PERCORSI DIAGNOSTICI E PROGNOSTICI DELLE MALATTIE POLMONARI INTERSTIZIALI DOPO LA DISCUSSIONE MULTIDISCIPLINARE

a cura della Redazione

Commento a: Amati F, Kellogg DL 3rd, Restrepo MI, Blasi F, Aliberti S, Nambiar AM. Diagnostic and prognostic trajectories of interstitial lung diseases after the multidisciplinary discussion. Ther Adv Respir Dis. 2025 Jan-Dec;19:17534666251323487. doi: 10.1177/17534666251323487. Epub 2025 Mar 13. PMID: 40524316.

La diagnosi delle malattie interstiziali polmonari (ILD) rappresenta da sempre un ambito caratterizzato da eterogeneità clinica, radiologica e istopatologica che rende complesso il processo diagnostico e decisionale. Come indicato dalle Linee Guida internazionali ATS/ERS/JRS/ALAT (1), la discussione multidisciplinare (MDD) costituisce oggi un passaggio raccomandato per aumentare la confidenza diagnostica nelle ILD fibrosanti, in particolare nella fibrosi polmonare idiopatica (IPF) e nelle forme progressive (PPF).

Il lavoro di Amati e colleghi analizza prospetticamente l'impatto reale della MDD sulle traiettorie diagnostiche e prognostiche di una coorte di pazienti valutati in un centro statunitense specializzato nelle ILD (2).

Il dato forse più rilevante dello studio è il profondo **rimodellamento delle traiettorie diagnostiche** seguito alla discussione collegiale. Prima della MDD, la diagnosi più frequente nella coorte era IPF (42,8%), seguita dalle ILD non specificate (36,8%). Tuttavia, dopo la revisione integrata delle informazioni cliniche, radiologiche e, quando disponibile, istopatologiche, solo il 31,3% dei pazienti manteneva la diagnosi di IPF. Complessivamente, il 60,7% dei pazienti andava incontro ad un cambiamento diagnostico, una percentuale perfettamente allineata ai dati riportati in precedenti analisi multicentriche (3,4). Particolarmente significativo è il fatto che quasi la metà dei pazienti inizialmente considerati affetti da IPF venisse riclassificata in un'altra categoria, evidenziando come la diagnosi di IPF rimanga tra le più soggette a errore quando formulata in assenza di un confronto multidisciplinare.

L'effetto più marcato si osserva nei pazienti con diagnosi pre-MDD di ILD non specificata: il 56,8% ottiene una diagnosi definita dopo MDD, mentre il restante terzo viene classificato come ILD non classificabile, un gruppo che, come già noto, presenta eterogeneità clinica e prognosi sfavorevole (5).

L'elevata proporzione di casi non classificabili nella coorte di Amati e colelghi può essere spiegata da diversi fattori: la natura del centro, che attrae pazienti complessi o già valutati altrove; la severità clinica avanzata di parte dei pazienti, che limita la possibilità di eseguire biopsie polmonari; la scelta di includere nel gruppo "*unclassifiable*" anche i pazienti con caratteristiche IPAF, coerentemente con la considerazione che tale etichetta rappresenti ancora un concetto di ricerca più che una categoria diagnostica definitiva (6).

La MDD non ha influenzato solo la diagnosi, ma anche la gestione terapeutica. Lo studio evidenzia come oltre la metà dei pazienti (52,7%) abbia subito un cambiamento terapeutico dopo la MDD, sottolineandone il ruolo come strumento di medicina personalizzata. Nei pazienti rivalutati come IPF o ILD fibrotiche, l'adozione degli antifibrotici (nintedanib o pirfenidone) è risultata coerente con le raccomandazioni delle Linee Guida, mentre nelle forme non-IPF sono stati utilizzati più frequentemente immunosoppressori quali azatioprina, micofenolato o rituximab. Il dato relativo al 25,9% dei pazienti avviati a valutazione per trapianto polmonare è particolarmente rilevante e riflette la presenza nel team di pneumologi esperti in trapiantologia, ma anche la necessità di identificare tempestivamente i pazienti che potrebbero beneficiare dell'unica opzione terapeutica realmente curativa nelle forme progressive e avanzate.

