LA SARCOIDOSI

1) COSA SI INTENDE PER SARCOIDOSI?

La Sarcoidosi è una malattia infiammatoria che può colpire diversi organi, ma principalmente i polmoni e le ghiandole linfatiche (dette linfonodi). Nei pazienti con sarcoidosi si formano dei noduli anomali, detti granulomi, che consistono in tessuto infiammatorio caratteristico della malattia presente in varia misura negli organi colpiti. Si tratta di una malattia che si può manifestare in modi e gravità molto diverse, secondo gli organi colpiti e l'intensità dell'infiammazione.

2) CHI E' A RISCHIO DI SARCOIDOSI?

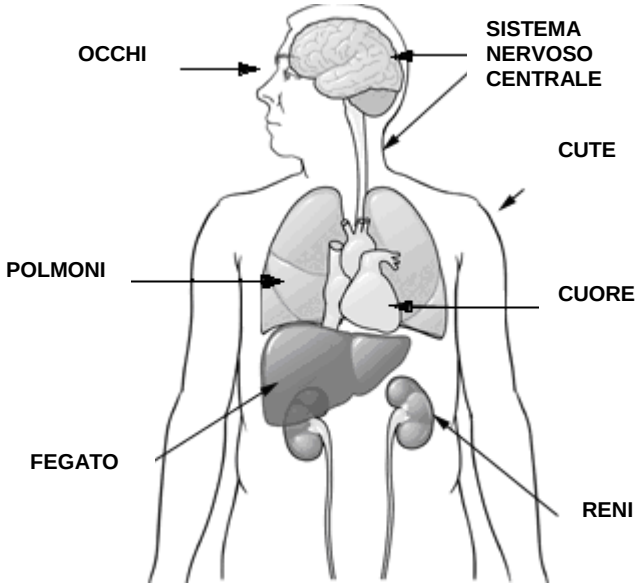
La Sarcoidosi si presenta principalmente nei soggetti adulti, essendo molto rara nei bambini e negli anziani, e colpisce entrambi i sessi, forse un po' di più le femmine dei maschi. Alcune razze (es. afro-americani) sono più colpite di altre, a dimostrazione di una probabile predisposizione su base genetica che però non è ancora stata dimostrata.

3) QUAL'E' LA CAUSA DELLA SARCOIDOSI?

La malattia è nota da oltre un secolo ma ancora non se ne conosce la esatta causa. La malattia è associata ad un'anomala risposta immunitaria con tendenza a formare granulomi in vari organi del corpo, ma gli stimoli che possono causare tale tipo di reazione infiammatoria sono ignoti (forse virus, ma anche sostanze provenienti dall'ambiente esterno). E' ancora oggetto di ricerca come la sarcoidosi si diffonda da una parte dell'organismo ad un'altra.

4) QUALI ORGANI POSSONO ESSERE INTERESSATI DALLA SARCOIDOSI?

In pratica quasi tutti gli organi, ma quelli più colpiti sono I polmoni e le ghiandole linfatiche.



5) QUALI SONO I SINTOMI DELLA SARCOIDOSI?

I sintomi della Sarcoidosi sono diretta conseguenza dell'organo interessato che come detto spesso è il polmone: avremo allora tosse secca, ridotta tolleranza agli sforzi, e respiro corto (*dispnea*)di intensità più o meno forte. È comune un coinvolgimento dei linfonodi (a volte chiamati "ghiandole") che risulteranno ingrossati e palpabili nelle diverse sedi: nel collo, sotto il mento, sopra le clavicole, sotto le ascelle e nella regione inguinale. Comuni sono anche le manifestazioni cutanee (la cute presenta zone arrossate e/o rilevate) e articolari (le articolazioni diventano dolenti e ingrossate).

Spesso sono presenti sintomi del tutto aspecifici come febbricola persistente e perdita di peso che vanno interpretati dal medico. Per esempio, l'eritema nodoso è una lesione della pelle che si associa spesso a sarcoidosi, ma può esser presente anche in altre situazioni..

6) COME SI FA DIAGNOSI DI SARCOIDOSI?

La diagnosi di Sarcoidosi viene fatta sulla base di un insieme di sintomi, segni ed esami.

