Malattie polmonare croniche

1. Malattia polmonare ostruttiva
   80%

2. Malattia polmonare restrittiva
   20%

Malattia polmonare ostruttiva 80%

Aumento della resistenza al flusso
dovuto alla ostruzione
parziale o completa a un qualunque livello, dalla trachea ai bronchioli terminali/alveoli.

TEST DI FUNZIONALITÀ RESPIRATORIA

Malattie di tipo ostruttivo

Capacità polmonare totale (CPT) e la capacità vitale forzata (CVF) sono normali o aumentate

Diminuzione del flusso espiratorio misurato mediante il flusso espiratorio forzato al 1 min (FEV) rispetto alla capacità vitale forzata (CVF)

↓

Rapporto FEV/CVF è ridotto

Malattia polmonare restrittiva 20%

Caratterizzata da ridotta espansione del parenchima con riduzione della capacità polmonare totale.

Malattie di tipo ostruttivo

Distribuzione anatomica

- ✓Bronchite cronica
- ✓Bronchiectasie
- ✓Asma

→ Segmento colpito – Bronco e bronchiolo

- ✓Enfisema

→ Segmento colpito - Acino

- ✓Bronchioliti

→ Segmento colpito - Bronchiolo

Anatomia Patologica

Lesioni alla base delle patologie ostruttive sono diverse

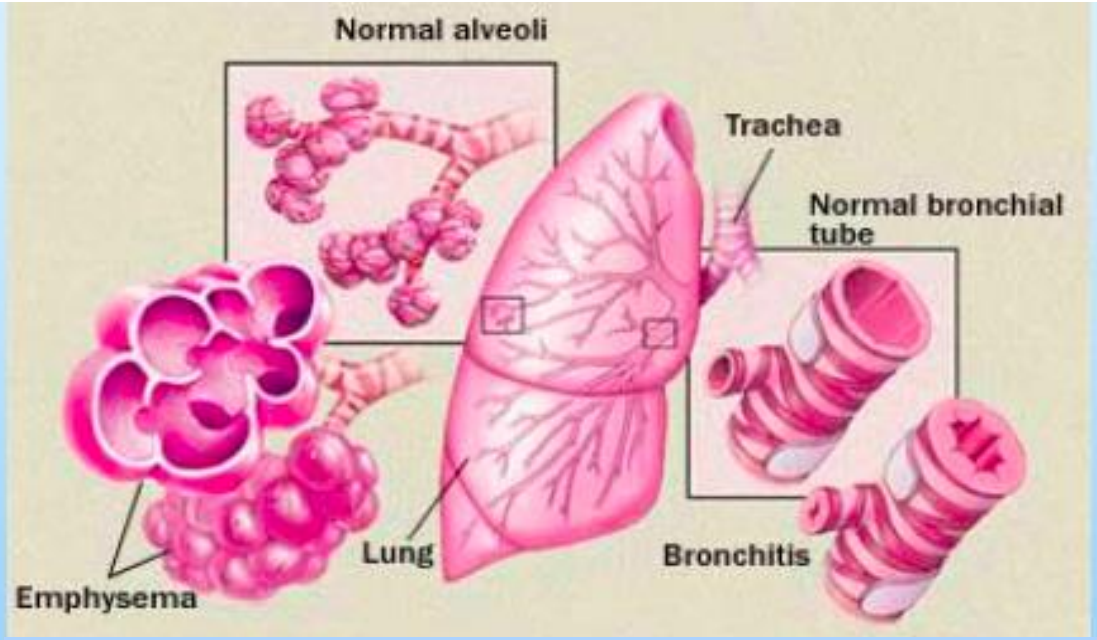
✓Bronchite cronica	Iperplasia ghiandole mucose e ipersecrezione
✓Bronchiectasie	Dilatazione vie aeree e esiti cicatriziali
✓Asma	Iperplasia muscolare liscia, eccesso di muco, infiammazione
✓Enfisema	Dilatazione spazi acinari e rottura pareti alveolari
✓Bronchioliti	Infiammazione, esiti cicatriziali, obliterazione

Eziopatogenesi

- ✓Bronchite cronica — Eziologia- Fumo, inquinamento
- ✓Bronchiectasie — Eziologia- Persistenti o severe infezioni
- ✓Asma — Eziologia- Difetti immunologici
- ✓Enfisema — Eziologia- Fumo
- ✓Bronchioliti — Eziologia- Fumo, inquinamento

Broncpopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO)

- Bronchite
- Enfisema

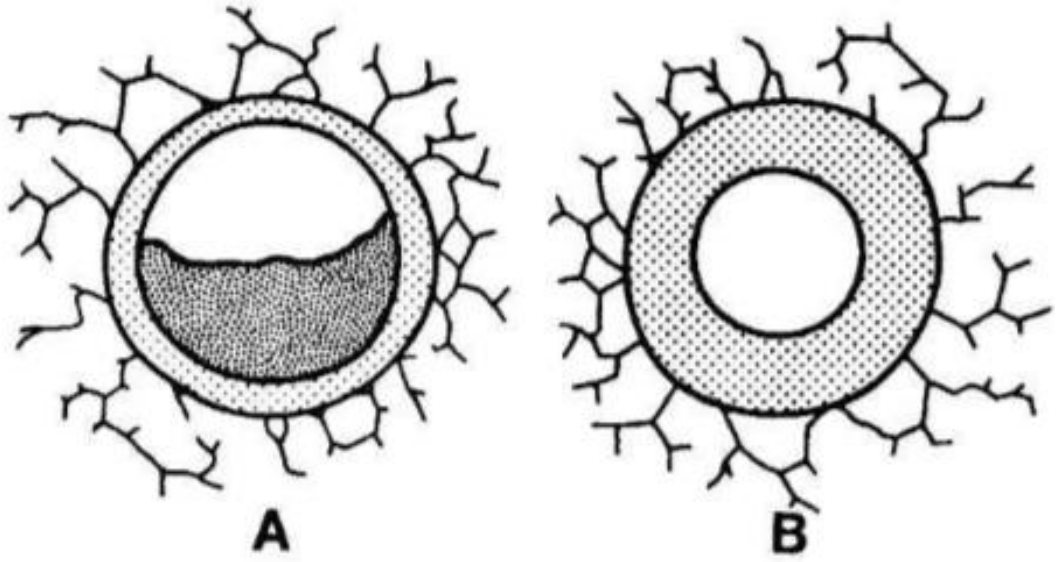


Ostruzione al flusso aereo espiratorio per:

Bronchite > resistenze delle vie aeree (bronchite)

Enfisema < pressione di ritorno elastico (enfisema)

Fisiopatologia Bronchite

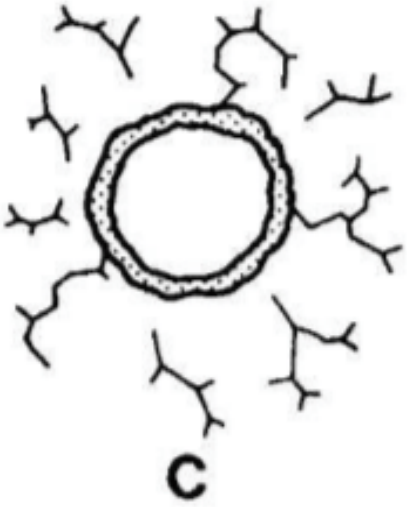


> resistenze delle vie aeree (bronchite)

A. Presenza di secrezione nel lume bronchiale

B. Edema infiammatorio della parete bronchiale

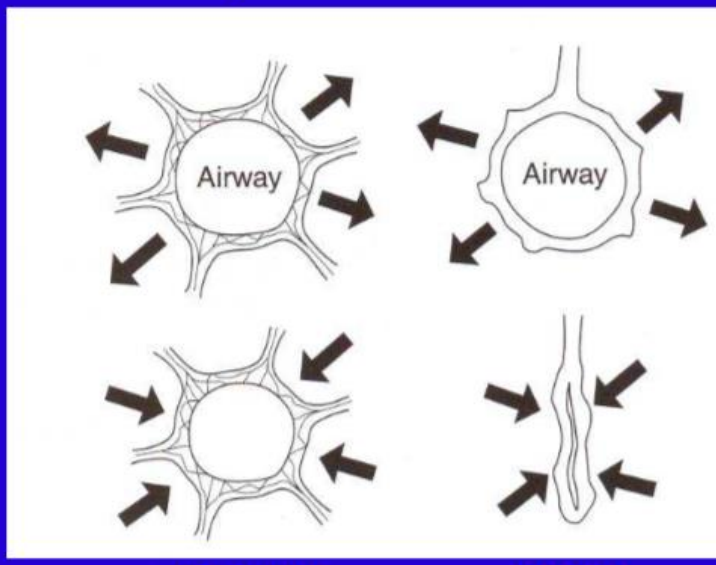
Fisiopatologia Enfisema



< pressione di ritorno elastico (enfisema)

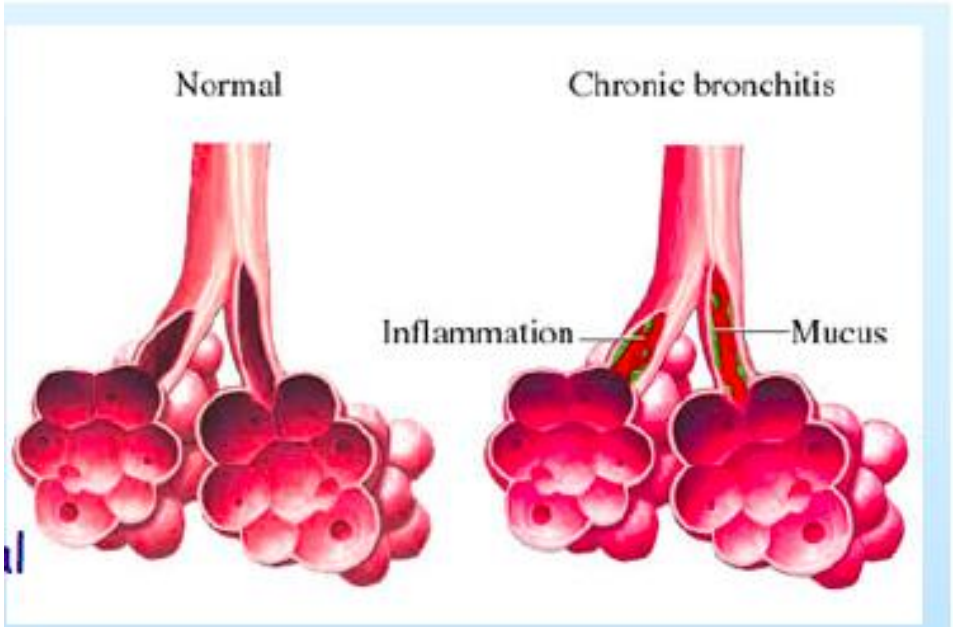
Alterazioni delle fibre elastiche

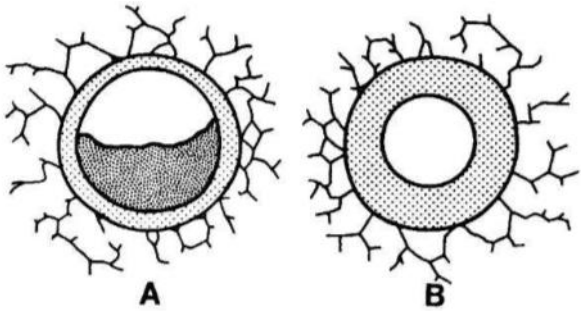
Collasso espiratorio delle vie aeree



Bronchite cronica

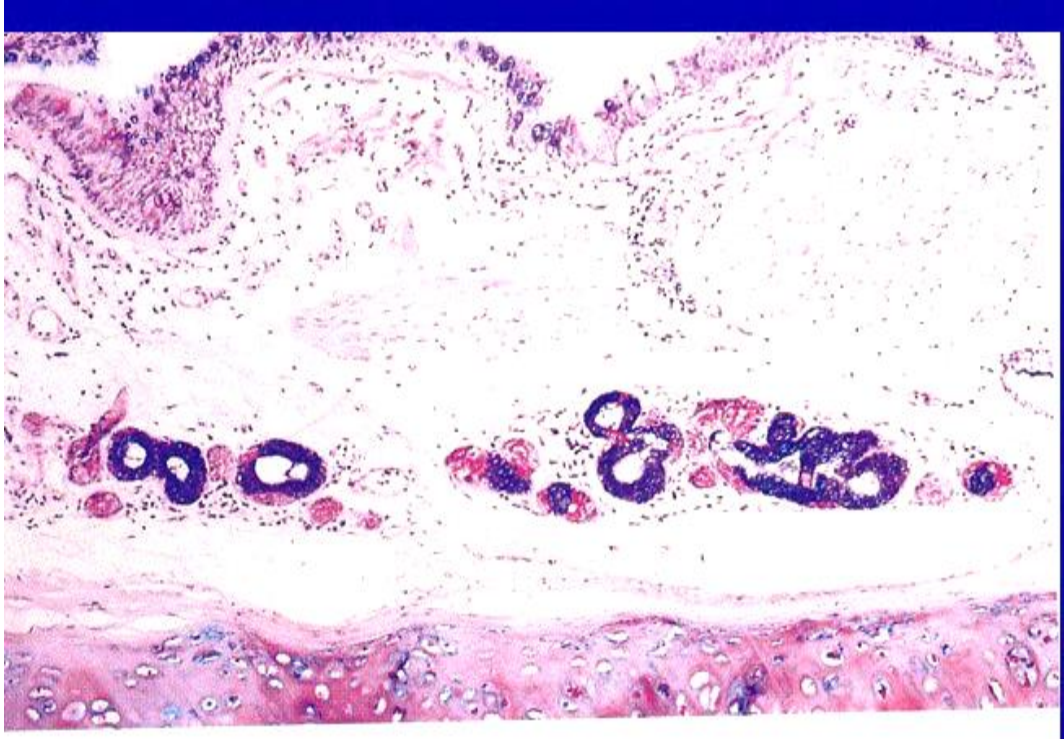
La patogenesi della BC è sostenuta dal danno chimico (fumo), e da infezioni batteriche e virali sovrapposte e intercorrenti (brochiti acute).

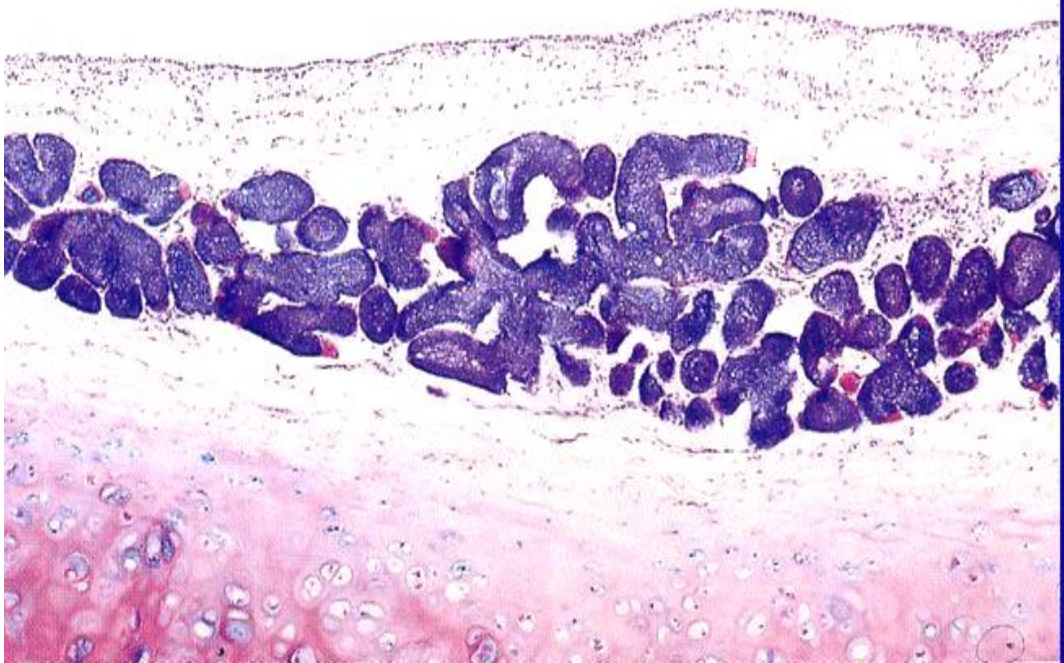




Bronchite cronica

- Iperemia e edema
- Secrezione muco
- Infiammazione cronica (linfociti)
- Iperplasia delle ghiandole muco-secernenti tracheali e bronchiali
- Iperplasia delle ghiandole mucose rappresenta l'alterazione più significativa.
- Può essere valutato con l'indice di Reid.

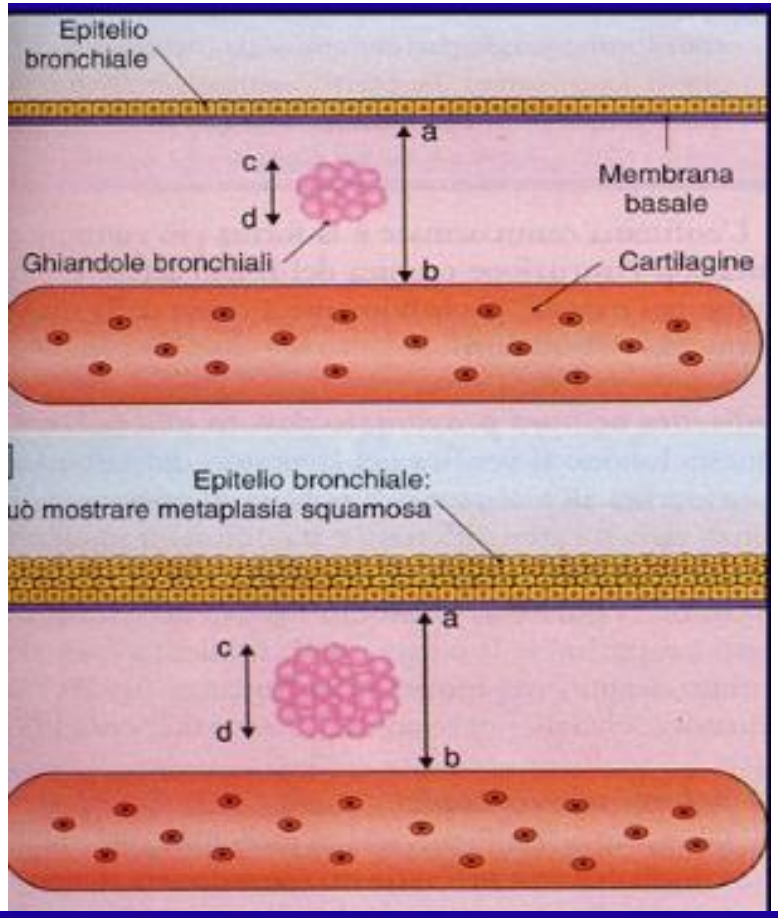


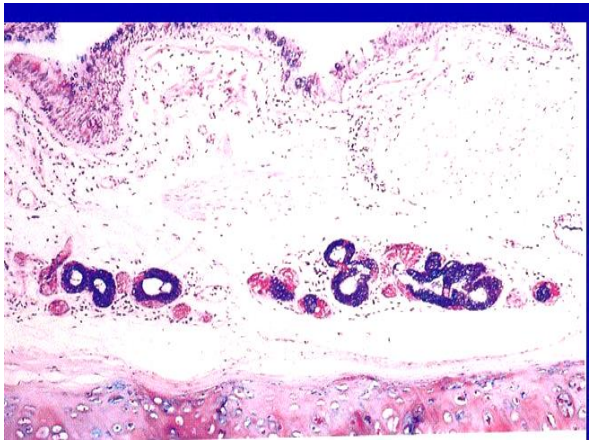


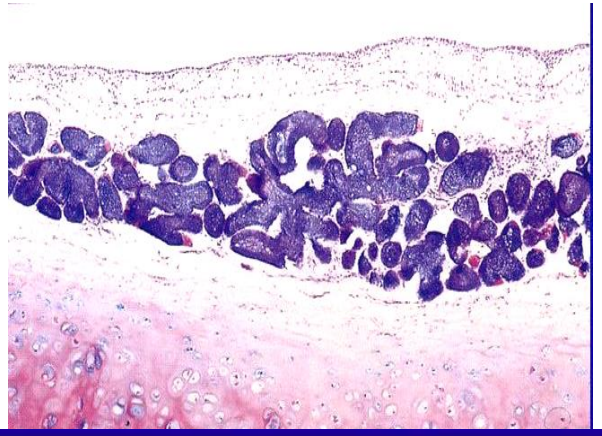
BRONCHITE CRONICA

Indice di Reid $RI = \frac{gland}{wall}$

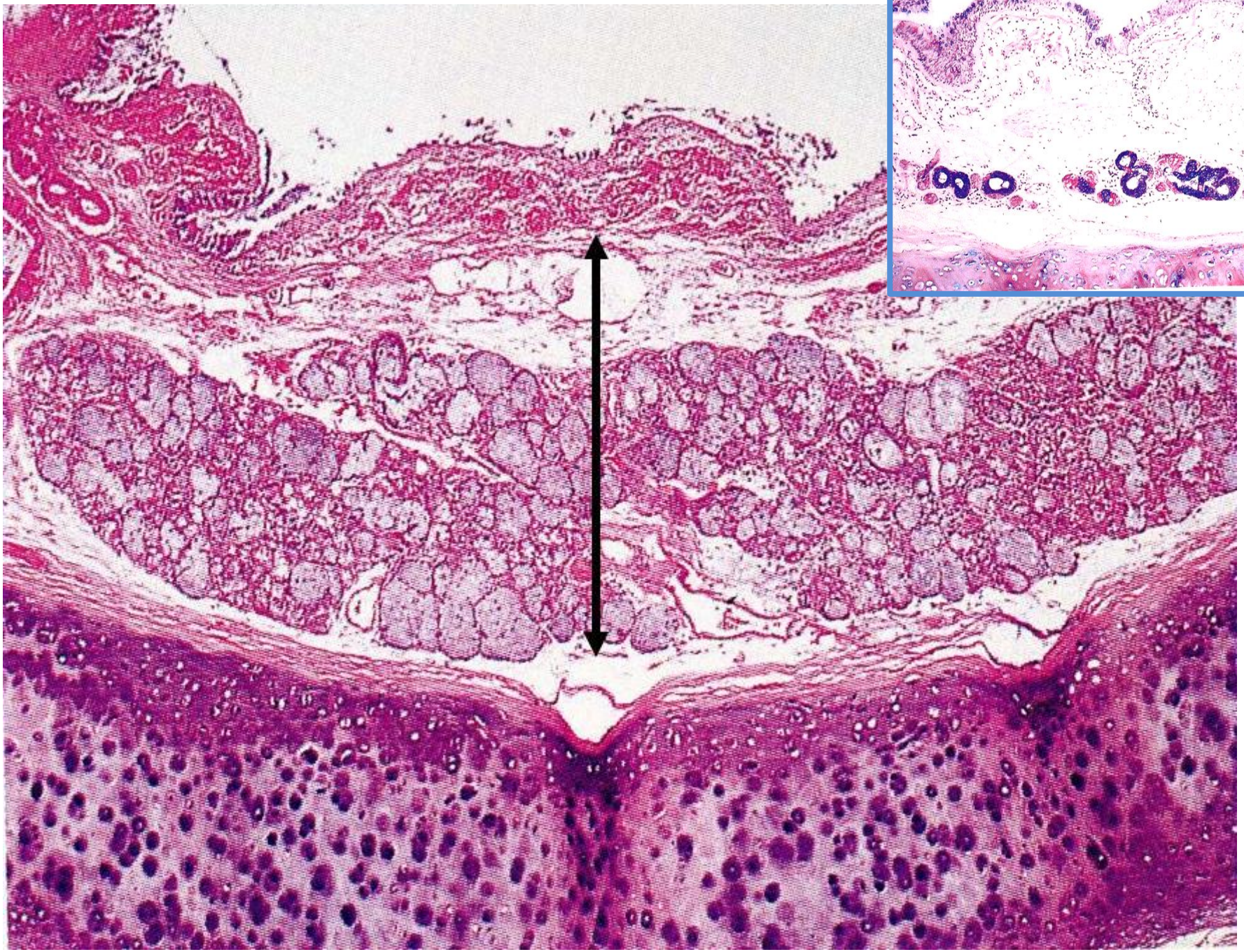
Esso è definito come rapporto tra lo spessore dell'area occupata delle ghiandole e lo spessore tra l'epitelio e la cartilagine.







