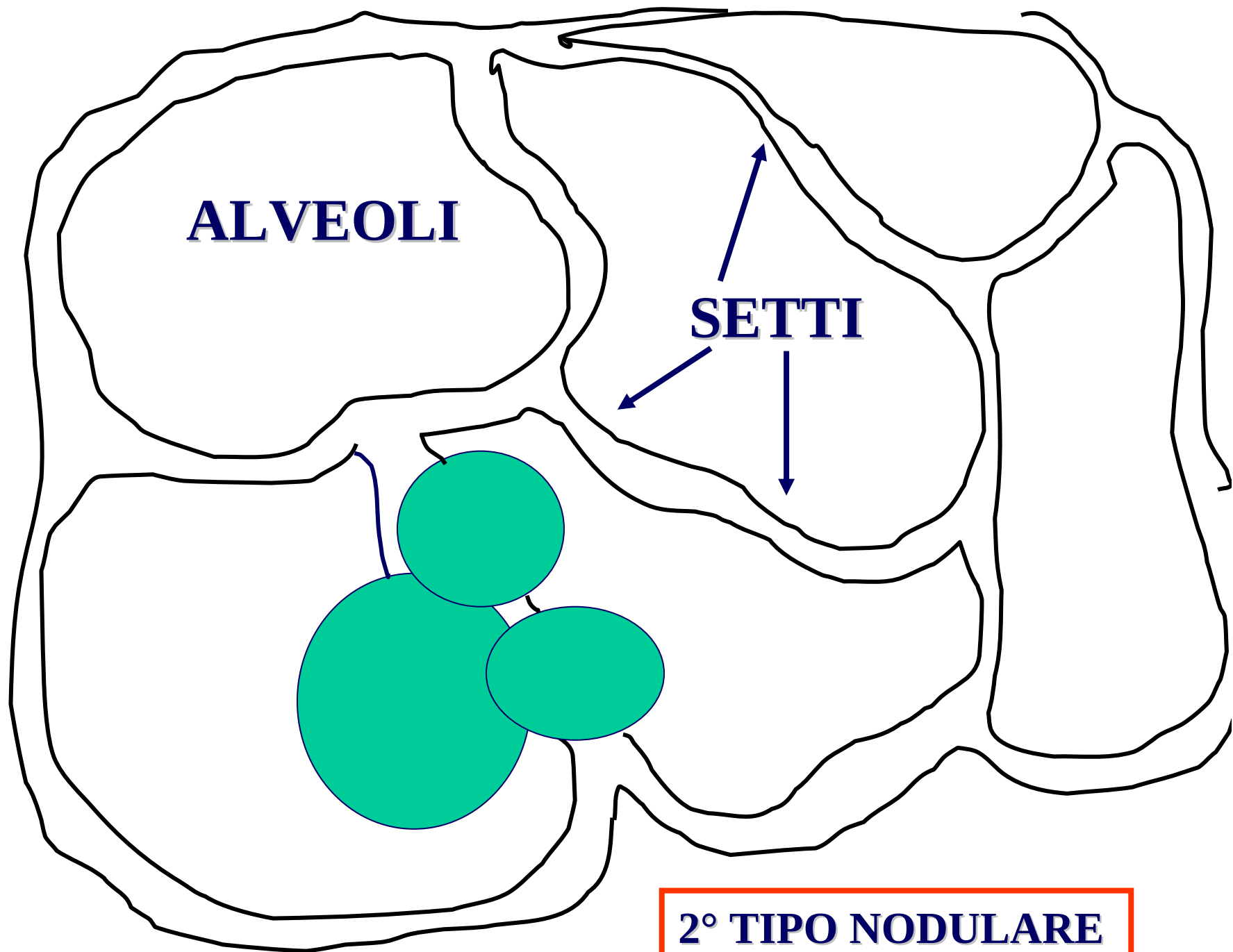
- **DANNO ACUTO**
- **NODULARE**
- **INFILTRATO CELLULARE**
- **FIBROSI**
- **ALVEOLI PIENI**
- **ALTERAZIONI MINIME**
- **QUADRI MISTI**