- Visita medica: oltre ad indagare la presenza dei sintomi il medico avrà cura di ricercare i segni della malattia auscultando il torace, palpando i linfonodi e l'addome, valutando se sono presenti lesioni cutanee o articolazioni ingrossate.
- Esami radiologici: possono essere presenti alterazioni suggestive sia alla radiografia del torace che alla TAC ad alta risoluzione (HRTC).
- Esami di medicina nucleare: può essere utile l'esecuzione di una scintigrafia con gallio o di una PET.
- Prove di funzionalità respiratoria: il soggetto respira dentro un boccaglio connesso ad una macchina che è in grado di misurare le alterazioni della funzione polmonare.
- Emogasanalisi: è un prelievo di sangue arterioso che di solito viene fatto dal polso, serve per misurare i livelli di ossigeno e di anidride carbonica e dà informazioni su

come i polmoni riescano a scambiare i gas durante la respirazione.

- Test del cammino dei 6 minuti: consiste nel camminare in piano per 6 minuti ad una velocità sostenuta monitorizzando il battito cardiaco e la saturazione arteriosa. Serve per misurare la tolleranza agli sforzi e la capacità del sistema cardiocircolatorio di adattarsi allo sforzo.
- Broncoscopia con lavaggio bronco alveolare biopsia dei linfonodi: è un esame invasivo ma di solito ben tollerato e della durata massima di alcuni minuti; prevede l'utilizzo di una "sonda", il broncoscopio, che viene introdotto attraverso il naso o la bocca con cui si raggiungono i bronchi. Attraverso il broncoscopio può essere instillato del liquido sterile che successivamente viene aspirato e possono essere inseriti degli aghi con cui ottenere dei piccoli campioni di tessuto dei linfonodi. Serve per analizzare le cellule dei polmoni, valutare se sono presenti agenti infettivi e valutare i linfonodi attigui ai polmoni.

Talvolta per avere la certezza della diagnosi è necessario fare biopsie della cute, dei linfonodi superficiali o in mancanza di altre sedi utili del polmone.

Diverse volte è possibile ottenere materiale bioptico durante un esame come la broncoscopia, senza ricorrere alla sala operatoria vera e propria. In altri casi però è necessario

sottoporsi a piccoli interventi bioptici per avere la certezza e questo nell'interesse del paziente. La cura appropriata è sempre conseguenza di una diagnosi accurata e nel caso della sarcoidosi non può esser improvvisata né esser condotta per un periodo insufficiente di tempo.

ERITEMA NODOSO

7) COSA FARE DOPO LA DIAGNOSI?

Dopo aver ricevuto la diagnosi di Sarcoidosi è necessario affidarsi ad un centro specializzato nella cura e nella gestione della malattia. Dovrà essere fatto un check up per valutare se siano interessati altri organi oltre a quelli di esordio: solitamente viene eseguita una visita oculistica, un'ecografia addominale ed un ecocardiogramma. L'eventuale necessità di eseguire altri accertamenti sarà valutata dal medico di caso in caso.

I sintomi di esordio possono regredire del tutto o rimanere stabili per anni, possono comparire nuovi sintomi se vengono interessati altri organi. Talvolta la malattia può regredire

spontaneamente oppure divenire molto aggressiva. Può succedere che dopo una prima regressione la malattia si ripresenti anche a distanza di anni.

8) COME SI CURA LA SARCOIDOSI?

La terapia della Sarcoidosi prevede l'utilizzo di farmaci in grado di agire sul sistema immunitario. La categoria più importante è quella dei corticosteroidi (cortisone) ed il trattamento è della durata di alcuni mesi. Se non c'è risposta all'utilizzo dei corticosteroidi possono essere utilizzati altri farmaci della classe degli agenti citotossici (metotrexate, azatioprina, ciclofosfamide), degli antimicrobici (clorochina e idrossiclorochina), degli immunomodulatori (pentossifillina, infliximab) da soli o in associazione. Se invece il paziente risponde e la malattia va in remissione è sufficiente e necessario eseguire dei controlli periodici. Nei casi estremamente gravi diviene necessario l'utilizzo di ossigeno e l'unico trattamento efficace è il trapianto polmonare.

È fondamentale che i fumatori smettano di fumare prima possibile per evitare che i danni del fumo si aggiungano a quelli della Sarcoidosi.

Al momento non sono disponibili nuovi farmaci per la cura della malattia ma sono in corso sperimentazioni per valutare quale tra i farmaci disponibili o tra le varie combinazioni dia i migliori risultati e i minori effetti collaterali.

La Struttura Complessa di Pneumologia dell'Ospedale di Trieste partecipa regolarmente a queste sperimentazioni.

I criteri per essere arruolati negli studi sono ben definiti e non tutti i malati possono parteciparvi, chi vi rientra viene controllato in modo attento e regolare per evitare l'insorgenza di effetti collaterali. Coloro che invece non possono essere arruolati nei protocolli di ricerca vengono comunque trattati e seguiti secondo standard internazionali da una equipe di medici competente ed esperta.