Con un indice di 0,36 o maggiore solo il 6% degli individui è bronchitico
Con un indice di 0,55 o maggiore il 70% degli individui è bronchitico

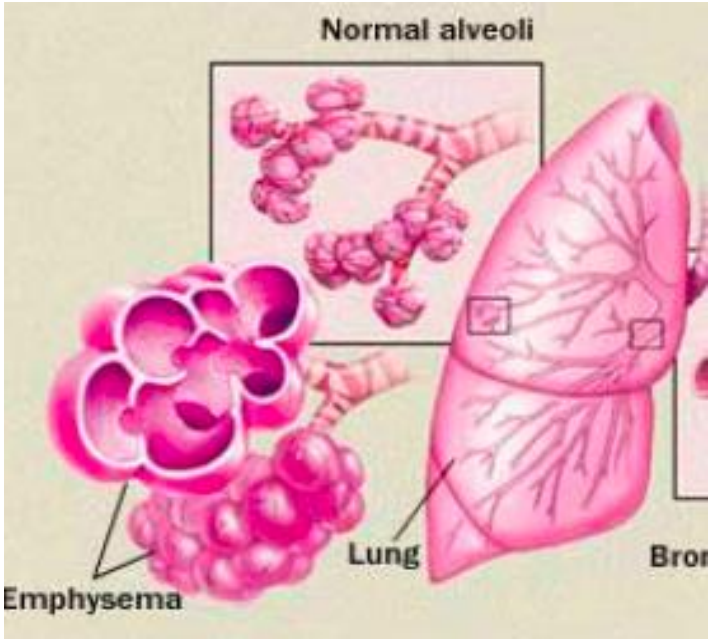


Epitelio bronchiale può presentare metaplasia squamosa e vari gradi di displasia.



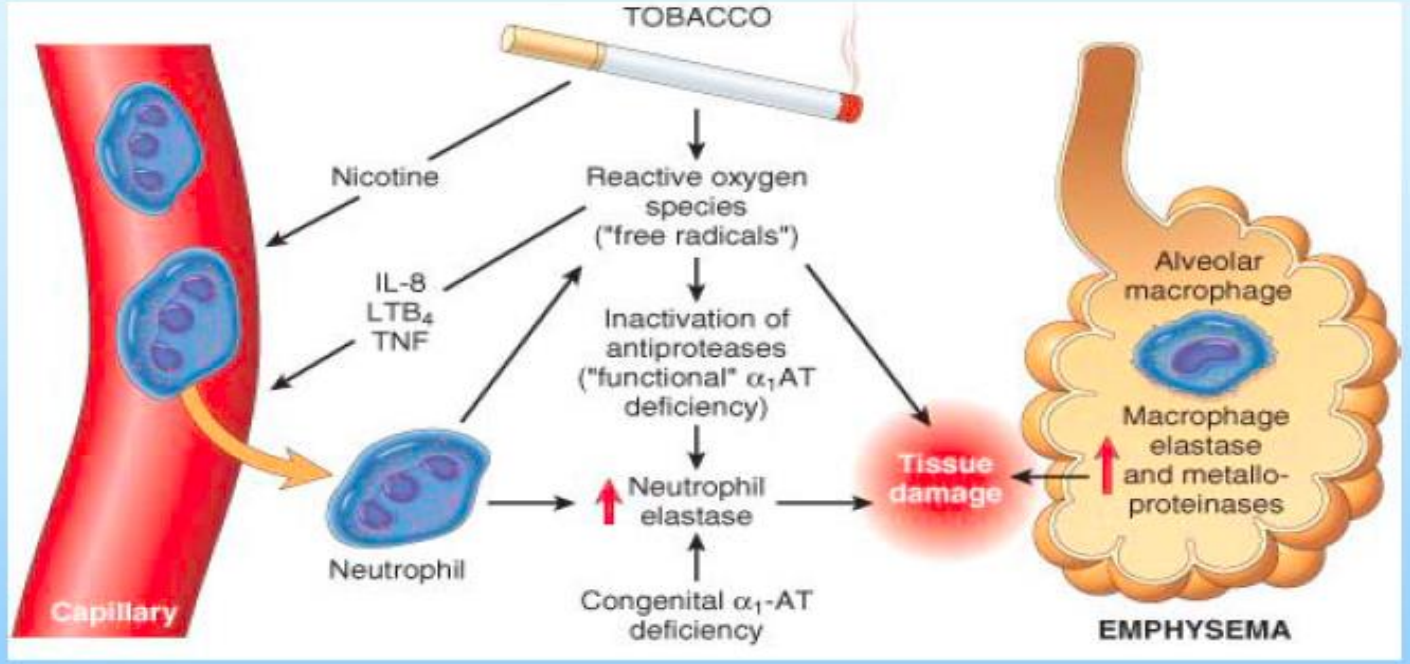
Enfisema

Caratterizzata da una dilatazione irreversibile delle strutture respiratorie distali rispetto al bronchiolo terminale, con distruzione delle pareti alveolari e con fibrosi delle piccole vie aeree



PATOGENESI

Enfisema

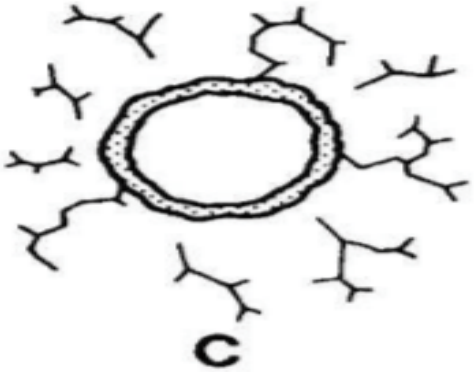


Il fumo determina un accumulo di neutrofili e macrofagi negli alveoli (chemiotassi da nicotina ed effetti dei radicali contenuti nel fumo); i leucociti attivati rilasciano il contenuto dei granuli (proteasi e metalloproteasi) che danneggiano la parete alveolare, in particolar modo nei soggetti privi di quantità adeguate di molecole ad azione antiproteasica (alfa-1 antitripsina).

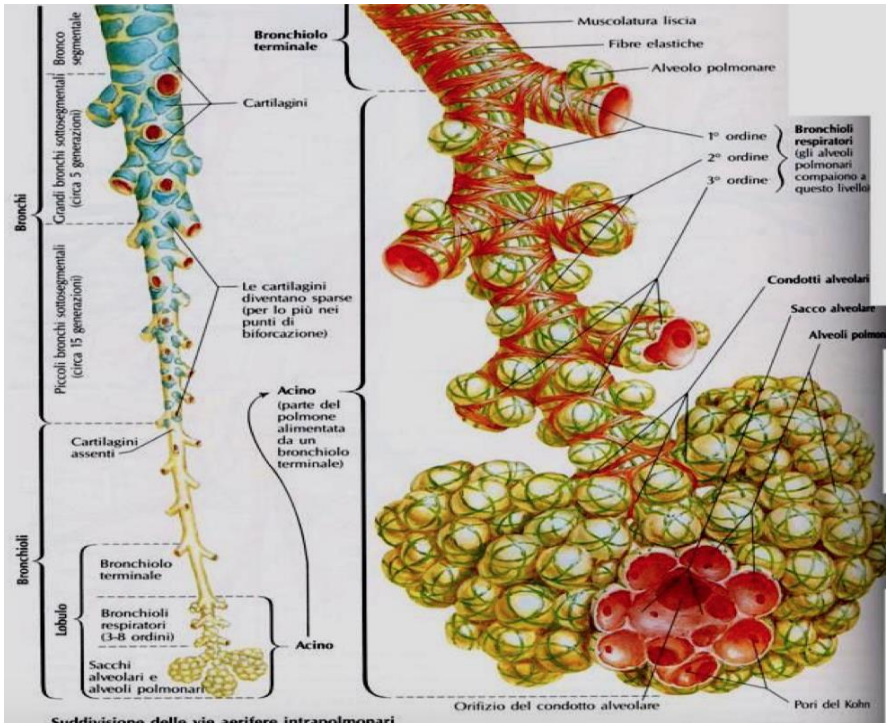
La distruzione delle pareti delle strutture respiratorie è attribuita a un disequilibrio nei sistemi proteasi-antiproteasi, e dei sistemi ossidanti/antiossidanti.

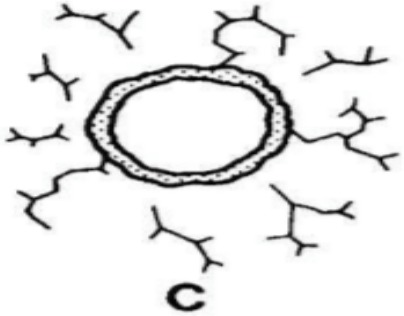
Enfisema

Caratterizzato da una dilatazione irreversibile delle strutture respiratorie distali rispetto al bronchiolo terminale, con distruzione delle pareti alveolari e con fibrosi delle piccole vie aeree

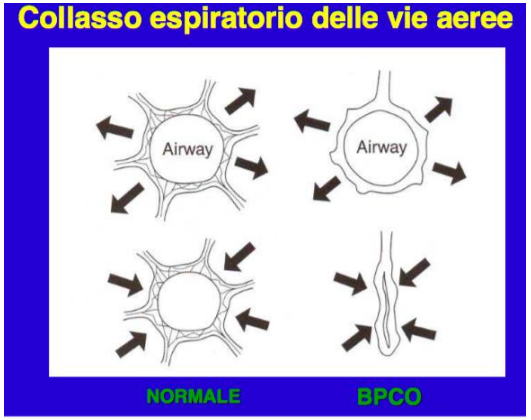


. Alterazioni delle fibre elastiche





. Alterazioni delle fibre elastiche



Eccessiva limitazione al flusso aereo espiratorio per:

< pressione di ritorno elastico (enfisema)

compromissione delle proprietà elastiche del tessuto polmonare, e si determina un "intrappolamento" dell'aria inspirata.

BLUE BLOATER

Chronic Bronchitis



Key Features:

- Chronic Cough
- Excess Mucus
- Hypoxia (Low O_2)
- Hypercapnia (*High* CO_2)
- Frequent Infections

PINK PUFFER

Emphysema



Key Features:

- Alveolar Destruction
- Air Trapping
- Severe Dyspnea
- Minimal Cough

Comparison

	Blue Bloater	Pink Puffer
Oxygen Level	Low	Near Normal
CO_2 Level	High	Normal / +
Body Type	Overweight	Thin
Cough	Productive	Minimal
Breathing	Normal / Distressed	Labored, Pursed Lips
Skin Color	Cyanotic (Blue)	Pink

"Blue Bloater = Bronchitis (BB)"
"Pink Puffer = Emphysema (PP)"

BLUE BLOATER

Chronic Bronchitis



Inflamed airway with excess mucus



Pathophysiology

- Chronic bronchial inflammation
- Excess mucus + narrowed airways
- Poor gas exchange: hypoxemia + hypercapnia
- Pulmonary HTN → right-sided heart failure

Common Signs

- Productive cough
- Dyspnea on exertion
- Cyanosis
- Peripheral edema
- Often overweight

Clinical Clues

- Wheeze, rhonchi, prolonged expiration
- ABG: ↓ PaO_2, ↑ $PaCO_2$
- PFT: ↓ FEV_1/FVC

Pitting peripheral edema

PINK PUFFER

Emphysema



Destroyed alveoli with enlarged air spaces

Accessory muscle use

Pathophysiology

- Alveolar destruction
- Loss of elastic recoil
- Air trapping + hyperinflation
- Increased work of breathing

Common Signs

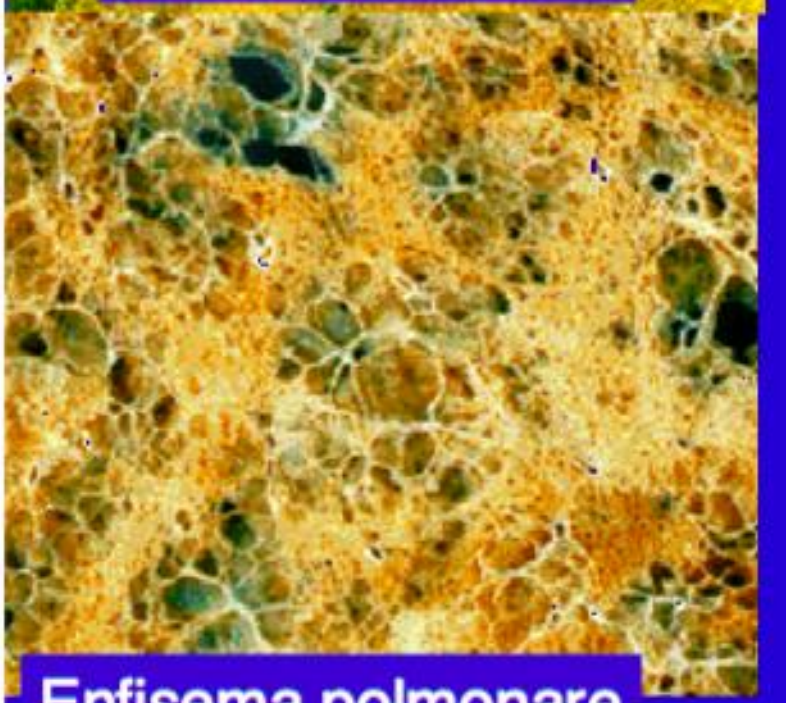
- Severe dyspnea
- Weight loss / thin build
- Minimal cough, little mucus
- Pursed-lip breathing
- Barrel chest

Clinical Clues

- Accessory muscle use
- Hyperinflation, decreased breath sounds
- ABG: near-normal or slightly ↓ PaO_2; normal/slightly ↓ $PaCO_2$
- PFT: ↓ FEV_1, ↓ FVC, markedly ↓ DLCO



Polmone normale



Enfisema polmonare

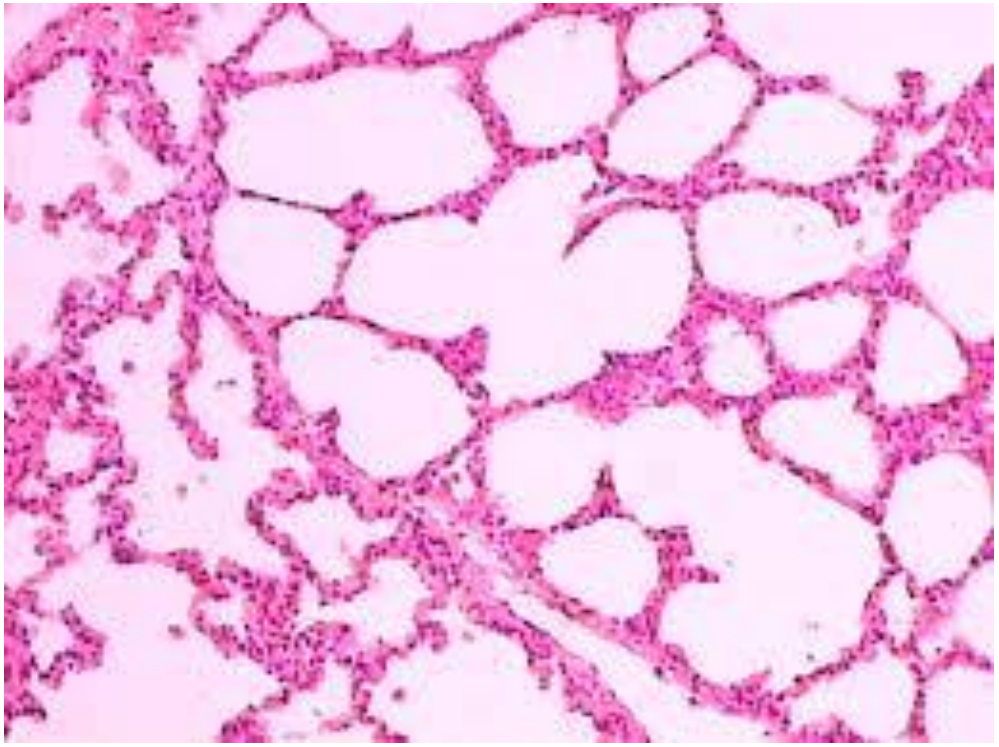
Il difetto di elasticità è l'alterazione tipica dell'enfisema polmonare che è definito come una iperdistensione permanente delle vie aeree poste a valle dei bronchioli terminali (intracinari) con distruzione dei setti alveolari



ALVEOLI SANI



ALVEOLI DI UNA PERSONA
CON ENFISEMA POLMONARE



CLASSIFICAZIONE

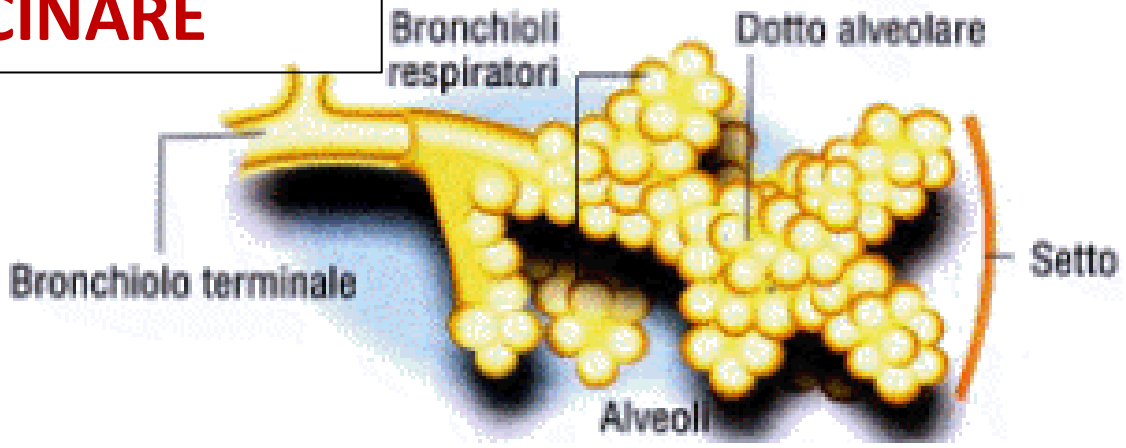
Enfisema

è classificato secondo la sua distribuzione anatomica nel contesto del lobulo

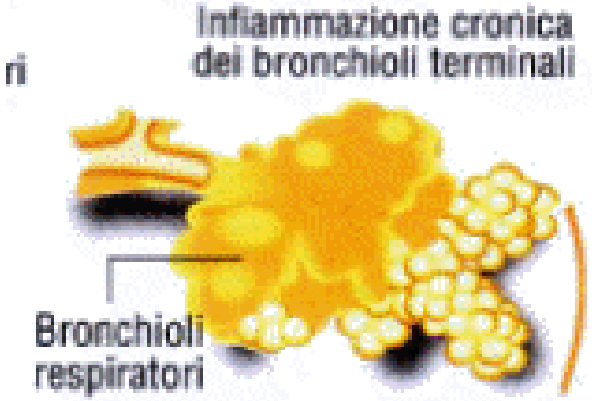
LOBULO: GRUPPO DI ACINI (L'UNITÀ RESPIRATORIA)

ENFISEMA CENTROACINARE

ACINO NORMALE



95% dei casi



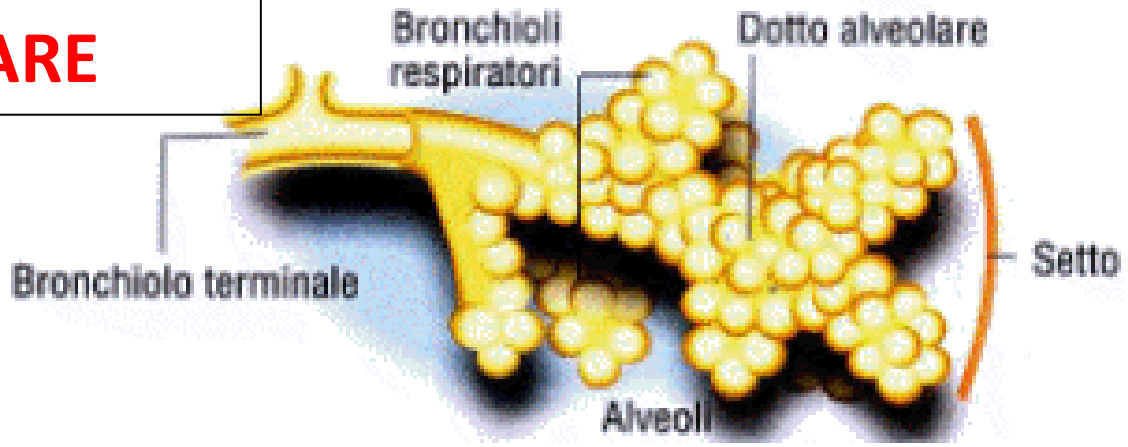
Coinvolte le porzioni centrali o prossimali degli acini
Sono risparmiati gli alveoli distali.