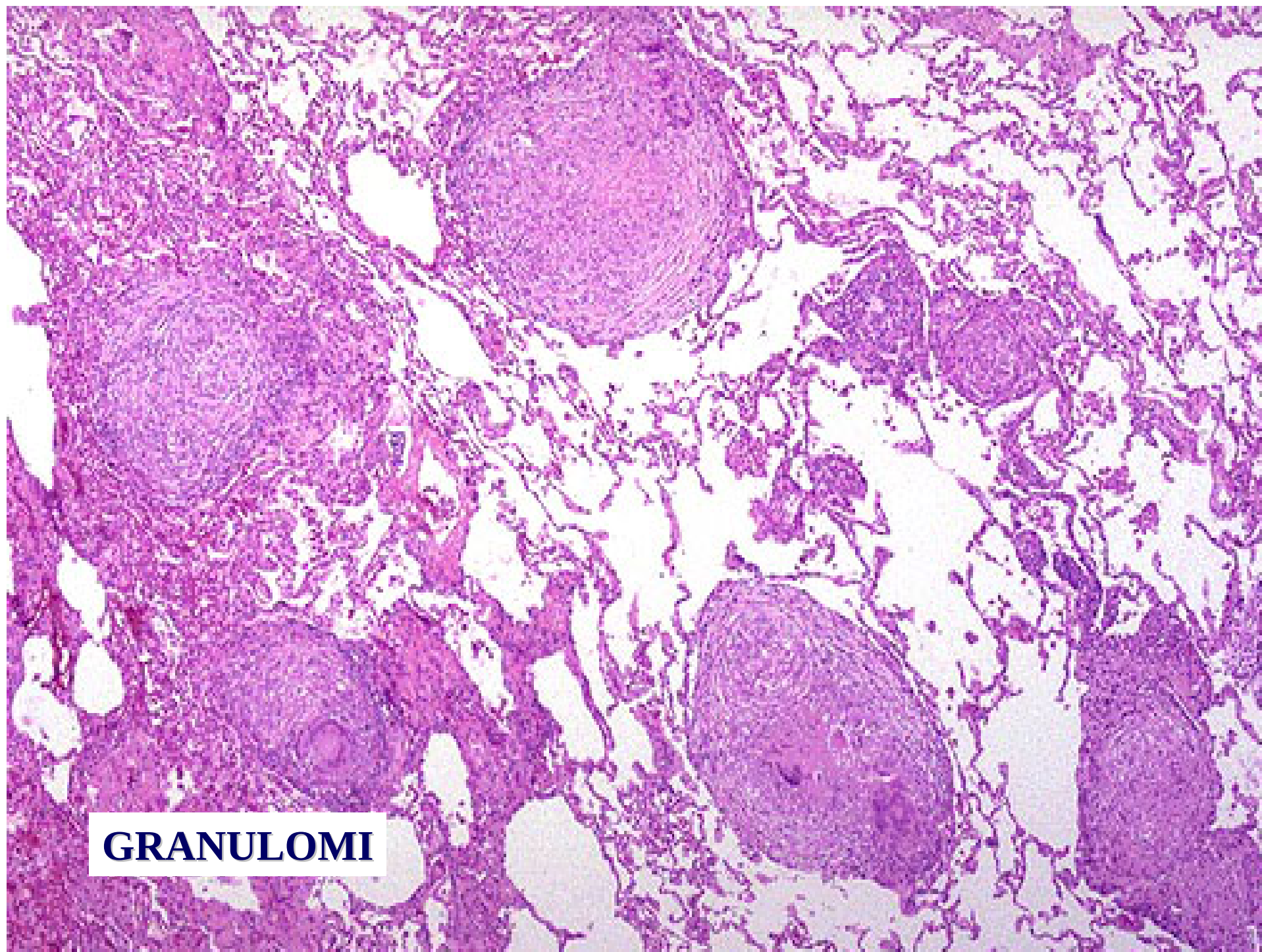


ACUTE RESPIRATORY DISTRESS SYNDROME

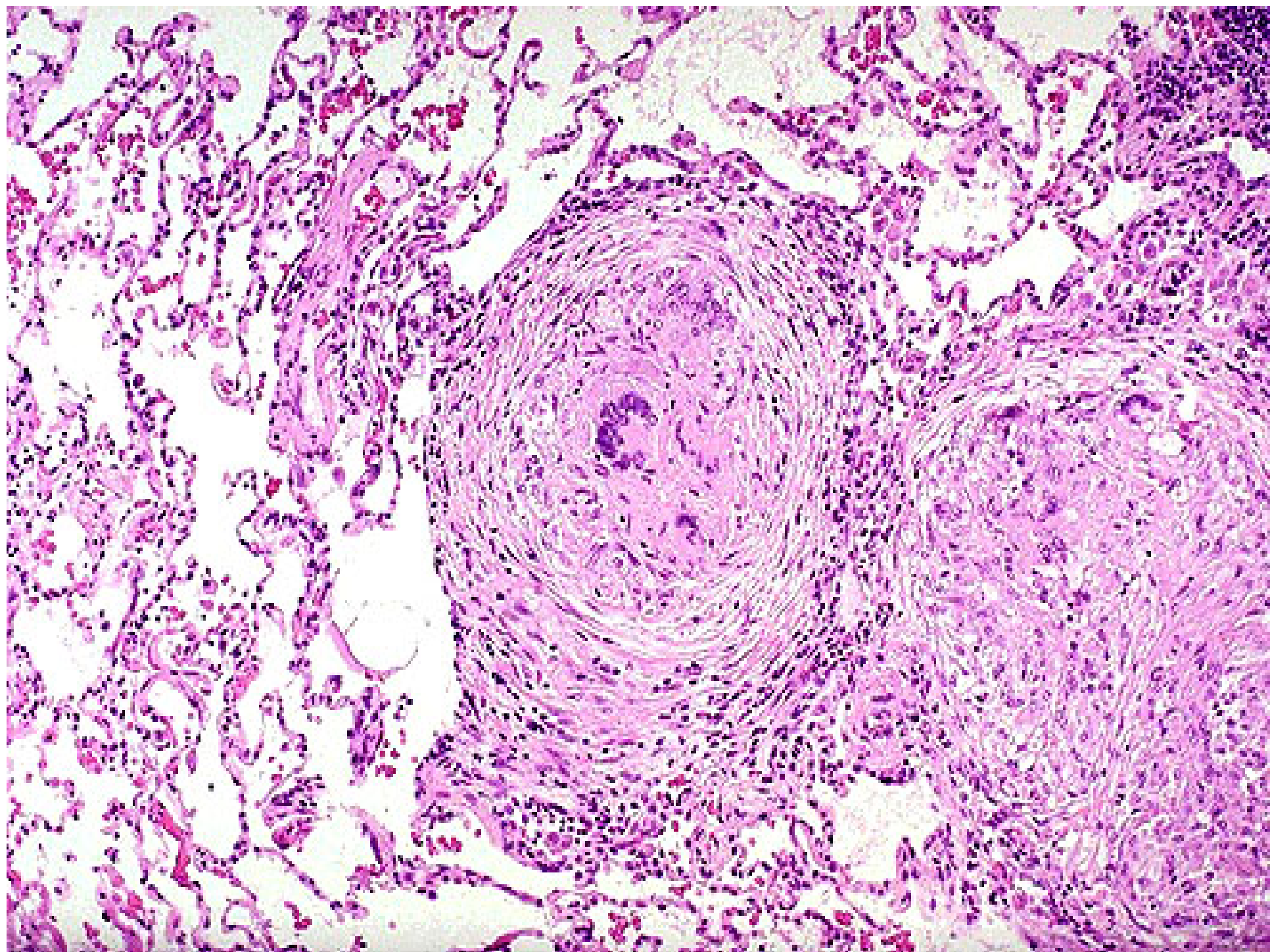


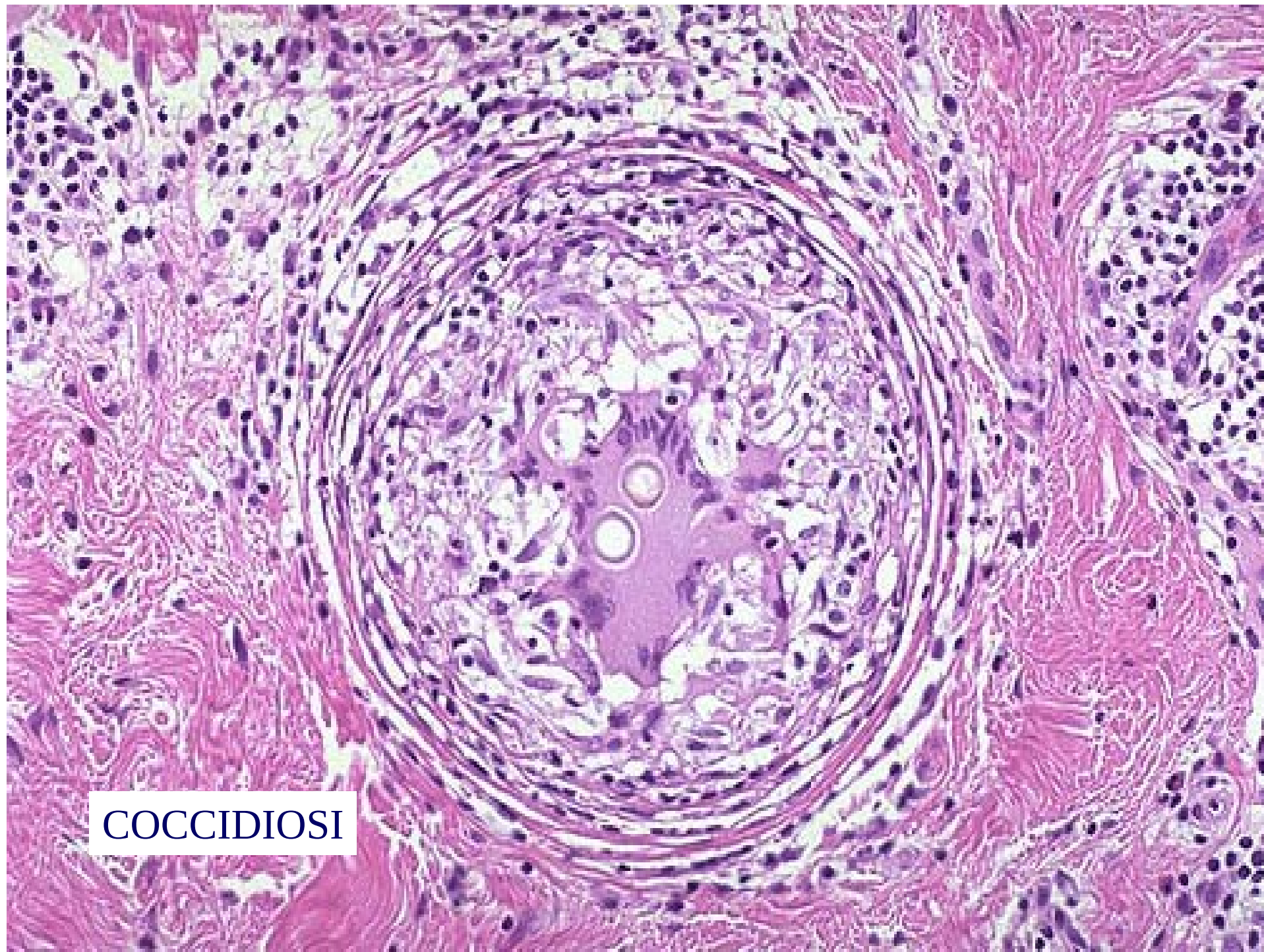
**DANNO ALVEOLARE
ACUTO**



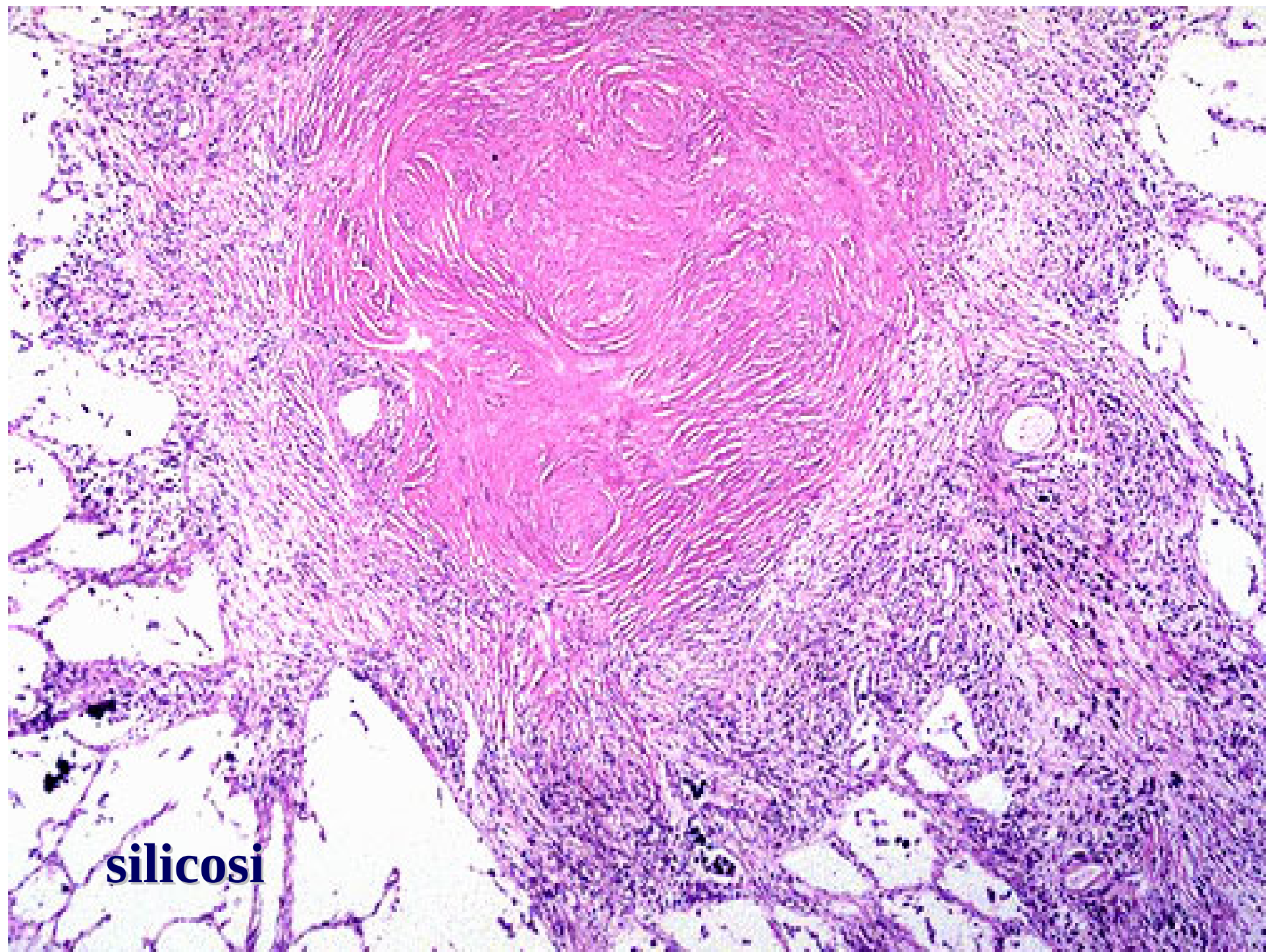


GRANULOMI

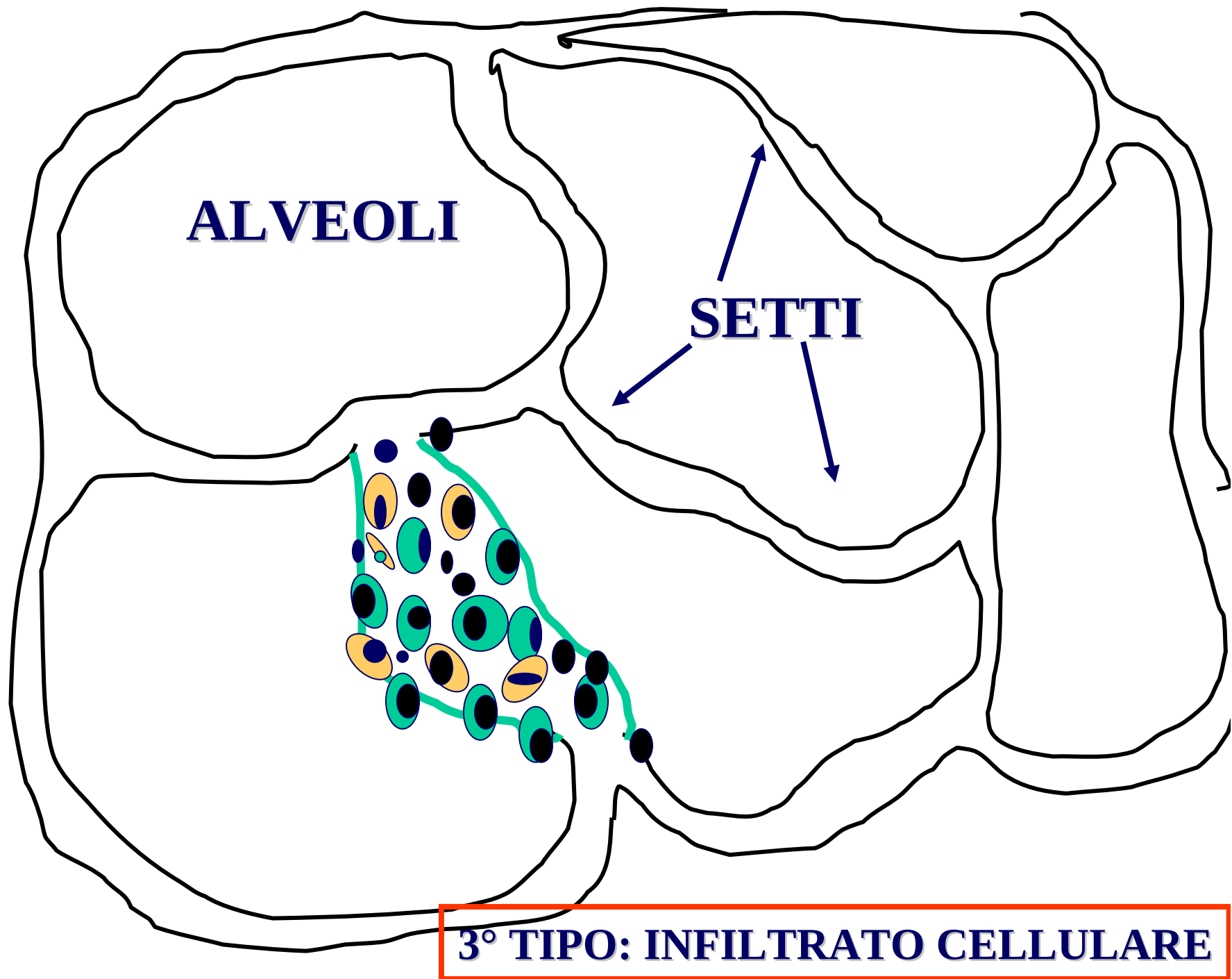


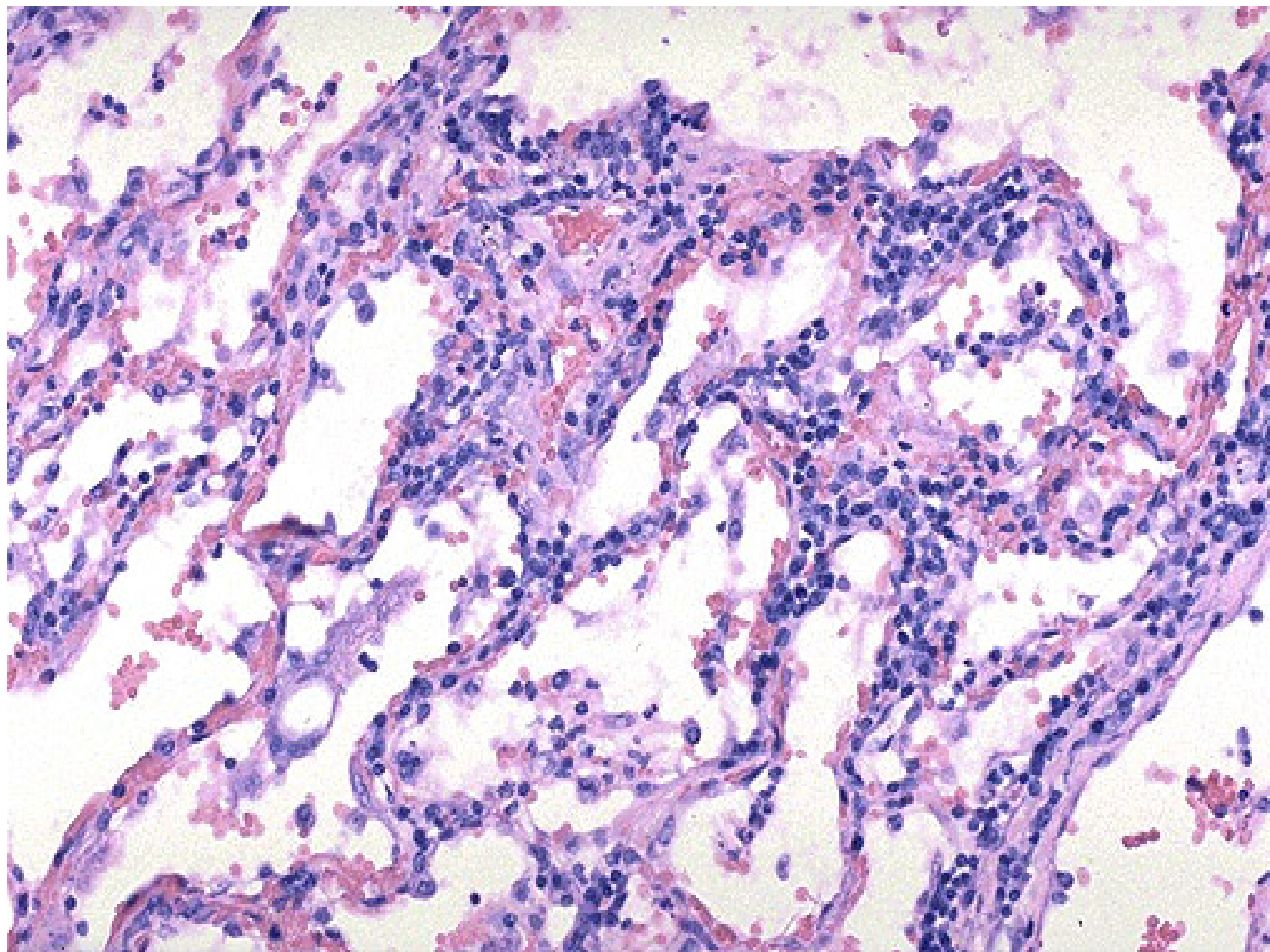


COCCIDIOSI

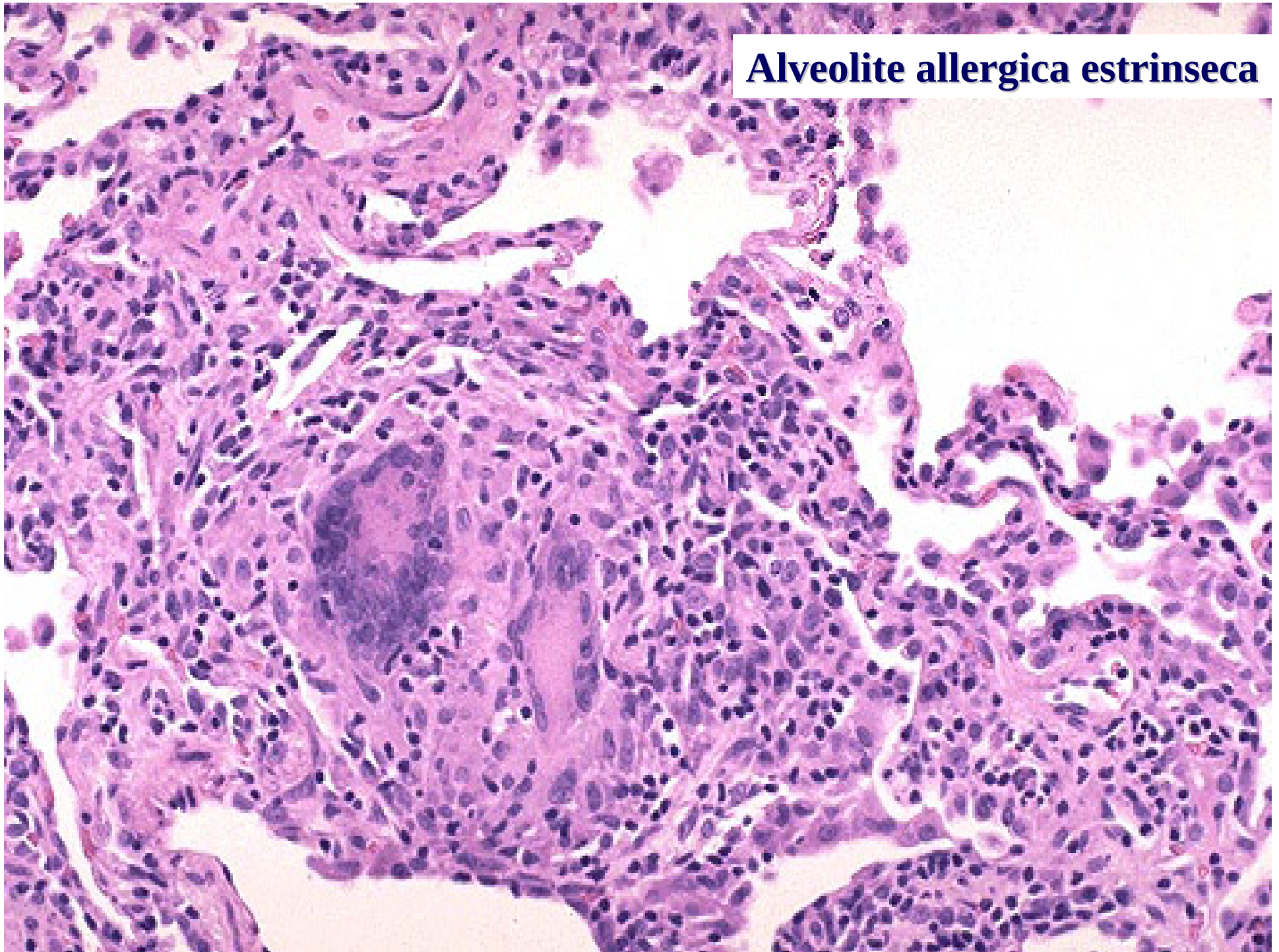


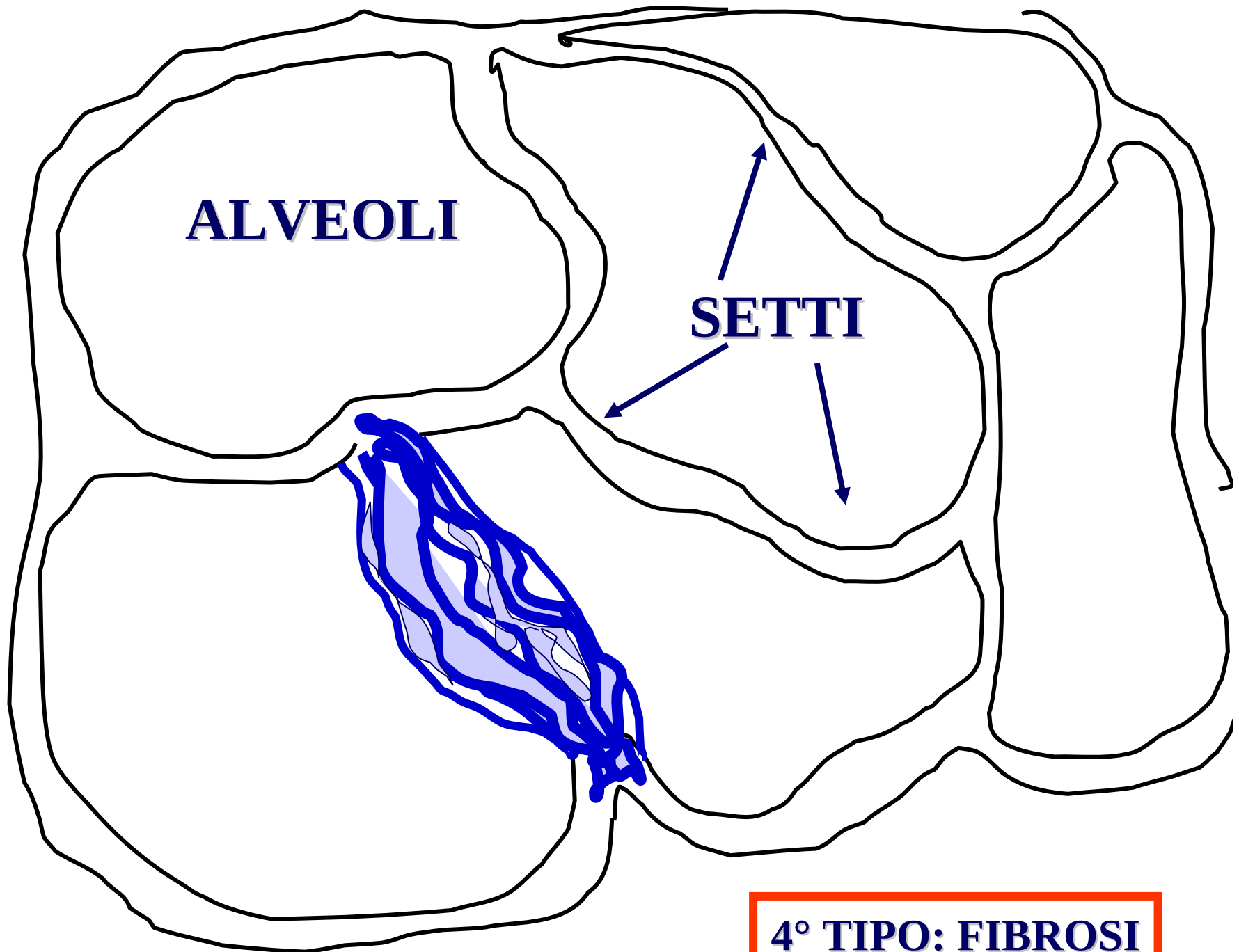
silicosis



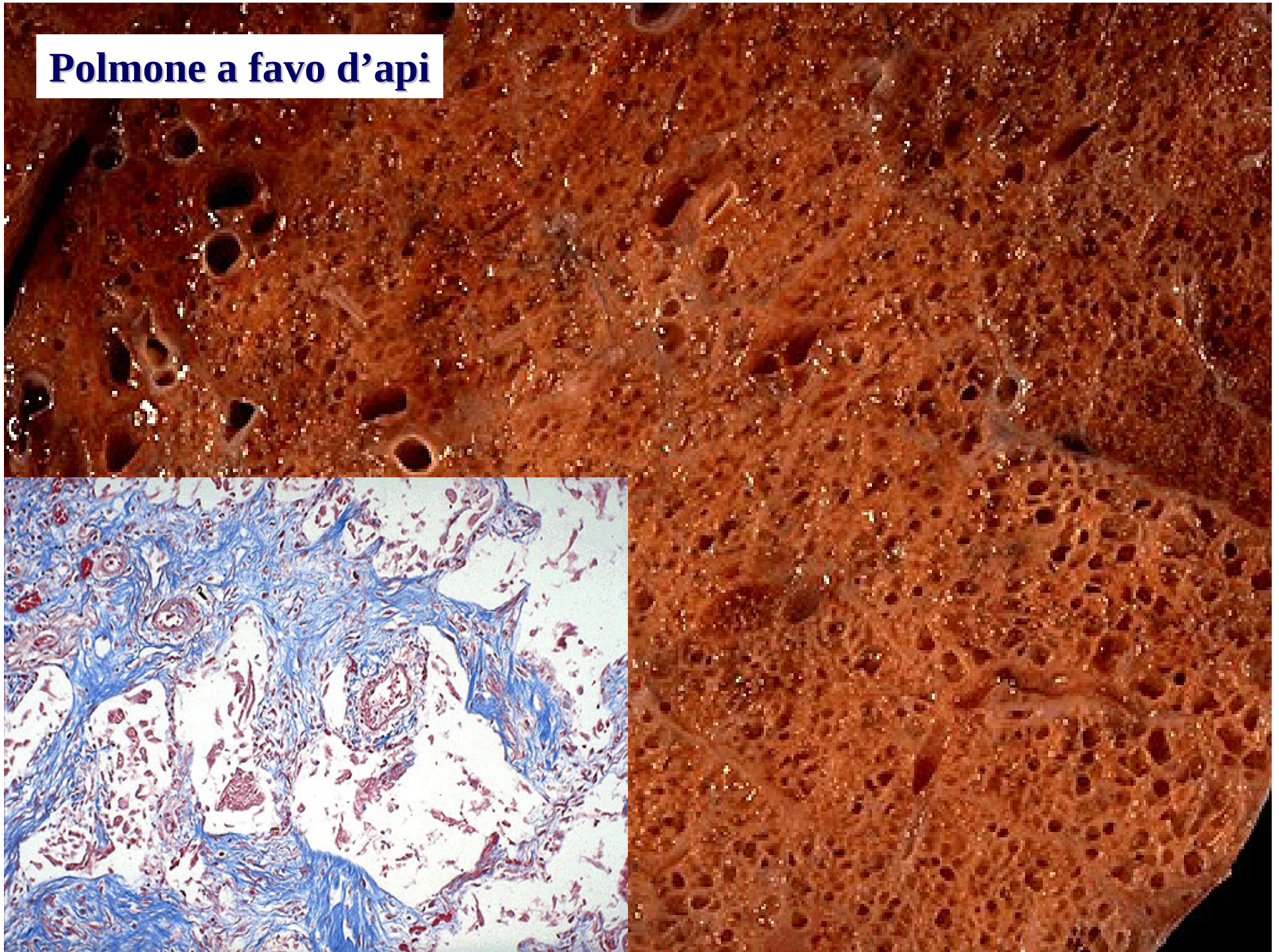
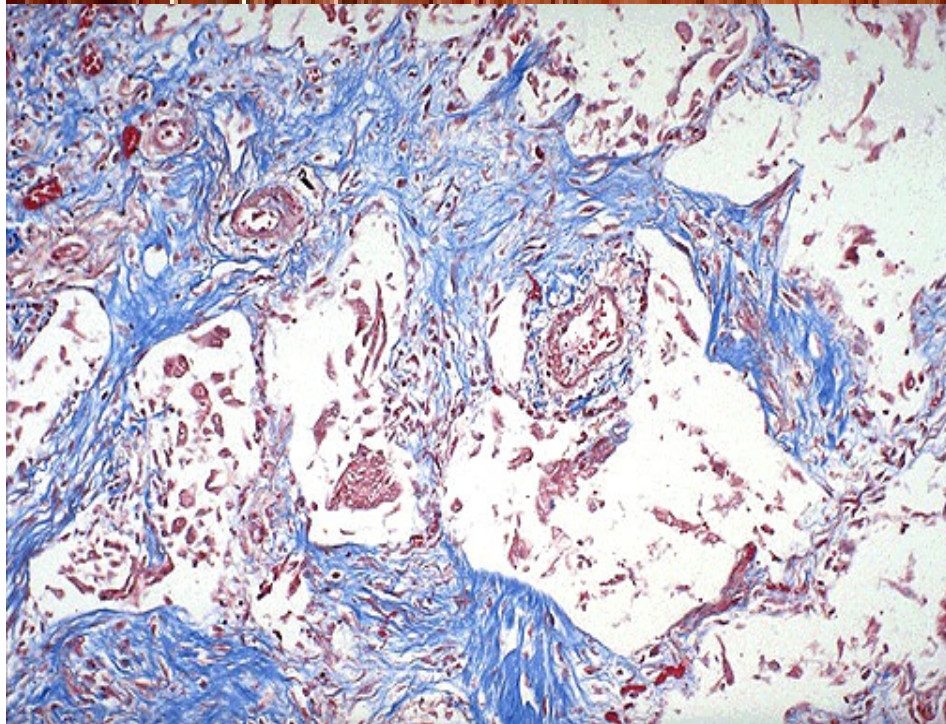


