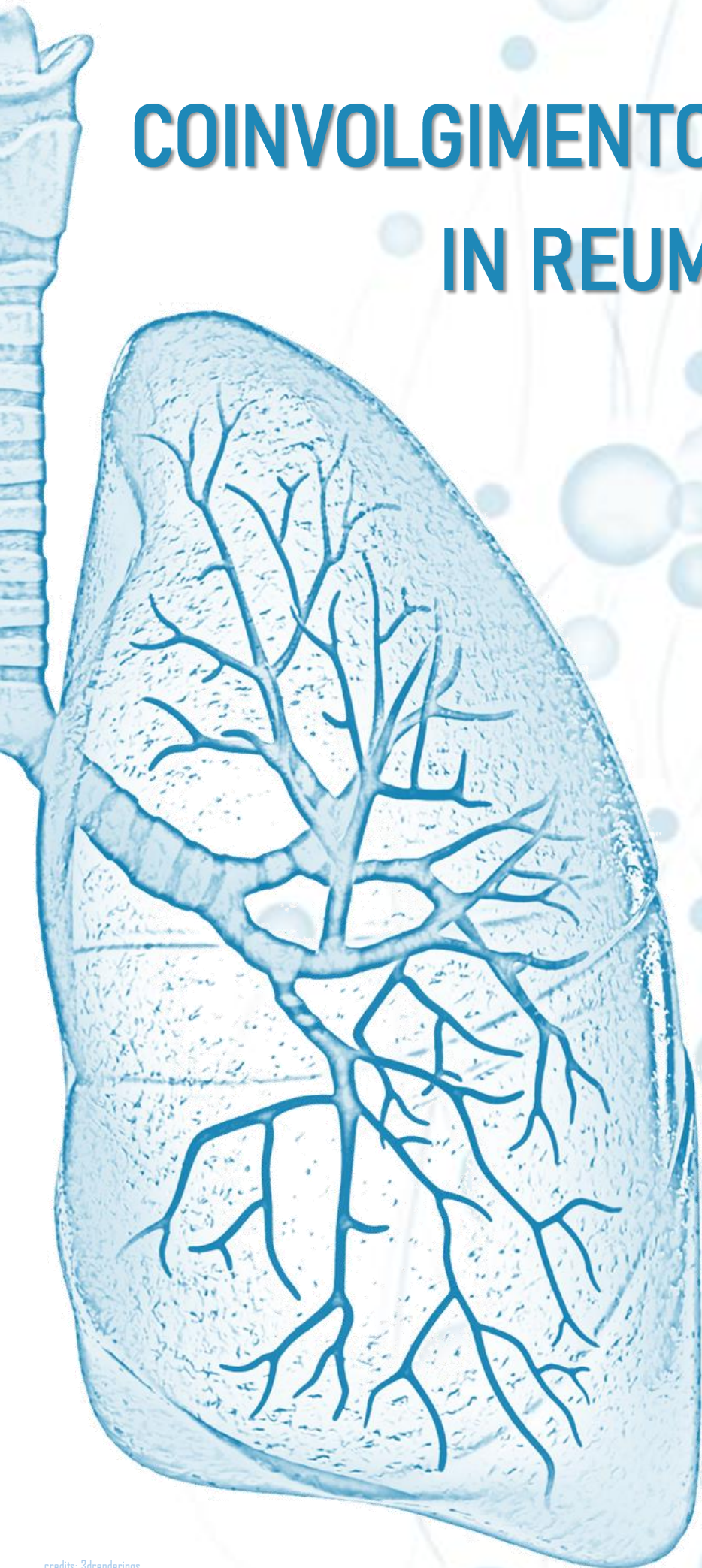


Convegno

COINVOLGIMENTO POLMONARE IN REUMATOLOGIA 2.0



**Brescia
09 Maggio 2026**

PROGRAMMA SCIENTIFICO

- ore 08.00 registrazione dei partecipanti
- ore 08.30 introduzione e saluti delle autorità
I. Cavazzana

SESSIONE 1: INTERESSAMENTO DELLE ALTE E BASSE VIE AEREE NELLE VASCULITI

G.A. Gregorini, L. Pini, F. Franceschini

- ore 08.50 IL POLMONE NELLE VASCULITI ANCA-ASSOCIATE: POSSIBILE EVOLUZIONE VERSO LA FIBROSI POLMONARE PROGRESSIVA? - F. Luppi
- ore 09.10 FENOTIPI RADIOLOGICI NELLE VASCULITI - A. Borghesi
- ore 09.30 L'INTERESSAMENTO POLMONARE NELL'EGPA - P. Tomietto
- ore 09.50 IL COINVOLGIMENTO ORL NELLE VASCULITI - V. Rampinelli
- ore 10.10 discussione sui temi trattati
- ore 10.30 coffee break