Tipica dei forti fumatori spesso associata a bronchite cronica.

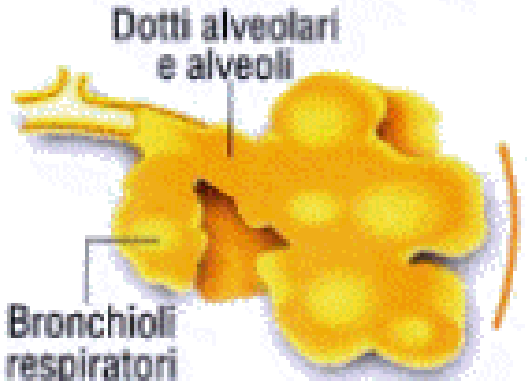
Interessa tipicamente le porzioni superiori del polmone

ENFISEMA PANACINARE

ACINO



5% dei casi



Gli acini sono uniformemente iperinsufflati a partire dal livello dei bronchioli respiratori fino agli alveoli terminali a fondo cieco.

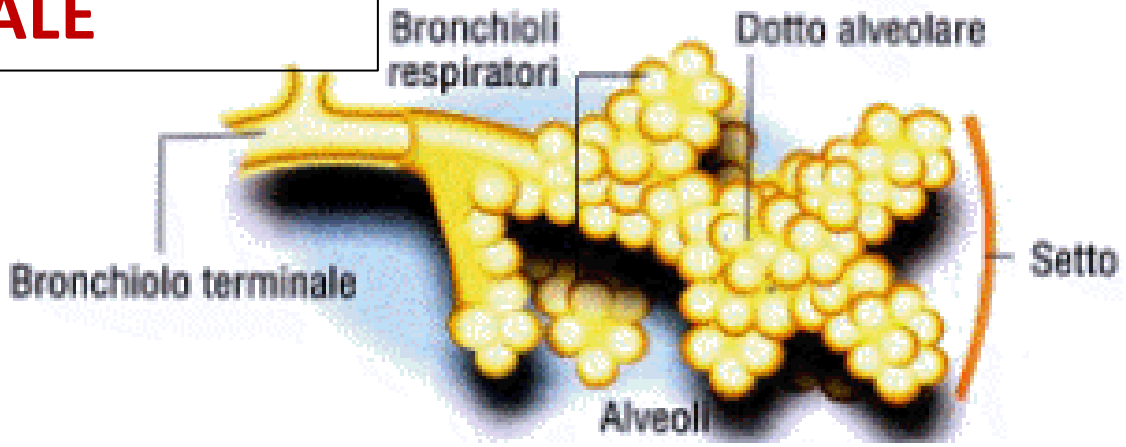
Interessate le zone inferiori e anteriori del polmone

Enfisema associato a deficit di alfa1-antitripsina

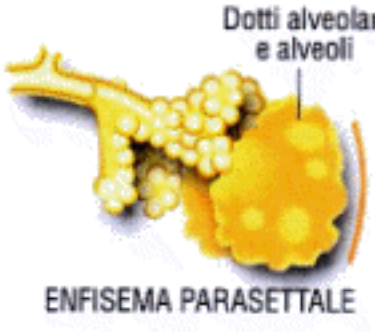
Anche nei casi gravi di enfisema che iniziano con un centroacinare

ENFISEMA PARASETTALE

ACINO NORMALE



Raro



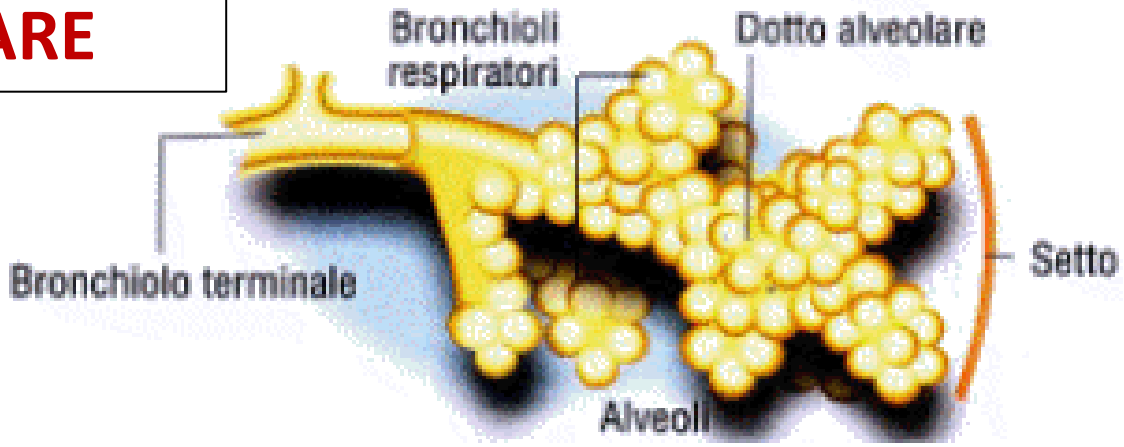
La parte prossimale dell'acino è normale, è colpita la parte distale.

Interessa solitamente le aree superiori, adiacente a aree di fibrosi o atelettasia.

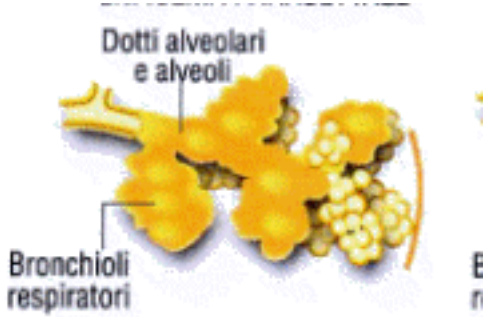
Questo tipo di enfisema esiste in forma latente di molti casi di pneumotorace spontaneo nei giovani.

ENFISEMA IRREGOLARE

ACINO NORMALE



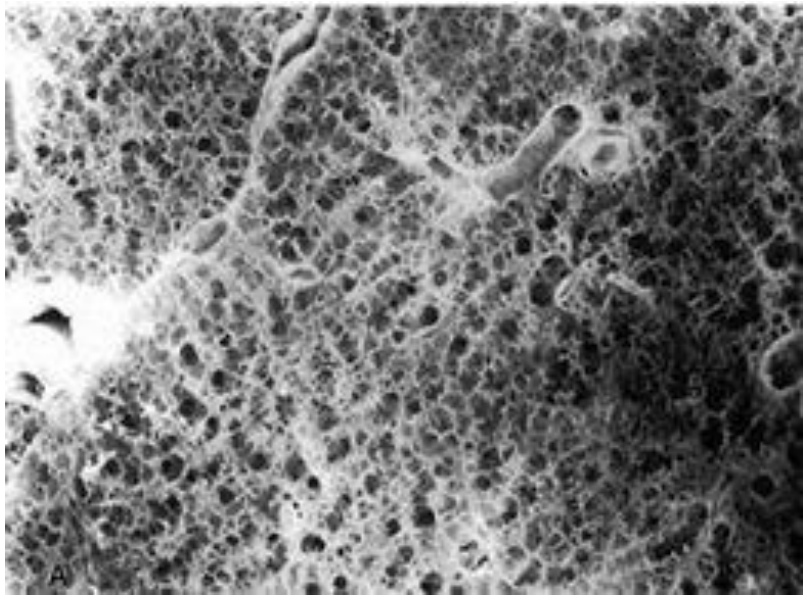
Raro

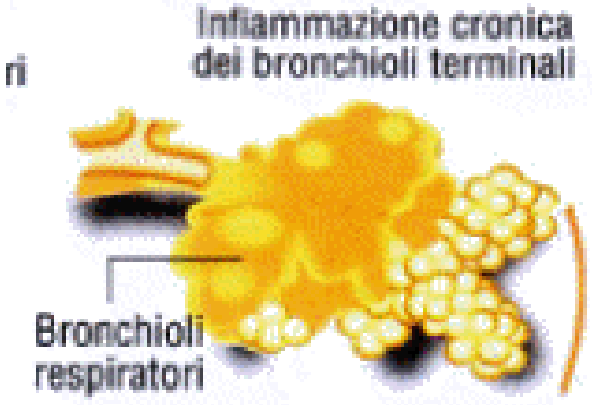


Acino è interessato in modo irregolare

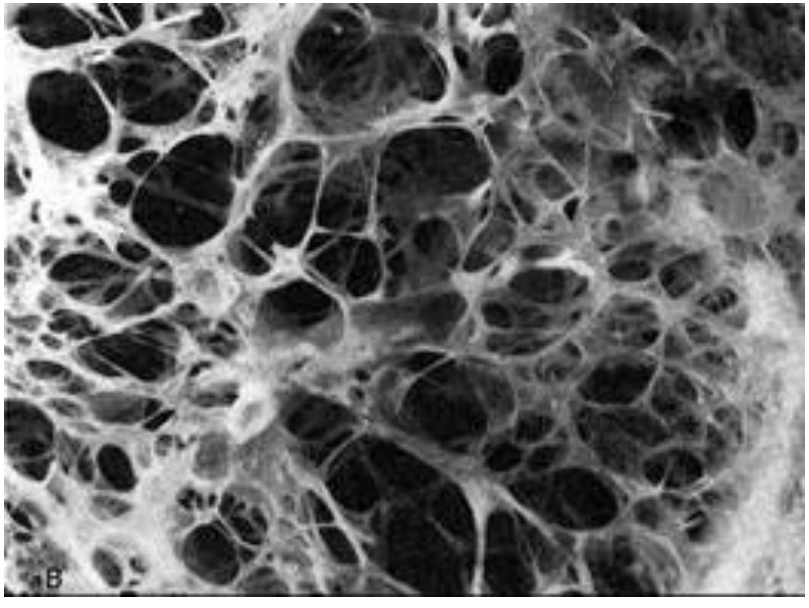
Associato a fenomeni di cicatrizzazione

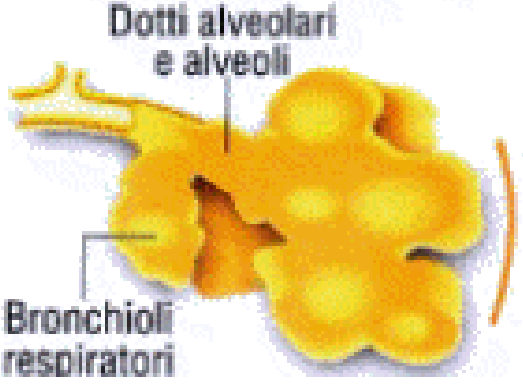
ENFISEMA CENTROACINARE





ENFISEMA PANACINARE

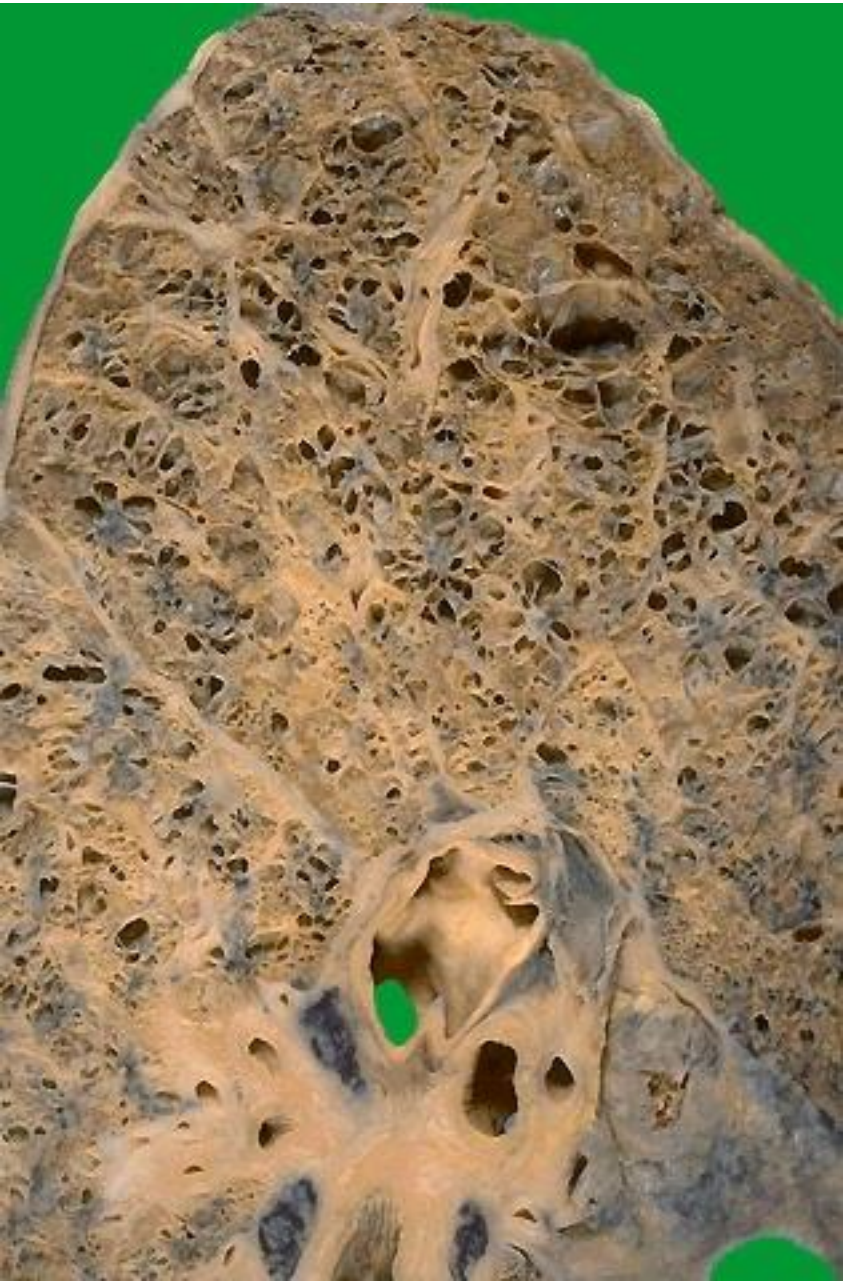






La cavità toracica aperta, rivela numerose ampie bolle visibili sulla superficie dei polmoni.

Le bolle sono ampi spazi aerei dilatati che sporgono al di sotto della pleura



Section of the lung

Spazi aerei dilatati nell'enfisema.

ASMA

Malattie di tipo ostruttivo

- ✓Bronchite cronica
- ✓Bronchiectasie
- ✓Asma

Segmento colpito – Bronco e bronchiolo

- ✓Enfisema

Segmento colpito - Acino

- ✓Bronchioliti

Segmento colpito - Bronchiolo

ALBERO BRONCHIALE

ramificazioni successive dei bronchi fino ad arrivare ai lobuli:

Bronco principale

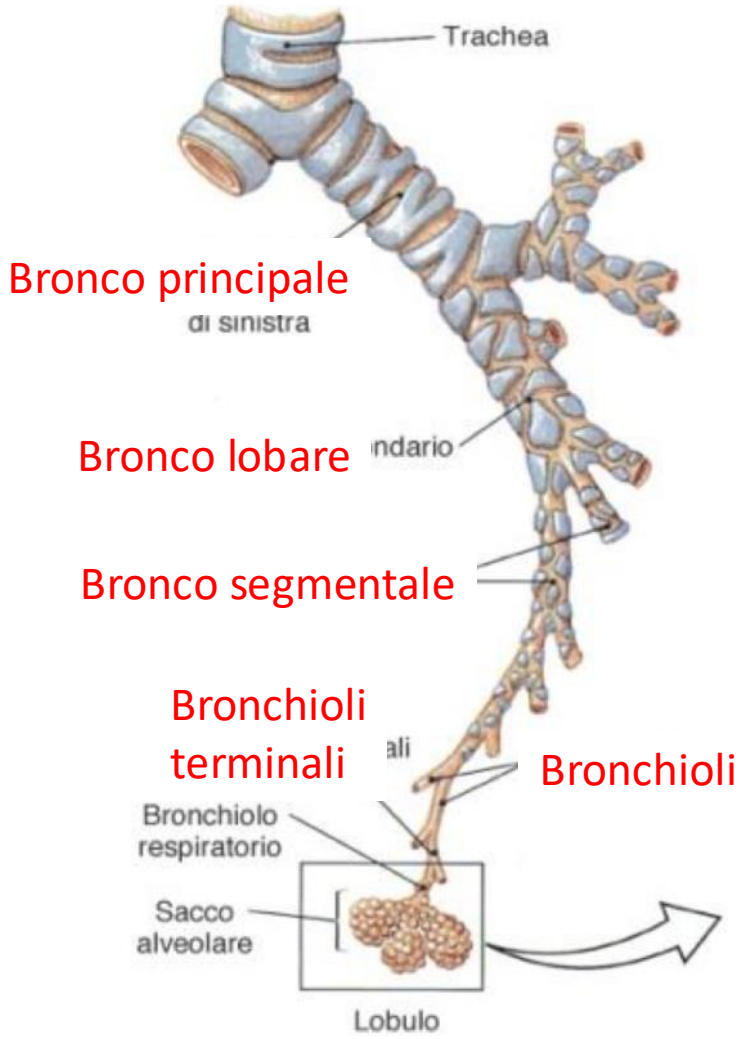
Bronchi lobari

Bronchi zonali (o segmentali)

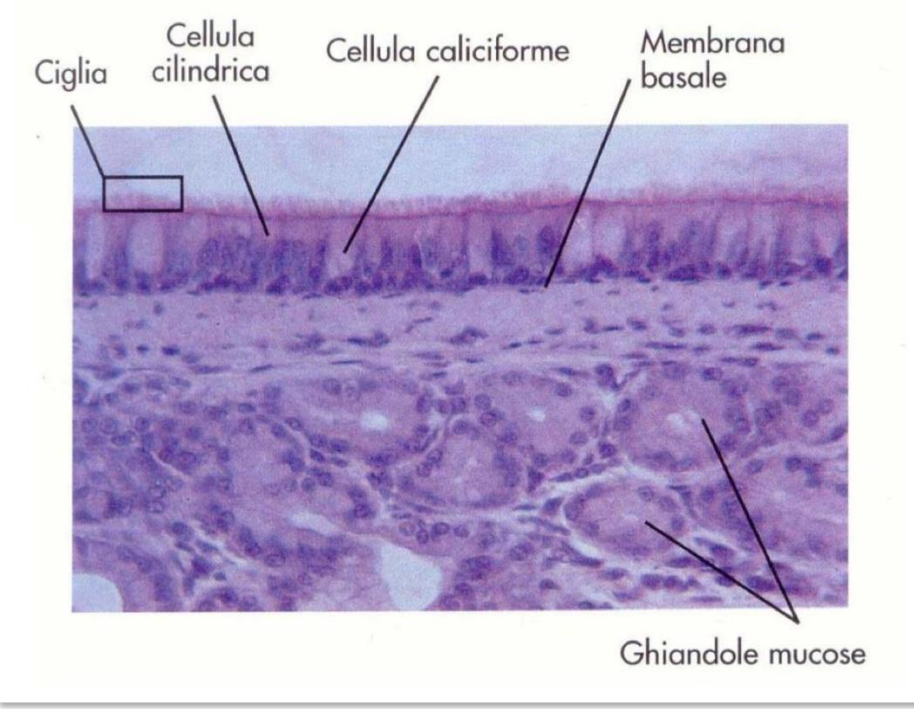
Bronchioli

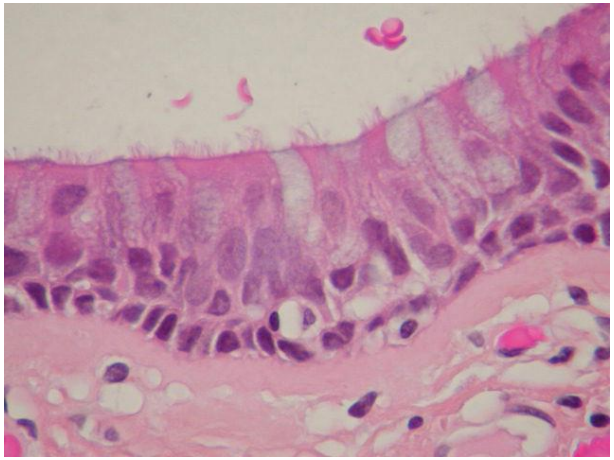
Bronchioli terminali

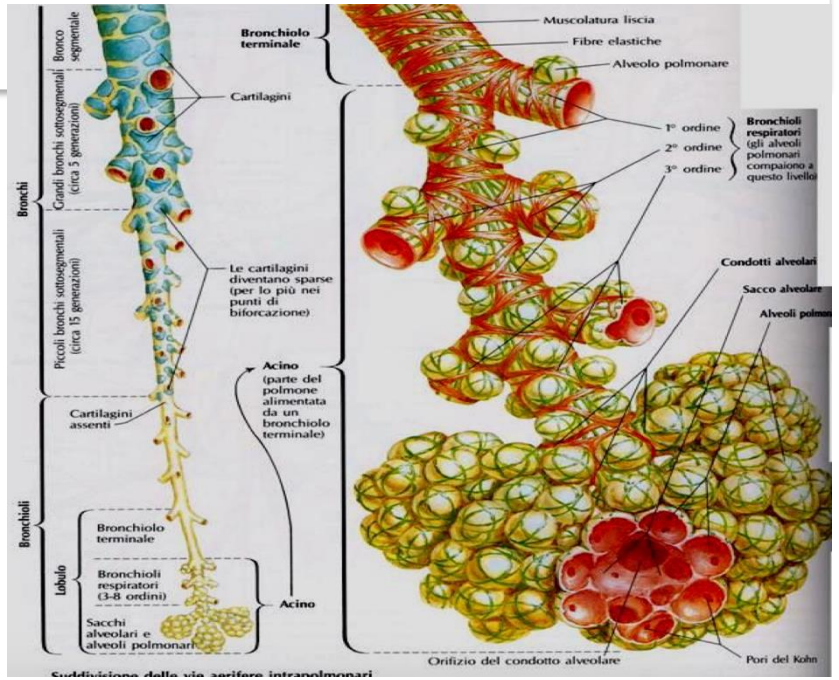
Bronchioli respiratori



ALBERO BRONCHIALE







-Aumenta lo spessore della tonaca muscolare **muscolo liscio** e (controlla il diametro bronchiolare, andamento elicoidale per evitare strozzamento del bronchiolo durante la contrazione) e **tessuto elastico** rispetto allo spessore della parete (fondamentale nelle modificazioni di volume del polmone in generale e in particolare nell'espirazione)