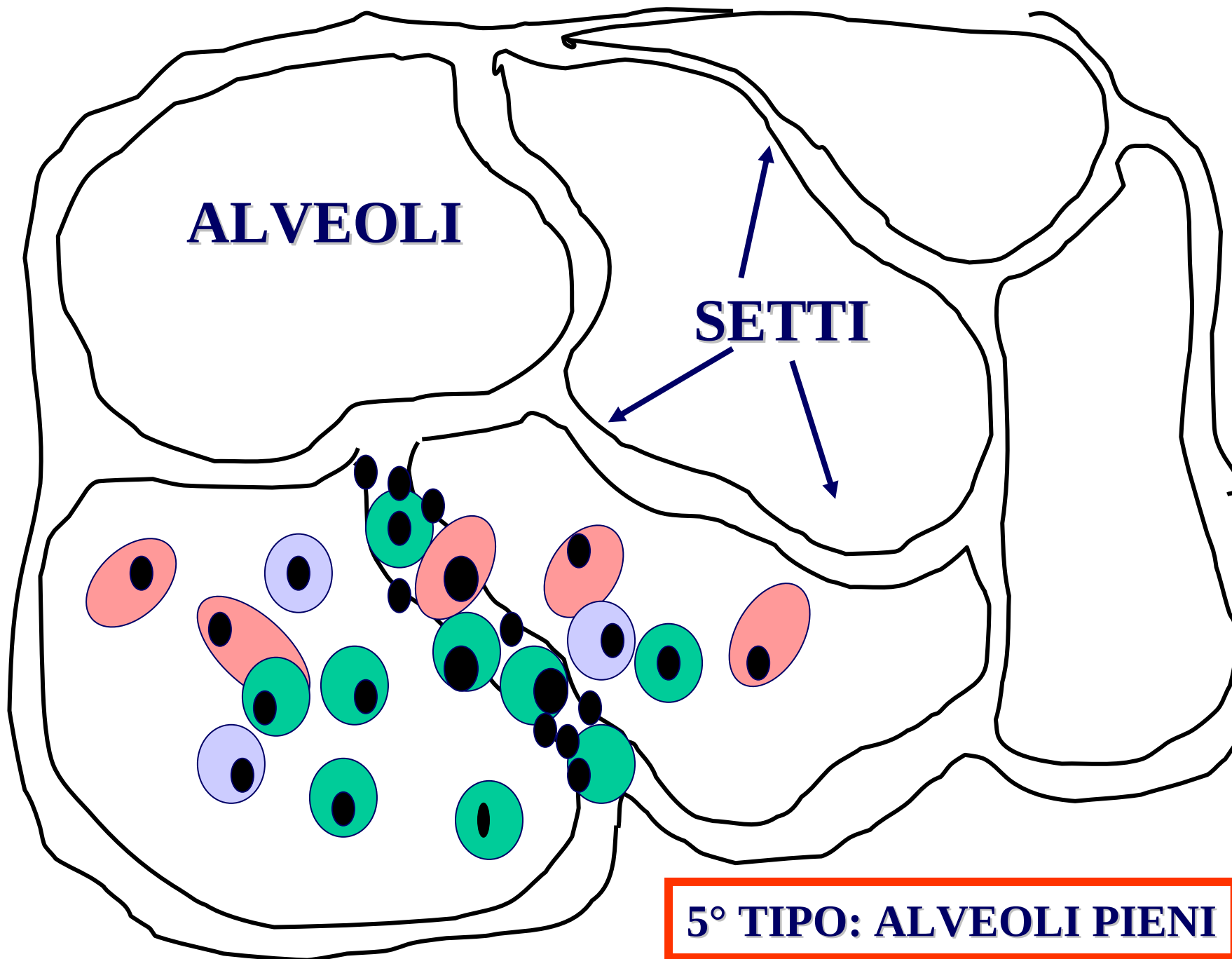
Alveolite allergica estrinseca

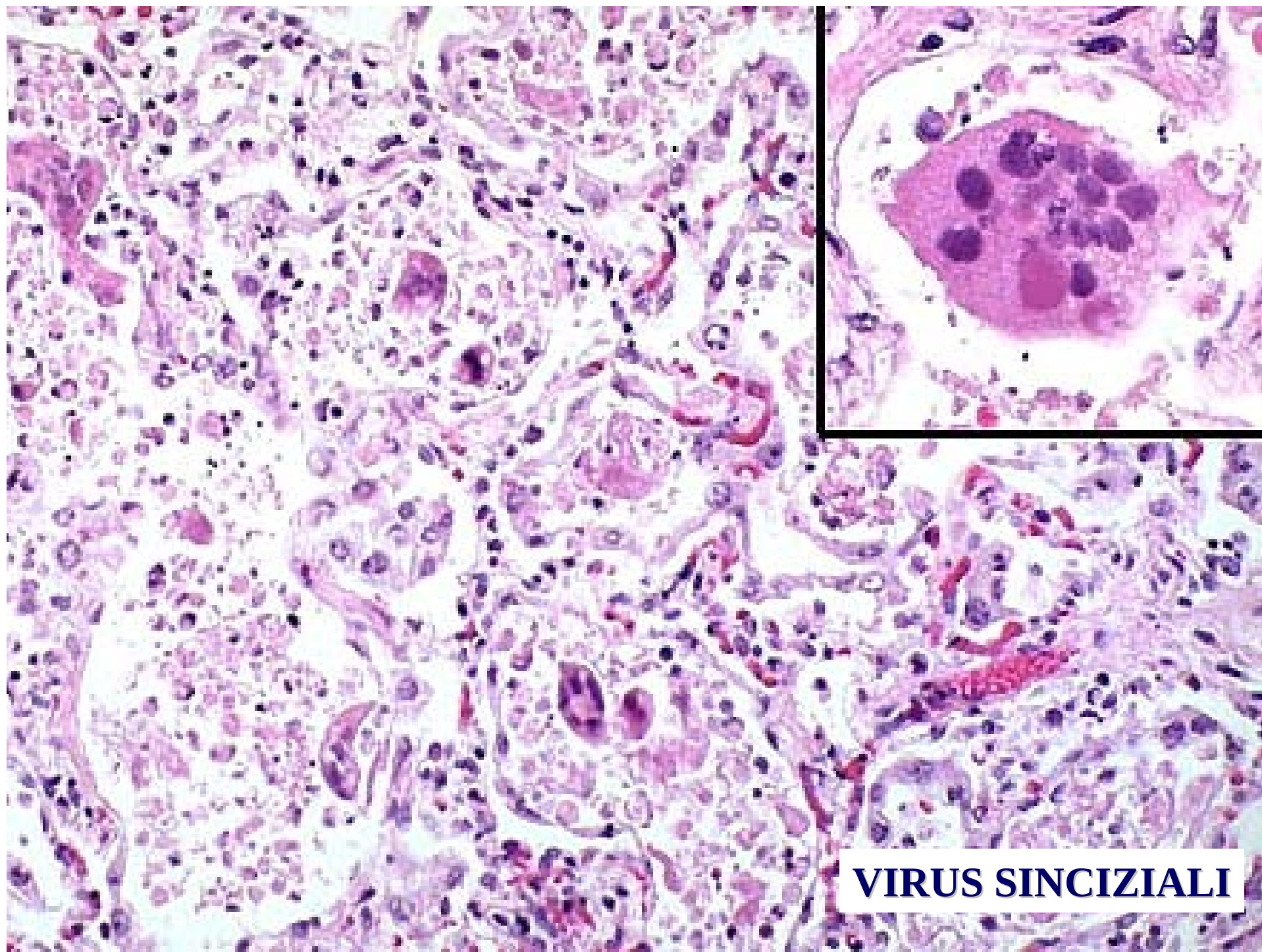




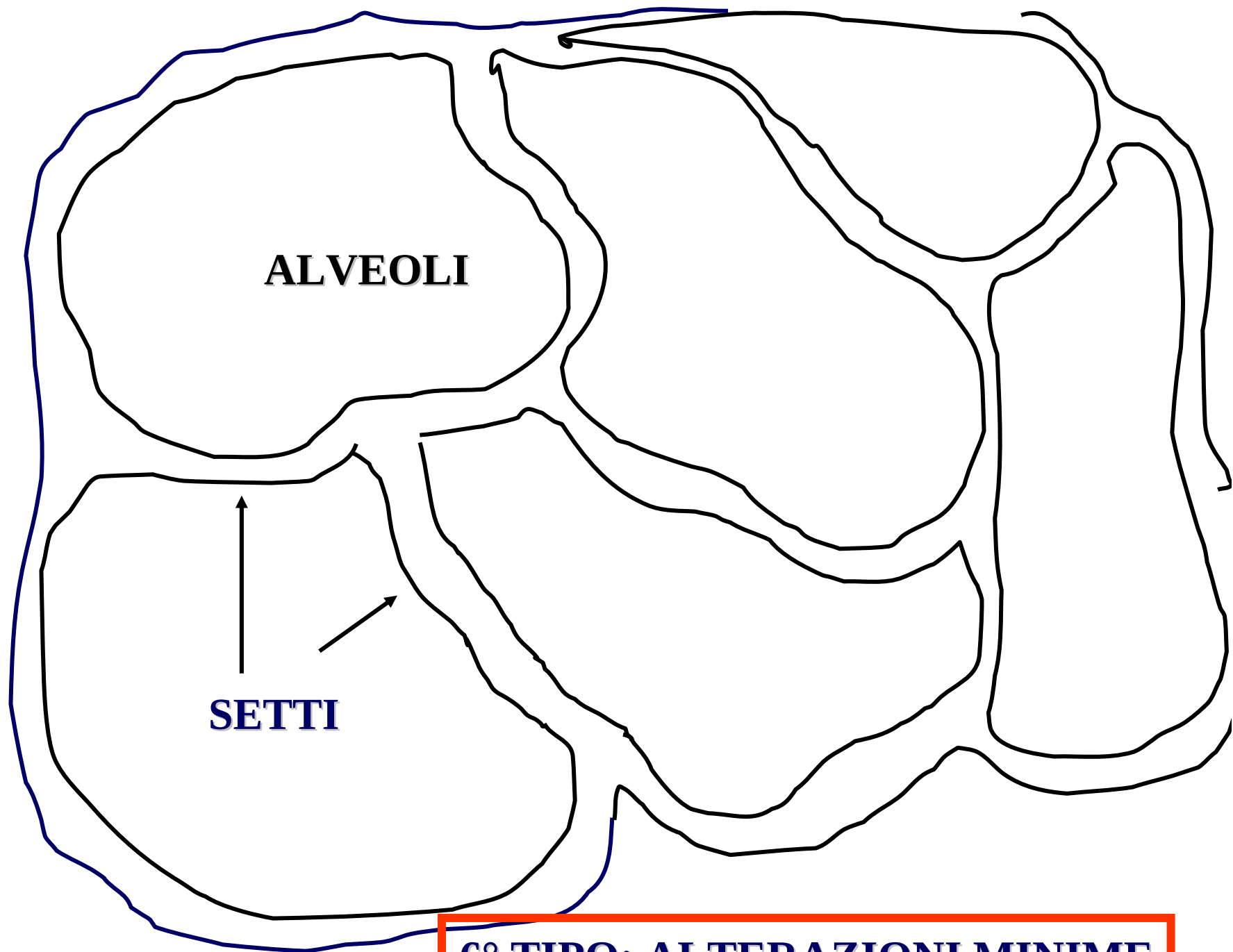
Polmone a favo d'api



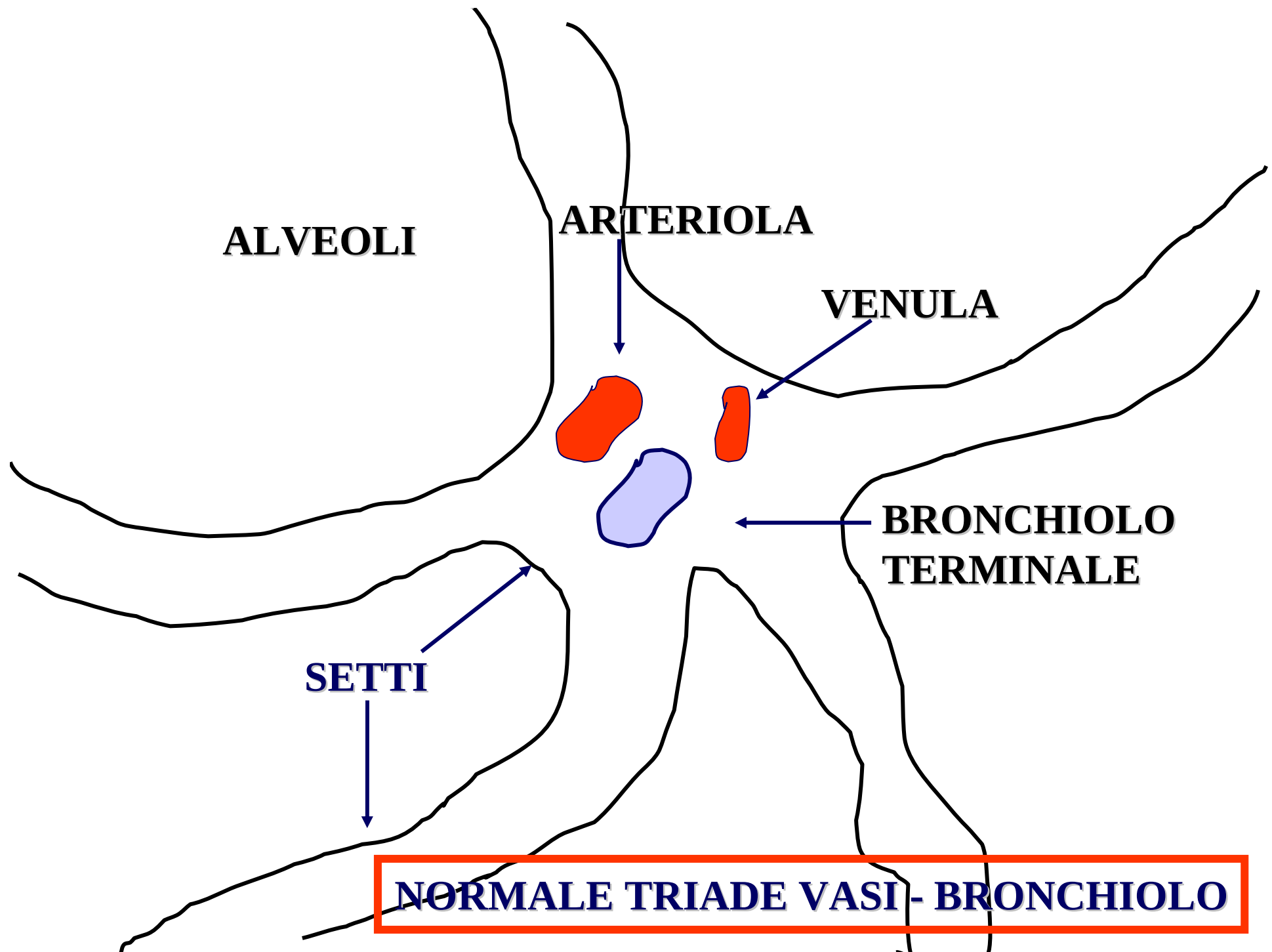


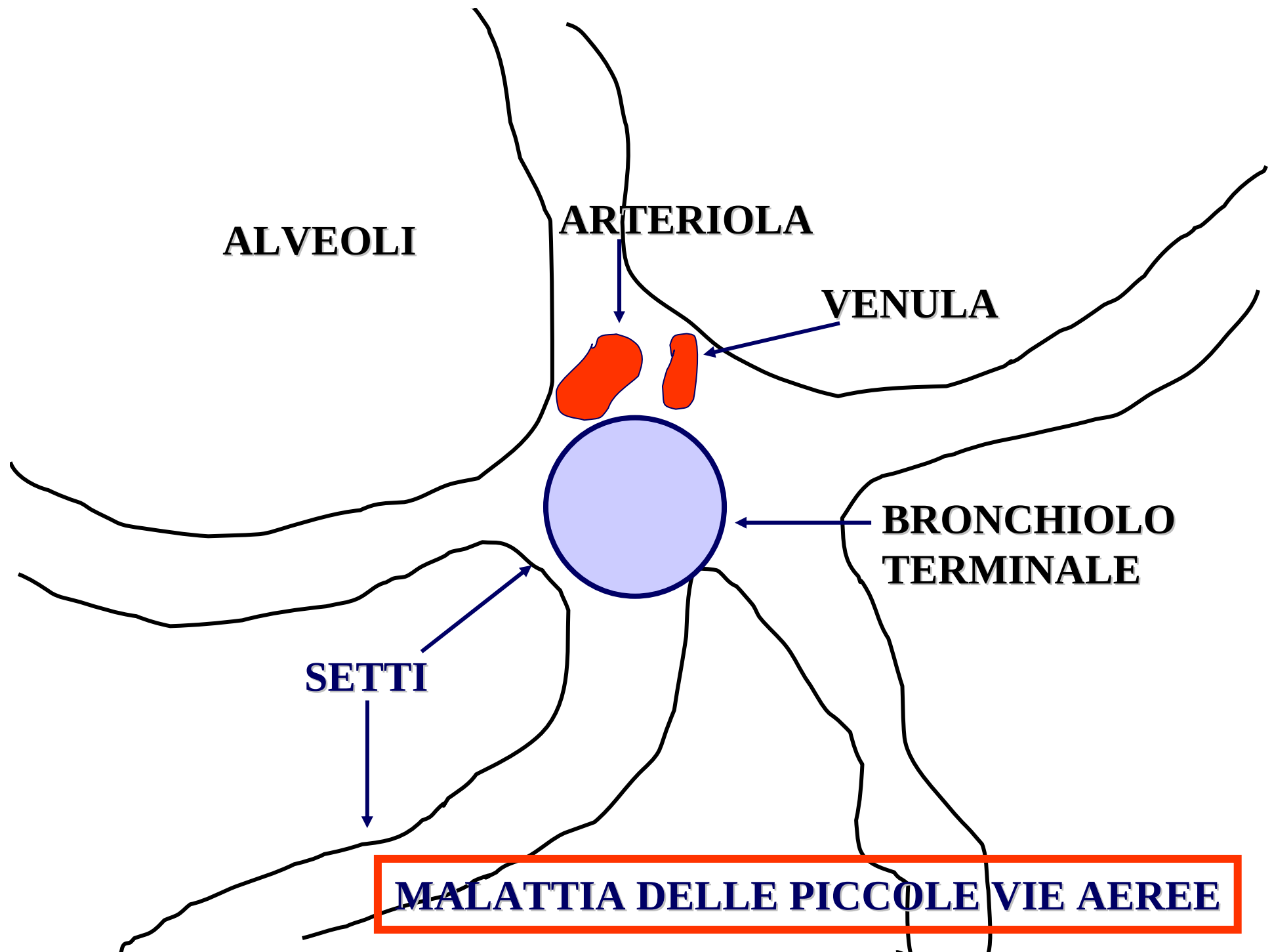


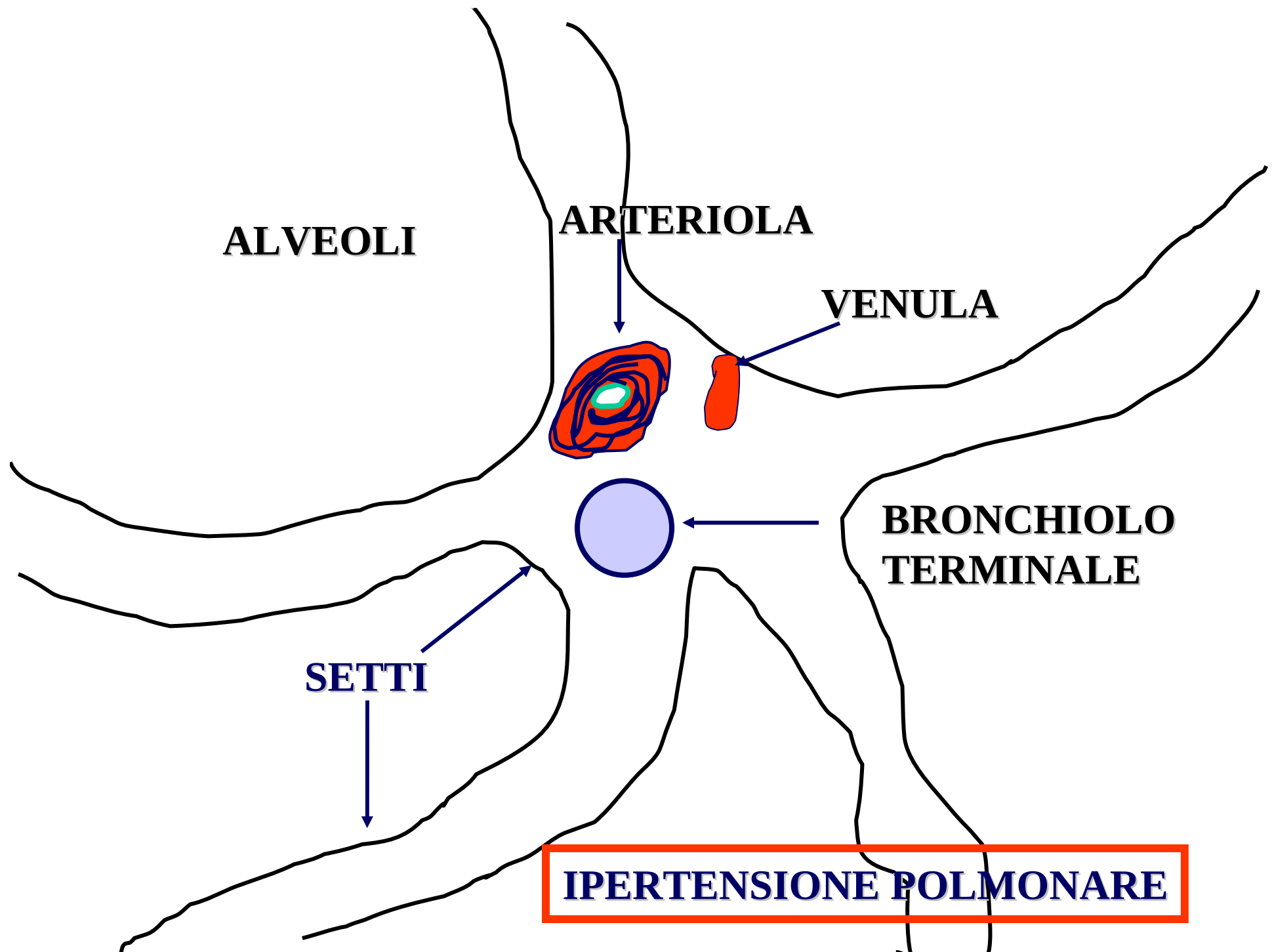
VIRUS SINCIZIALI



6° TIPO: ALTERAZIONI MINIME







1° TIPO (DANNO ACUTO):

- **DANNO ALVEOLARE ACUTO**
- **POLMONITI VIRALI (HSV)**
- **POLMONITI MICOTICHE ACUTE**

1° TIPO (DANNO ACUTO): DANNO ALVEOLARE ACUTO

CLINICAMENTE:

