{affiliatetextads 3,,_plugin}

English translation below, shift down please.

Premessa

L'AIMIP, comparendo nel Registro dell'Istituto Superiore di Sanità - Sezione Malattie Rare, rappresenta un punto di riferimento per le interstiziopatie polmonari e per le malattie rare del polmone per i pazienti che consultano internet o che contattano telefonicamente la struttura dell'ISS.

Nell'ultimo anno abbiamo ricevuto richieste di aiuto da genitori di bimbi affetti da patologie rare dell'interstizio polmonare e vogliamo diffondere la conoscenza di queste patologie, nel tentativo di fornire risposte concrete sia a livello assistenziale sia per sollecitare le istituzioni affinché siano condotte ricerche mirate sulle patologie polmonari rare.

A causa della condizione di "rarità", sensibilizzare le istituzioni e la popolazione sul tema delle interstiziopatie dell'età adulta, specie delle forme idiopatiche, comporta impegni notevoli nonostante l'incremento del numero di casi.

Probabilmente l'impegno sarà maggiore per le forme d'interstiziopatia che colpiscono i bambini, essendo una condizione rara nella rarità, ma l'AIMIP Onlus si prefigge anche questo come obiettivo.

Cosa sono le malattie chILD?

(Fonte: emedicine.medscape.com) Le malattie interstiziali dell'infanzia (ndt: ILDs Interstitial lung diseases in childhood) sono gruppi di condizioni che coinvolgono gli alveoli polmonari ed i tessuti perialveolari (ndt: intorno all'alveolo), portando squilibri al normale scambio di gas (ndr: cenni sulla respirazione).

Poiché le malattie ILDs possono coinvolgere sia lo spazio distale sia quello dell'interstizio polmonare, è stata suggerita la definizione di "malattie infiltrative diffuse", sebbene si utilizzi anche l'acronimo chILD (childrens' interstitial lung disease).

Nel 2004 è stato costituito il " Rare Lung Diseases Consortium " che raccoglie associazioni di pazienti e centri di ricerca alfine di accelerare la ricerca clinica sulle malattie rare del polmone, cui si annoverano anche le ILDs.

Attualmente sussistono delle ambiguità di nomenclatura, di classificazione e di approccio clinico tra le ILDs nei bambini (chILD) e le ILDs che si manifestano tra gli adulti (ILDs), ciò anche a causa della rarità di queste malattie.

Ad esempio la fibrosi polmonare idiopatica (anche chiamata alveolite criptogenica fibrosante e nota con gli acronimi, rispettivamente, IPF e CFA) colpisce prevalentemente gli adulti dopo i cinquant'anni, mentre nei bambini non si manifesta.

A differenza delle ILDs negli adulti, nelle ILDs dei bambini possono essere individuate delle cause. In aggiunta, l'importanza clinica della classificazione istologica differisce significativamente tra bambini ed adulti.

Per esempio la UIP (usual interstitial pneumonitis) il cui pattern (ndr: istologico) è associato

alla IPF è raramente descritto nei bambini. La DIP (dsquamative interstitial pneumonitis), associata alla risposta ai cortisonici e ad una migliore prognosi negli adulti, ha una scarsa prognosi nei bambini, particolarmente negli infanti. La NEHI (neuroendocrine cell hyperplasia in infancy) e PIG (pulmonary interstitial glycogenesis) sono invece pattern (ndt: "traccia diagnostica") riscontrati unicamente nel bambini.

Anche la gestione della malattia differisce tra bambini ed adulti ed è necessaria una corretta diagnosi basata sulle ricerche delle possibili cause. Sostanzialmente non è chiaro come seguire un paziente affetto da ILD, in particolare nella forma d'interstiziopatia idiopatica (ndr di causa non conosciuta).

Riferimenti:

Di seguito una raccolta di siti web curati da persone che vivono le condizioni indotte dalle chILDs:

1. Il sito di Madison
2. Il sito di Julia
3. Il sito di Matthew
4. Il sito di Tyler
5. Il sito di Wesley
6. Il sito di Charlotte
7. Il sito di Isabella
8. Il sito di Joey

...la lista potrebbe continuare. E' necessario fare "qualcosa".

In English (source: http://emedicine.medscape.com/article/1003631-overview):

Interstitial lung diseases (ILDs) in childhood are a diverse group of conditions that primarily involve the alveoli and perialveolar tissues, leading to derangement of gas exchange, restrictive lung physiology, and diffuse infiltrates on radiographs. Because ILDs can involve the distal airspaces as well as the interstitium, the term diffuse infiltrative lung disease has been suggested. This nomenclature may be more accurate than ILD, but children's interstitial lung disease (chILD) has become the preferred term. In 2004, the Rare Lung Diseases Consortium, a network of clinical and research centers and patient support organizations, was formed to accelerate clinical research in rare lung diseases, including chILD.

As a result of the rarity of ILDs in children and the important differences between childhood ILD and ILDs that affect adults, a great deal of confusion surrounds their nomenclature, classification, and management. Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF, also known as cryptogenic fibrosing alveolitis [CFA]), the most prominent adult ILD, mostly occurs after the fifth decade of life; this entity is not found in children. Unlike in adults, most ILDs in children are found to have an underlying cause. In addition, the clinical significance of the histologic classification

differs significantly between children and adults.

For example, usual interstitial pneumonitis (UIP), the pattern associated with IPF in adults, is rarely described in children. Desquamative interstitial pneumonitis (DIP), which is associated with steroid responsiveness and a better prognosis in adults, has a very poor prognosis in children, particularly in infants. Neuroendocrine cell hyperplasia in infancy (NEHI) and pulmonary interstitial glycogenesis (PIG) are histologic patterns unique to children.

Management of ILD in children also differs from that in adults. Correct diagnosis is critical, requiring a comprehensive search for possible underlying causes. Case reports describing unique presentations and anecdotal responses to various therapeutic interventions abound. Definitive management of ILDs, particularly those of unknown etiology, is unclear at present. The recently formed consortium of centers, perhaps in collaboration with centers worldwide, may facilitate use of standardized diagnostic criteria and develop a network for clinical trials.

Let's fight against these diseases.

Some website:

1. Madison's web site
2. Julia's web site
3. Matthew's web site
4. Tyler's web site
5. Wesley's web site
6. Charlotte's web site
7. Isabella's web site
8. Joey's web site

{affiliatetextads 3,,_plugin}