CRITERI ANATOMO PATOLOGICI

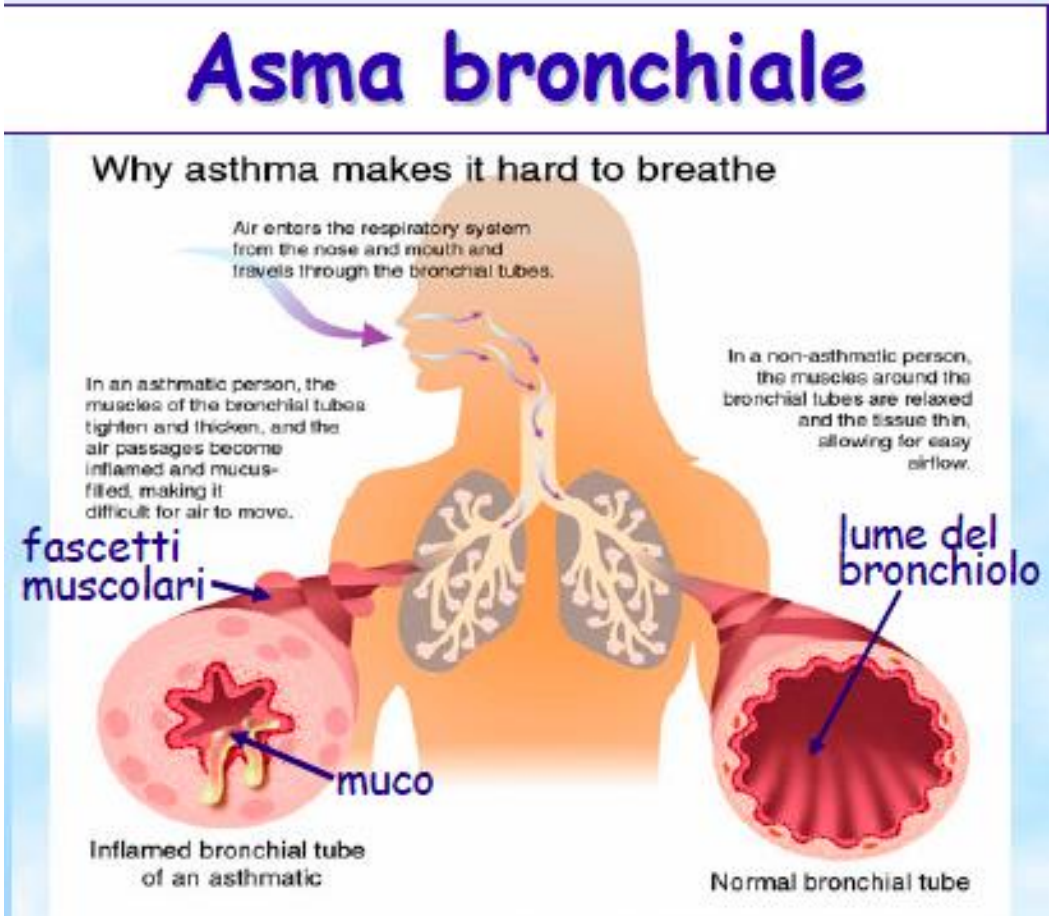
Lesioni alla base delle patologie ostruttive sono diverse

✓Bronchite cronica	Iperplasia ghiandole mucose e ipersecrezione
✓Bronchiectasie	Dilatazione vie aeree e esiti cicatriziali
✓Asma	Iperplasia muscolare liscia, eccesso di muco, infiammazione
✓Enfisema	Allargamento spazi aeree acinari e rottura pareti alveolari
✓Bronchioliti	Infiammazione, esiti cicatriziali, obliterazione

Malattie di tipo ostruttivo

- ✓Bronchite cronica — Eziologia- Fumo, inquinamento
- ✓Bronchiectasie — Eziologia- Persistenti o severe infezioni
- ✓Asma — Eziologia- Difetti immunologici
- ✓Enfisema — Eziologia- Fumo
- ✓Bronchioliti — Eziologia- Fumo, inquinamento

Asma bronchiale



Malattia cronica causata da una reazione immunologica dovuta a incremento della sensibilità a una varietà di stimoli.

Caratterizzata da:

- Episodi di broncocostrizione

- Infiammazione della parete bronchiale

- Secrezione di muco

Asma bronchiale

Forme cliniche

Asma atopica **(allergica) (esempio tipico di reazione di ipersensibilità di tipo I, IgE-mediata)**

Forma comune, inizia nell'infanzia, scatenata da antigeni ambientali (polvere, pollini, pelo animale, cibi, etc); presente in genere con carattere di familiarità; gli attacchi asmatici sono spesso preceduti da rinite allergica, orticaria, o eczema.

Patogenesi asma atopico

Predisposizione genetica all'insorgenza di reazioni Th2 contro antigeni ambientali (allergeni)

Le cellule Th2 secernono citochine che promuovono l'infiammazione allergica e stimolano le cellule B a produrre IgE e altri anticorpi

La secrezione di IL4 stimola la produzione di IgE

La secrezione di IL5 attiva localmente gli eosinofili

La secrezione di IL13 stimola la produzione di muco

Asma non atopica

- Le infezioni respiratorie provocate da virus sono fattori scatenanti

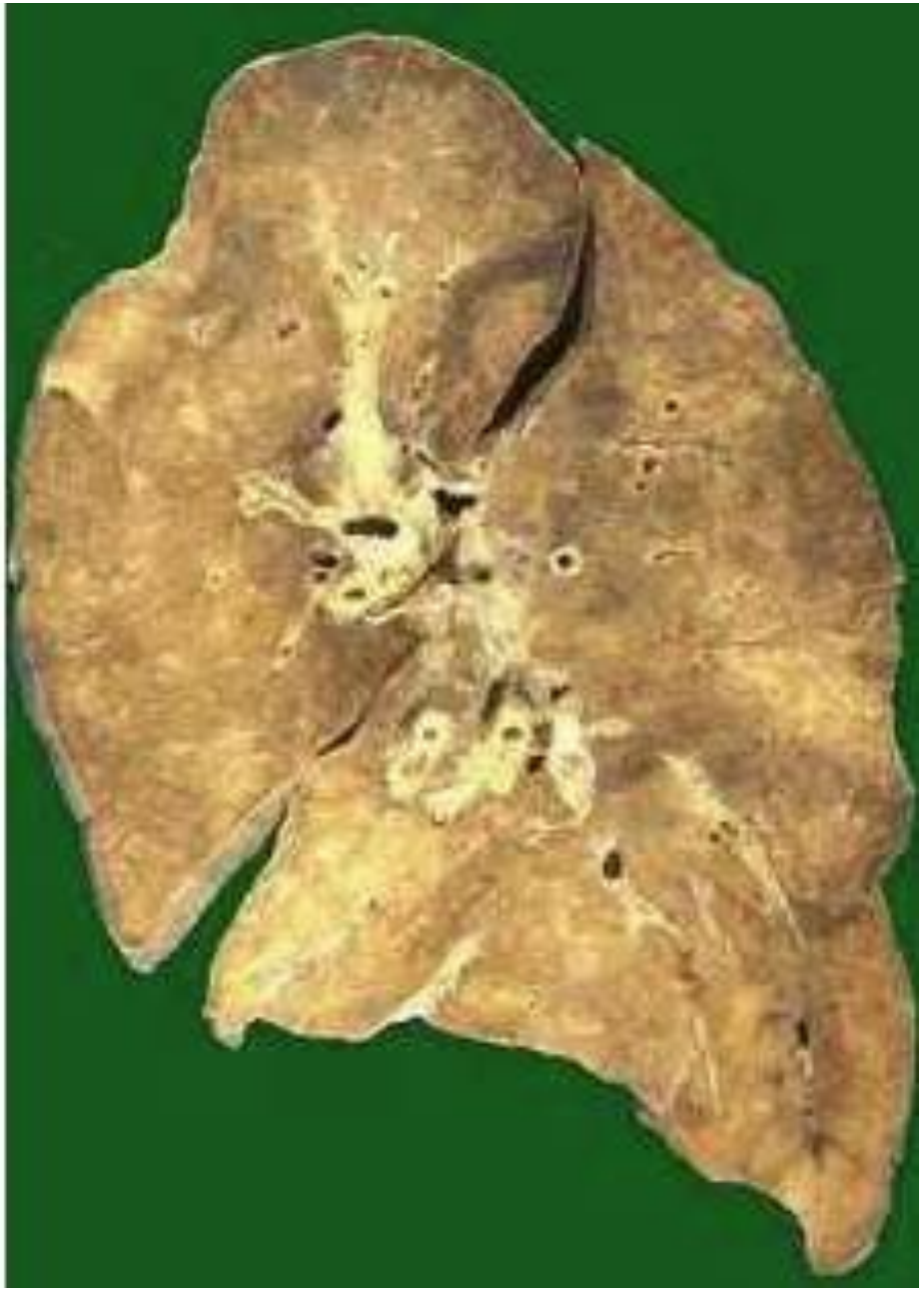
- In questi pazienti l'**ipereattività** dell'albero bronchiale costituisce probabilmente una forma latente di asma

- Si ritiene che la flogosi virus indotta della mucosa respiratoria riduca la soglia dei recettori vagali subepiteliali (**broncocostrizione)**.

Asma farmaco-indotta e asma professionale

Alcuni farmaci (aspirina) e condizioni professionali (esposizione a resine, plastiche, polveri, vernici) possono essere responsabili di attacchi asmatici.

Aspetto macroscopico

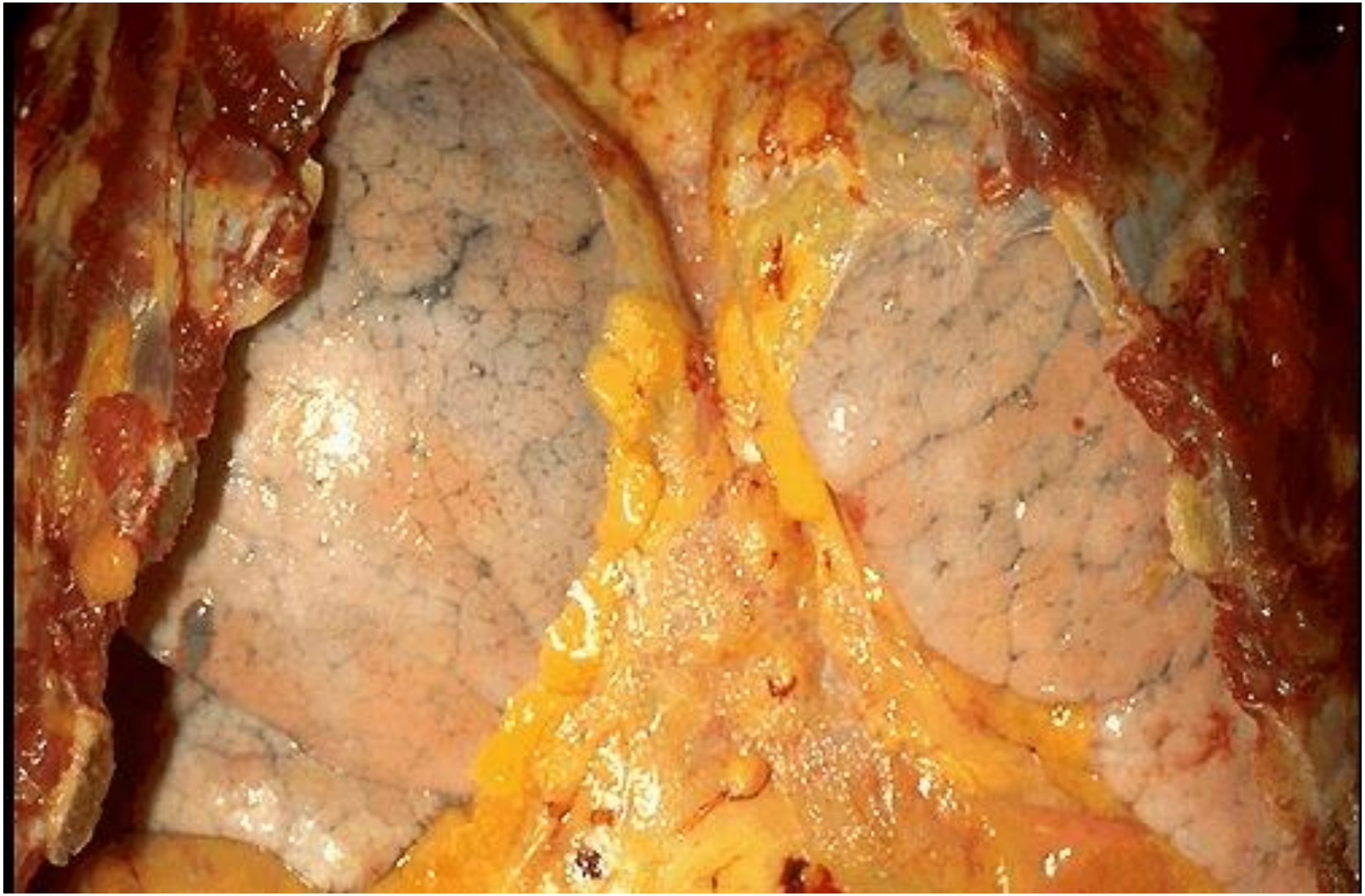


Morfologia polmonare nell'asma

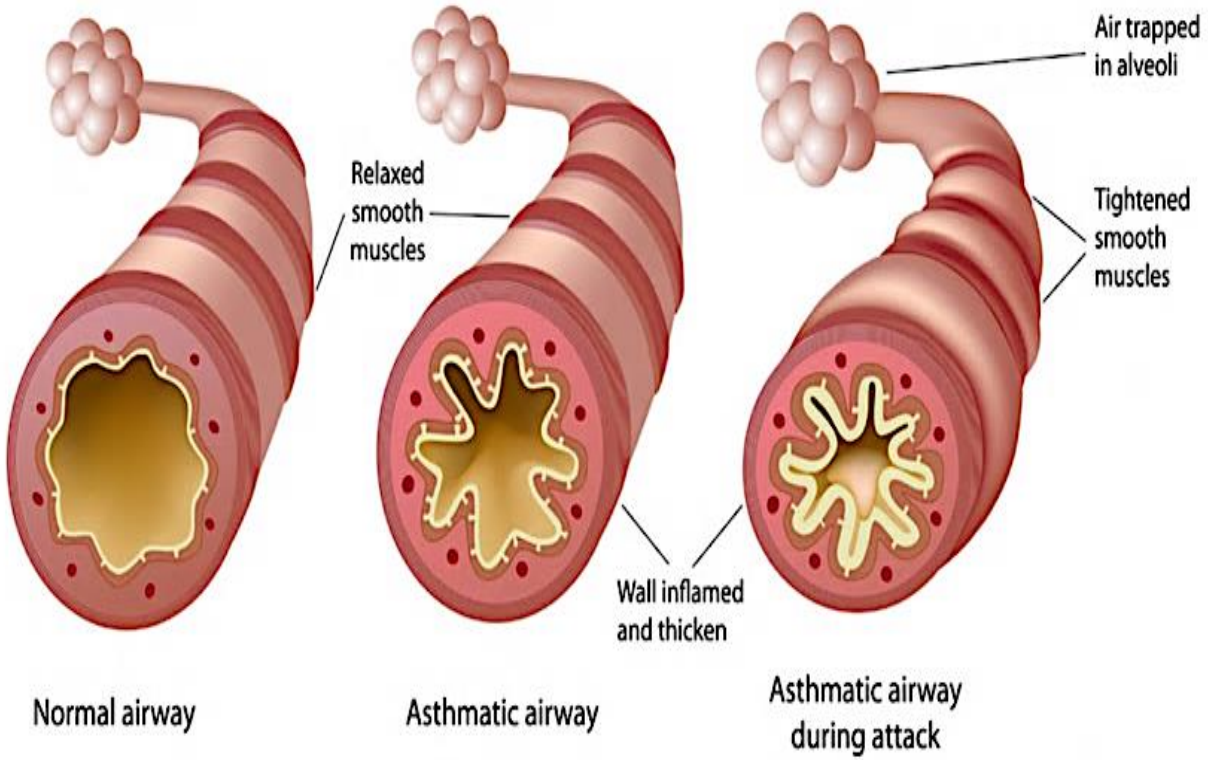
Infiammazione bronchiale
Edema, tappi di muco
Broncospasmo
Ostruzione
Iperinsufflazione/Atelettasia

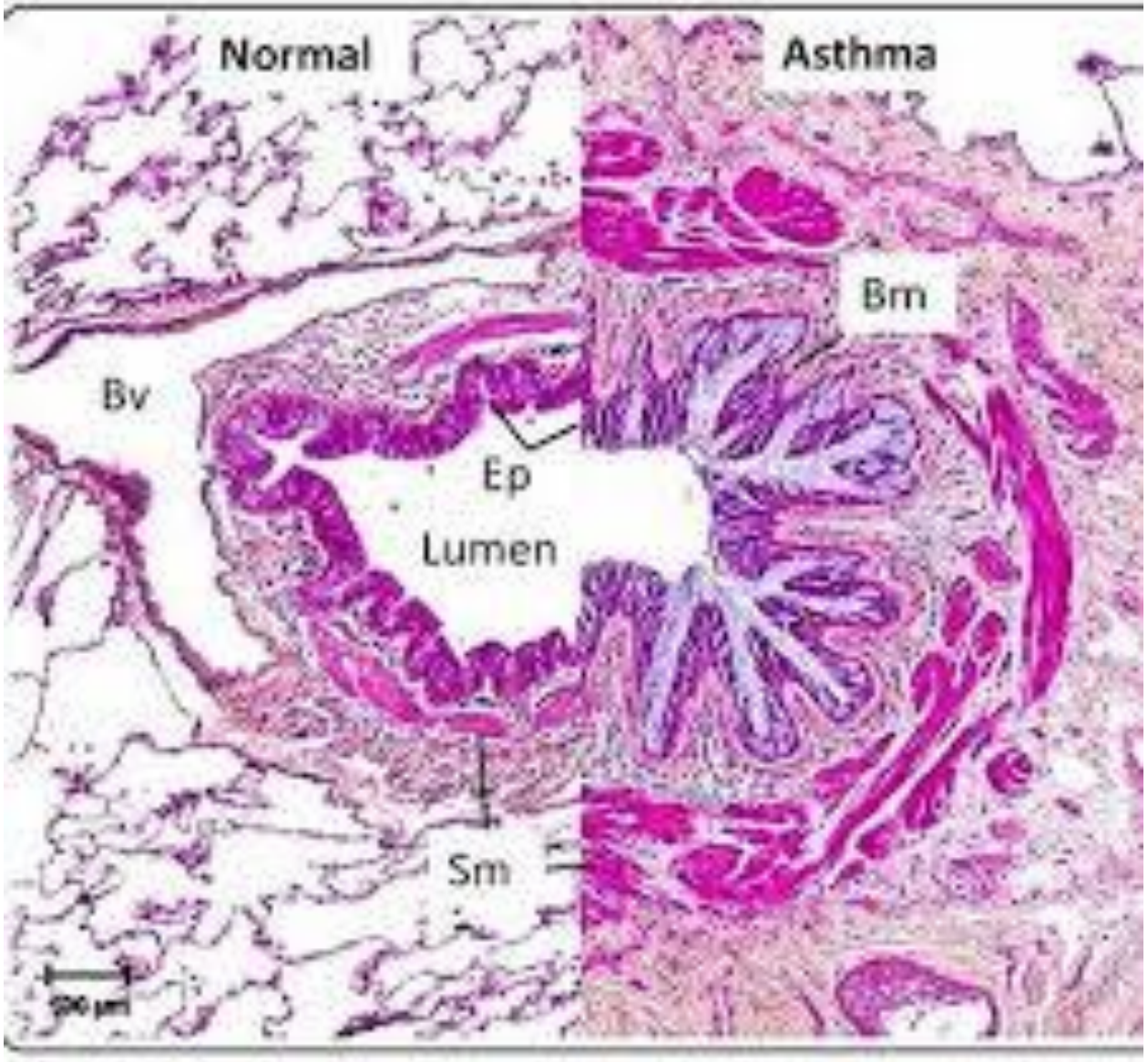
Polmoni sono iperdistesi per insufflazione con piccole aree di atelettasia

Occlusione dei bronchi e bronchioli da muco



Polmoni appaiono sostanzialmente normali; tuttavia, tale aspetto è ingannevole, trattandosi di polmoni iperinsufflati appartenenti a un paziente deceduto per stato asmatico.

