

Questo articolo nasce da una collaborazione multicentrica e multidisciplinare tra le Radiologie e le Cliniche delle Università di Parma e Modena-Reggio Emilia, e del Royal Brompton di Londra, già fonte di numerosi e fondamentali lavori in tema di pneumopatie interstiziali. Lo scopo di questa puntualizzazione, che ha per oggetto la diagnosi radiologica della Sarcoidosi, non è quello di passarne in esame tutte le possibili presentazioni ed i relativi risvolti diagnostici, ma piuttosto di evidenziarne quelli che sono i punti chiave.

In primo luogo, viene posto in risalto il ruolo fondamentale che ancora oggi gioca nella diagnosi e nel follow-up l' *Rx torace*. Fino al 60% dei pazienti, infatti, presenta all'esordio reperti *Rx* che, nel corretto contesto clinico, sono già di per sé sufficienti per la diagnosi di Sarcoidosi: la classica distinzione in stadi delle alterazioni *Rx* deve essere considerata però puramente descrittiva, piuttosto non correlata all'attuale attività di malattia.

La *TC* non va considerata indispensabile in tutti i casi. Il pattern di coinvolgimento polmonare e linfonodale e la profusione delle lesioni alla *HRTC* correla maggiormente con l'attività di malattia, grazie alla capacità della *TC* sia di dimostrare lesioni in fase così iniziale da non essere alla portata delle altre metodiche diagnostiche che di differenziare lesioni potenzialmente reversibili da fibrosi irreversibile, ma la effettiva rilevanza clinica di una tale potenzialmente più accurata correlazione non appare ancora definitivamente dimostrata. La *TC* consente certamente un più adeguato inquadramento diagnostico iniziale nei casi con pattern *Rx* e/o clinico atipico, e di fronte ad un elevato sospetto clinico ma con quadro radiografico pressochè normale. Inoltre, qualora venga richiesta una conferma istologica, la distribuzione delle alterazioni alla *TC* può guidare la scelta del sito di prelievo biotico transbronchiale con una più alta probabilità di risultare diagnostico. Nel follow-up, l'uso indiscriminato della *TC* andrebbe evitato, in quanto i controlli di routine possono basarsi sul più semplice monitoraggio *Rx*, riservando l'impiego della *TC* ad alcune situazioni ben definite quali: la ricerca di complicanze quali micetomi, stenosi bronchiali o coinvolgimento vascolare di fronte ad un repentino peggioramento clinico non giustificato dall'*Rx* o ad una emottisi; la dimostrazione dello sviluppo e della potenziale irreversibilità o meno delle lesioni fibrotiche, tale da non giustificare terapie potenzialmente tossiche, specie nel caso di preponderante distorsione morfologica bronchiale rispetto ad un ispessimento interstiziale perivascolobronchiale potenzialmente maggiormente suscettibile di positiva risposta clinica alla terapia; e nelle discrepanze tra sintomi severi e test di funzionalità scarsamente alterati. In secondo luogo, vengono evidenziati quelli che sono i *reperti Rx/TC mediastinici e polmonari più patognomonici* che se riscontrati tra loro abbinati, ed integrati con i rilievi clinici, consentono una diagnosi di pressochè assoluta certezza; ed in particolare, di fronte all'associazione tra linfadenopatie con interessamento sottocarenale ed ilare bilaterale simmetrico e multipli piccoli (2-5 mm) ben definiti noduli a distribuzione perilinfatica, prevalenti ai campi polmonari medio-superiori, eventualmente coalescenti. Se ricercato con scansioni espiratorie, un intrappolamento aereo regionale si riscontra pressochè costantemente. Addensamenti consolidativi ed a vetro smerigliato possono essere frequentemente associati alle lesioni sopra descritte. Specialmente l'impegno linfonodale simmetrico di entrambi gli ili e subcarenale è altamente suggestivo di sarcoidosi anche se si presenta come riscontro isolato, se positivamente correlato con i rilievi clinici, e in particolare se sono presenti calcificazioni con pattern tipico "a spruzzo" o a "zucchero a velo" (*"icing sugar"*). Nei casi in cui il paziente si presenti poi alla diagnosi già in fase fibrotica conclamata, in assenza degli ulteriori elementi diagnostici tipici summenzionati, una corretta diagnosi della natura sarcoidotica delle alterazioni può comunque essere suggerita da una

distribuzione delle lesioni fibrotiche caratteristicamente ilifuga dorsolaterale e prevalente ai campi superiori polmonari.