SESSIONE 2: ASPETTI CLINICI PECULIARI DELLE VASCULITI

I. Cavazzana, P. Ceruti, R.A. Sinico

- ore 11.00 ANCA : RUOLO DELLA DEFINIZIONE DI SUBSET CLINICI - R.A. Sinico
- ore 11.20 QUADRI ISTOPATOLOGICI DEL POLMONE - A. Tironi
- ore 11.40 ANTI-GBM E ALTRE CONDIZIONI CON EMORRAGIA ALVEOLARE DIFFUSA - P. Delvino
- ore 12.00 IPAF - E. Colombo
- ore 12.20 TERAPIE INNOVATIVE E ANTIFIBROTICHE PER IL COINVOLGIMENTO POLMONARE NELLE VASCULITI - P. Toniati
- ore 12.40 discussione sui temi trattati
- ore 13.00 lunch

SESSIONE 3: COINVOLGIMENTO POLMONARE NELLE MALATTIE RARE

P. Airò, S. Piantoni, C. Nalli

- ore 14.00 SINDROME DI SJOGREN E MALATTIA DA IGG4: INTERESSAMENTO POLMONARE - M. Sebastiani
- ore 14.20 OVERLAP DISEASES - F. Regola
- ore 14.40 LA SARCOIDOSI: MALATTIA POLMONARE E MALATTIA SISTEMICA - P. Ceruti
- ore 15.00 MALATTIE AUTOINFIAMMATORIE E INTERESSAMENTO POLMONARE - A. Vitale
- ore 15.20 CASO CLINICO 1: MALATTIA DA IGG4 - M. Frassi, G. Levi
- ore 15.35 CASO CLINICO2: VEXAS - F. Crisafulli, G. Levi
- ore 15.50 discussione sui temi trattati
- ore 16.10 verifica dell'apprendimento
I. Cavazzana
- ore 16.30 conclusioni e prospettive future
I. Cavazzana

CON IL PATROCINIO DI:



**Università
di Brescia**



RAZIONALE SCIENTIFICO

Le vasculiti ANCA associate sono vasculiti sistemiche autoimmuni, con interessamento multi-organo, e potenzialmente letali. La micropoliarterite (MPA), associata agli anticorpi anti-MPO, frequentemente si associa ad interessamento renale, cutaneo e polmonare. La poliangioite granulomatosa (GPA) è caratterizzata dalla contemporanea presenza di vasculite dei piccoli vasi e granulomi necrotizzanti, associata ad anticorpi anti-PR3. La poliangioite granulomatosa con iper-eosinofilia (EGPA) è caratterizzata da asma, poliposi nasale, sinusite e vasculite dei piccoli vasi a livello cutaneo, gastro-intestinale e anche polmonare. A livello del parenchima polmonare si riconoscono diversi quadri di presentazione clinica e radiologica: infiammazione granulomatosa, interessamento tracheo-bronchiale, capillarite polmonare con emorragia alveolare, interstiziopatia polmonare e asma grave.

In virtù della poliedrica presentazione clinica, le vasculiti sistemiche rappresentano il prototipo di malattie autoimmuni che richiedono la collaborazione di diversi specialisti. Il lavoro in team di pneumologi, radiologi, nefrologi, reumatologi e otorinolaringoiatri permette di giungere ad una diagnosi precoce, un corretto inquadramento clinico e l'impostazione di una terapia immunosoppressiva e farmaci biologici.

Dopo avere affrontato in Ottobre 2025 l'interessamento polmonare delle connettiviti e dell'artrite reumatoide, il presente Convegno è stato organizzato al fine di approfondire:

- il coinvolgimento delle alte e basse vie respiratorie delle diverse vasculiti sistemiche, dal punto di vista clinico, radiologico e anatomico-patologico
- il significato clinico degli anticorpi ANCA nel definire sottotipi clinici delle diverse vasculiti sistemiche
- l'interessamento polmonare in malattie rare, quale la sindrome da IgG4 e malattie auto-infiammatorie
- l'approccio terapeutico tradizionale e innovativo nel trattamento dell'interessamento polmonare
- mostrare come lavora un team multidisciplinare, composto da Pneumologo, Radiologo e Reumatologo, attraverso la discussione di casi clinici reali.