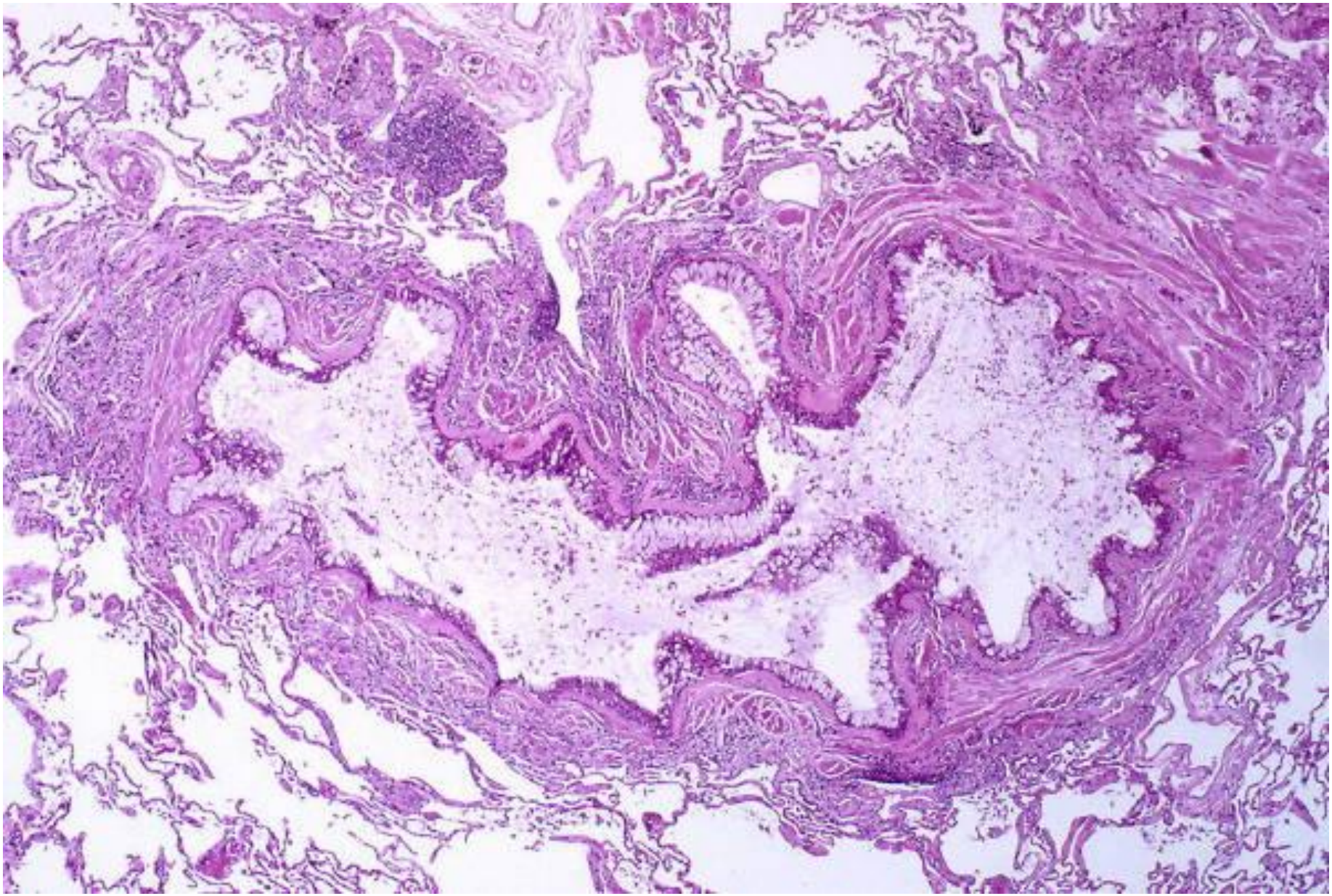

Air trapped
in alveoli
Relaxed
smooth
muscles
Tightened
smooth
muscles
Wall inflamed
and thicken
Normal airway
Asthmatic airway
Asthmatic airway
during attack


Normal
Asthma
Bm
Bv
Ep
Lumen
Sm

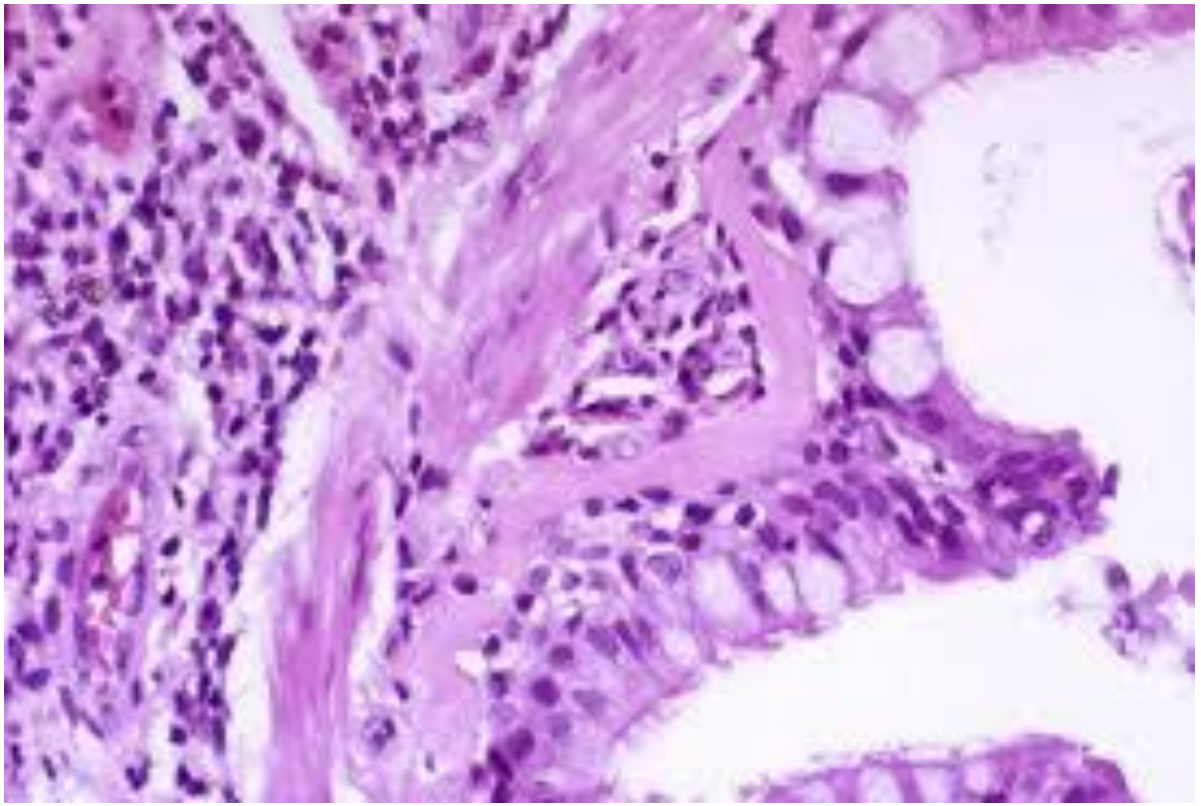


Istologia

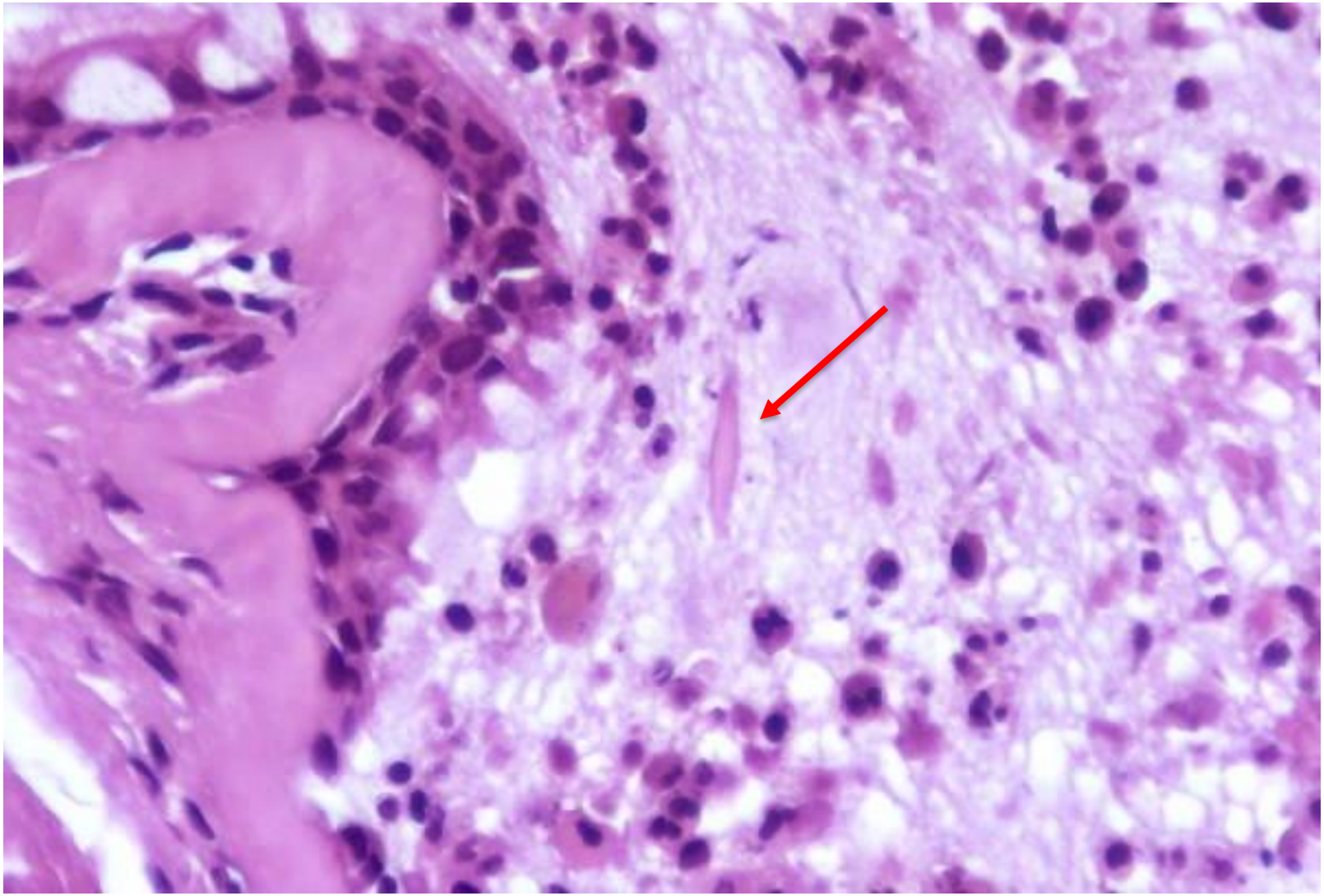
- Iperplasia ghiandolare sottomucosa
- Ipertrofia e iperplasia della muscolatura liscia bronchiale
- Eosinofili, mastociti; linfociti (TH2, CD4)
- Tappi di muco



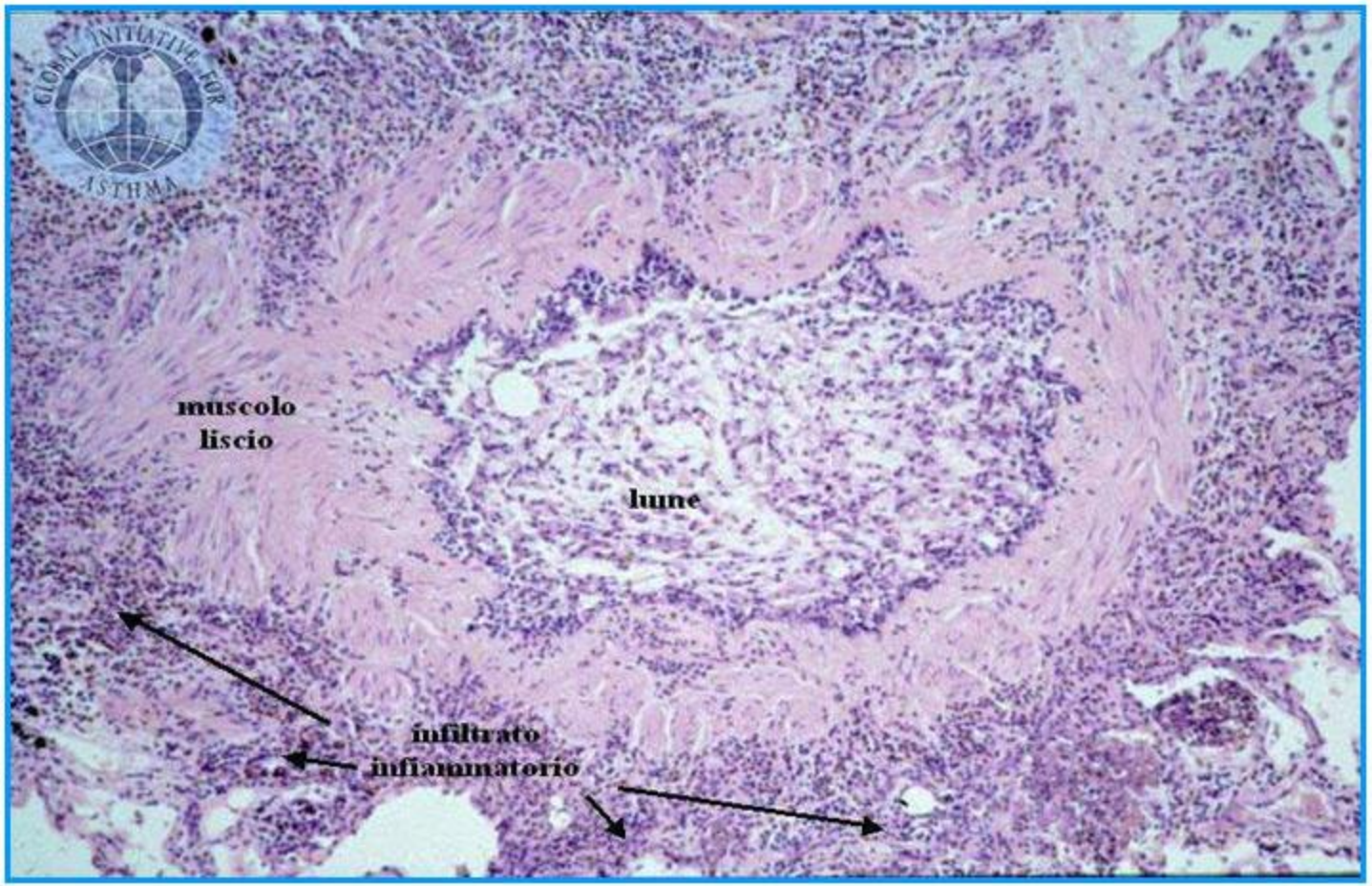
Aggregati vorticoidi di cellule epiteliali frammisti a tappi di muco che danno orgine alle **Spirali di Curshmann**

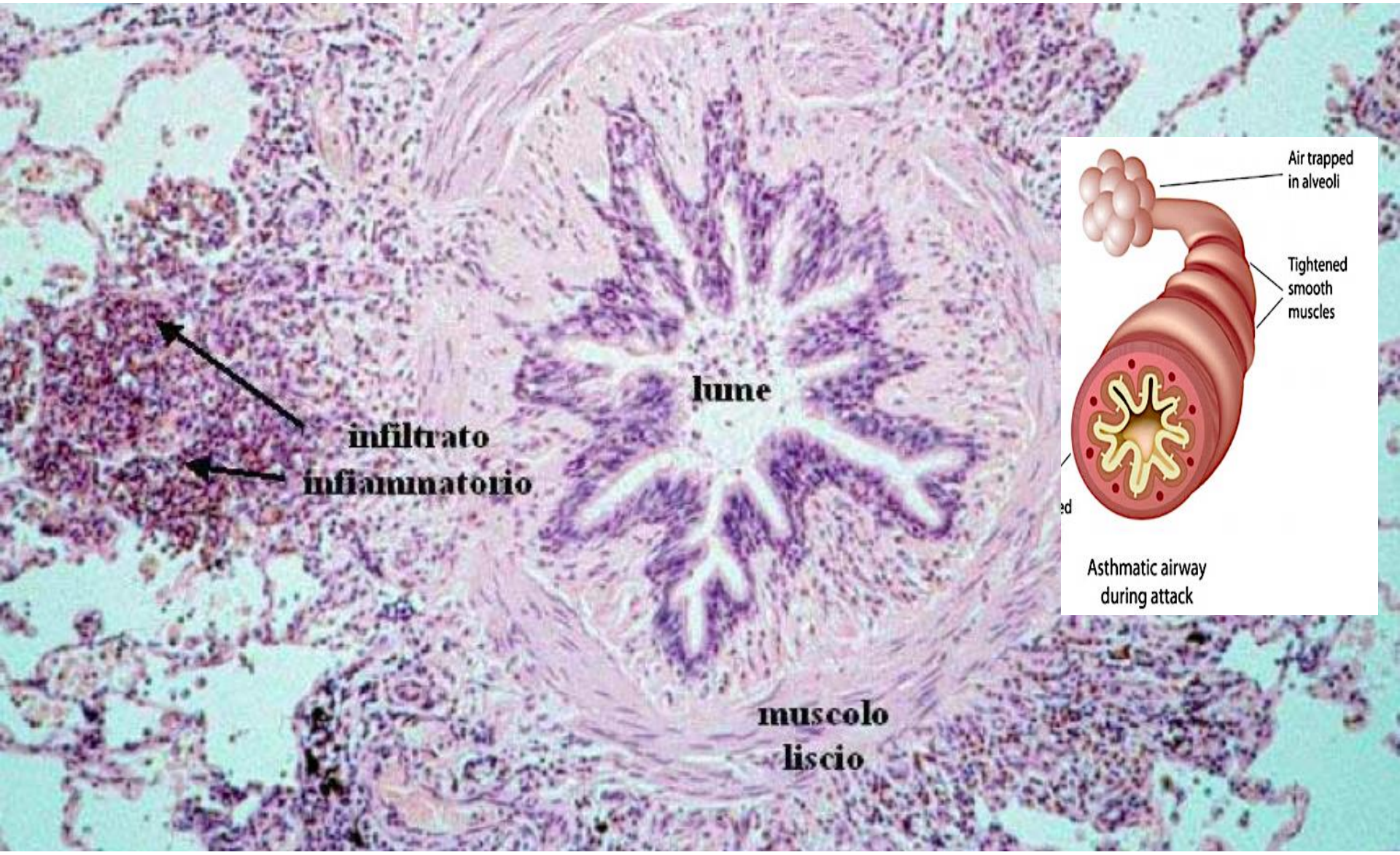


Eosinofili
Linfociti
Muco



Cristalli di Charcot Leiden: materiale cristalloide composto dalla lisofosfolipasi presente nella membrana degli eosinofili


muscolo
liscio
lume
infiltrato
infiammatorio


infiltrato
infiammatorio
lume
muscolo
liscio
Air trapped
in alveoli
Tightened
smooth
muscles
Asthmatic airway
during attack

Malattie di tipo ostruttivo

- ✓Bronchite cronica
- ✓Bronchiectasie
- ✓Asma

Segmento colpito – Bronco e bronchiolo

- ✓Enfisema

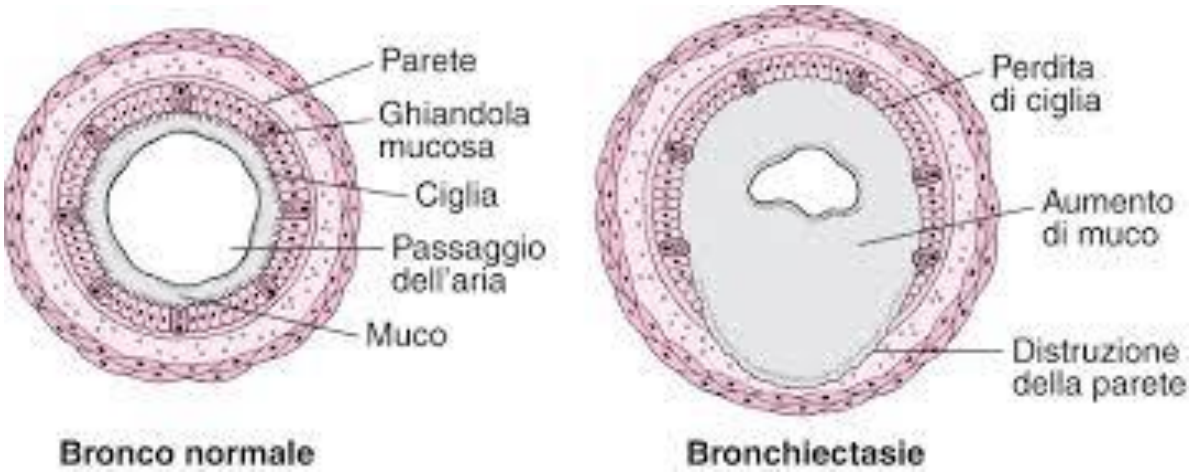
Segmento colpito - Acino

- ✓Bronchioliti

Segmento colpito - Bronchiolo

Bronchiectasie

Distruzione del tessuto elastico e muscolare dovuto a infezioni croniche ricorrenti e necrotizzanti che determinano
una dilatazione permanente del bronchi e dei bronchioli



Malattie di tipo ostruttivo

- ✓Bronchite cronica — Eziologia- Fumo, inquinamento
- ✓Bronchiectasie — Eziologia- Persistenti o severe infezioni
- ✓Asma — Eziologia- Difetti immunologici
- ✓Enfisema — Eziologia- Fumo
- ✓Bronchioliti — Eziologia- Fumo, inquinamento

CRITERI ANATOMO PATOLOGICI

Lesioni alla base delle patologie ostruttive sono diverse

✓Bronchite cronica	Iperplasia ghiandole mucose e ipersecrezione
✓Bronchiectasie	Dilatazione vie aeree e esiti cicatriziali
✓Asma	Iperplasia muscolare liscia, eccesso di muco, infiammazione
✓Enfisema	Allargamento spazi aeree acinari e rottura pareti alveolari
✓Bronchioliti	Infiammazione, esiti cicatriziali, obliterazione




METRIC 1
2
3



Bronchiectasie, con bronchi dilatati.