SINDROME DA DISTRESS RESPIRATORIO

DELL'ADULTO

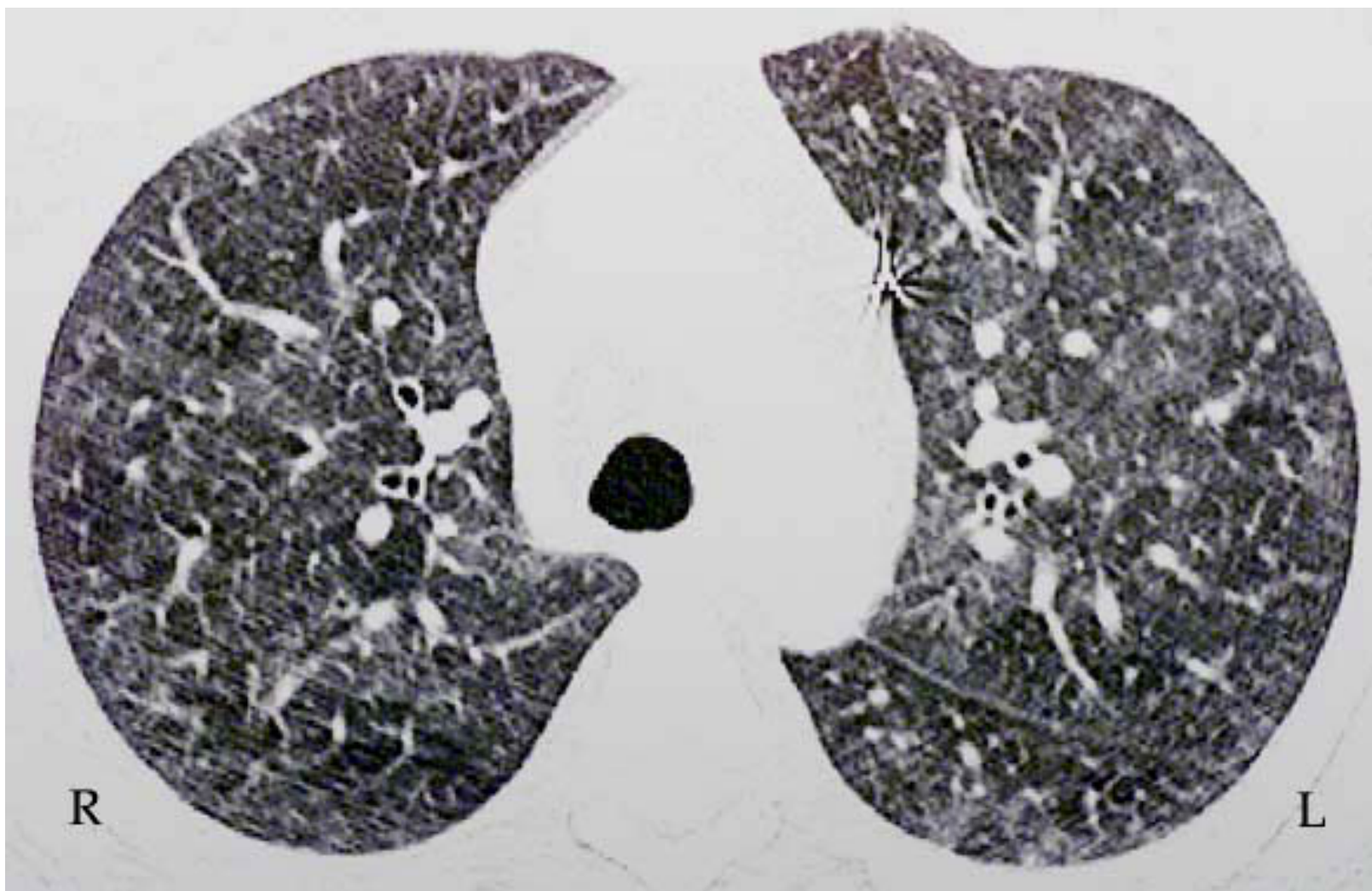
*Insorgenza acuta di severa insufficienza
respiratoria con cianosi e ipossiemia
non responsive all'ossigeno-terapia*

1° TIPO (DANNO ACUTO): DANNO ALVEOLARE ACUTO

CAUSE:

- **SEPSI**
- **INFEZIONI DA MICROORGANISMI
(PNEUMOCYSTIS CARINII)**
- **TRAUMI, USTIONI, EMBOLIE GRASSOSE**
- **TOSSICITA' (EROINA, FUMI CHIMICI)**

DAD: TAC ALTA RISOLUZIONE



OPACITA' DIFFUSE "A VETRO SMERIGLIATO"

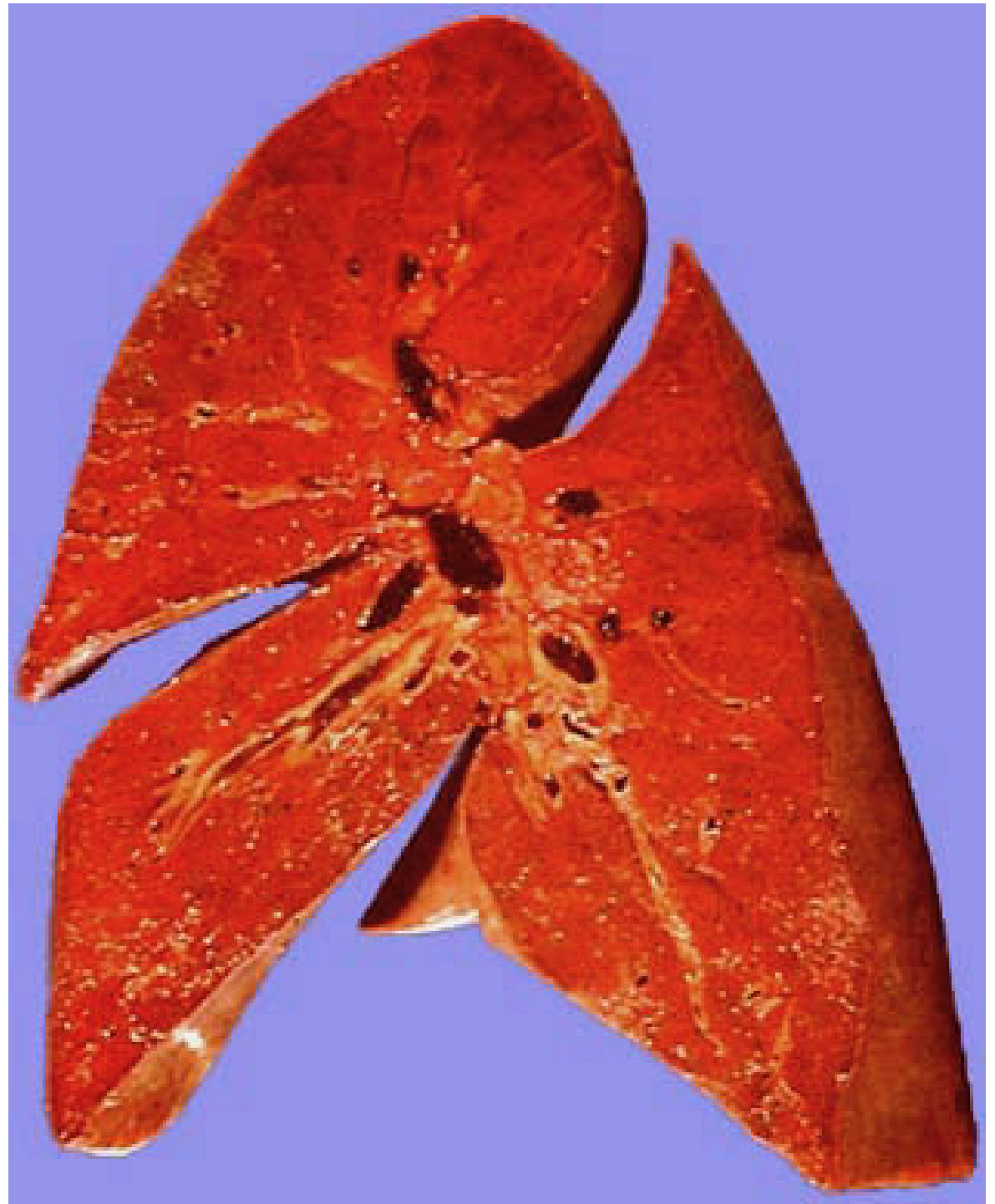
1° TIPO (DANNO ACUTO): DANNO ALVEOLARE ACUTO

MACROSCOPICA:

I polmoni sono pesanti, pastosi e di colore rosso vivo e aspetto traslucido.

Sulla superficie di taglio i vasi sono ben evidenti

**Danno alveolare
acuto**



Aspetto traslucido

**Trama linfatica
in evidenza**



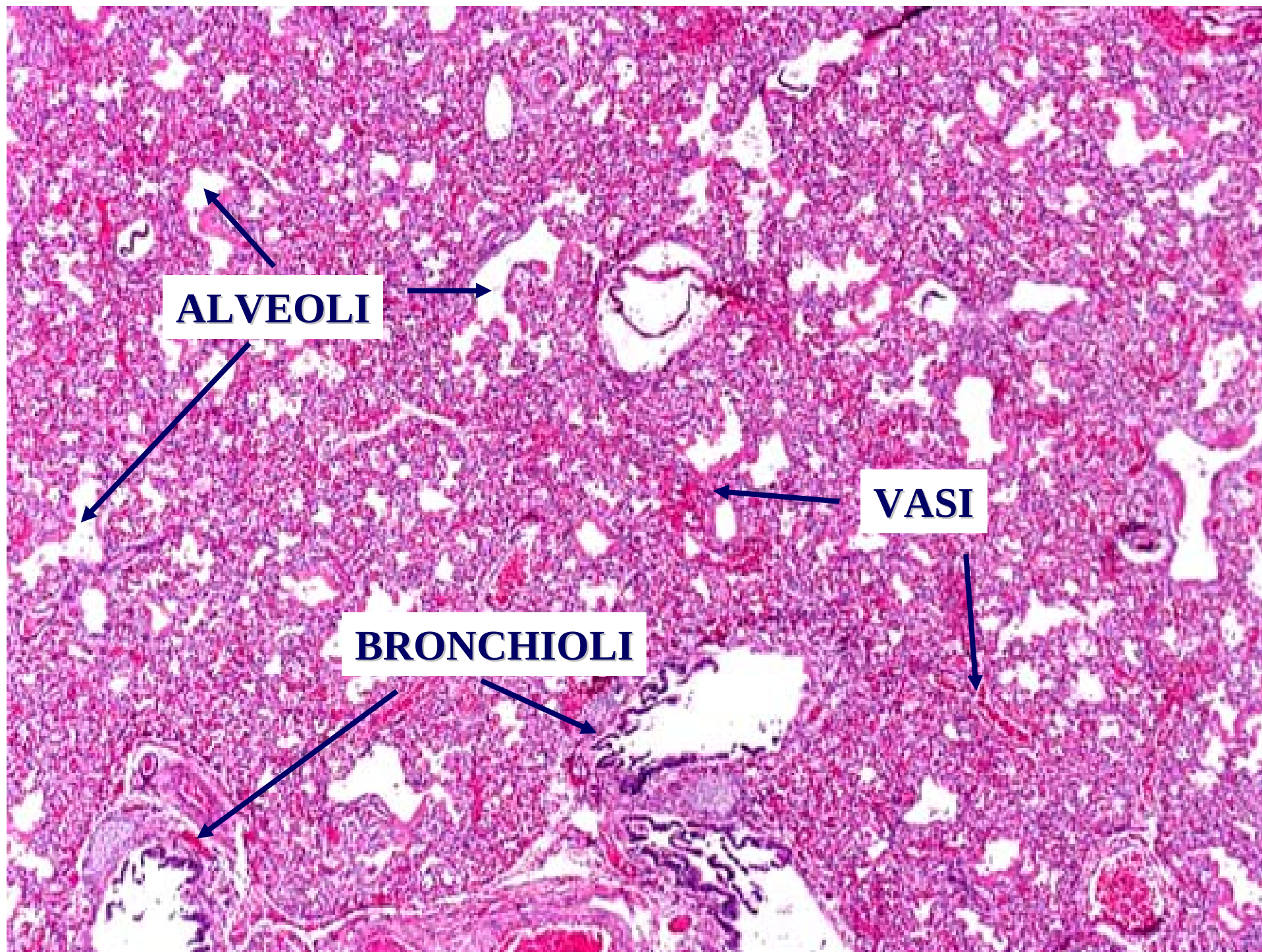


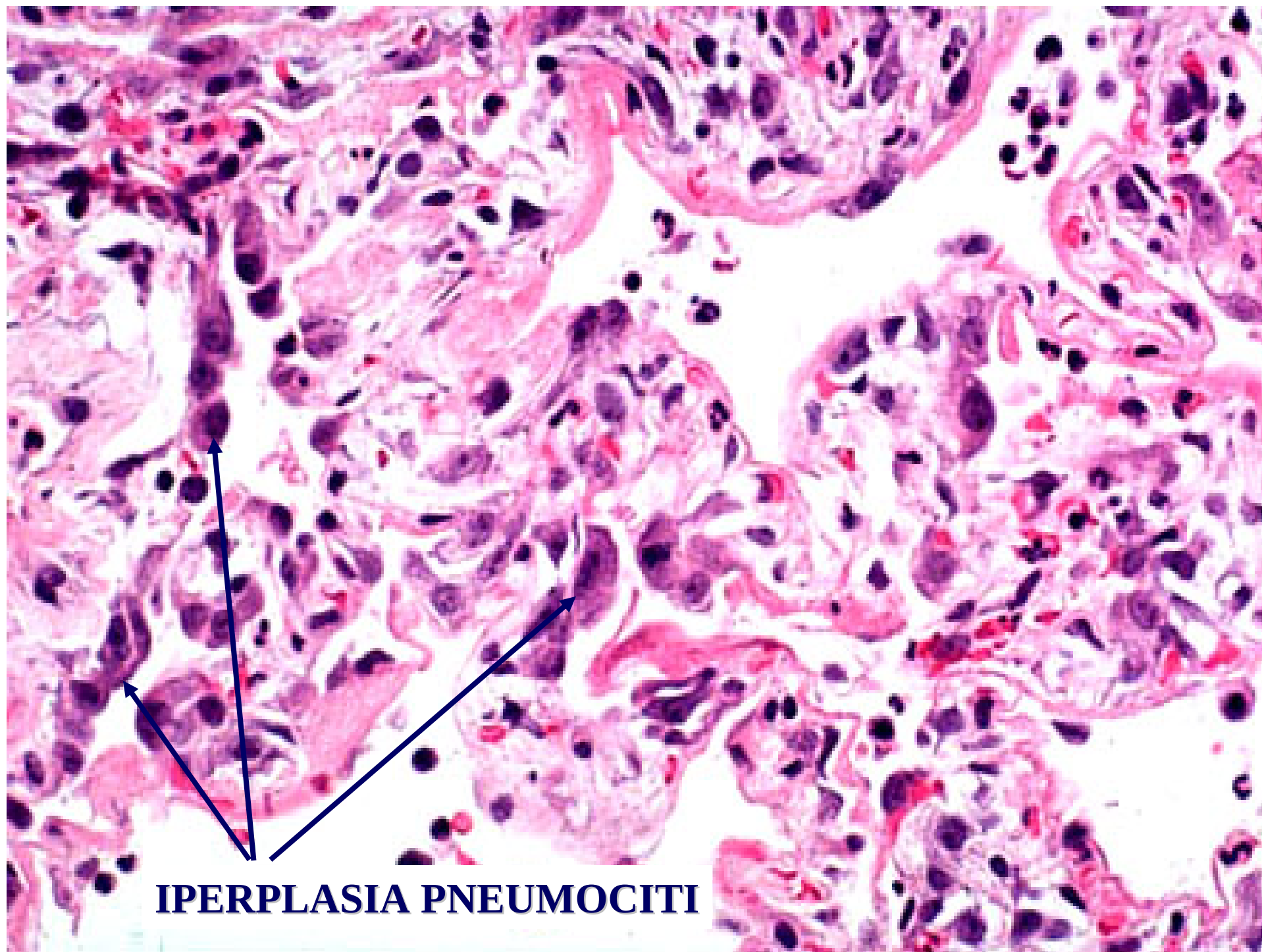
1° TIPO (DANNO ACUTO): DANNO ALVEOLARE ACUTO

ISTOLOGIA:

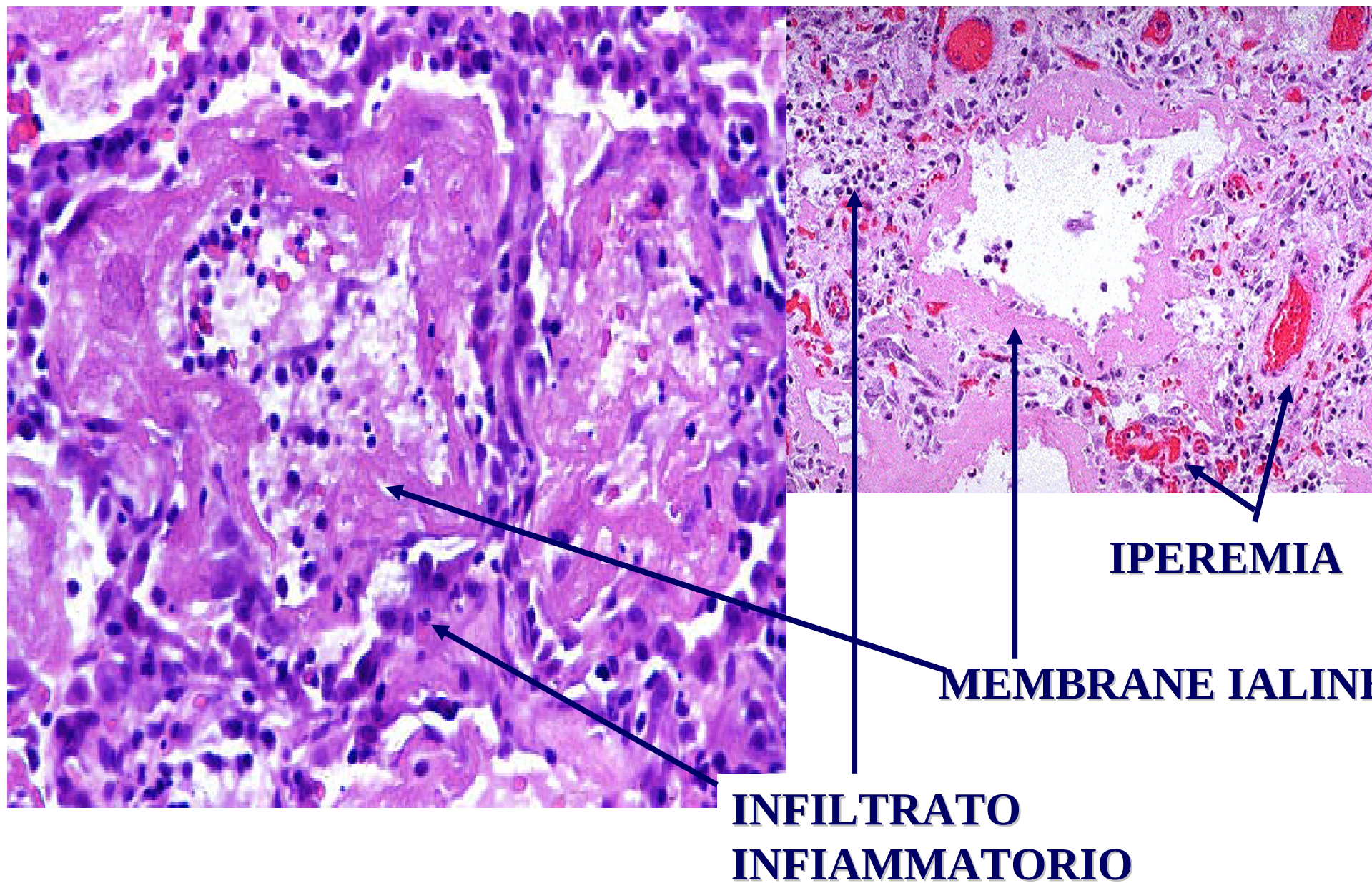
- *Edema e congestione*
- *Alveoli bordati da MEMBRANE IALINE*
- *Iperplasia dei pneumociti*