RELATORI e MODERATORI

Airò Paolo (Brescia)
Borghesi Andrea (Brescia)
Cavazzana Ilaria (Brescia)
Ceruti Paolo (Brescia)
Colombo Enrico (Mantova)
Crisafulli Francesca (Brescia)
Delvino Paolo (Monza)
Franceschini Franco (Brescia)
Frassi Micol (Brescia)
Gregorini Gina Alessandra (Brescia)
Levi Guido (Brescia)
Luppi Fabrizio (Milano)

Nalli Cecilia (Brescia)
Piantoni Silvia (Brescia)
Pini Laura (Brescia)
Rampinelli Vittorio (Brescia)
Regola Francesca (Brescia)
Sebastiani Marco (Piacenza)
Sinico Renato Alberto (Milano)
Tironi Andrea (Desenzano del Garda, BS)
Tomietto Paola (Trieste)
Toniati Paola (Brescia)
Vitale Antonio (Siena)

DATA E SEDE

Sabato 09 Maggio 2026
DoubleTree by Hilton Brescia
(Viale Europa, 45 - 25133 Brescia)

CREDITI FORMATIVI E.C.M.

ID evento: 308-467917

Nell'ambito del Programma Nazionale E.C.M. all'evento sono stati assegnati **n.4,2 Crediti** per le seguenti Professioni: **Medico Chirurgo (Area Interdisciplinare, tutte le discipline), Biologo, Infermiere, Tecnico di Laboratorio Biomedico.**

ISCRIZIONI

L'iscrizione è riservata ad un numero massimo di **120 partecipanti**. La quota di iscrizione è di **EURO 50,00 IVA inclusa** e comprende: partecipazione alle sessioni scientifiche, materiale congressuale ed eventuale materiale didattico, attestato di partecipazione con eventuali Crediti E.C.M., servizio di catering (ove presente). Le richieste di iscrizione verranno accettate in ordine cronologico fino ad esaurimento posti, la Scheda di Iscrizione dovrà essere compilata on.line: <https://registration.sparkseventi.com/CoinvolgimentoPolmonare2026/PersonalData.aspx> (pagamento tramite carta di credito oppure bonifico bancario).

SEGRETERIA SCIENTIFICA

Ilaria Cavazzana, Micaela Fredi, Silvia Piantoni, Franco Franceschini
U.O. Reumatologia ed Immunologia Clinica - ASST Spedali Civili di Brescia
Dipartimento di Scienze Cliniche e Sperimentali - Università degli Studi di Brescia

PROVIDER ECM

PPOWER SRL

Via del Seminario, 3 - 23900 Lecco
info@ppower.it - www.ppower.it

SEGRETERIA ORGANIZZATIVA

SPARKS di Clementina Rizzetti
Via Daniele Piccinini, 2 - 24122 Bergamo
info@sparkseventi.com - www.sparkseventi.com