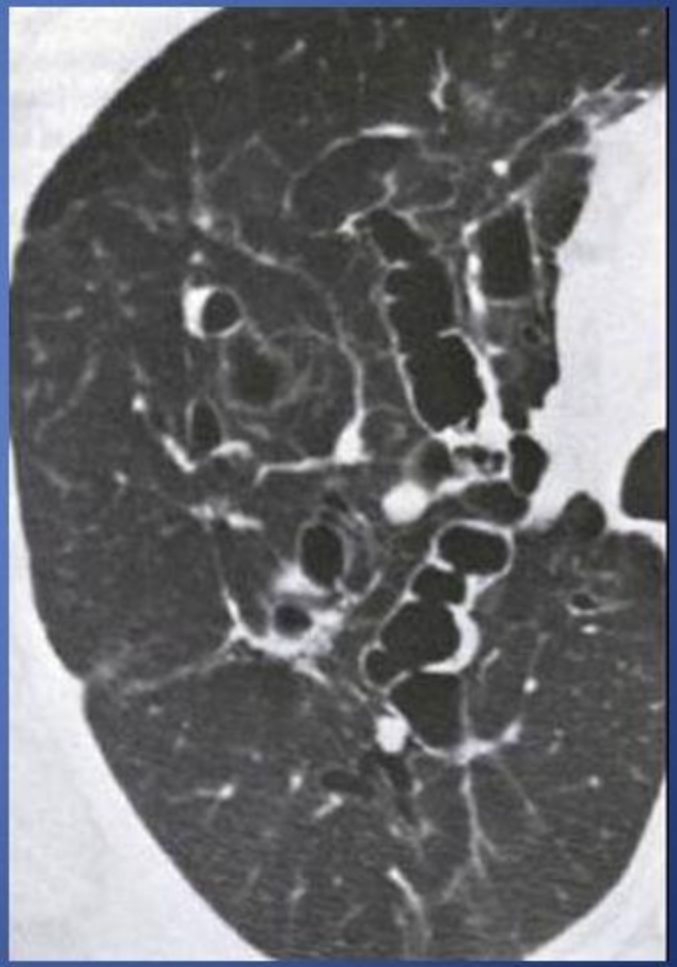
Ripetuti episodi di infiammazione possono determinare la formazione di cicatrici, che hanno dato luogo ad aderenze fibrose tra i lobi.

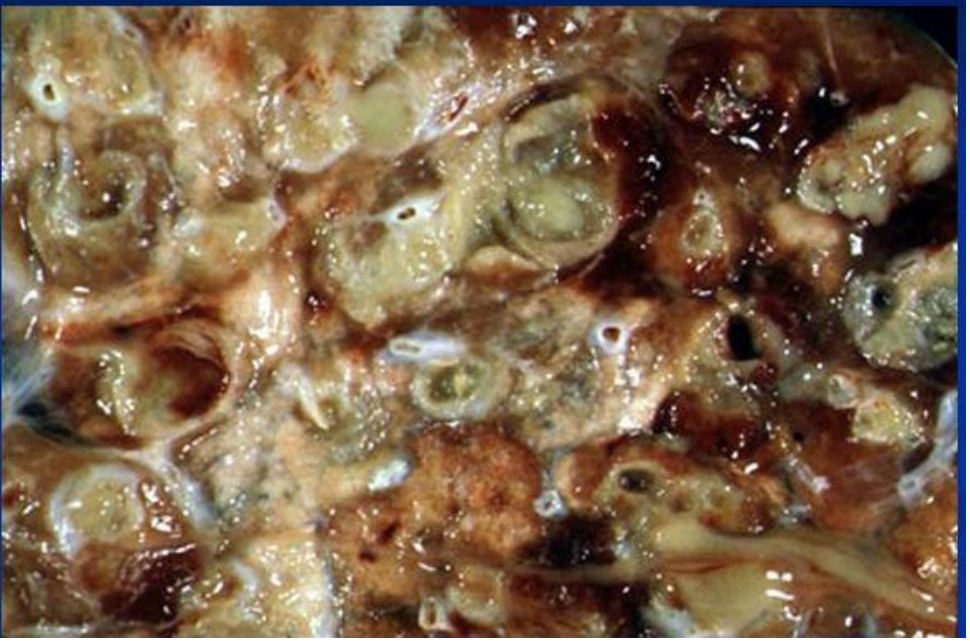


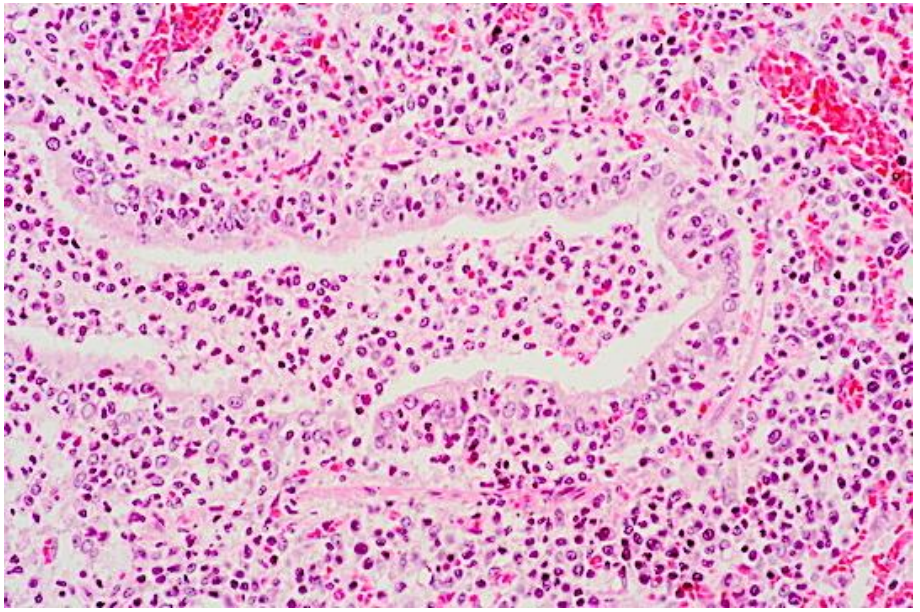

cm
1
2
3
CHU
SAINTE-JUSTINE
Le centre hospitalier
universitaire mère-enfant

BRONCHIECTASIE









Bronco presenta un epitelio residuo con infiammazione purulenta, con associata distruzione della struttura bronchiale, nonché un'infiammazione che si estende al parenchima polmonare adiacente.

Malattia polmonare restrittiva

Caratterizzata da ridotta espansione del parenchima con riduzione della capacità polmonare totale.

Malattie di tipo restrittivo

FORME POLMONARI

- ✓ Malattie croniche interstiziali:
  - ✓ Fibrosi polmonare idiopatica
  - ✓ Pneumoconiosi
  - ✓ Sarcoidosi

Malattie di tipo restrittivo

FORME EXTRAPOLMONARI
Compromettono la capacità della parete toracica

- ✓Obesità grave
- ✓Cifoscoliosi
- ✓Malattie neuromuscolare che colpiscono i muscoli respiratori

Malattia polmonare restrittiva

INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

comprendono un gruppo eterogeneo di malattie caratterizzate nel loro insieme da alterazioni infiammatorie e fibrosi interessanti l' interstizio alveolare

Tali patologie hanno:

- in comune l' infiammazione e la fibrosi
- non in comune un' unica eziologia

CLASSIFICAZIONE

1. **FIBROSANTE**
    1. Fibrosi polmonare idiopatica (Polmonite interstiziale usuale UIP)
    2. Polmonite interstiziale aspecifica
    3. Polmonite organizzata criptogenetica/Bronchiolite obliterante organizzata – polmonite organizzata
    4. Associata a collagenopatie
    5. Pneumoconiosi.
    6. Reazioni farmacologiche
    7. Polmonite da radiazioni
2. **GRANULOMATOSA**
    1. Sarcoidosi
    2. Polmonite da ipersensibilità
3. **EOSINOFILA**
4. **CORRELATA AL FUMO**
    -polmonite interstiziale desquamativa

Fibrosi Polmonare Idiopatica

UIP pattern

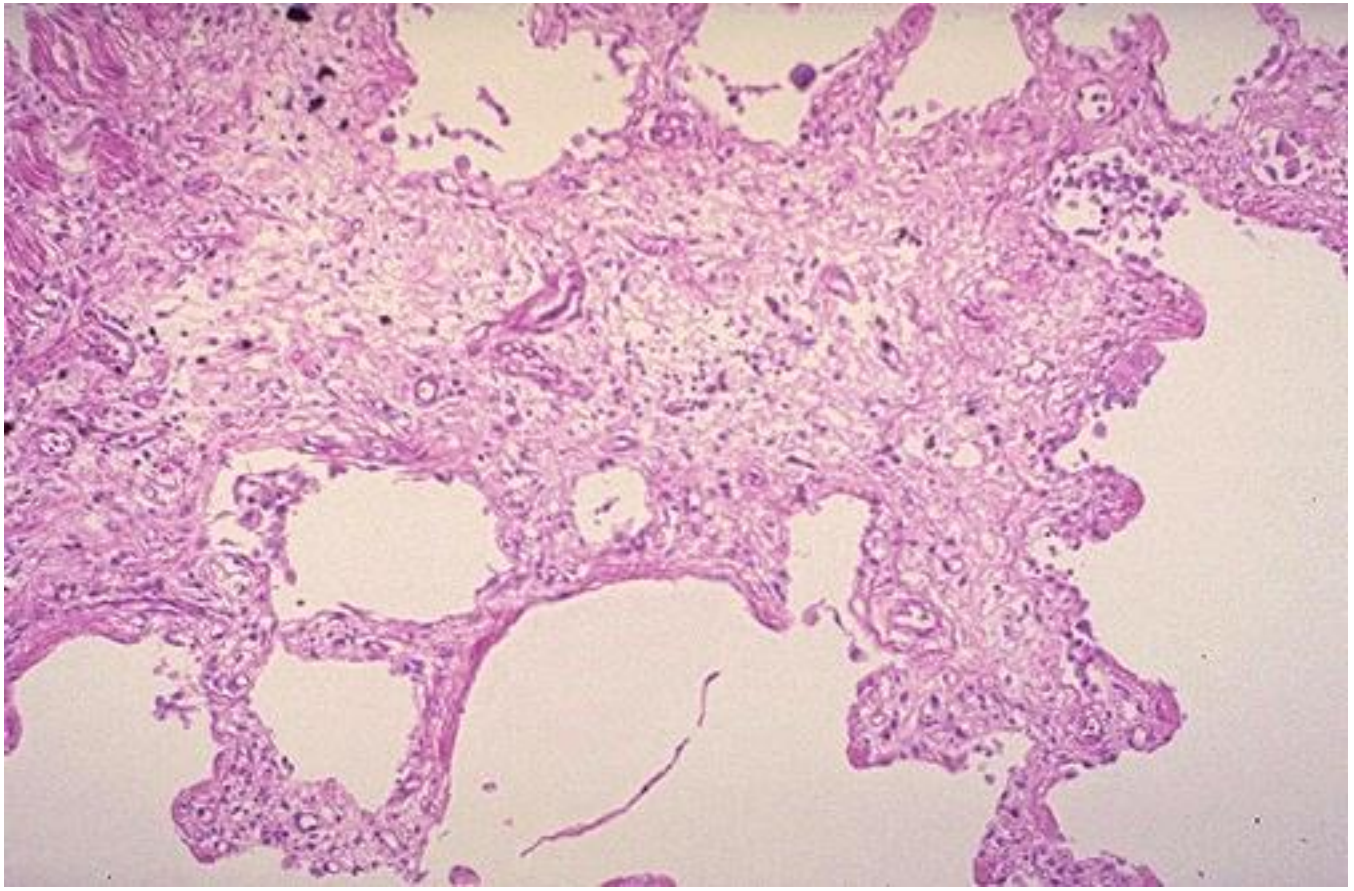
Caratterizza il quadro clinico della IPF (Fibrosi Polmonare Idiopatica),
ma esso non è esclusivo della sola IPF, ma anche di altre, numerose, diverse entità cliniche, che spetta allo Pneumologo di inquadrare.

Il pattern morfologico tipo **usual interstitial pneumonia (UIP)** individua un insieme di modificazioni della microstruttura polmonare caratterizzate:

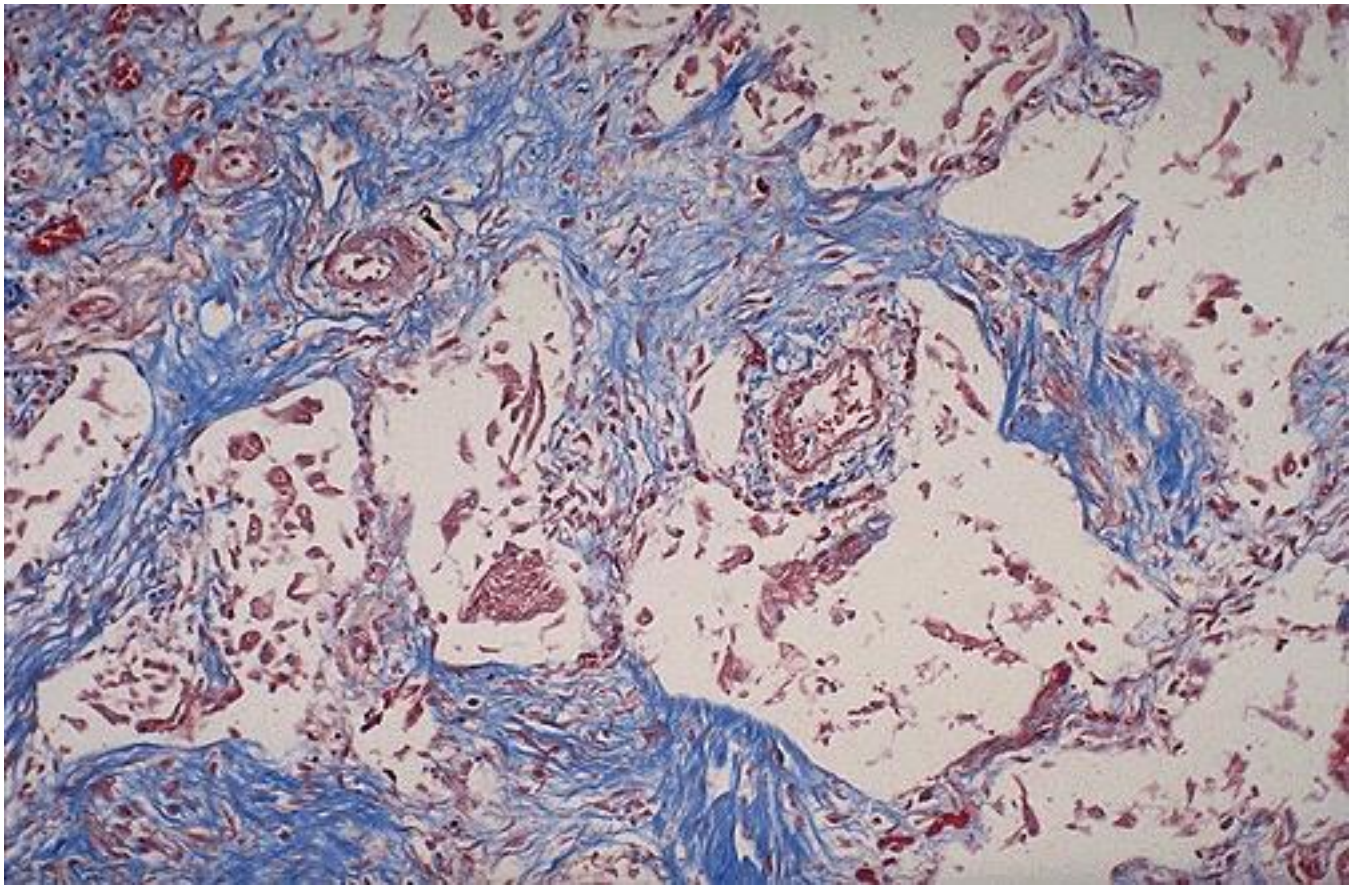
- alternarsi di aree di polmone normale ad aree fibrotiche
- prevalente distribuzione subpleurica e/o parasettale.

FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA - IPF

Forma specifica di pneumopatia interstiziale cronica fibrosante a eziologia sconosciuta



Interstitial fibroblast proliferation and collagen deposition



A trichrome stain highlights the collagenous connective tissue of pulmonary fibrosis in blue.

Patogenesi – 3 fasi:

A. una primitiva fase di danno polmonare

Causata da cicli ripetuti di danno con attivazione epiteliale provocato da alcuni stimoli non ancora identificati

B. una secondaria risposta immunologica con precoce risposta citochinica e richiamo di cellule infiammatorie

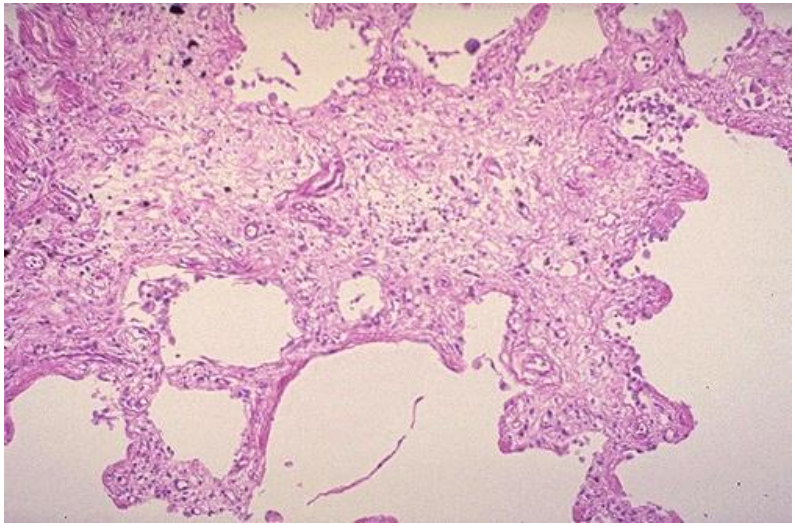
Risposta infiammatoria TH2 caratterizzata da eosinofili e mastociti e produzione di TGFbeta da parte delle cellule alveolari con effetto fibrogenico

C. un eccessivo processo riparativo fibrogenetico

Riparazione anomala con abbondante proliferazione fibroblastica e miofibroblastica

ISTOLOGIA

Aspetto eterogeneo
caratterizzato da alternanza di zone di polmone normale, infiammazione interstiziale, fibrosi e zone a "nido d'ape"; le alterazioni sono più evidenti nelle zone più periferiche, subpleuriche del polmone.



Infiammazione interstiziale
caratterizzata da infiltrazione dei setti alveolari di linfociti e plasmacellule, con iperplasia dei pneumociti di II ordine.

Zone fibrotiche
composte da collagene denso con presenza di "foci fibroblastici".

