

## ■ PNEUMOLOGIA

### Rallentare la progressione della fibrosi polmonare idiopatica

Una buona notizia per i pazienti affetti da fibrosi polmonare idiopatica (FPI): nintedanib (un inibitore di tirosin chinasi a piccola molecola che ha dimostrato di rallentare la progressione di malattia) ha ottenuto la rimborsabilità anche in Italia.

La FPI è definita come una forma specifica di polmonite interstiziale fibrosante ad eziologia sconosciuta, con andamento cronico e progressivo, tanto che a tre anni di osservazione il tasso di sopravvivenza è del 50%. "Questa grave patologia è caratterizzata da flogosi e formazione di tessuto cicatriziale fibrotico, che diventa inefficace per gli scambi gassosi. Dal punto di vista clinico comporta difficoltà respiratoria in primis sotto sforzo e in seguito anche a riposo - spiega a *M.D.* **Alberto Pesci**, Direttore Clinica di Pneumologia, Università degli Studi di Milano-Bicocca, ASST di Monza e Brianza. Colpisce prevalentemente soggetti adulti con età >50 anni (età media 65 anni), si stima che nel nostro Paese ne siano affette circa 15.000 persone, con un'incidenza di circa 4.500 nuovi casi/anno. Si manifesta con sintomi aspecifici, quali tosse secca e dispnea da

sforzo e ad oggi si conoscono alcuni fattori di rischio, tra cui fumo e reflusso gastroesofageo. Essendo considerata una malattia rara sono pochi i centri dedicati alla FPI e il ritardo medio dal primo sintomo alla diagnosi è di circa 3 anni, anni persi per impostare eventuali trattamenti. La diagnosi è fondamentalmente fondata sulla HRCT, che permette di vedere delle immagini precise riconducibili alla patologia e solo in pochi casi sono necessarie le biopsie polmonari".

#### ► **Arsenale terapeutico**

Con la disponibilità di nintedanib l'arsenale terapeutico a disposizione dei clinici si è così arricchito, perché il nuovo farmaco si affianca a pirfenidone, una piccola molecola che inibisce la sintesi di TGF-beta e TNF-alfa, disponibile da tre anni. Nintedanib che ha come bersaglio tre recettori dei fattori di crescita che hanno dimostrato di essere potenzialmente coinvolti nella patogenesi della malattia. Si ritiene che nintedanib, bloccando queste vie di passaggio dei segnali coinvolte nei processi fibrotici, rallenti il declino della funzionalità polmonare del 50% e la progressione

della malattia. Ma non solo, negli studi nintedanib appare in grado di ridurre del 47% il rischio di esacerbazioni acute (fasi accelerate) della malattia, eventi clinici di tale gravità da essere spesso fatali.

Una peculiarità di nintedanib è quella di poter trattare pazienti con malattia ancora in una fase precoce dove, probabilmente, intervenendo in modo tempestivo, si può ottenere un miglioramento della prognosi. AIFA ha riconosciuto la possibilità di utilizzarlo anche nei pazienti gravi permettendo di reclutare un'altra porzione di persone, che altrimenti non potrebbe essere trattata adeguatamente.

"In questo momento abbiamo dunque a disposizione due farmaci efficaci nel trattamento della malattia, con meccanismi diversi e quindi con potenzialità di associazione - conclude Pesci. Sono infatti in corso studi volti a valutare se l'associazione dei due farmaci possa migliorare la prognosi di malattia".

#### **Bibliografia**

- J Pharmacol Exp Ther 2014; 349:209-20.
- Drugs 2015; 75: 1131-40.
- Raghu G, Kreuter M, Abs ATS. San Francisco 13-18/5 2016.



Attraverso il presente QR-Code è possibile ascoltare con tablet/smartphone l'intervista a **Alberto Pesci**