

Una malattia non più orfana

Gianni Balzano

Sebbene a lungo trascurata dalla ricerca scientifica, tanto da essere etichettata ancora negli anni Ottanta come “malattia orfana”, la malattia bronchiectasica rappresenta tuttora, specialmente nei paesi in via di sviluppo, un grave problema sanitario. Invero, anche nei paesi più progrediti, nei quali l'utilizzo degli antibiotici ha migliorato sensibilmente decorso clinico e prognosi, le bronchiectasie comportano un carico assistenziale non trascurabile, visto che, fra l'altro, sono documentabili radiologicamente in una quota compresa fra il 29% e il 50% di pazienti con broncopneumopatia cronica ostruttiva e che sono associate, in questi pazienti, ad un elevato tasso di riacutizzazioni. Clinicamente caratterizzate da frequenti episodi di infezione dell'apparato respiratorio, le bronchiectasie si associano, dal punto di vista anatomico-patologico, ad una marcata infiammazione neutrofila, evidenziabile nelle biopsie bronchiali, nel lavaggio bronchiolo-alveolare e nell'espettorato indotto. Non sono stati finora sufficientemente chiariti i motivi per cui il decorso della malattia bronchiectasica sia così fortemente variabile da paziente a paziente, ad inizio precoce e a rapida evoluzione in alcuni, a lenta, ma costante progressione in altri, sostanzialmente stabile e con quadro clinico abbastanza sfumato in altri ancora.

Le bronchiectasie vengono considerate classicamente come il risultato di diversi processi patologici, che comprendono ostruzione delle vie aeree, in particolare ostruzione da corpo estraneo, infezioni respiratorie, specialmente di natura batterica, difetti genetici, immunodeficienze, malattie autoimmuni.

Fino a non molti anni fa l'interazione fra infezione, infiammazione e attività enzimatica di derivazione dalle cellule infiammatorie veniva considerata come il meccanismo fondamentale su cui è basato lo sviluppo di bronchiectasie.

Orbene, recenti osservazioni sembrano indicare che l'infiammazione neutrofila riscontrata nelle bronchiectasie sia una caratteristica indipendente dalla presenza di infezione bronchiale e che sia, invece, sostanzialmente in relazione ad una disregolazione del *network* citochinico associato alla risposta infiammatoria. Infatti, sia nelle bronchiectasie idiopatiche che nelle bronchiectasie associate a fibrosi cistica, una infiammazione attiva è stata documentata già nelle fasi iniziali della malattia, anche in quei soggetti i cui bronchi si rivelano sterili agli esami batteriologici. E, d'altra parte, la presenza di un fattore individuale di predisposizione alla malattia bronchiectasica viene suggerita da una comune osservazione, secondo la quale la frequenza dei fattori ritenuti capaci di causare bronchiectasie, in particolare ostruzione delle vie aeree e infezioni respiratorie, è molto più elevata della frequenza clinica delle stesse bronchiectasie. Nell'ambito dei difetti a carico della risposta infiammatoria in soggetti bronchiectasici, vanno emergendo diverse alterazioni nella sintesi di citochine e/o di recettori per le citochine, alterazioni sulle quali potrebbe essere basata la predisposizione individuale all'anomala risposta infiammatoria e, in ultima analisi, allo sviluppo della malattia. Particolare importanza sembra assumere in tale contesto il deficit di interferone-gamma e/o del rispettivo recettore, in quanto i

soggetti affetti da tale disturbo sono particolarmente suscettibili alla infezione da *Micobacterium avium complex*, infezione spesso riscontrata in casi di malattia bronchiectasica familiare.

La comprensione dei fattori che determinano lo sviluppo delle bronchiectasie ed, eventualmente, la possibilità di individuare precocemente i soggetti predisposti sarebbe importante ai fini della messa a punto di interventi di prevenzione e potrebbe

contribuire, più in generale, a far luce sui meccanismi che regolano la risposta infiammatoria, anche in altri disordini infiammatori cronici delle vie aeree, quali l'asma e la broncopneumopatia cronica ostruttiva.

Per approfondire

Fuschillo S, De Felice A, Balzano G.
Mucosal inflammation in idiopathic bronchiectasis: cellular and molecular mechanisms. Eur Respir J 2008 (in press).

 **INSPIRING RESPIRATORY HEALTH**

KOKO Legend

SPIRONETRO PORTATILE & PNEUMOTACOGRAFO



● DISPLAY TOUCH SCREEN

● MEMORIA DI 6000 TEST

FACILE
ACCURATO
RIPETIBILE

ZAN

SISTEMA MODULARE PER:

- SPIROMETRIA
- VOLUMI POLMONARI (Elio, Azoto, CH₄)
- DLCO
- PLETISMOGRAFIA
- PROVE DA SFORZO CARDIOPOLMONARI (interpretazione interattiva di Omri Inbar)
- RINOMANOMETRIA
- DOSIMETRO