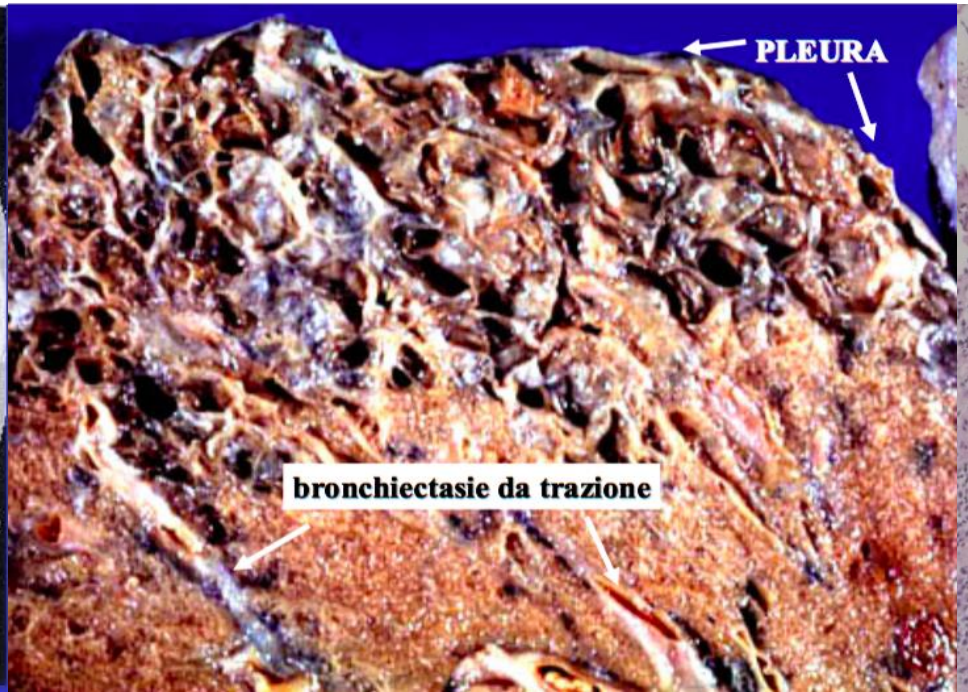
Fibrosi polmonare idiopatica

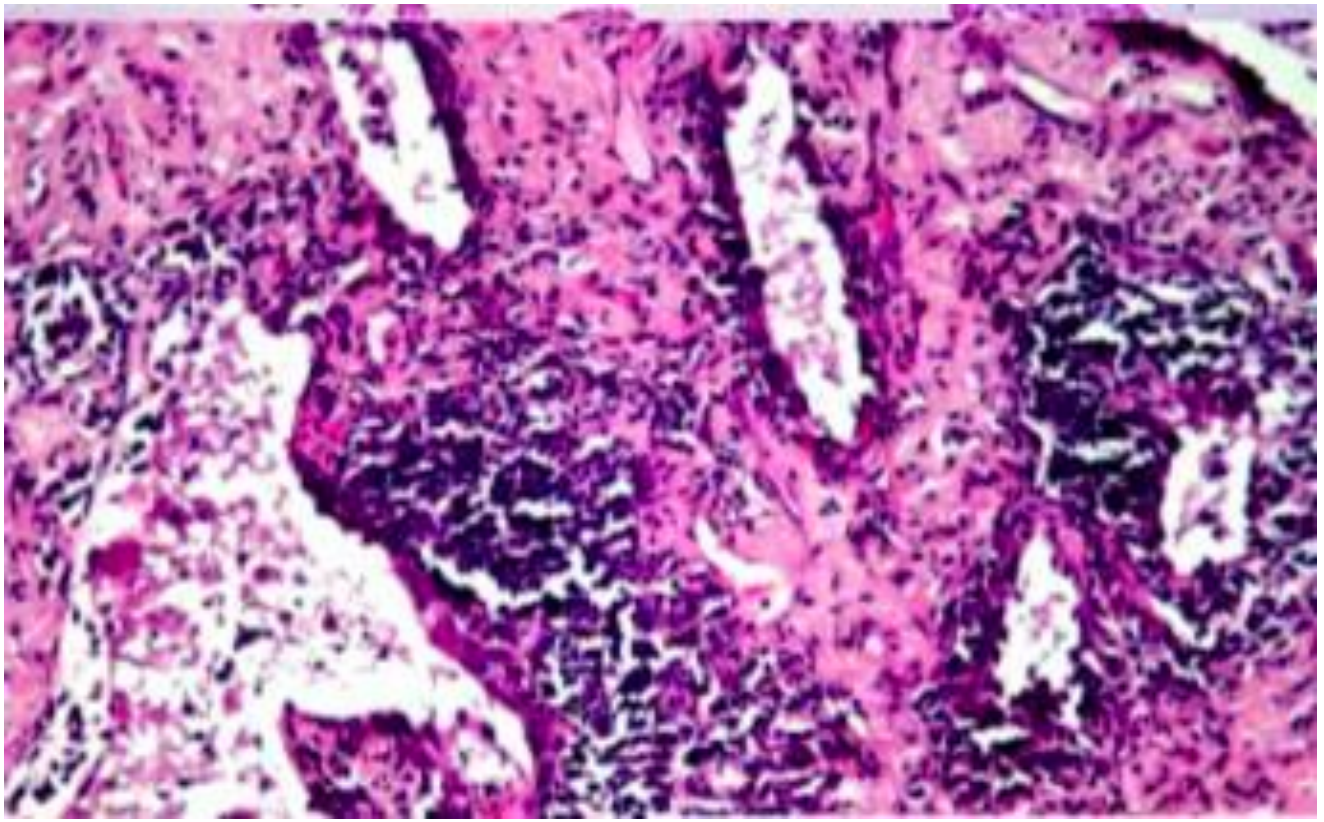
Tomografia compiuterizzata ad alta risoluzione (HRTC).

L'aspetto tipico evidenzia reticolazione grossolana nelle regioni basali, posteriore nelle prime fasi, periferica/sub-pleurica.

Alterazioni cistiche "a nido d' ape"e bronchiectasie divengono evidenti per la trazione fibrotica.

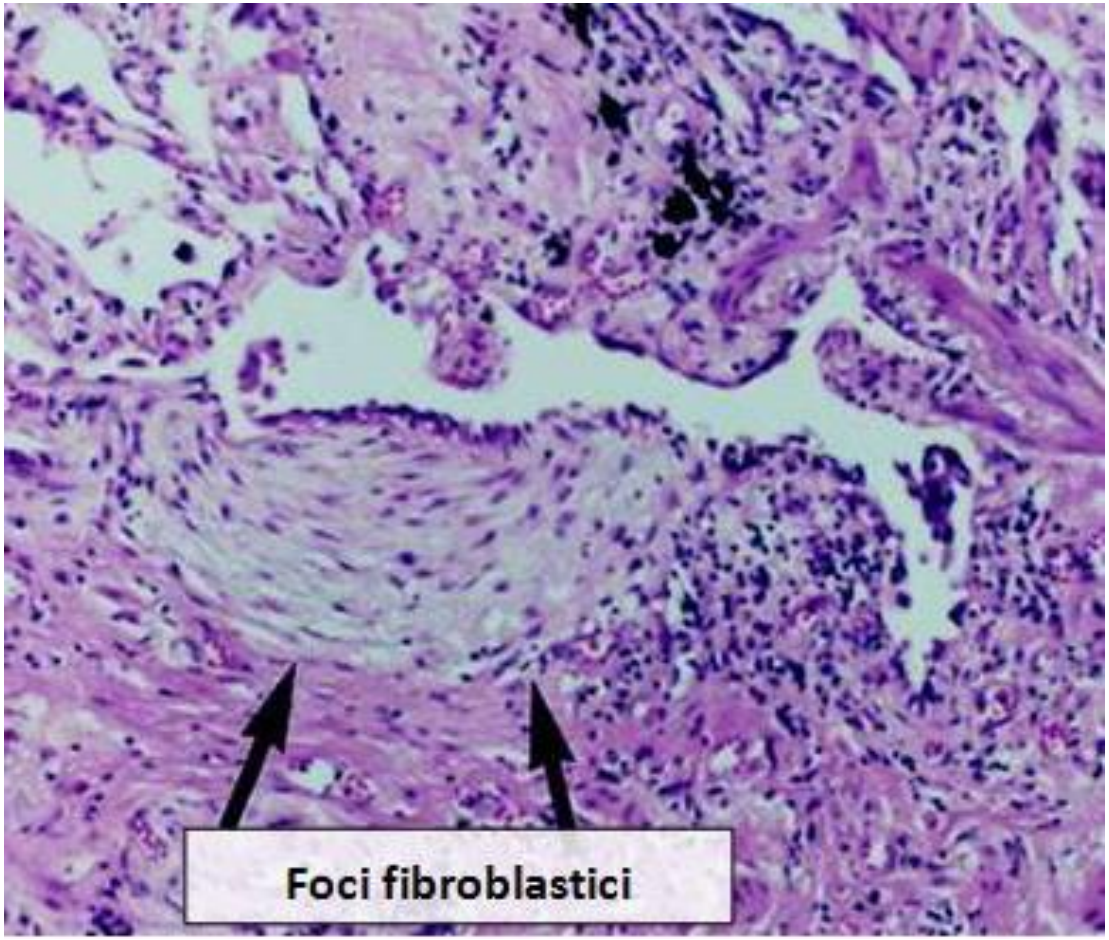






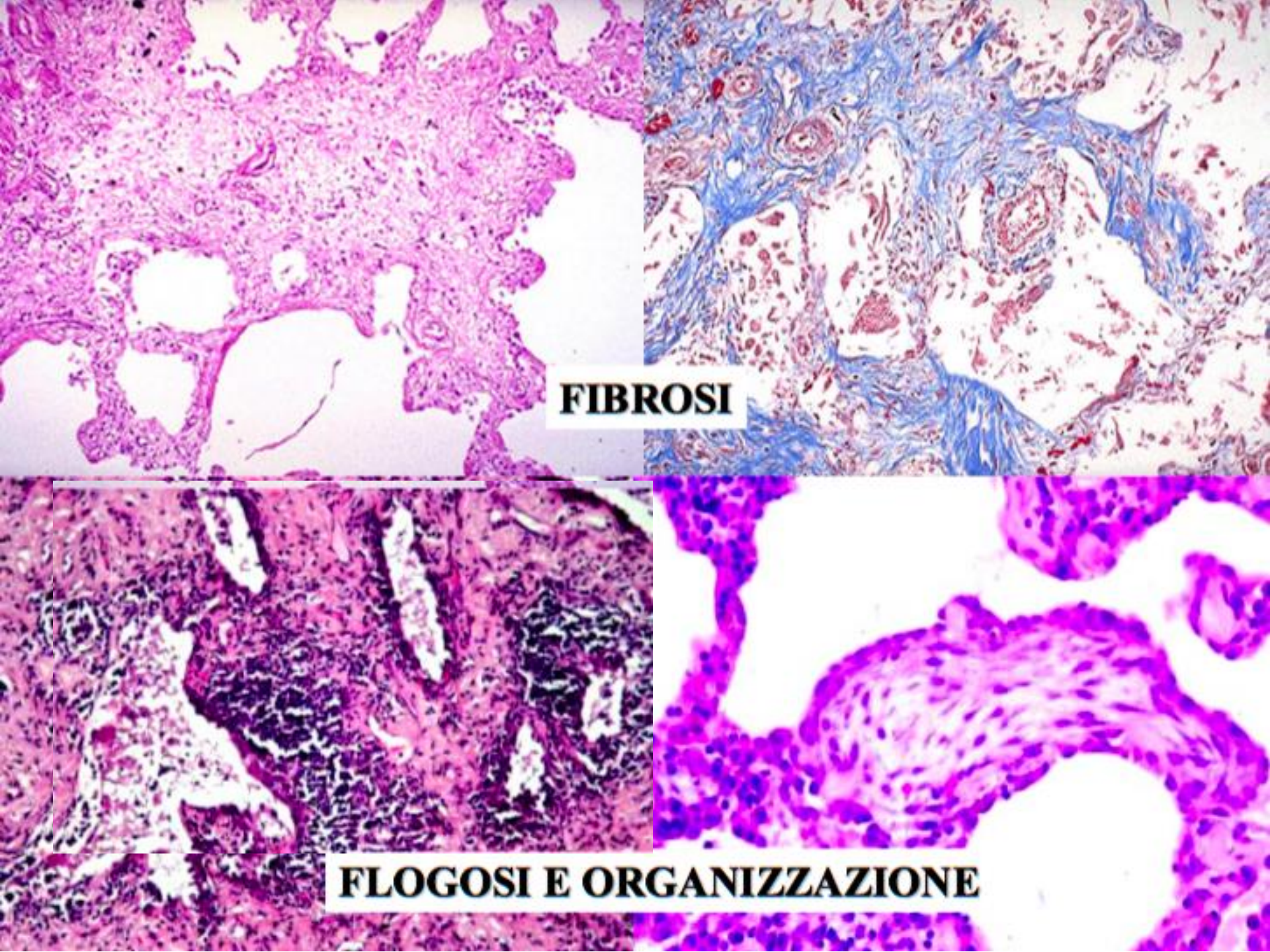
Infiammazione interstiziale

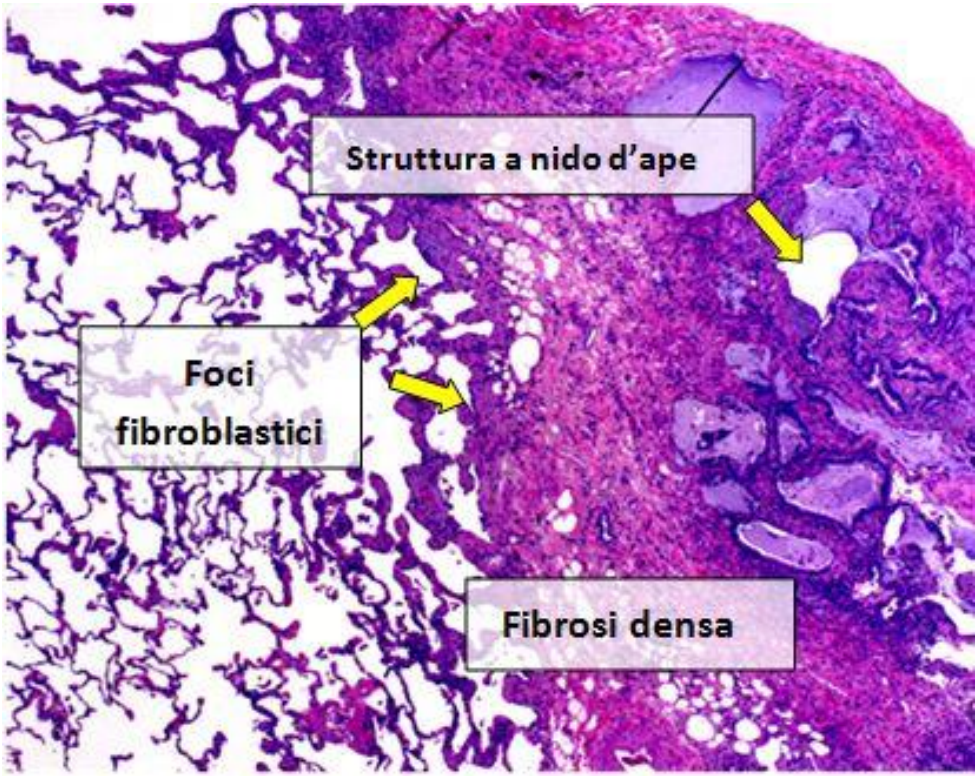
caratterizzata da infiltrazione dei setti alveolari di linfociti e plasmacellule, con iperplasia dei pneumociti di II ordine.



Le zone fibrotiche
sono composte da collagene denso con presenza di "foci fibroblastici".

I foci fibroblastici sono proliferazioni polipoidi di fibroblasti, generalmente aggettanti in cavità alveolari o bronchiolari, caratterizzati da stroma provvisto di scarse fibre collagene.
I setti interstiziali appaiono fibrotici e rivestiti da pneumociti tipo 2 iperplastici o da epitelio in metaplasia bronchiolare


FIBROSI
FLOGOSI E ORGANIZZAZIONE



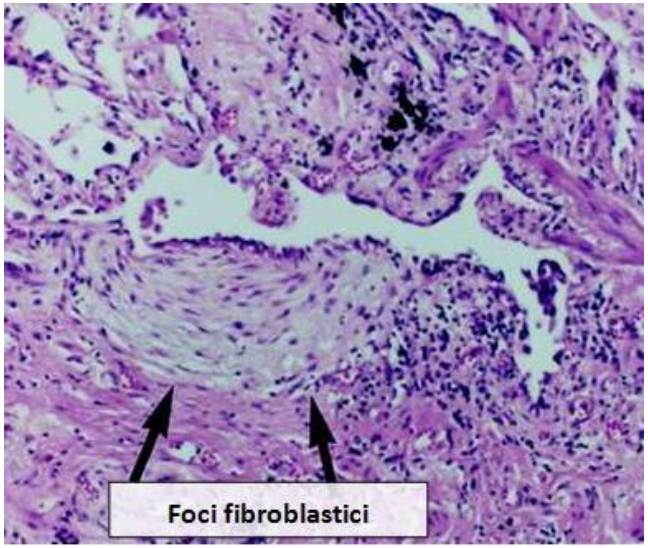
Aspetto eterogeneo

Infiammazione interstiziale

Zone fibrotiche

Una delle principali caratteristiche del pattern tipo UIP nella FPI è **l'eterogeneità temporale della fibrosi.**

Questo aspetto distintivo è rappresentato dalla coesistenza di dense aree cicatriziali di fibrosi collagena matura e di gettoni di proliferazione fibroblastica giovane, definiti foci fibroblastici.



FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA - IPF

CRITERI MAGGIORI E MINORI PER SUPPORTARE LA DIAGNOSI CLINICA DI FPI

CRITERI MAGGIORI

- Esclusione di altre cause conosciute di fibrosi, come farmaci, esposizione ambientale e connettivite
- Sindrome restrittiva o alterazione degli scambi gassosi
- Opacità reticolari bibasilari con minimo *ground glass* alla tomografia computerizzata ad alta risoluzione
- Biopsia transbronchiale o lavaggio broncoalveolare non suggestivi di altra diagnosi

CRITERI MINORI

- Età > 50 anni
- Esordio insidioso o dispnea da sforzo non spiegabile
- Durata della malattia > 3 mesi
- Rantoli inspiratori bibasali

Prove di funzionalità respiratoria alterate (deficit restrittivo) con ipossiemia

FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA

Prognosi. **Infausta: 50% di mortalità a 3 anni dalla diagnosi, non solo per insufficienza respiratoria ma anche per la possibile comparsa di cardiopatia (20%) e infezioni.**

Terapia. **Non vi è alcuna terapia standardizzata efficace.**
L'IPF è attualmente la principale condizione in cui è indicato il trapianto polmonare.

CLASSIFICAZIONE

1. **FIBROSANTE**
    1. Fibrosi polmonare idiopatica
    2. Polmonite interstiziale aspecifica
    3. Polmonite organizzata criptogenetica

    4. Associata a collagenopatie
    5. Pneumoconiosi.
    6. Reazioni farmacologiche
    7. Polmonite da radiazioni
2. **GRANULOMATOSA**
    1. Sarcoidosi
    2. Polmonite da ipersensibilità

3. **EOSINOFILA**

4. **CORRELATA AL FUMO**

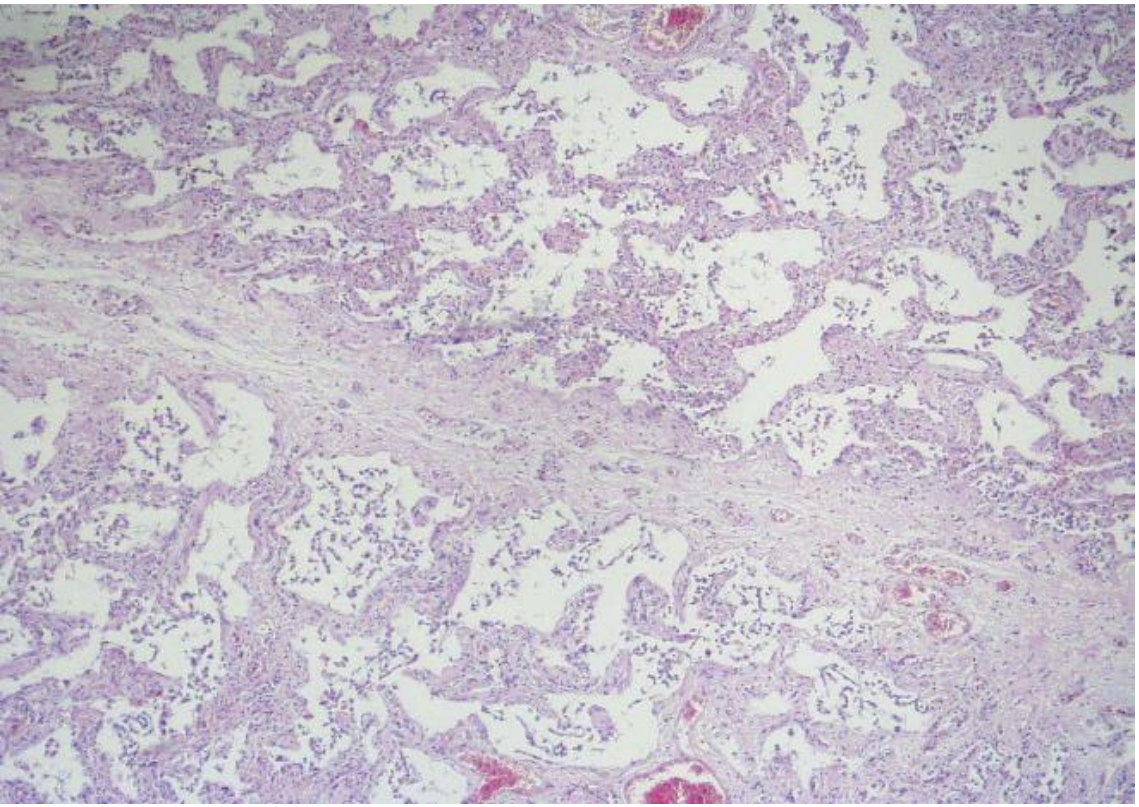
Polmonite interstiziale aspecifica NSIP

Ha caratteristiche istologiche e radiologiche diverse da tutte le altre interstiziopatie ed eziologia sconosciuta

Può essere idiopatica o associata a malattia del connettivo

Importante conoscerla perché ha prognosi nettamente migliore rispetto alla FPI

Aspetti morfologici presenti nell'ambito del pattern definito non specific interstitial pneumonia (NSIP):



Tre sottogruppi del pattern NSIP

- Pattern cellulare
- Pattern fibrosante
- Pattern in cui coesistono sia la componente infiammatoria che quella fibrotica.
- **Assenza di foci fibroblastici**

Il pattern cellulare è caratterizzato da un lieve-moderato infiltrato infiammatorio cronico interstiziale, rappresentato prevalentemente da linfociti e plasmacellule, occasionalmente disposto in aggregati nodulari.

