Pattern UIP/UIP probable nelle interstiziopatie polmonari non-IPF: caratteristiche cliniche, progressione e accesso alla terapia antifibrotica

Alba Rizza[1], Giuseppe Muscato[1], Carlo Vancheri[1]

[1] Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Università degli Studi di Catania; Centro di Riferimento Regionale per le Malattie Polmonari Rare, A.O.U. Policlinico "G. Rodolico–San Marco", Catania, Italia.

Abstract presenter: Alba Rizza, albarizza3@gmail.com, tel.+39 3271544173

Introduzione: Il pattern radiologico di usual interstitial pneumonia (UIP), pur rappresentando il reperto caratteristico della fibrosi polmonare idiopatica (IPF), può essere osservato anche in interstiziopatie polmonari (ILD) non-IPF. Il suo significato prognostico e le implicazioni terapeutiche in queste condizioni sono ancora incompletamente definiti. Obiettivo dello studio è stato confrontare il decorso clinico-funzionale e la sopravvivenza di pazienti con ILD non-IPF e pattern UIP/UIP probable (UIPp) rispetto a pazienti con IPF-UIP, valutando inoltre la frequenza e il timing di sviluppo di fibrosi polmonare progressiva (PPF) e l'accesso alla terapia antifibrotica.

Metodi: Studio retrospettivo monocentrico condotto presso il Centro di Riferimento Regionale per le Malattie Polmonari Rare dell'A.O.U. "G. Rodolico–San Marco" di Catania. Sono stati inclusi pazienti diagnosticati tra gennaio 2018 e dicembre 2024 con ILD non-IPF e pattern UIP/UIPp, confrontati con una coorte di pazienti con IPF-UIP. Sono stati raccolti dati clinici, FVC, DLCO e distanza al 6-minute walk test (6MWD) al basale, 12 e 24 mesi, esacerbazioni acute, mortalità e ossigenoterapia. I criteri ATS/ERS/JRS/ALAT 2022 per PPF sono stati applicati retrospettivamente. Le traiettorie funzionali sono state analizzate mediante linear mixed models e la sopravvivenza con Kaplan–Meier e log-rank test.

Risultati e conclusioni: Sono stati inclusi 72 pazienti con ILD non-IPF UIP/UIPp e 85 con IPF-UIP. Nei 24 mesi, la FVC si è ridotta da 2,59±1,02 a 2,39±0,98 L nel gruppo non-IPF e da 2,73±0,89 a 2,54±0,89 L nel gruppo IPF; la DLCO da 60,87±19,54% a 51,07±17,56% e da 64,56±21,83% a 52,68±17,70%, rispettivamente. La 6MWD si è ridotta di circa 52 m nelle ILD non-IPF e di 29 m nell'IPF, senza differenze significative tra i gruppi ai time-point considerati. Anche il tasso di esacerbazioni acute e la sopravvivenza sono risultati sovrapponibili. Complessivamente, 59/72 pazienti non-IPF (81,9%) hanno soddisfatto i criteri di PPF, dopo un tempo medio di 23,44±14,68 mesi; 25/72 (34,7%) hanno iniziato Nintedanib. Il pattern UIP/UIPp nelle ILD non-IPF identifica quindi un fenotipo con declino funzionale e prognosi simili all'IPF, ma con accesso all'antifibrotico subordinato alla documentazione di progressione. Questi dati supportano la necessità di studi prospettici volti a definire il timing ottimale del trattamento antifibrotico in questo sottogruppo.