9) COME EVOLVE LA MALATTIA?

La sarcoidosi non solo può colpire organi diversi e può presentarsi con differente gravità, ma anche può presentare diverse evoluzioni cliniche nel tempo.

Più di un terzo delle persone che hanno sarcoidosi ha una completa remissione della malattia entro 3 anni dalla diagnosi. Remissione significa che la malattia non è attiva, ma può recidivare.

Due terzi dei pazienti con sarcoidosi hanno una remissione entro 10 anni dalla diagnosi. Remissione rapida si ha anche con la sindrome di Lofgren, che è una variante acuta della sarcoidosi caratterizzata da interessamento dei linfonodi

mediastinici (tra i due polmoni), febbre ed eritema nodoso (una particolare lesione cutanea che compare agli arti inferiori).

Le recidive, cioè il ritorno della malattia, avvengono dopo 1 anno o più dalla remissione in circa il 5% dei pazienti o meno.

La sarcoidosi provoca un danno agli organi colpiti in circa un terzo delle persone che ricevono questa diagnosi. Il danno d'organo può svilupparsi in diversi anni di malattia e può coinvolgere diversi tessuti ed apparati del nostro organismo.

L'evoluzione peggiorativa della sarcoidosi si ha più facilmente in quelle persone che hanno una malattia avanzata e mostrano scarso miglioramento dopo adeguata terapia. Una minoranza di persone sono a rischio aumentato di sarcoidosi cronica evolutiva. Questi pazienti sviluppano cicatrici nel polmone, complicazioni cardiache, o lupus pernio (una lesione cutanea sarcoidosica grave). In pochi casi è necessario ricorrere al trapianto polmonare perché l'interessamento dei polmoni da parte della malattia ha portato a perdita irreversibile della funzione polmonare. Raramente la sarcoidosi può essere fatale. La morte di solito è il risultato di complicanze a livello polmonare, cardiaco o cerebrale. La ricerca scientifica è comunque molto attiva nel settore della sarcoidosi e nuovi trattamenti saranno presto a disposizione dei malati nei Centri specializzati.

10) CHE TIPO DI VITA DEVE FARE UNA PERSONA CHE HA AVUTO DIAGNOSI DI SARCOIDOSI?

Nella stragrande maggioranza dei casi la diagnosi e la cura della sarcoidosi non impedisce di svolgere una vita del tutto normale.

La diagnosi di sarcoidosi può comunque aiutare ad assumere stili di vita più salutari (non fumare, alimentazione corretta, evitare eccessi, attività fisica regolare).

La sarcoidosi grave può dare problemi se si vuole avere una gravidanza, ma nonostante vi siano alcuni casi familiari, donne e uomini con sarcoidosi possono avere figli che non avranno mai la malattia.

L'utilizzo del cortisone a fini curativi per periodi prolungati può causare effetti collaterali che però per lo più sono temporanei e di lieve entità. In qualche caso, soprattutto nei soggetti con osteoporosi, diabete mellito o problemi gastro-esofagei può esser necessario aggiungere farmaci per controbilanciare l'effetto dei cortisonici o modificare il dosaggio dei farmaci già in uso per le affezioni di cui sopra.

E' consigliabile che i pazienti con sarcoidosi vengano seguiti in Centri specializzati, che generalmente sono localizzati negli Ospedali universitari, nei Centri di ricerca e nei grandi ospedali con reparti di Pneumologia.

ACCREDITED FOR ORGANIZATION BY
JOINT COMMISSION INTERNATIONAL

Edito dall'Ufficio Comunicazione su testi e immagini forniti dalla Struttura Complessa Pneumologia **in aderenza agli standard di Accreditamento Joint Commission International**

Ufficio Comunicazione
tel. 040 – 399 6301;: 040 - 6300; fax 040 399 6298
e-mail: comunicazione@aots.sanita.fvg.it
Strada di Fiume 447 – 34 149 Trieste
www.aots.sanita.fvg.it

Struttura Complessa PNEUMOLOGIA
Direttore: dott. Marco Confalonieri
Tel: 040 – 399 4665; Fax: 040 – 399 4666
e-mail: marco.confalonieri@aots.sanita.fvg.it

Coordinatore Infermieristico: Annamaria Marsilli
Tel: 040 – 399 4671; Fax: 040 – 399 4668
e-mail: annamaria.marsilli@aots.sanita.fvg.it