***MEMBRANE IALINE: fibrina, edema e debris
cellulare***

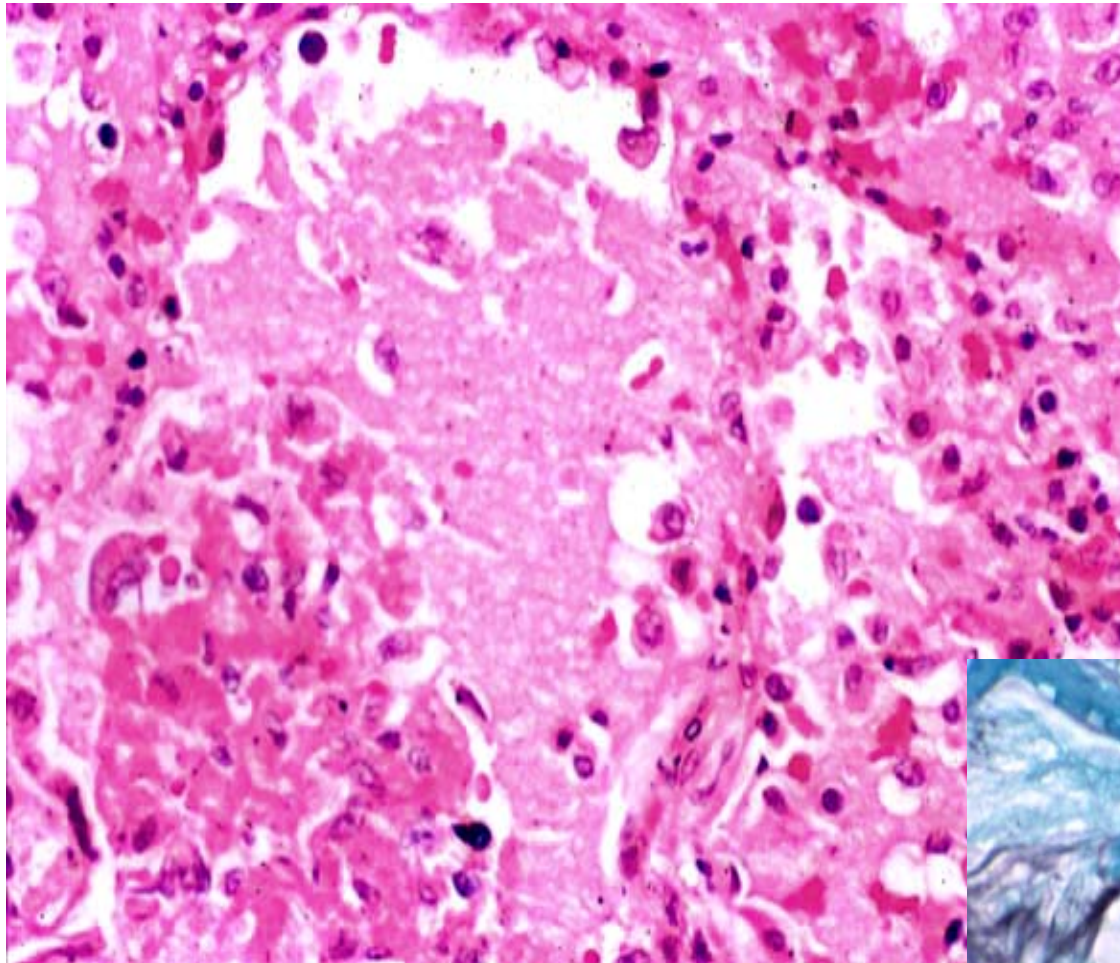




IPERPLASIA PNEUMOCITI

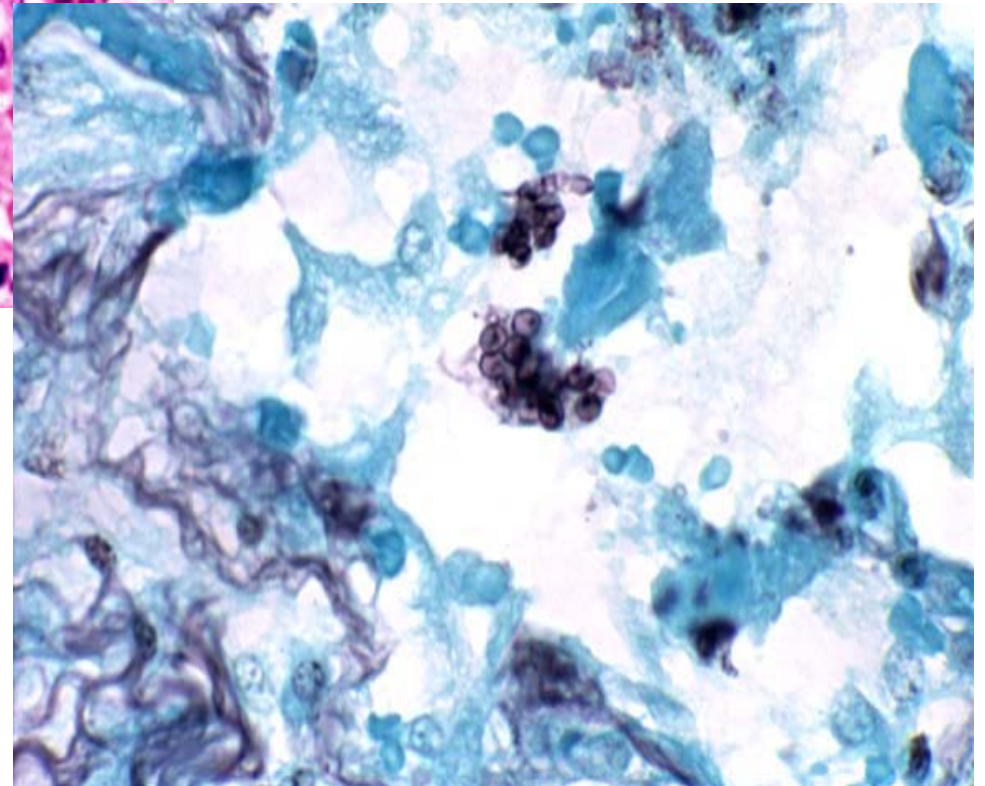


DANNO ALVEOLARE ACUTO

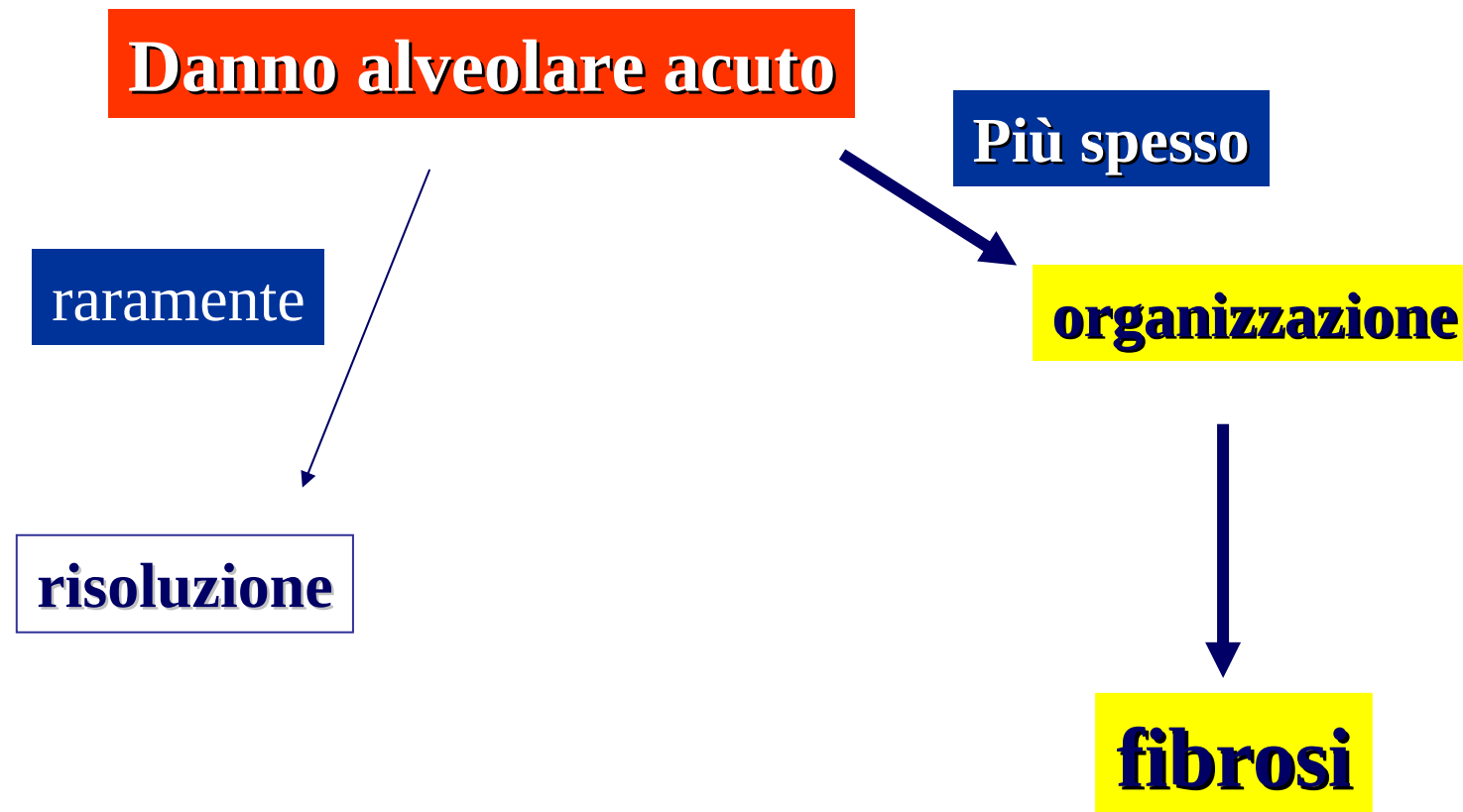


**DANNO
ALVEOLARE ACUTO**

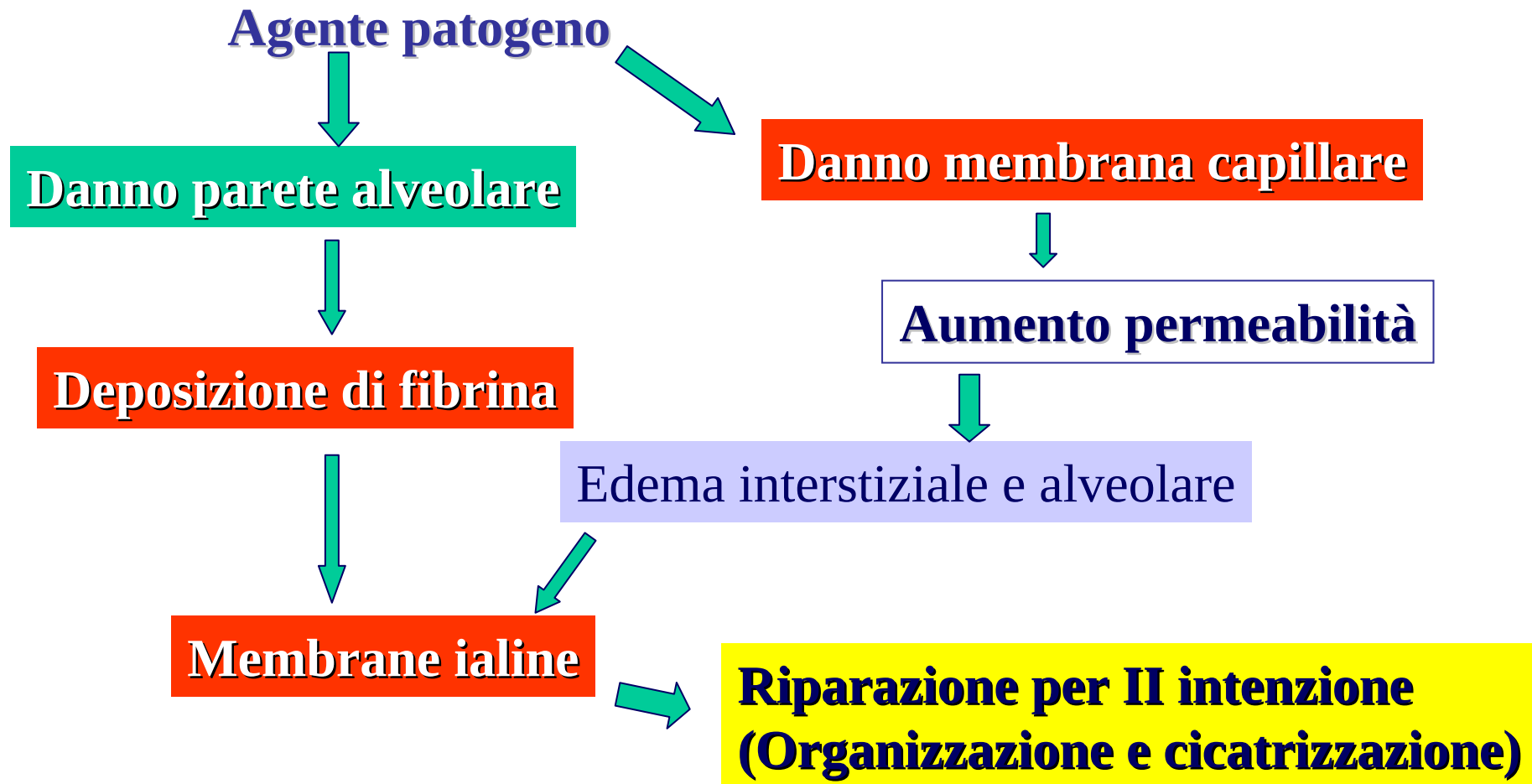
PNEUMOCYSTIS CARINII



1° TIPO (DANNO ACUTO): DANNO ALVEOLARE ACUTO

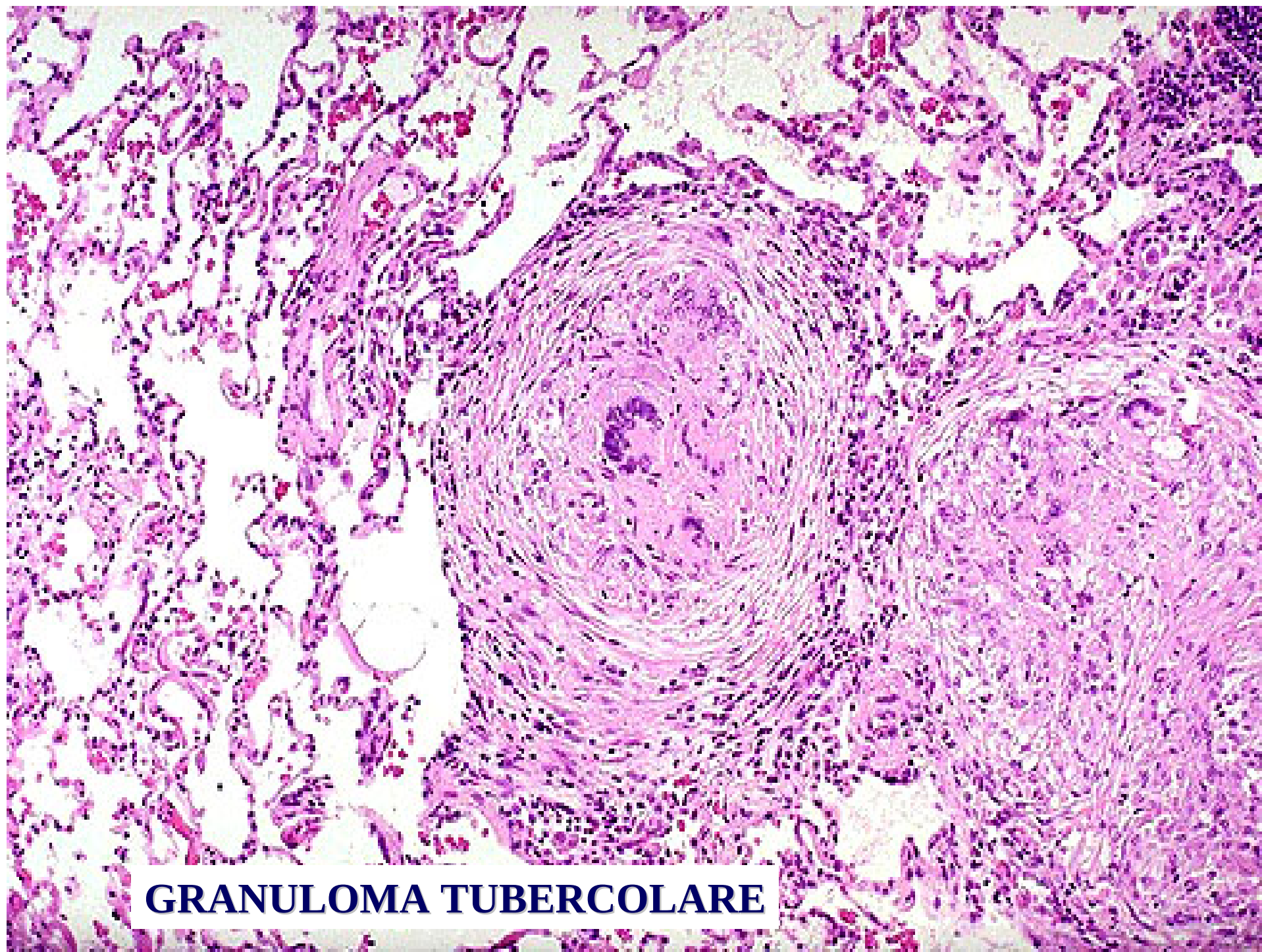


DANNO ALVEOLARE ACUTO PATOGENESI

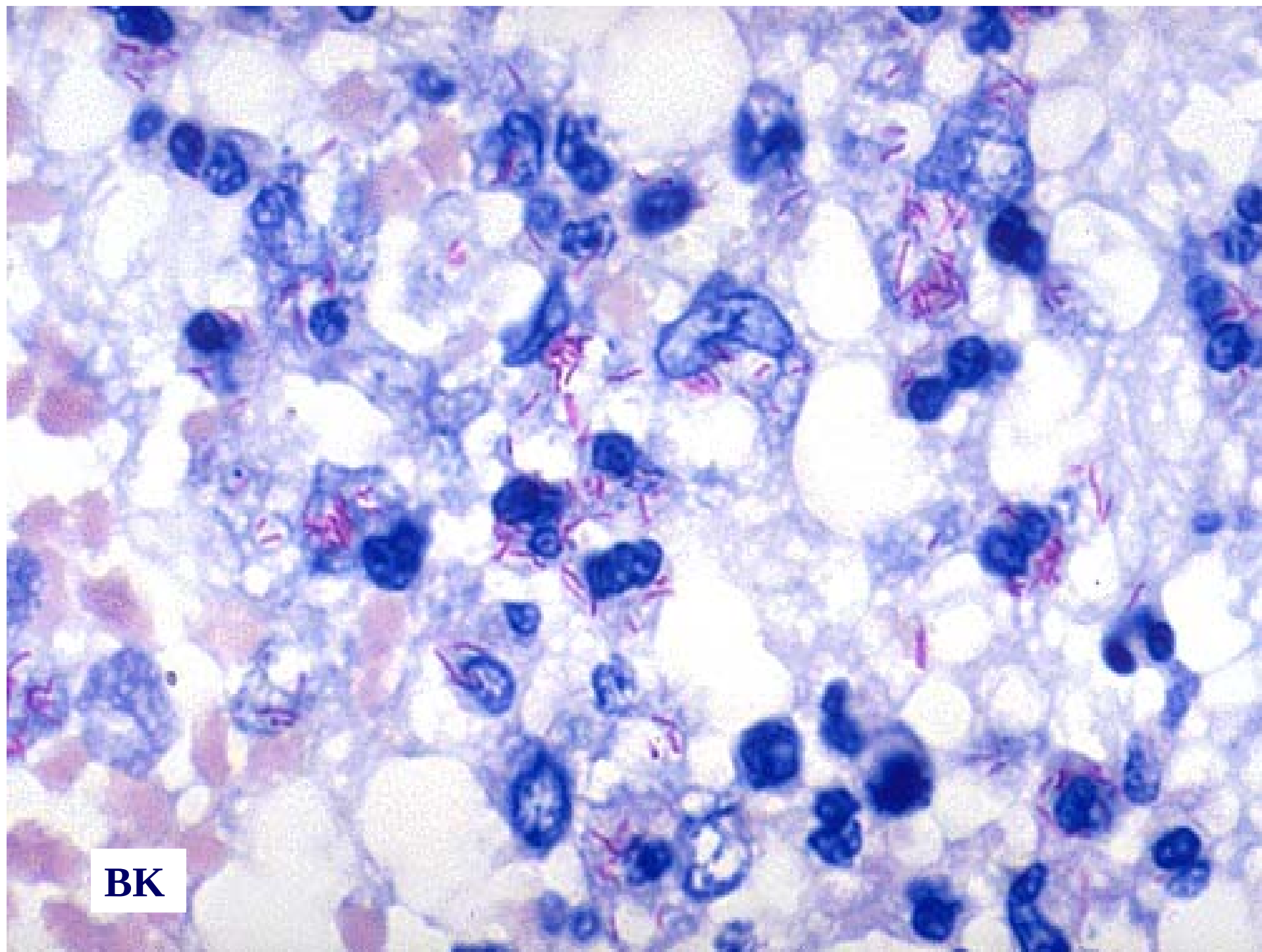


2° TIPO : PATTERN NODULARE





GRANULOMA TUBERCOLARE



2° TIPO (NODULARE)

M. DI WEGENER

- **PROCESSO VASCULITICO CHE INTERESSA I VASI DI PICCOLO CALIBRO (VENULE, CAPILLARI, ARTERIOLE)**
- **LA LESIONE ELEMENTARE E' UN GRANULOMA**

COLPISCE:

- **Vie respiratorie superiori**
- **Polmoni**
- **Reni**

M. DI WEGENER

- 1) Granulomi necrotizzanti (naso, faringe, seni nasali)**
- 2) Vasculite granulomatosa necrotizzante (polmone, sedi varie)**
- 3) Glomerulonefrite (rara)**

2° TIPO (NODULARE) M. DI WEGENER

Correlati alla vasculite:

Rash cutanei, polineuriti, dolori articolari, febbre

PATOGENESI:

Autoimmunità

Autoanticorpi anti-neutrofili (ANCA)

M. DI WEGENER

CLINICAMENTE:

