

LE NUOVE LINEE GUIDA PER LA GESTIONE DEI PAZIENTI CON FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA

Luca Richeldi

Centro per le Malattie Rare del Polmone, Università di Modena e Reggio Emilia, Modena



Saranno pubblicate nel corso del 2010 le nuove linee guida per la gestione dei pazienti affetti da fibrosi polmonare idiopatica. Sono almeno 3 gli elementi di novità rispetto al precedente documento di linea guida, che è stato pubblicato nel 2000 sul Blue Jour-

nal come Joint Statement dell'American Thoracic Society (ATS) e dell'European Respiratory Society (ERS).

Innanzitutto la metodologia seguita per la produzione del nuovo documento è stata quella codificata dal sistema GRADE, Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation (www.gradeworkinggroup.org): questa metodologia, nata nel 2000 e rapidamente diffusasi, è la metodologia ufficialmente adottata da numerose associazioni scientifiche internazionali (tra cui l'ATS) per l'elaborazione di documenti di linea guida. Il GRADE consente, attraverso un percorso predefinito e trasparente, di valutare la qualità delle evidenze e la forza delle raccomandazioni. In particolare, le raccomandazioni in favore (o contro) un determinato intervento terapeutico sono state basate sul bilancio tra i benefici da una parte ed i rischi (intesi anche come costi), dall'altra. Nel caso in cui i benefici superino i rischi, le linee guida raccomandano ai clinici che quel determinato intervento sia prescritto ai pazienti "ti-

pici", ovvero a quei pazienti che sono stati diagnosticati secondo i criteri identificati nel documento, seguendo un'analogo percorso metodologico. Il livello di incertezza di questo bilancio è riflesso nel grado di forza delle raccomandazioni (forte o debole). Su questa base, nel caso in cui la maggioranza degli esperti sia stata certa che i benefici certamente superano i rischi, la raccomandazione sarà forte ed a favore (ovviamente questo vale anche per quanto riguarda le raccomandazioni contro un determinato intervento). Nel caso in cui invece il bilancio tra benefici e rischi sia meno definito o nel caso in cui vi sia un discreto grado di incertezza a proposito della grandezza dei rischi e dei benefici, la raccomandazione è stata debole, tenendo anche conto della rilevante importanza che le preferenze ed i valori dei pazienti hanno nel determinare il processo decisionale clinico. Quando ad un paziente ben informato è lasciata la possibilità di scegliere tra diverse opzioni per un trattamento, in questo caso la raccomandazione espressa dal documento sarà sempre una raccomandazione debole. Quindi, anche se la forza della raccomandazione è una conseguenza diretta e proporzionale del livello di evidenza disponibile, tuttavia altri fattori sono da considerare nella formulazione della raccomandazione finale (ad esempio, le preferenze dei pazienti).

L'utilizzo della metodologia GRADE sarà pertanto riflesso nelle tabelle sinottiche del nuovo documento, nelle quali saranno riportati i risultati delle valutazioni del pannello di esperti, sotto forma dei livelli di evidenza e della forza delle raccomandazioni (a favore o contro).

La seconda novità del documento risiede nel suo valore multidimensionale, sia in termini geografici (in-

fatti oltre all'ATS ed all'ERS hanno partecipato al pannello anche esperti designati dalla Japanese Respiratory Society e della Latin American Thoracic Society), che in termini di disciplina: hanno contribuito a pieno titolo all'elaborazione delle raccomandazioni (ovviamente con particolare riferimento a quelle diagnostiche) esperti anatomo-patologi e radiologi. Infine, proprio per la particolare complessità della metodologia GRADE, tra gli autori saranno compresi un esperto di metodologia clinica, oltre ad esperti di ricerca bibliografica e di bibliometria applicata.

Infine, la terza novità sta ovviamente nelle raccomandazioni contenute nel documento. In particolare, rispetto alla precedente linea guida, sono stati eliminati i criteri diagnostici maggiori e minori, in quanto la loro combinazione non è stata supportata da alcuna evidenza scientifica: infatti, benché questi criteri siano stati alla base di molti studi clinici e della pratica quotidiana fino a questo momento, essi erano il frutto del consenso degli esperti coinvolti nel precedente pannello e non il risultato di un esplicito processo di valutazione delle evidenze disponibili. Il nuovo percorso diagnostico della fibrosi polmonare idiopatica non prevederà l'obbligatorietà di un esame endoscopico né di un broncolavaggio alveolare o delle stesse prove di funzionalità respiratoria in tutti i pazienti, ma sarà basato essenzialmente sul processo di esclusione di tutte le cause note di interstiziopatia polmonare e sulle caratteristiche dell'esame TC ad alta risoluzione del torace. Sulla base della presenza o dell'assenza di espliciti criteri radiografici predefiniti, sarà quindi possibile stabilire una diagnosi certa di fibrosi polmonare idiopatica. Nei casi in cui non sia possibile pervenire ad una diagnosi con un sufficiente grado di certezza sulla base dei reperti TC, sarà previsto di procedere ad una biopsia polmonare chirurgica: anche in questo caso, saranno riportati in modo esplicito i criteri anatomo-patologici sulla base dei quali sarà possibile o meno formulare una diagnosi di certezza. Saranno quindi definiti nel docu-

mento i criteri diagnostici la cui presenza (o assenza) sarà necessaria per formulare una diagnosi di Usual Interstitial Pneumonia (e quindi di fibrosi polmonare idiopatica) su base radiologica o anatomo-patologica. Un punto chiave di assoluta rilevanza sarà il ruolo cruciale ed irrinunciabile, per ottenere il massimo dalle indagini diagnostiche a disposizione, del processo di discussione multidisciplinare, elemento chiave per il raggiungimento di una diagnosi accurata, come dimostrato dalle numerose evidenze disponibili.

Per quanto riguarda poi le raccomandazioni sul versante terapeutico, purtroppo non è stato possibile definire una forte raccomandazione a favore di nessun farmaco: da sottolineare però il fatto che sono stati presi in considerazione solamente studi pubblicati in extenso e che quindi risultati presentati a congressi internazionali sotto forma di abstract non sono stati valutati. È quindi possibile che la pubblicazione e l'inclusione di nuovi trial a breve possa almeno in parte modificare il quadro attualmente sconsolante delle scelte terapeutiche disponibili per i pazienti.

Infine, è stato pianificato un processo di aggiornamento continuo del documento, che sarà effettuato attraverso una survey costante delle pubblicazioni che si renderanno disponibili, la loro valutazione collegiale secondo la metodologia GRADE e l'eventuale variazione delle raccomandazioni pertinenti, attraverso una modificazione della versione elettronica del documento. La linea guida è attualmente in fase di revisione, dopo il processo di peer review esterna, ed è prevedibile la sua pubblicazione entro la metà del 2010: le speranze della comunità scientifica sono che questo documento, prodotto attraverso un lungo e laborioso processo di valutazione delle evidenze, possa contribuire ad una migliore gestione dei pazienti con fibrosi polmonare idiopatica, rendendo il percorso diagnostico più sensibile, la gestione terapeutica più adeguata ed il disegno di nuovi studi più rilevante per la pratica clinica quotidiana.