Uno dei contributi più originali dello studio riguarda l'**impatto prognostico della riclassificazione**.

Sebbene non vi fossero differenze significative di sopravvivenza tra i gruppi pre-MDD, la distinzione post-MDD ha mostrato differenze statisticamente significative nella sopravvivenza a tre anni, confermando la capacità della MDD non solo di migliorare l'accuratezza diagnostica, ma anche di stratificare prognosticamente i pazienti. In particolare, i pazienti con ILD non classificabile hanno mostrato la mortalità più elevata, un dato coerente con quanto descritto in precedenti studi internazionali (7).

Il gruppo IPF ha presentato mortalità elevata ma con una quota rilevante di trapianti, mentre il gruppo non-IPF ha mostrato una prognosi relativamente migliore, pur con notevole variabilità interna.

L'osservazione che le differenze prognostiche emergano solo dopo la riclassificazione testimonia il va-

lore aggiunto della MDD come strumento in grado di correggere le classificazioni iniziali e di costruire categorie diagnostiche di reale significato clinico.
Lo studio evidenzia inoltre la forte necessità di **standardizzazione dei processi MDD**, già sottolineata da iniziative internazionali come il Delphi survey di Teoh e colleghi (2022) (8).
L'utilizzo sistematico di una scheda clinica standardizzata (CRF) nel lavoro di Amati e colleghi rappresenta un possibile modello operativo, in grado di facilitare la raccolta dei dati e la riproducibilità degli esiti della discussione. L'introduzione futura di strumenti avanzati come l'analisi genomica (9) o sistemi di intelligenza artificiale per l'interpretazione di HRCT e vetrini istologici (10,11) potrebbe ulteriormente raffinare la qualità della valutazione collegiale.
Nel complesso, il lavoro fornisce una dimostrazione solida e ben costruita del valore della discussione multidisciplinare nella gestione delle ILD. La MDD emerge come un approccio integrato capace di guidare la personalizzazione terapeutica, migliorare il percorso assistenziale e offrire una stratificazione prognostica significativa. Rimane tuttavia la necessità di rendere la MDD accessibile anche nei centri periferici, attraverso modelli di collaborazione in rete e teleconsulenze, affinché i benefici osservati in questo studio possano essere estesi alla popolazione più ampia possibile.

Bibliografia

1. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. ATS/ERS/JRS/ALAT guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2018;198:e44–e68.
2. Amati F, Kellogg DL III, Restrepo MI, et al. Diagnostic and prognostic trajectories of interstitial lung diseases after the multidisciplinary discussion. Ther Adv Respir Dis. 2025;19:1–13.
3. Walsh SLF, Wells AU, Desai SR, et al. Multicentre evaluation of multidisciplinary team meeting agreement. Lancet Respir Med. 2016;4:557–565.
4. De Sadeleer LJ, Meert C, Yserbyt J, et al. Diagnostic ability of a dynamic multidisciplinary discussion. Chest. 2018;153:1416–1423.
5. Ryerson CJ, Urbania TH, Richeldi L, et al. Prevalence and prognosis of unclassifiable ILD. Eur Respir J. 2013;42:750–757.
6. Fischer A, Antoniou KM, Brown KK, et al. ERS/ATS statement on IPAF. Eur Respir J. 2015;46:976–987.
7. Hyldgaard C, Bendstrup E, Wells AU, et al. Unclassifiable ILD: clinical characteristics and survival. Respirology. 2017;22:494–500.
8. Teoh AKY, Holland AE, Morisset J, et al. Essential features of an ILD multidisciplinary meeting. Ann Am Thorac Soc. 2022;19:66–73.
9. Kheir F, Becerra JPU, Bissell B, et al. Genomic classifier in ILD. Ann Am Thorac Soc. 2022;19:827–832.
10. Walsh SLF, Humphries SM, Wells AU, et al. Imaging research in fibrotic lung disease and deep learning. Lancet Respir Med. 2020;8:1144–1153.
11. Jacob J, Bartholmai BJ, Rajagopalan S, et al. Computer-based CT analysis in IPF. Eur Respir J. 2017;49:1601011.