Più spesso esordisce con i segni di interessamento delle alte vie respiratorie (sinusite, epistassi)

Poi: 90% casi: interessamento polmonare

Interessamento renale :

- **solo 20% all'esordio**
- **80% sviluppa poi la glomerulonefrite**

M. DI WEGENER

SINTOMI POLMONARI: tosse, emottisi, dolore pleurico

TAC : Noduli multipli (bilaterali) + /- infiltrati a vetro smerigliato

M. DI WEGENER





2° TIPO (NODULARE)

M. DI WEGENER

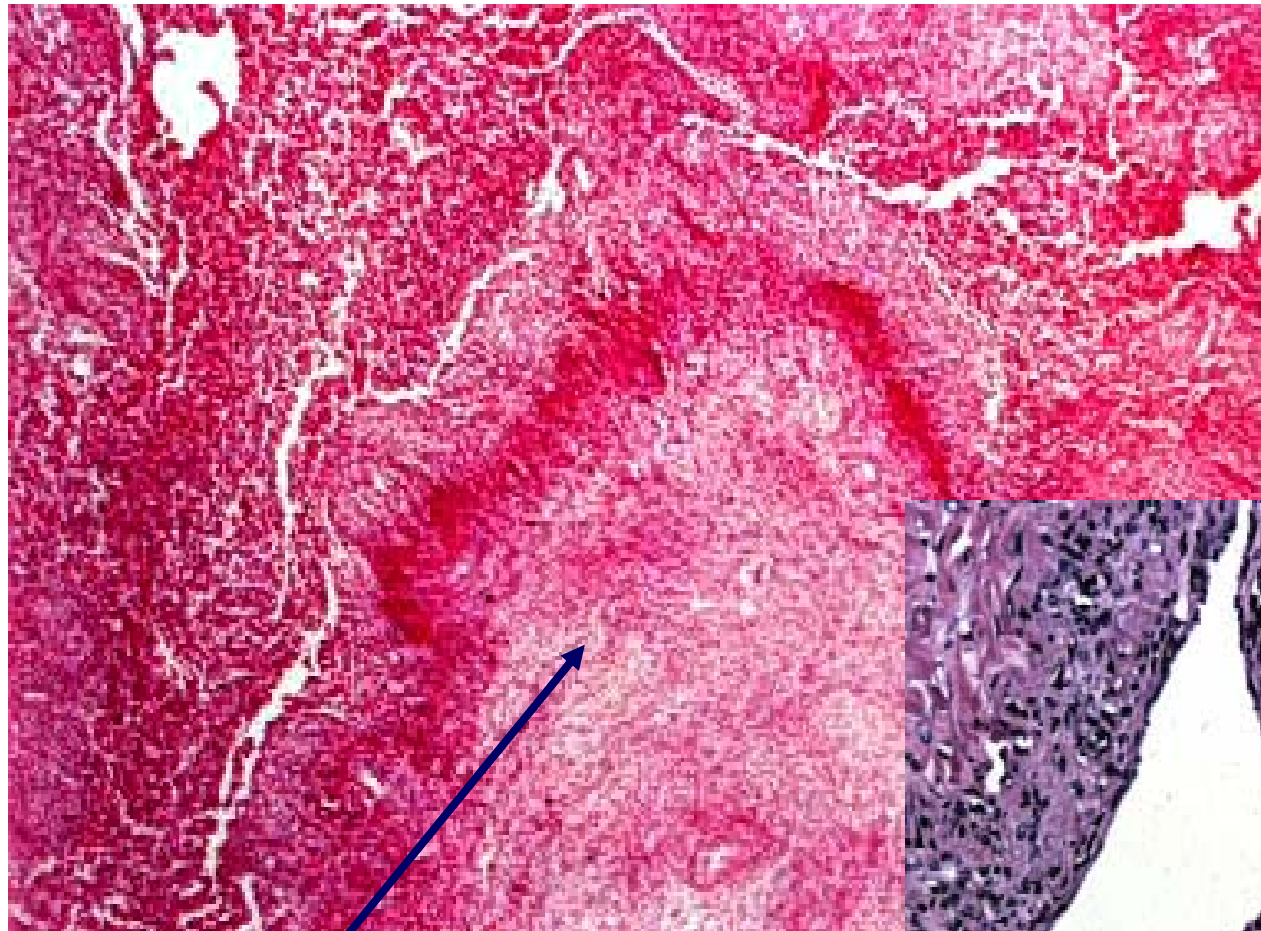
ISTOLOGIA:

A) ASPETTI PRINCIPALI:

- 1) NECROSI A CARTA GEOGRAFICA**
- 2) FLOGOSI GRANULOMATOSA (CELLULE GIGANTI)**
- 3) VASCULITE**

B) ASPETTI SECONDARI:

- 1) EMORRAGIE (PER LA VASCULITE)**
- 2) ORGANIZZAZIONE**
- 3) BRONCHIOLITE**



**NECROSI A
CARTA GEOGRAFICA**

M. DI WEGENER

VASCULITE



3° TIPO: (infiltrato cellulare)
POLMONITE DA IPERSENSIBILITA'

PROCESSO REATTIVO INTERSTIZIALE
CORRELATO ALL'INALAZIONE PROTRATTA DI
ALLERGENI (POLVERI ORGANICHE)
(es: polmone del contadino)

3° TIPO: (infiltrato cellulare) POLMONITE DA IPERSENSIBILITA'

ALLERGENI: batteri, funghi, proteine animali

PATOGENESI:

- **FATTORE INIZIALE: DEPOSIZIONE DI IMMUNOCOMPLESSI**
- **FATTORE DI MANTENIMENTO: REAZIONE DI IPERSENSIBILITA' RITARDATA**

TAC: OPACITA' A VETRO SMERIGLIATO

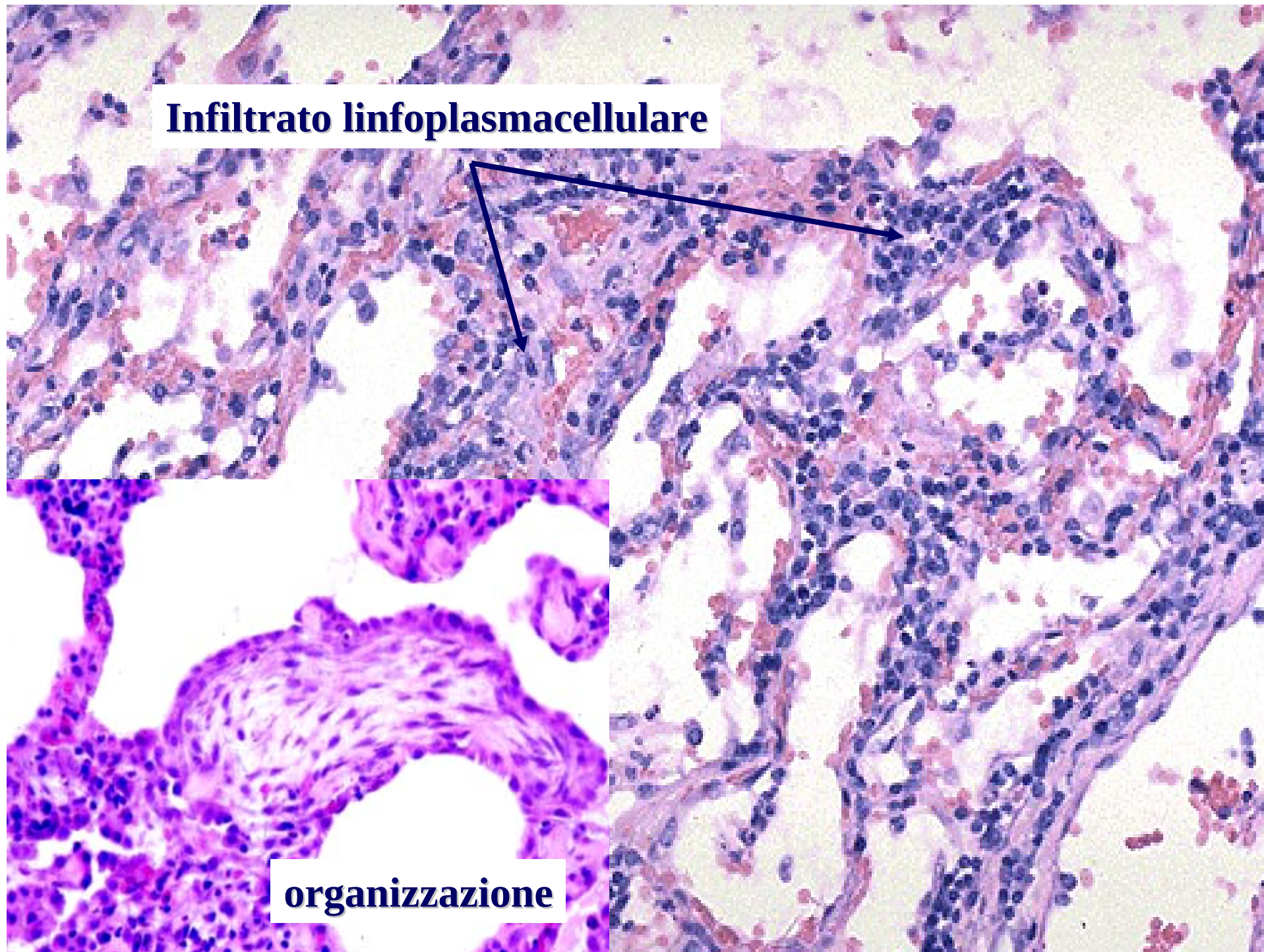


3° TIPO: (infiltrato cellulare) POLMONITE DA IPERSENSIBILITA'

ISTOLOGIA:

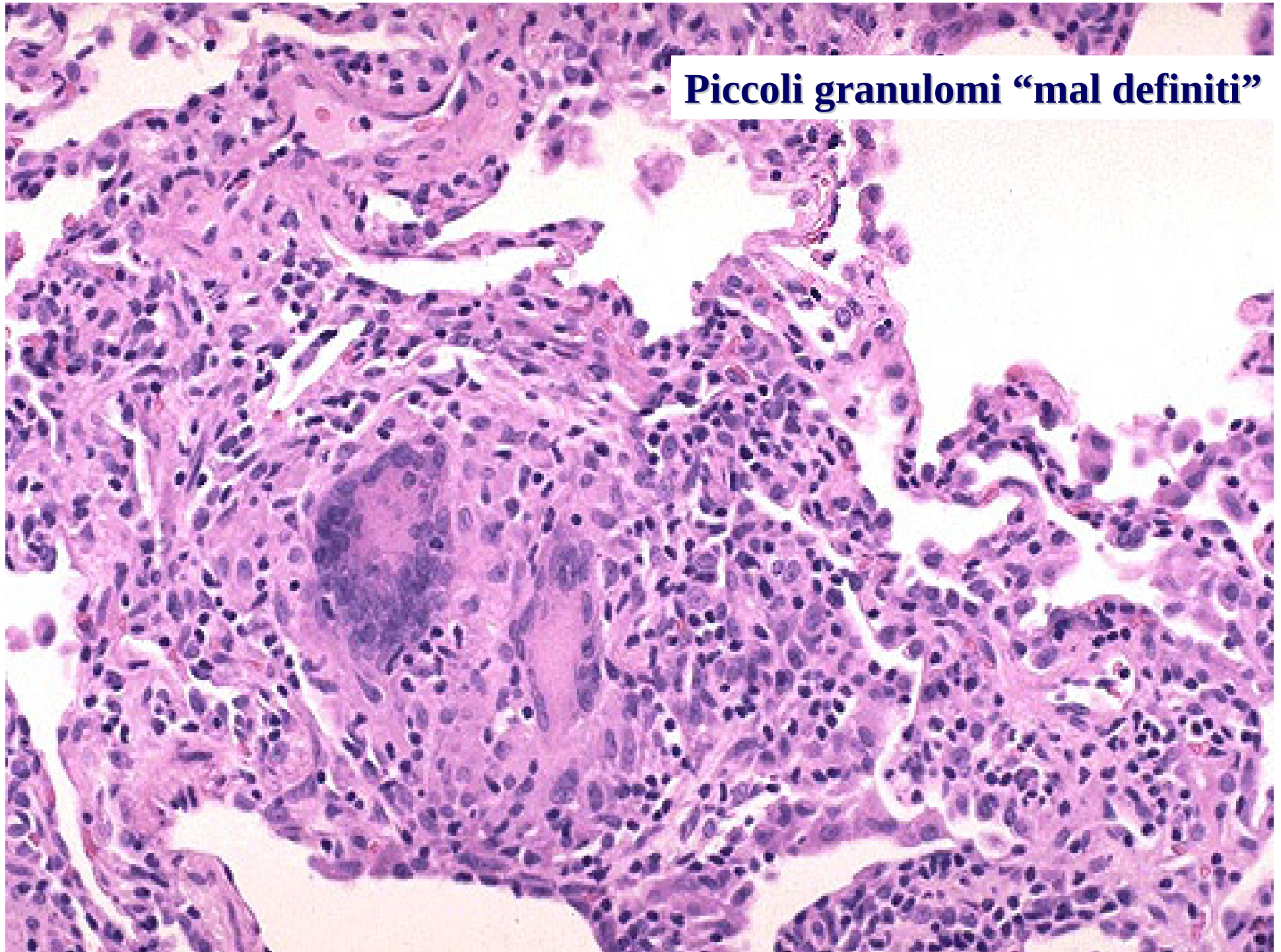
- **Infiltrato settale costituito da linfociti, plasmacellule, istiociti, cellule giganti (*granulomi “maldefiniti”*)**
- **Bronchiolite obliterativa**
- **fibrosi**

Infiltrato linfoplasmacellulare



organizzazione

Piccoli granulomi “mal definiti”



3° TIPO: (infiltrato cellulare)

POLMONITE DA IPERSENSIBILITA'

Acuta:

Dopo 3-5 ore dall'inalazione dell'allergene:

Febbre, dispnea, tosse, leucocitosi

Cronica:

Insufficienza respiratoria progressiva, cianosi

4° TIPO (FIBROSI): POLMONITE INTERSTIZIALE USUALE

- **E' il quadro istologico della fibrosi idiopatica**
- **Il quadro è comune ad altre patologie a eziologia nota che conducono a fibrosi diffusa**
- **Occorre escludere tutte le eziologie note**
- **La forma idiopatica è progressiva e molto più grave**

4° TIPO (FIBROSI):
POLMONITE INTERSTIZIALE USUALE

Clinica:

Maschi di oltre 60 anni

Insufficienza respiratoria ingravescente

ipossiemia

Cianosi

Ipertensione polmonare

CLASSIFICAZIONE PIDI

(ATS-ERS 2001)

2 gruppi distinti:

- **FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA /**
ALVEOLITE FIBROSANTE IDIOPATICA
(FIP)
- **PIDI “NON”-FIP**

FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA

**IL PROCESSO INIZIA ALLA PERIFERIA
DELL'ACINO E PROGREDISCE VERSO IL
CENTRO**

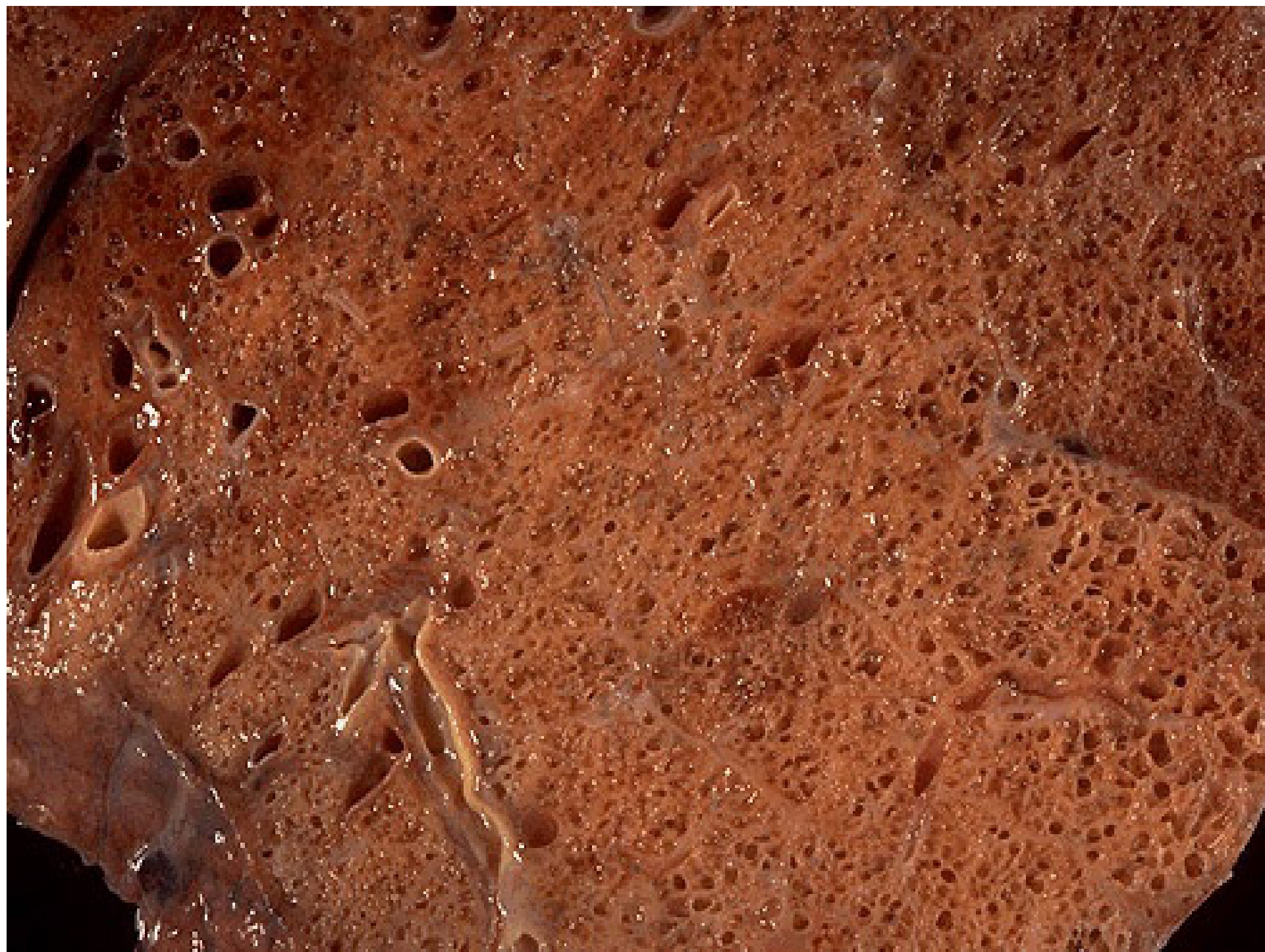
(quadro TAC di opacità reticolari subpleuriche)

