

EDITORIALE

Questa è la seconda uscita di "Sarcoidosis Vasculitis & Diffuse Lung Disease News", la newsletter accompagna il 1° numero 2009 di "SarcoidosisVDLD", che esce per Mattioli sotto l'egida di SIMeR e AIPO e della World Association for Sarcoidosis and Other Granulomas, grazie al generoso supporto di Pfizer.

Questo numero di Sarcoidosis Vasculitis and Diffuse Lung Diseases pubblica alcuni articoli di grande interesse clinico: per primo, un importante stato dell'arte del Wells e Colleghi del Brompton Hospital (Corte TJ, Wort SJ, Wells AU Pulmonary hypertension in idiopathic pulmonary fibrosis: a review) sulla ipertensione sproporzionata nei pazienti con fibrosi polmonare.

Appaiono in questo numero anche un intrigante articolo di Costabel e Collaboratori all'Università di Essen sull'espressione del marcatore sierico KL6, un marcatore di attività di malattia in diverse interstiziopatie, nella fibrosi cistica "ipercronica" degli adolescenti e degli adulti ed un case report di Richeldi e Colleghi dell'Università di Modena sull'assetto dell'immunità sistemica in sette pazienti con fibrosi polmonare trattati con interferone gamma (Endogenous maximal interferon- γ production may predict response to interferon- γ 1 β treatment in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: Luppi F, Losi M, D'Amico R, Fabbri LM, Richeldi L). L'interferone gamma 1 β è un farmaco che ha destato estremo interesse, ma la cui sperimentazione controllata verso placebo su diverse centinaia di casi ha dato risultati negativi. Nel case report di Luppi e Colleghi, su sette casi trattati in "aperto" la valutazione della produzione stimolata di Interferone gamma dalle cellule del sangue appariva poter essere ridotta, pre trattamento, nei casi non rispondenti alla terapia. Il risultato descritto dagli Autori è in apparente contraddizione

con lo studio di Ziesche e Colleghi che nel 1999 (Ziesche R, Hofbauer E, Wittmann K, Petkov V, Block LH. A preliminary study of long-term treatment with interferon gamma-1b and low-dose prednisolone in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med.* 1999 Oct 21;341(17):1264-9) descrivevano 18 pazienti in cui la produzione di Interferone-gamma era virtualmente assente nel tessuto polmonare. Questo case report, suggerisce – ma i dati non sono ancora sufficienti a sostenere l'ipotesi – che l'assetto immune dei pazienti con IPF potrebbe condizionare la risposta al trattamento immunostimolante con interferone.

Le News di questa uscita, sono dedicate all'ipertensione polmonare in corso di pneumopatia. Portano un importante contributo di C.D. Vizza, cardiologo alla Sapienza di Roma, e da anni impegnato nello studio e cura dell'ipertensione polmonare, sulla ipertensione polmonare nei pazienti con pneumopatia, sulla loro identificazione e sul loro trattamento ed un'anteprima di L.Richeldi (Modena) delle linee guida sulla diagnosi ed il trattamento dell'ipertensione polmonare (IP), elaborate da un comitato congiunto dell'European Society of Cardiology (ESC), l'European Respiratory Society (ERS) e dell'International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT).

Infine un elenco, ottenuto dalla consultazione del sito www.clinicaltrials.gov, dei trial clinici attualmente in corso in Italia sull'efficacia di nuovi farmaci anti-fibrotici ed anti-ipertensivi nelle polmoniti interstiziali, compilato da E. Puxeddu (Roma Policlinico Tor Vergata).

Il Direttore Responsabile
Cesare Saltini