In alcune situazioni cliniche, i rispettivi patterns HRTC possono far sorgere dei problemi di *diagnosi differenziale*. Nei confronti della *Linfangite carcinomatosa*, nella Sarcoidosi i noduli sono maggiormente distribuiti lungo le scissure e in sede subpleurica, e l'ispessimento settale è incostantemente presente, meno omogeneo e mai prevalente; la distribuzione prevalente ai lobi superiori e l'assenza di versamento pleurico e cuffing peribronchiale favoriscono anch'essi una più corretta diagnosi di Sarcoidosi. Qualora i granulomi sarcoidei siano più voluminosi, isolati, e confluenti in sede subpleurica, le lesioni fibrotiche più marcate a formare conglomerati parailari, e la distribuzione delle calcificazioni linfonodali appaia piuttosto a "guscio d'uovo", il pattern può ricordare quello di una *Silicosi*; la chiave per un corretto inquadramento diagnostico risiede nella distribuzione comunque sempre tipicamente centrifuga posterolaterale a partire dagli ili della fibrosi caratteristica della Sarcoidosi. Nei casi in cui l'impegno linfonodale sarcoidotico risulti più asimmetrico, monolaterale, o comunque di per sé meno caratteristico, specie se associato a lesioni polmonari consolidative meno tipiche, può sorgere il sospetto di trovarsi di fronte a un *disordine linfoproliferativo*, che in alcune forme può associarsi anch'esso a noduli peribroncovascolari; il riconoscere altri reperti tipici, ed in particolare una distribuzione prevalentemente perilinfatica nodulare e medio-superiore craniocaudale delle lesioni, può consentire di ricondurre più correttamente la diagnosi nell'ambito di una possibile Sarcoidosi. La stessa distribuzione delle lesioni fibrotiche e nodulari e l'associazione di tipiche calcificazioni linfonodali possono favorire la diagnosi differenziale tra la sarcoidosi in fase cronica fibrotica ed altre forme di fibrosi polmonare interstiziale quali nell'ambito di una forma cronica di *Polmonite da Ipersensibilità* e della *fibrosi polmonare idiopatica* (IPF) tipo UIP.

Viceversa, esistono alcune condizioni cliniche caratterizzate da lesioni granulomatosiche in cui una possibile diagnosi di "Sarcoidosi" deve essere messa in discussione, quali ad esempio la *Immunodeficienza Comune Variabile (CVID)*, in cui oltre ad associarsi più peculiari elementi clinico-laboratoristici peraltro la distribuzione delle lesioni prevale più frequentemente ai campi polmonari medio-basali e sono spesso presenti aree di polmonite organizzativa e bronchiolite follicolare alla HRTC, ed alcuni quadri infettivi quali la *Tubercolosi* ed alcune *micosi*. In particolare nella TBC le lesioni essudative, sotto forma di consolidazioni, noduli acinari o a "tree-in-bud", sono il reperto più caratteristico rispetto alla Sarcoidosi; e le calcificazioni linfonodali sono più "delicate" e simmetriche. Va tenuto presente però che queste due entità patologiche possono coesistere, in particolare di fronte a casi inquadrati come Sarcoidosi ma con decorso clinico atipico.

Quanto alle *complicanze*, il riscontro TC di una massa all'interno di una cavità nelle forme fibrotiche inveterate deve far porre il sospetto della comparsa quale complicanza di un *Micotoma*, temibile in quanto possibile fonte di emottisi fatali. L'*Ipertensione Polmonare*, a genesi multifattoriale, è una possibile e frequente complicanza della Sarcoidosi, non solo in fase fibrotica avanzata, la cui diagnosi non può essere basata sui soli segni Rx, specifici ma scarsamente sensibili, ma richiede un più accurato bilancio TC. La forma secondaria ad una *sindrome veno-occlusiva polmonare (PVOD)*, i cui segni HRTC sono caratteristici (dilatazione dei tronchi arteriosi centrali con diffuso e regolare ispessimento liscio dei setti interlobulari, aree a vetro smerigliato, accompagnate eventualmente da pleurico), è stata segnalata frequentemente associata a quadri sarcoidosici.

In conclusione, l'imaging, unito ai rilievi clinici, è fondamentale sia per un corretto inquadramento diagnostico all'esordio, che nel follow-up della Sarcoidosi, anche se il suo ruolo nel monitoraggio della progressione di malattia e della risposta alla terapia e le sue implicazioni prognostiche si presta tuttora ad interpretazioni discordi. Il ricorso alla TC può non essere necessario in tutti i casi; la valutazione della severità della patologia e della

evoluzione clinica si fonda su un bilancio multidisciplinare piuttosto che non sul solo monitoraggio HRTC, anche se quest'ultima consente di dimostrare l'insorgenza di lesioni fibrotiche del tutto iniziali più precocemente rispetto all'Rx, ed ai test di funzionalità respiratoria, riconciliando morfologia e funzione polmonare nei casi di discrepanza clinico-radiologica,; ed il suo impiego può risultare decisivo di fronte a casi "atipici" od al sospetto di complicanze potenzialmente gravi.

*NB: l'articolo è disponibile gratuitamente Online nella sua forma integrale per i soci SIRM consensualmente co-iscritti anche alla Società Europea di Radiologia (ESR), che prevede l'accesso ed il download gratuito dei contenuti della rivista European Radiology.*