TAC: FIBROSI A PARTENZA SUB-PLEURICA



**4° TIPO DI DANNO ISTOLOGICO (FIBROSI):
POLMONITE INTERSTIZIALE USUALE**





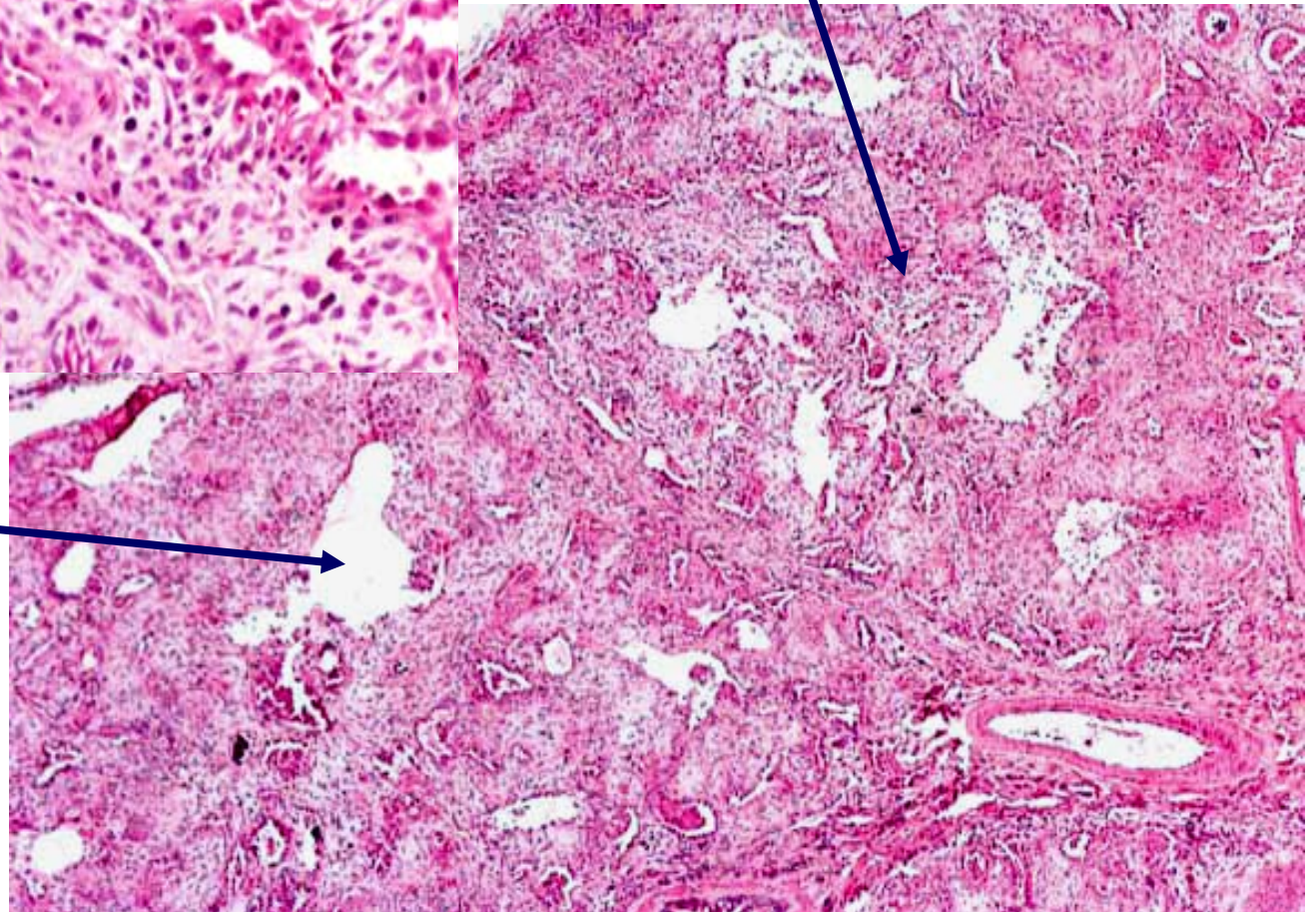
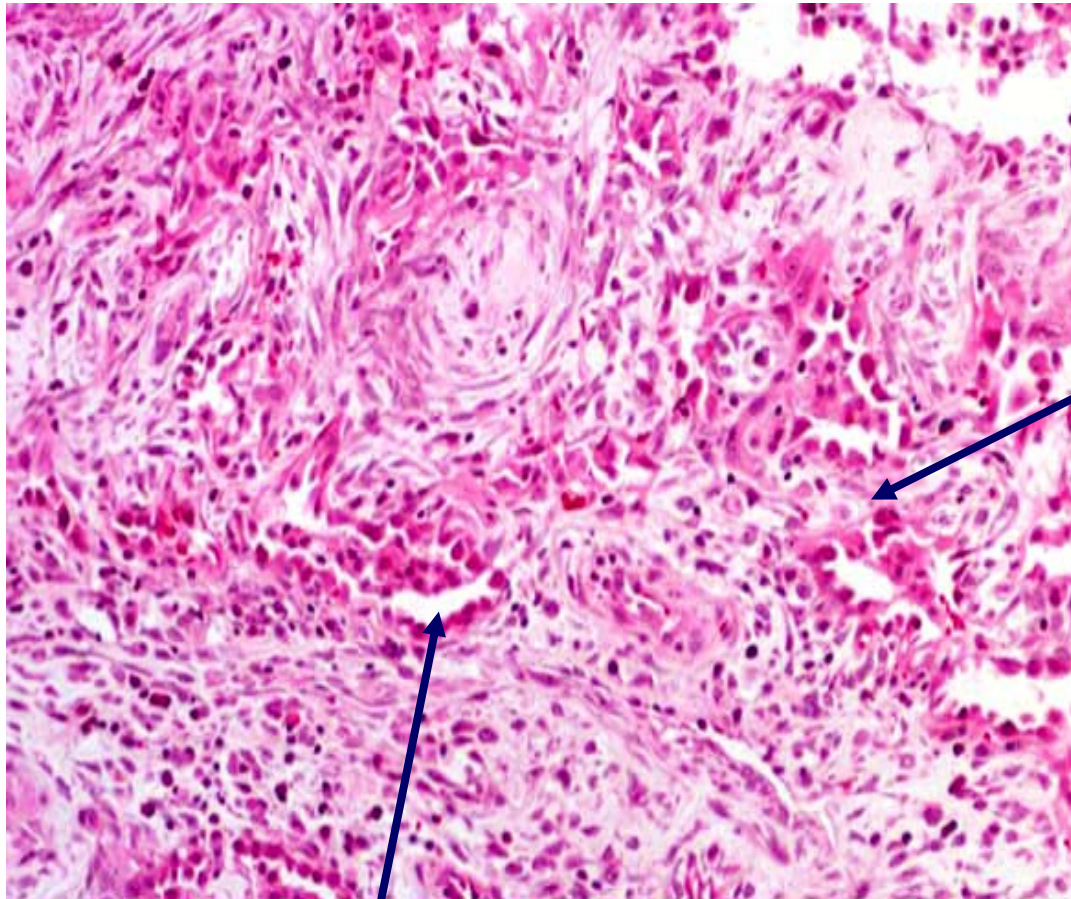
FIBROSI POLMONARE **IDIOPATICA (FIP)**

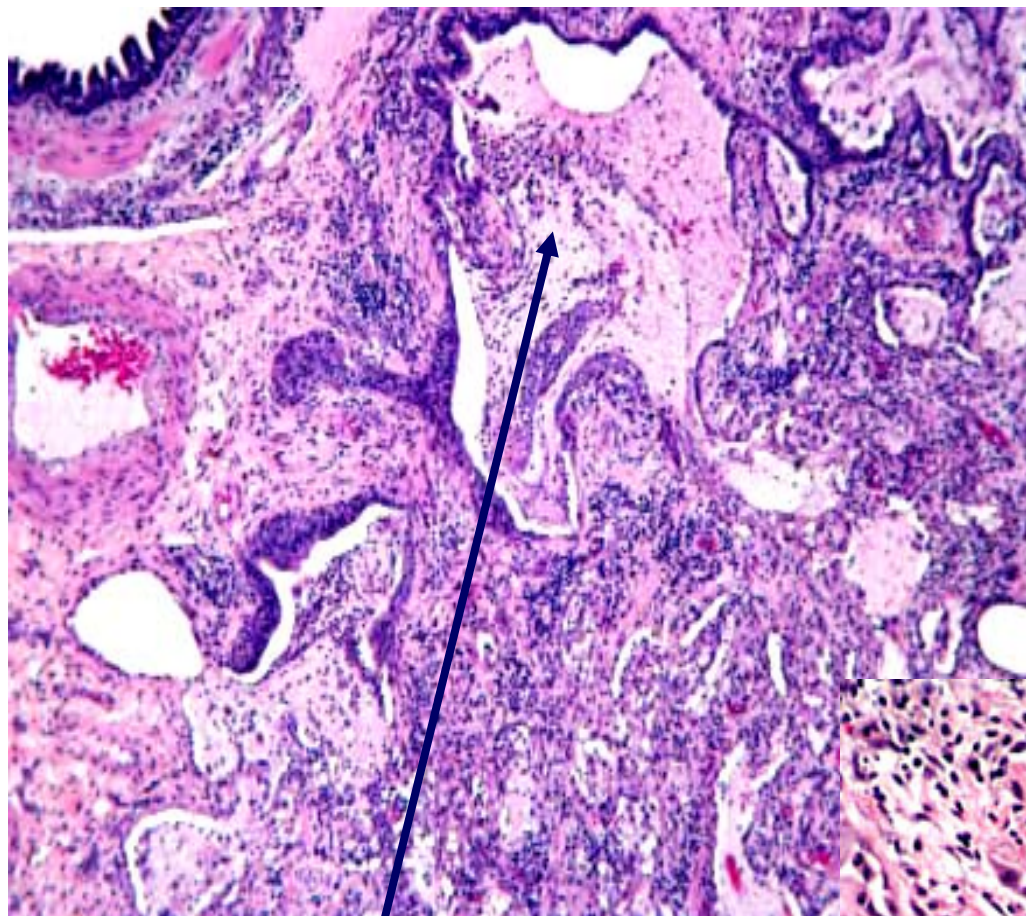
QUADRO ISTOLOGICO DI POLMONITE **INTERSTIZIALE USUALE (UIP):**

- **Infiammazione linfoplasmacellulare dei setti con distruzione del tessuto**
- **Iperplasia dei pneumociti di tipo II**
- **Fibrosi inizialmente focale**
- **Focolai fibroblastici**
- **Spazi alveolari imbottiti da macrofagi**

SETTI ISPESSITI

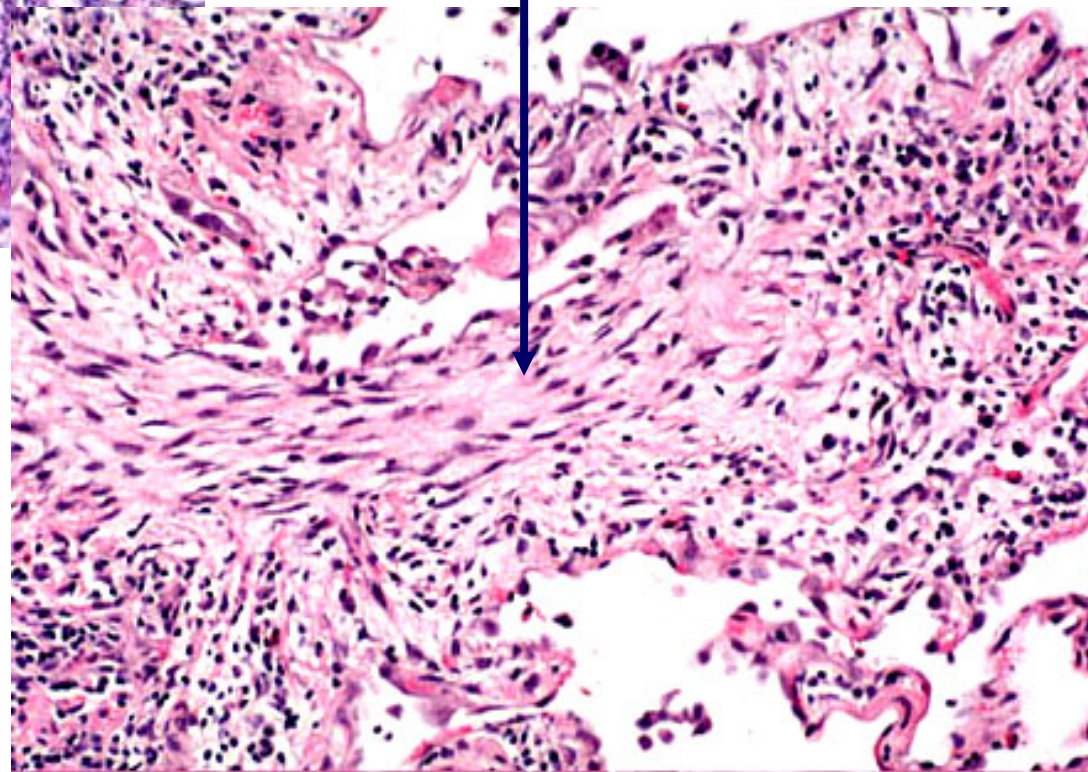
ALVEOLI





**BRONCHIOLI
TERMINALI**

**CORPI FIBROBLASTICI
DI MASSON**



FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA

**L'inflammation destructive e la fibrosi
inducono una distorsione parenchimale e
bronchiectasie da "trazione"**

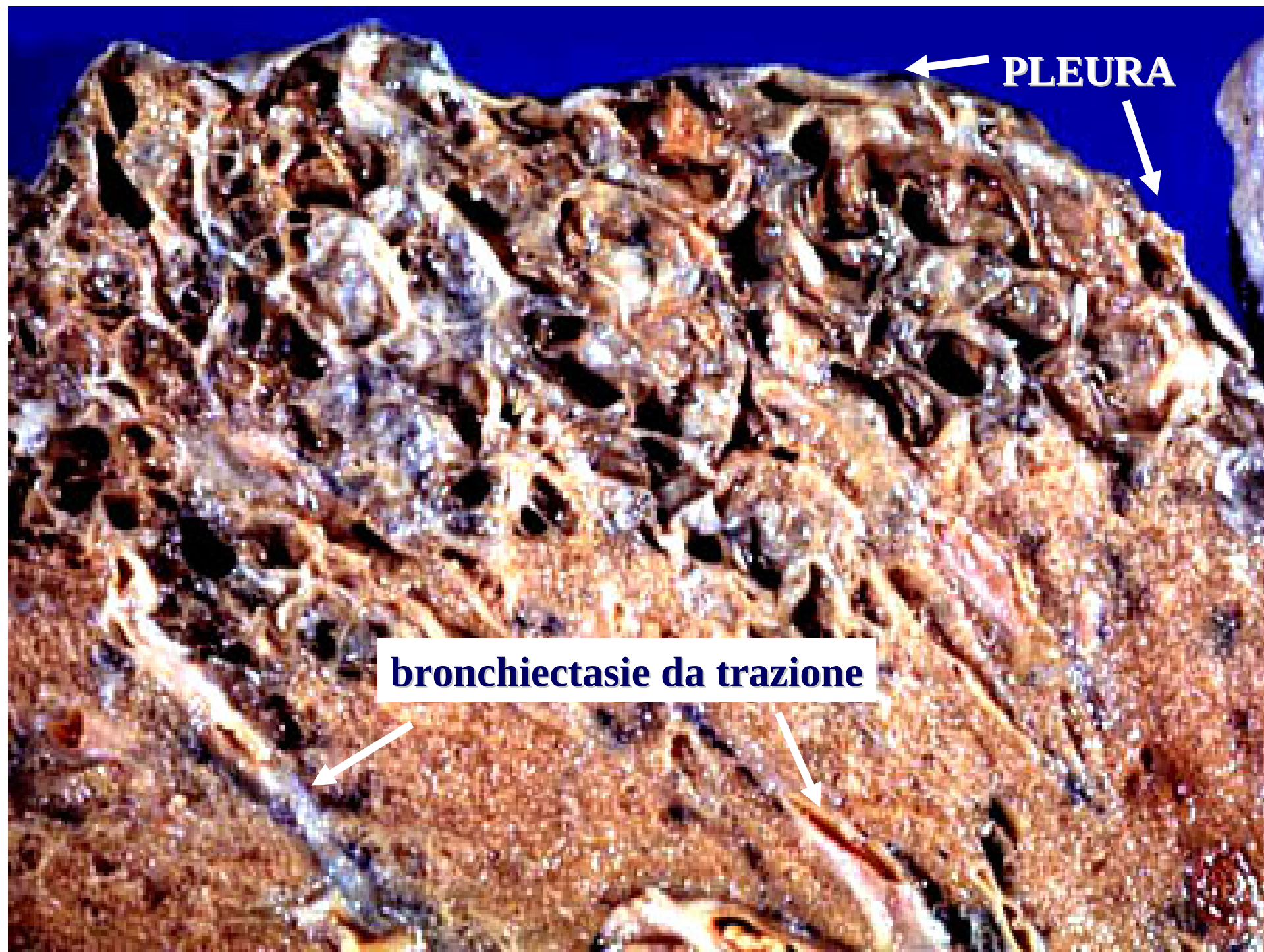


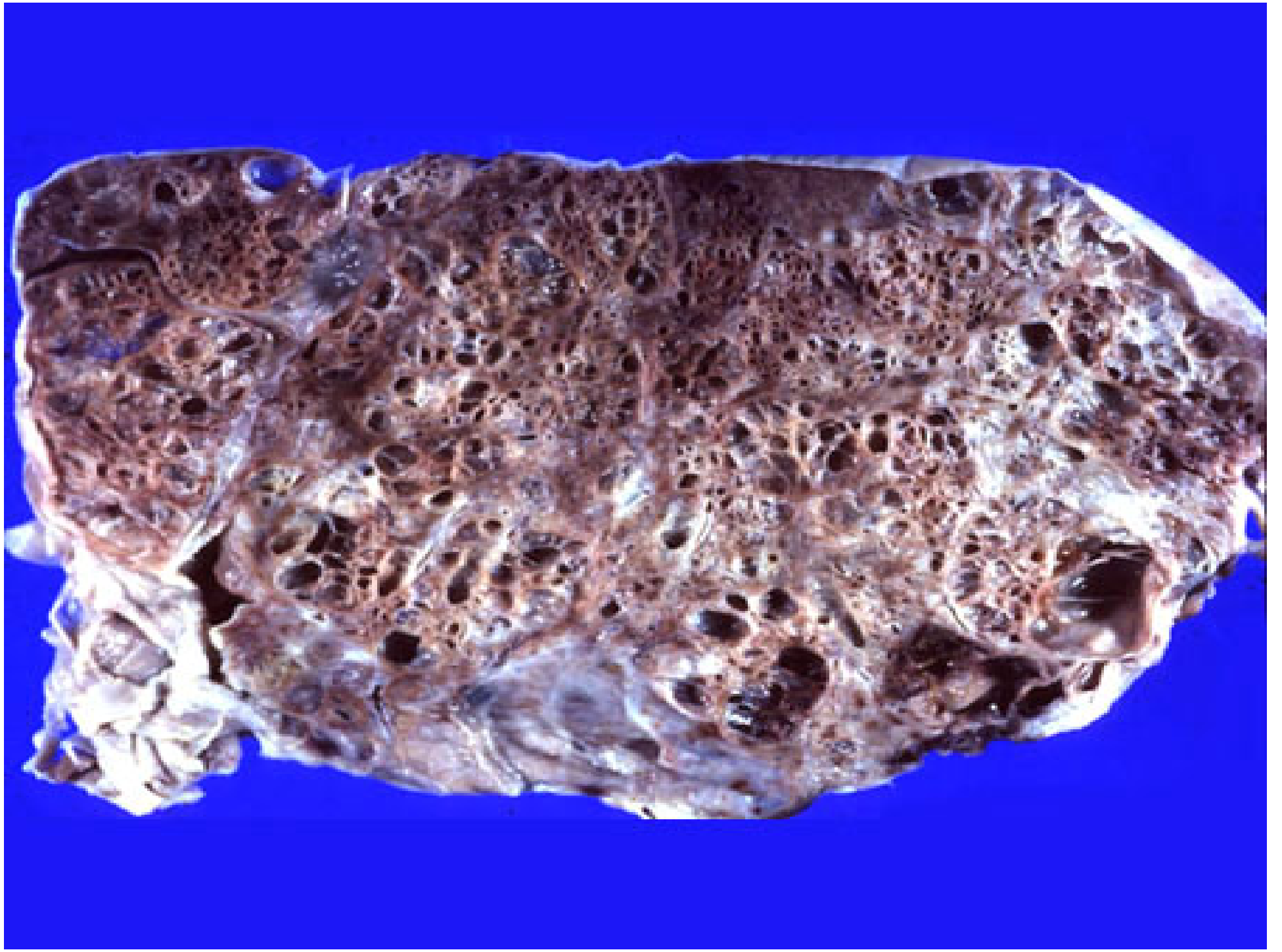
POLMONE A FAVO D'API

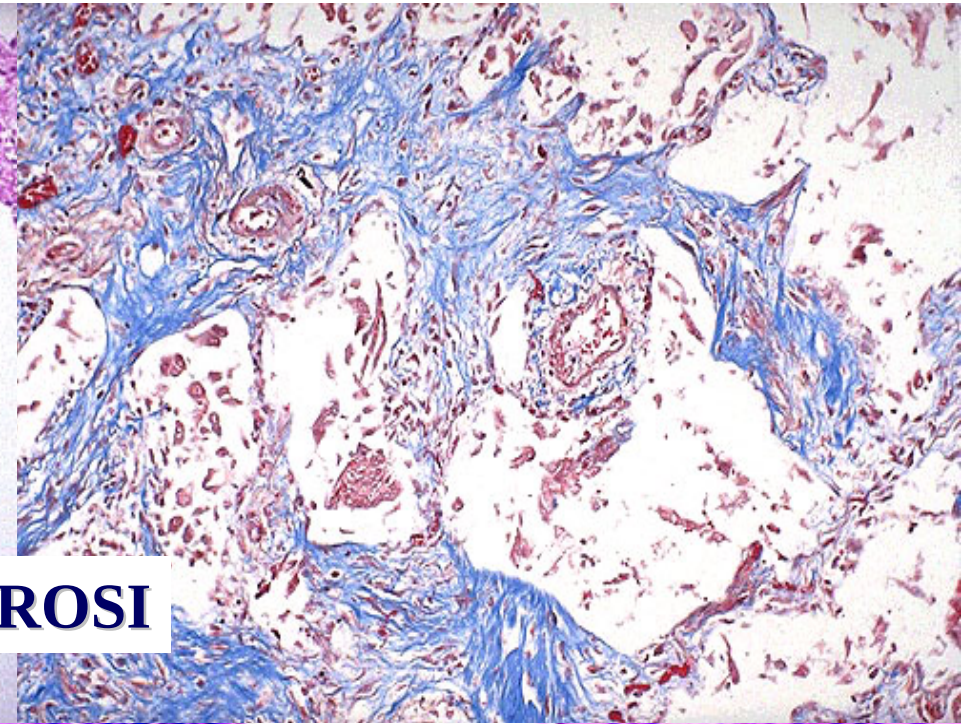
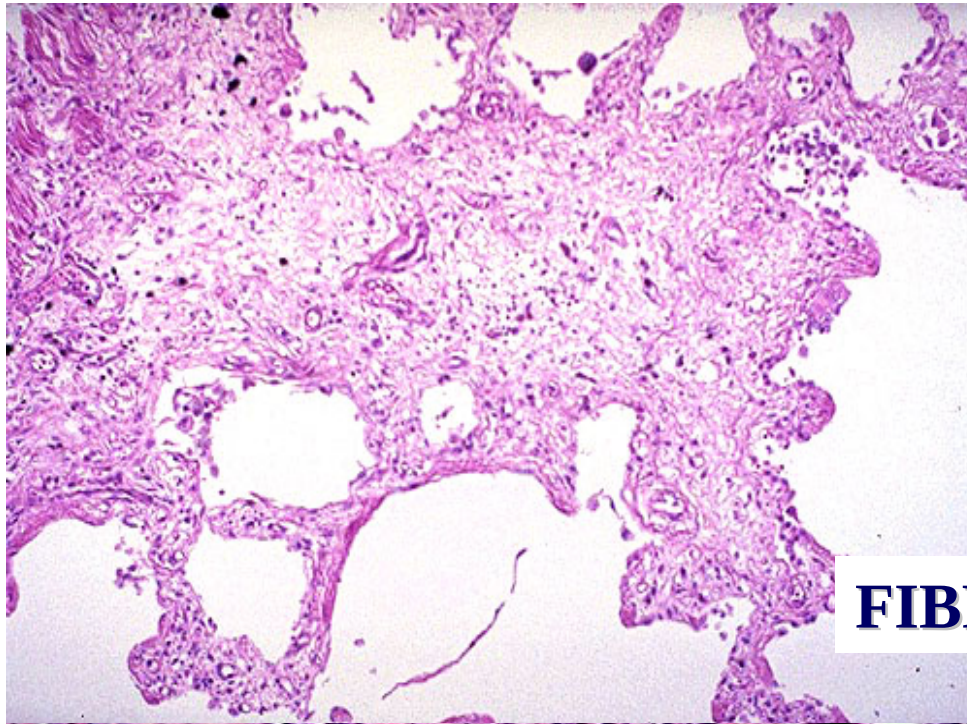
TAC: FIBROSI DIFFUSA