CLASSIFICAZIONE

1. **FIBROSANTE**
    1. Fibrosi polmonare idiopatica
    2. Polmonite interstiziale aspecifica
    3. Polmonite organizzata criptogenetica/Bronchiolite obliterante organizzata – polmonite organizzata

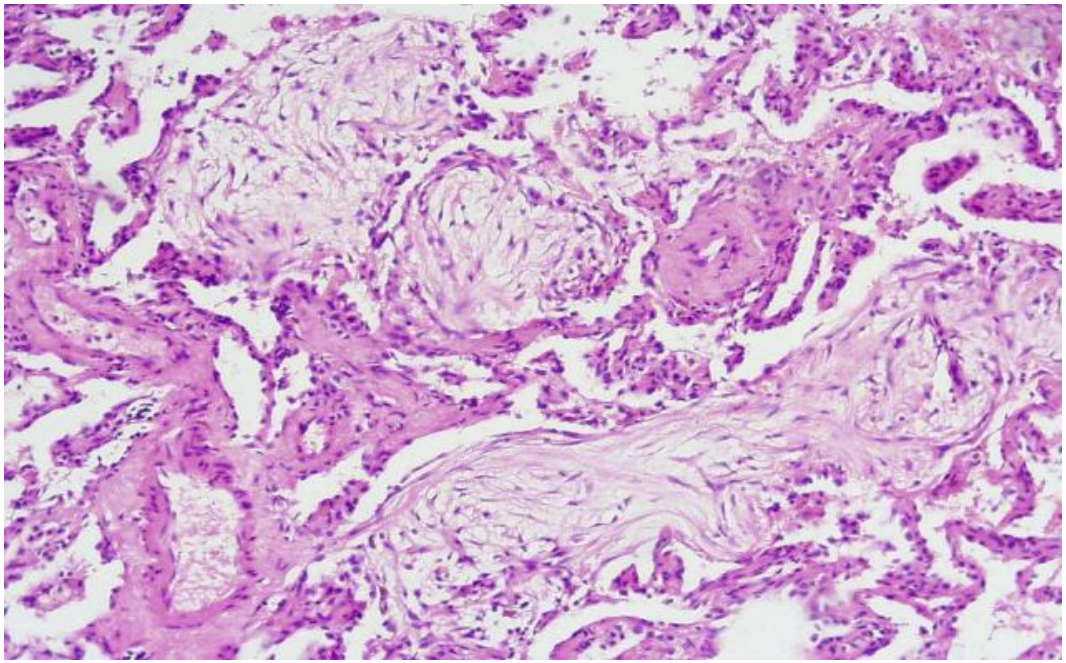
2. **GRANULOMATOSA**
    1. Sarcoidosi
    2. Polmonite da ipersensibilità

Il pattern morfologico spesso a localizzazione bronchiolocentrica:

Distribuzione disomogenea con mantenimento dell'architettura polmonare nelle aree circostanti il processo di rimodellamento tissutale. Localizzazione bronchiolocentrica

Proliferazioni di tessuto connettivo giovane (corpi di Masson) all'interno delle piccole vie aeree e dei dotti alveolari, con:

- occlusione dei bronchioli (bronchiolite obliterante)
- Occlusione degli alveoli circostanti (polmonite organizzata).



Tappi polipoidi di tessuto connettivo lasso nei dotti alveolari
CORPI DI MASSON

CLASSIFICAZIONE

1. **FIBROSANTE**
    1. Fibrosi polmonare idiopatica
    2. Polmonite interstiziale aspecifica
    3. Polmonite organizzata criptogenetica

2. **GRANULOMATOSA**
    1. Sarcoidosi
    2. Polmonite da ipersensibilità

Sarcoidosi

Malattia infiammatoria, multisistemica, che esordisce più frequentemente tra i 20 e i 40 anni di età.

EZIOPATOGENESI oggi ancora ignota

Si pensa che possa essere coinvolta un'eccessiva reazione dell'organismo, in soggetti predisposti geneticamente, a fattori ambientali quali micobatteri atipici, inquinanti e altro.

Sarcoidosi

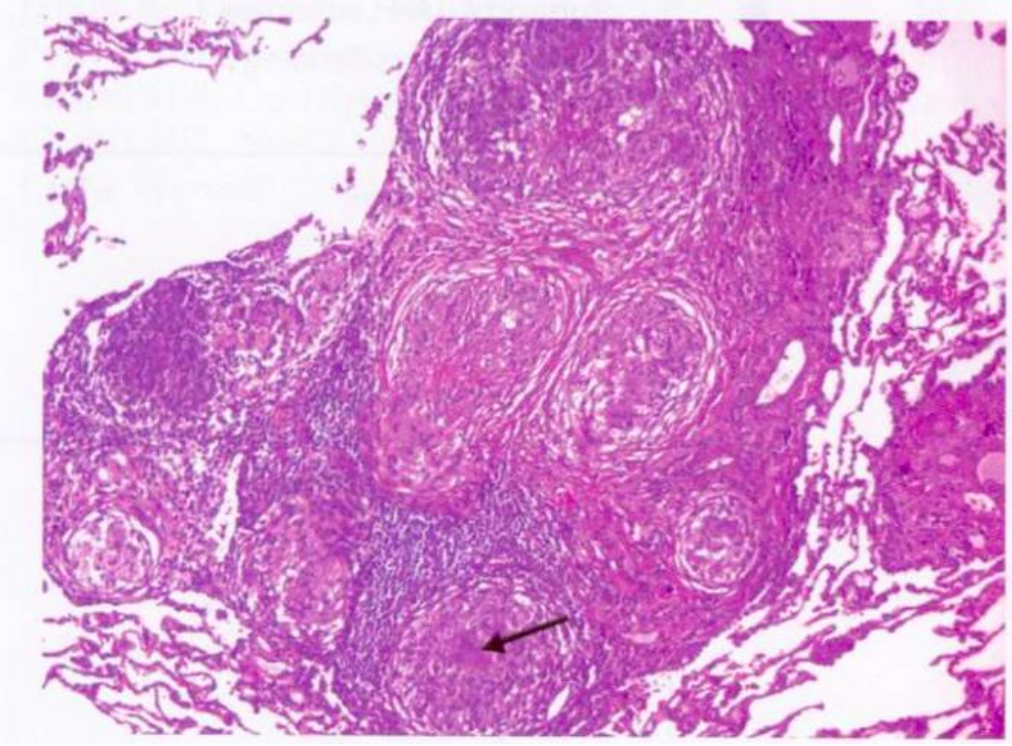
E' un disordine multisistemico caratterizzato dalla presenza di granulomi privi di caseosi che possono infiltrare tutti gli organi ed in particolare i polmoni.

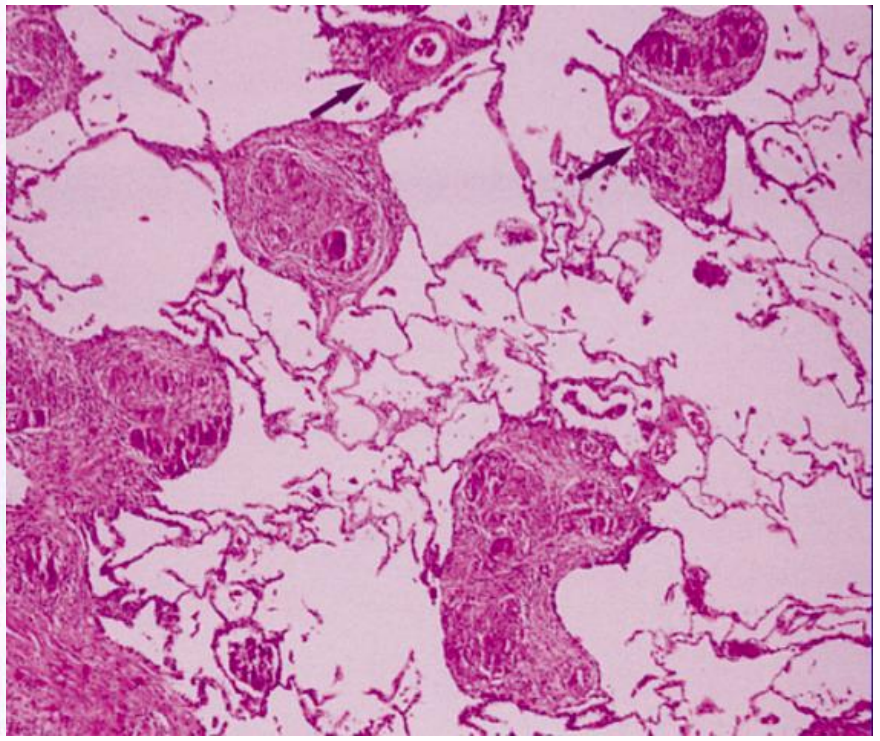
A causa della varietà delle manifestazioni cliniche la Sarcoidosi può essere scambiata per altre malattie infiammatorie e infettive.

Diagnosi di sarcoidosi= diagnosi di esclusione
(granuloma tbc, lesioni fungine, berilliosi ecc.)

Le sedi più frequentemente interessate ed i sintomi relativi sono:

- **polmoni:** quasi costantemente (circa 90% dei casi) vengono interessati i linfonodi ilari polmonari bilateralmente con possibile concomitante interessamento dei polmoni.

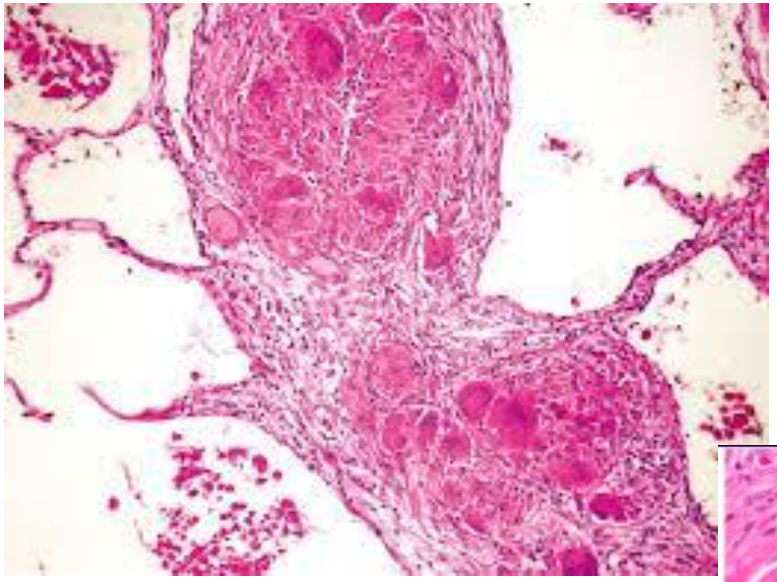


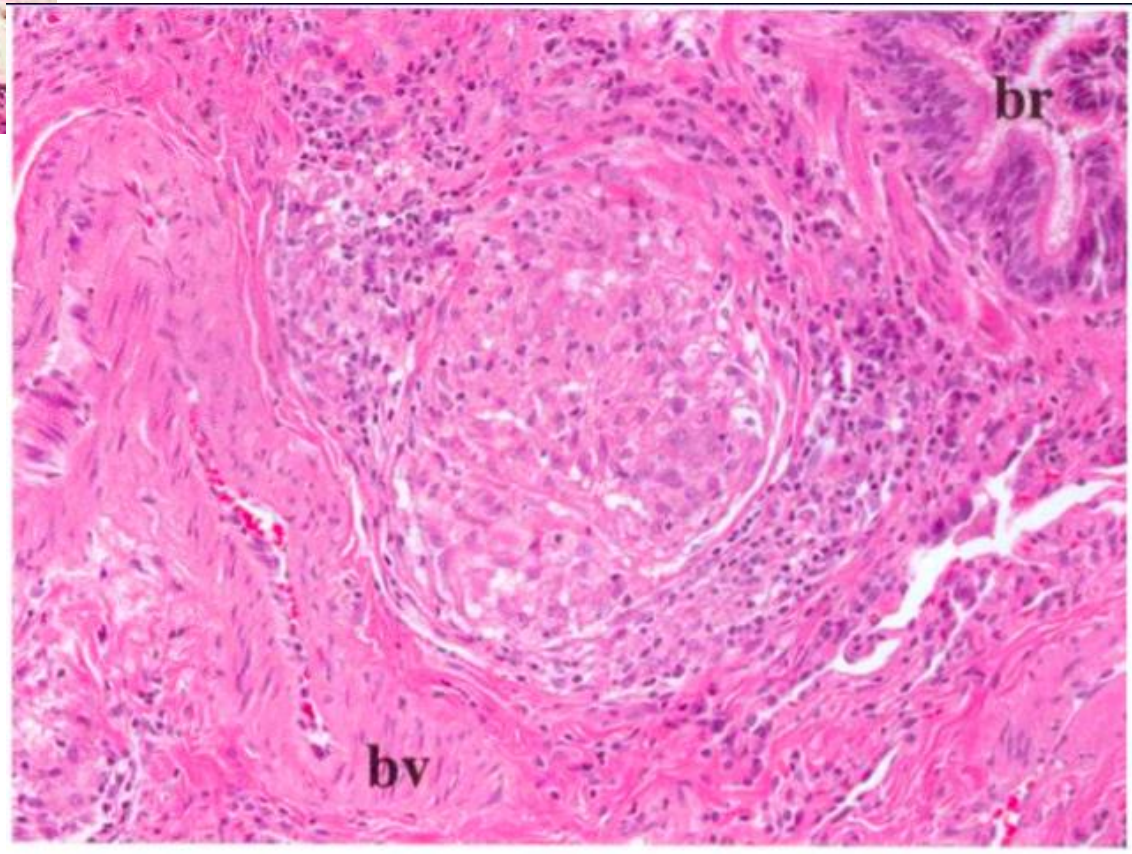


Noncaseating epithelioid granulomas with tightly packed epithelioid cells, Langhans giant cells and lymphocytes (T cells),
Location:

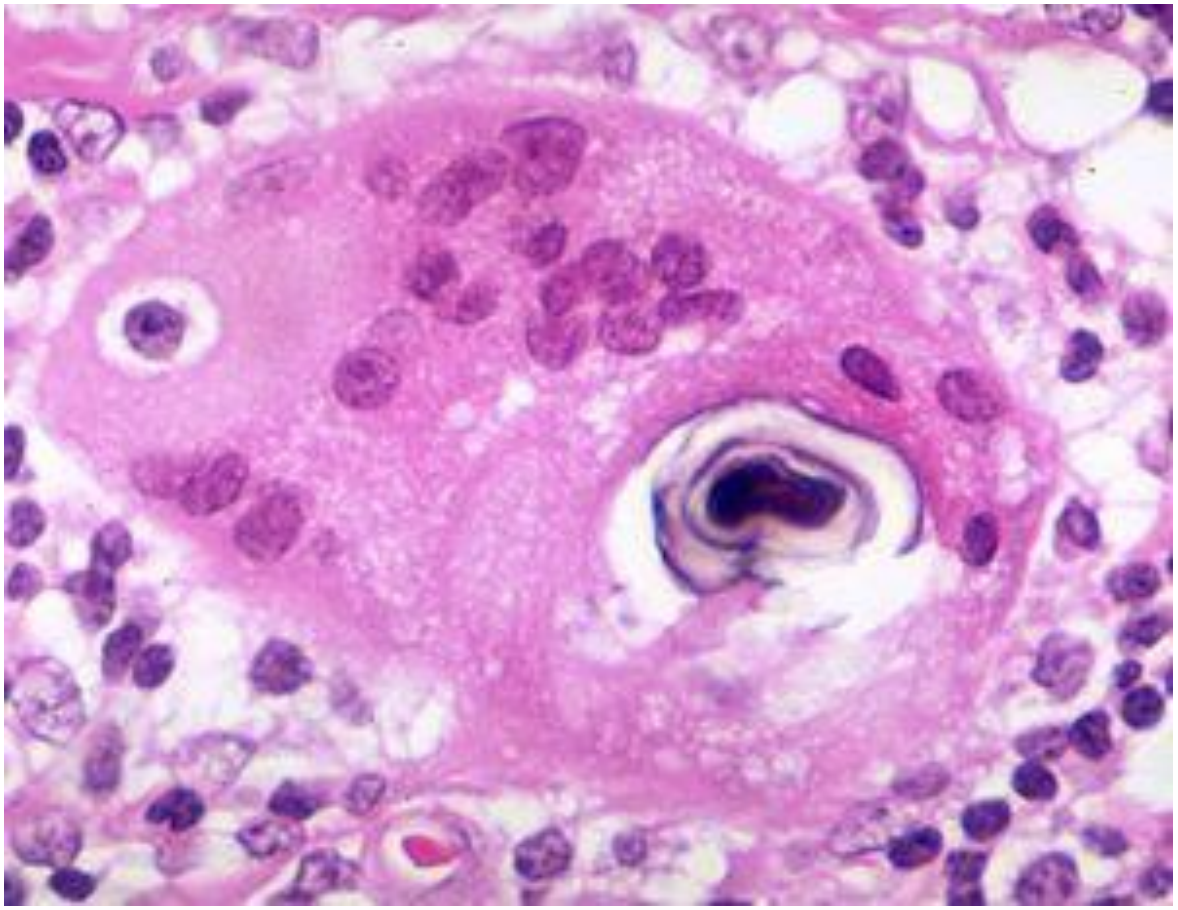
- in interstitium adjacent to bronchioles
- around and within vessel walls, pleura and connective tissue septa

Around connective tissue septa

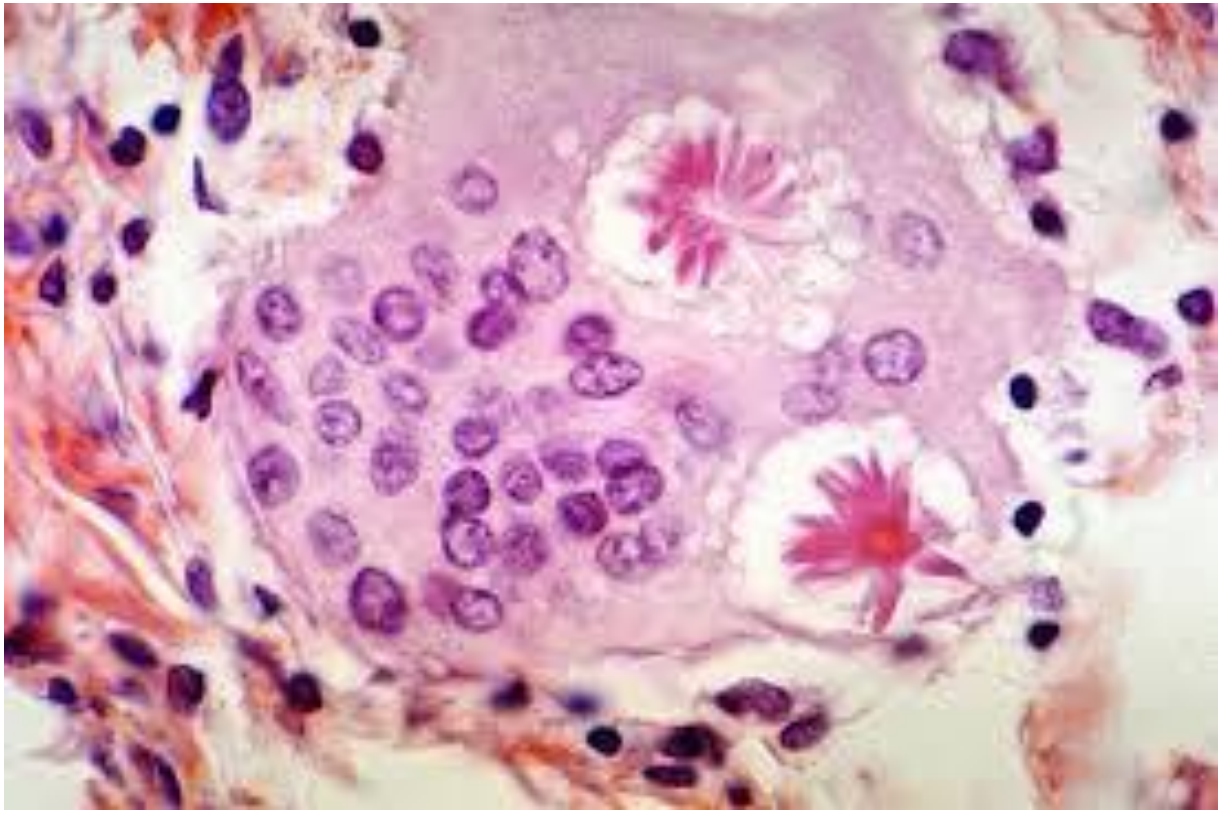




Schaumann bodies: laminated concretions of calcium and protein



Asteroid bodies: stellate inclusions within giant cells



Asma bronchiale

Forme cliniche

Asma atopica

Evidenza di sensibilizzazione da parte di un allergene, spesso in pazienti con rinite allergica o eczema

Asma non atopica

Non evidenza di sensibilizzazione da parte di un allergene

Nell'asma atopico e non atipico gli episodi di broncospasmo possono avere come causa scatenante un'infezione respiratoria virale, l'esposizione a un irritante come il fumo, l'aria fredda, lo stress o l'esercizio fisico

Pneumociti di tipo I

Gli *pneumociti di tipo I*, definiti anche *piccole cellule alveolari.*

Sono cellule piccole, aderiscono alla superficie dei vasi capillari tramite la membrana basale, permettendo la diffusione e lo scambio dei gas. Gli pneumociti di tipo I sono cellule che non si possono replicare e sono suscettibili ad un ampio numero di effetti tossici.

Pneumociti di tipo II

Gli *pneumociti di tipo II*, per la loro particolare morfologia (cellule cilindriche) occupano solo il 5% della superficie alveolare. La maggior parte di essi contengono vacuoli difficilmente colorabili chiamati corpi lamellari.

Sebbene poco numerosi, rappresentano cellule di notevole importanza nella funzionalità del polmone, poiché sono responsabili:

1. della secrezione del surfattante, composto fosfolipoproteico che abbassa la tensione superficiale e favorisce gli scambi gassosi
2. della rigenerazione degli pneumociti di tipo I.