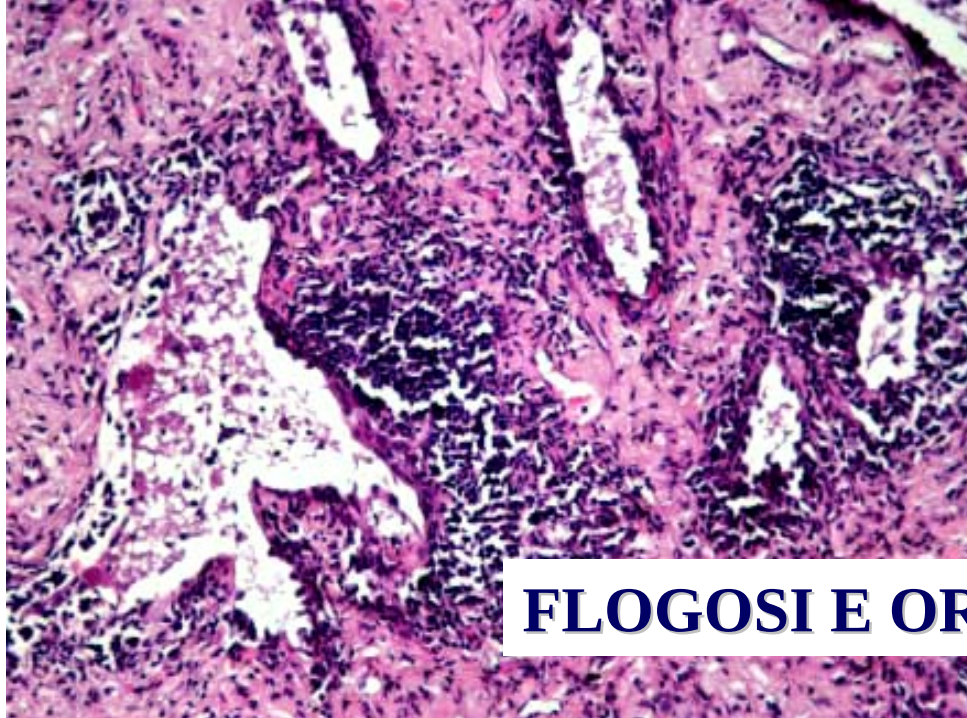
**POLMONITE INTERSTIZIALE USUALE
(STADIO AVANZATO)**







FIBROSI



FLOGOSI E ORGANIZZAZIONE

FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA

**Non esistono attualmente parametri istologici
predittivi del decorso
e quindi della prognosi della fibrosi idiopatica**

La sopravvivenza media è di 5 anni

5° TIPO (ALVEOLI PIENI): POLMONITE DESQUAMATIVA

- **E' correlata al fumo di sigaretta**
- **E' a insorgenza subdola, con tosse lentamente ingravescente e dispnea progressiva**
- **Radiologicamente si manifesta con opacità a vetro smerigliato, prevalenti alle basi**

POLMONITE DESQUAMATIVA



Opacita' a vetro smerigliato alle basi

POLMONITE INTERSTIZIALE DESQUAMATIVA

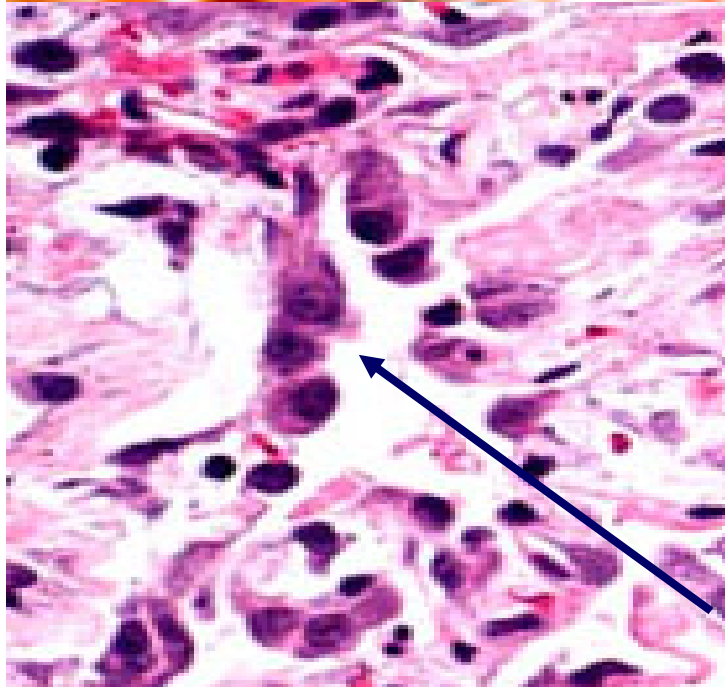
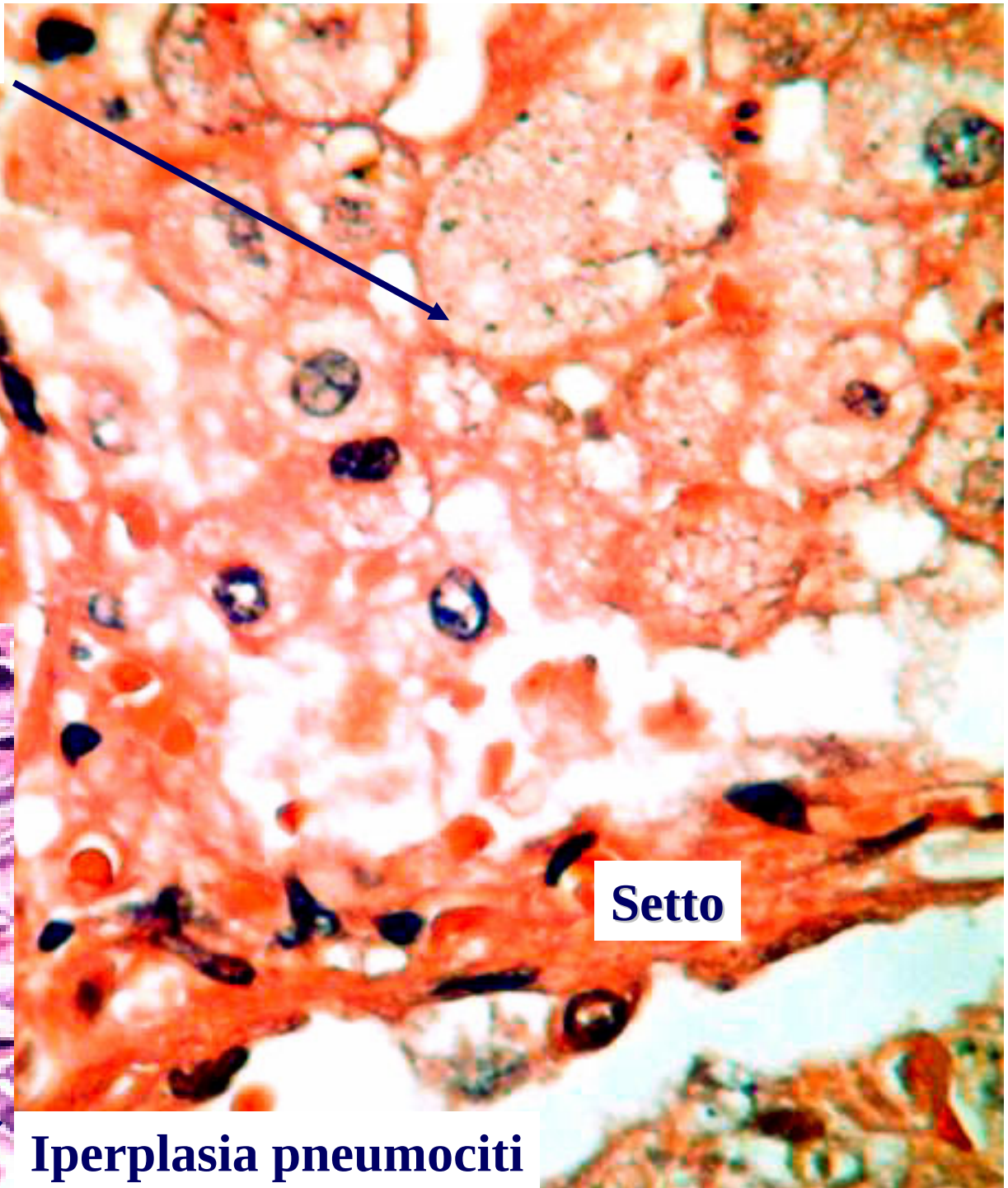
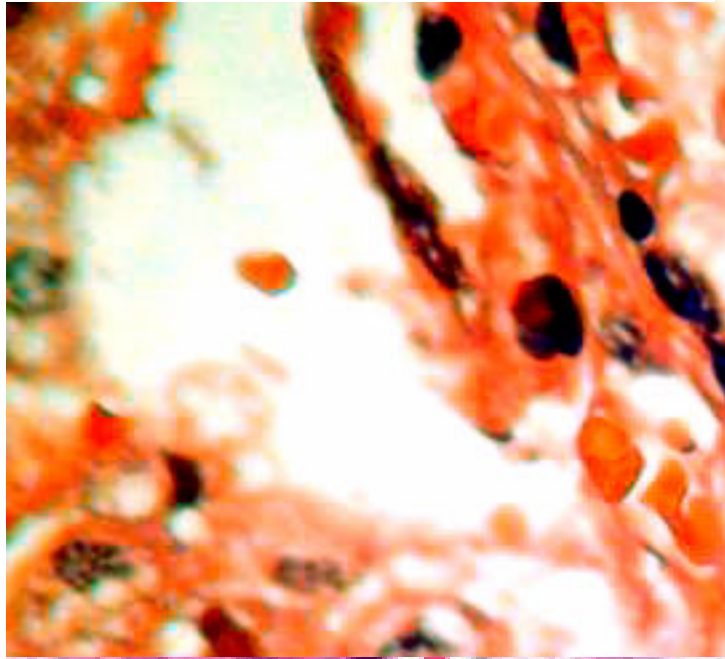
Il termine “desquamativa” deriva dalla credenza iniziale che l’aspetto principale di questa entità fosse la desquamazione dei pneumociti alveolari: in realtà si tratta di accumuli di macrofagi

POLMONITE INTERSTIZIALE DESQUAMATIVA

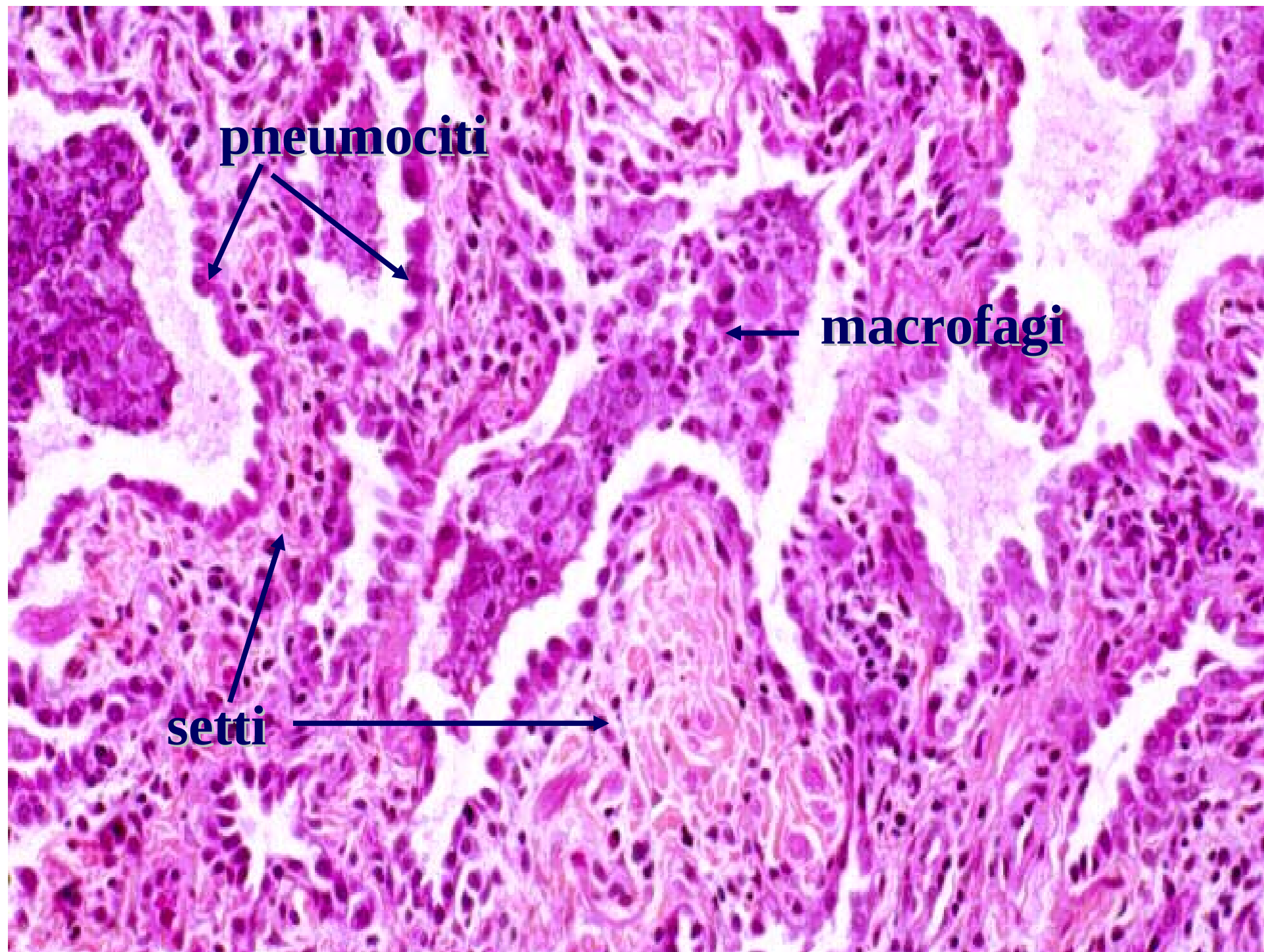
ISTOLOGIA:

- **Il quadro è diffuso alla maggior parte del parenchima alveolare**
- **I setti sono ispessiti per infiammazione cronica**
- **I pneumociti sono iperplastici**
- **Gli alveoli contengono macrofagi**

Macrofagi endoalveolari



Iperplasia pneumociti



POLMONITE INTERSTIZIALE DESQUAMATIVA

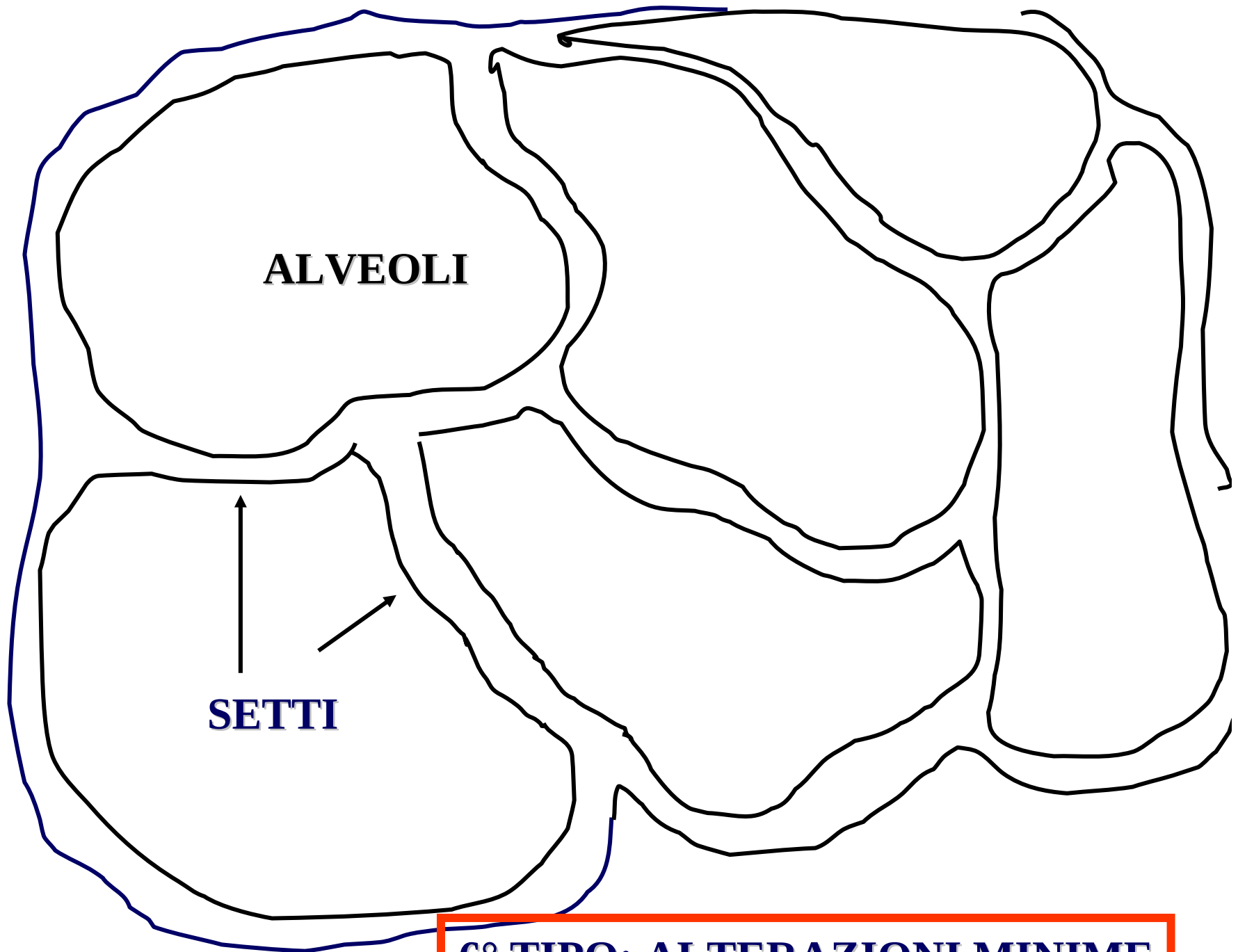
- **La patogenesi non è chiara**
- **Alcuni pazienti sviluppano una fibrosi diffusa**
- **Altri traggono beneficio dalla terapia con steroidi**

ALTERAZIONI ISTOPATOLOGICHE CORRELATE AL FUMO

- **ALTERAZIONI BRONCHIALI (BRONCHITE CRONICA)**
- **ENFISEMA**
- **ALTERAZIONI ASPECIFICHE DEI BRONCHIOLI
(MALATTIA DELLE PICCOLE VIE AEREE)**
- **“CICATRICI” ALVEOLARI**
- **BRONCHIOLITE RESPIRATORIA**
- **POLMONITE INTERSTIZIALE DESQUAMATIVA**
- **ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGERHANS**
- **QUADRI MISTI**

PATOLOGIA POLMONARE CORRELATA AL FUMO

ANOMALIE BRONCOPOLMONARI ALLA TAC SOTTO INSPIRAZIONE (Mastora et al, Radiology 218:695, 2001)			
REPERTO	FUMATORI	EX FUMATORI	NON FUMATORI
MICRONODULI	33%	6%	0
OPACITA' A VETRO SMERIGLIATO	33%	4%	0
ENFISEMA	40%	19%	0
ISPESSIMENTO BRONCHI	33%	23%	2%
OPACITA' DIFFUSA	14%	6%	12%
BRONCHIECTASIE	3%	0	0



6° TIPO: ALTERAZIONI MINIME