Nome e Cognome		Laurea	Specializzazione	Affiliazione
Andrea Borghesi	BRGNDR74R16B157H	MEDICINA E CHIRURGIA	RADIOLOGIA	ASST SPEDALI CIVILI DI BRESCIA
Ilaria Cavazzana	CVZLRI73E60B157F	MEDICINA E CHIRURGIA	IMMUNOLOGIA CLINICA	ASST SPEDALI CIVILI DI BRESCIA
Sebastiani Marco	SBSMRC73L10E715E	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA	UNIPARMA
Guido Levi	LVEGDU89R25B157L	MEDICINA E CHIRURGIA	MALATTIE APPARATO RESPIRATORIO	ASST SPEDALI CIVILI DI BRESCIA
Fabrizio Luppi	LPPFRZ66T17F257P	MEDICINA E CHIRURGIA	MALATTIE APPARATO RESPIRATORIO	ASST MONZA - SAN GERARDO
Ceruti Paolo	CRTPLA68P17D150E	MEDICINA E CHIRURGIA	PNEUMATOLOGIA	ASST DEL GARDA - P.O. DESENZANO DEL GARDA
Colombo Enrico	CLMNRC88H26B157L	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA	ASST Valle Camonica - UOC Medicina
Crisafulli Francesca	CRSFNC89S50C816O	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA	ASST SPEDALI CIVILI BRESCIA
Delvino Paolo	DLVPLA90M16L750G	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA	IRCCS SAN GERARDO MONZA
Sinico Renato Alberto	SNCRTL52R23F205X	MEDICINA E CHIRURGIA	NEFROLOGIA	IRCCS Humanitas Research Hospital - MILANO
Tironi Andrea	TRNNDR65A05A246Q	MEDICINA E CHIRURGIA	ANATOMIA PATOLOGICA	ASST Valle Camonica - ANATOMIA PATOLOGICA
Frassi Micol	FRSMCL73M70E704Q	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA E IMMUNOLOGIA CLINICA	ASST SPEDALI CIVILI BRESCIA
Tomietto Paola	TMTPLA71A57G888W	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA	'Azienda Sanitaria Universitaria di Trieste (ora ASUGI)
Toniati Paola	TNTPLA71C67B157Z	MEDICINA E CHIRURGIA	ALLERGOLOGIA E IMMUNOLOGIA CLINICA	ASST SPEDALI CIVILI BRESCIA
Vitale Antonio	VTLNTN86E16A091D	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA	UOC REUMATOLOGIA SIENA
Regola Francesca	RGLFNC91R47B157P	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA	ASST SPEDALI CIVILI BRESCIA
Paolo Airò	RAIPLA60H27G388H	MEDICINA E CHIRURGIA	IMMUNOLOGIA CLINICA E ALLERGOLOGIA E EMATOLOGIA	ASST SPEDALI CIVILI DI BRESCIA
Cecilia Nalli	NLLCCL83B57B157Q	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA	ASST SPEDALI CIVILI DI BRESCIA

Laura Pini	PNILRA69R60G859O	MEDICINA E CHIRURGIA	MEDICINA INTERNA E MEDICINA DELL'APPARATO RESPIRATORIO	ASST SPEDALI CIVILI DI BRESCIA
Franco Franceschini	FRNFNC55E04H223E	MEDICINA E CHIRURGIA	IMMUNOLOGIA CLINICA E ALLERGOLOGIA E EMATOLOGIA	ASST SPEDALI CIVILI DI BRESCIA
Rampinelli Vittorio	RMPVTR89P10L388X	MEDICINA E CHIRURGIA	ORL	ASST SPEDALI CIVILI DI BRESCIA
Piantoni Silvia	PNTSLV85M48B157F	MEDICINA E CHIRURGIA	REUMATOLOGIA	ASST SPEDALI CIVILI DI BRESCIA
Gregorini Gina Alessandra	GRGGNI52B59L816M	MEDICINA E CHIRURGIA	NEFROLOGIA	ASST SPEDALI CIVILI BRESCIA

Abstract

IPAF E. Colombo, Mantova

Le pneumopatie interstiziali con caratteristiche autoimmuni (IPAF) rappresentano una categoria di ricerca che include patologie dell'interstizio polmonare non classificabili secondo i criteri definiti per specifiche malattie autoimmuni sistemiche, pur condividendone alcune caratteristiche cliniche, sierologiche o morfologiche. Negli ultimi dieci anni questa definizione ha suscitato crescente interesse, poiché intercetta un numero significativo di quadri clinici riscontrati nella pratica quotidiana. Le IPAF costituiscono tuttavia un gruppo eterogeneo di condizioni, caratterizzate da differenze rilevanti in termini di patogenesi, profilo sierologico e meccanismi immunopatologici. Analoga eterogeneità emerge nelle principali casistiche riportate in letteratura, rendendo complesso il confronto tra studi e l'interpretazione dei dati disponibili. Parallelamente, l'introduzione di nuovi criteri classificativi sia per le interstiziopatie polmonari sia per le malattie autoimmuni sistemiche, insieme alla crescente diffusione dei team multidisciplinari dedicati alle ILD, sta consentendo diagnosi più accurate. Questo processo tende a ridurre il numero di casi non altrimenti classificabili e quindi etichettati come IPAF. Resta tuttavia aperta la possibilità che l'IPAF rappresenti, almeno in parte, una diagnosi temporanea, configurandosi come una fase evolutiva verso una patologia definita. In tale prospettiva, essa merita una definizione (o ridefinizione) più precisa e un follow-up clinico attento e prolungato. Infine, un aspetto ancora da chiarire riguarda le strategie terapeutiche attualmente disponibili e il loro possibile impiego in questo specifico setting clinico.

ANCA: RUOLO DELLA DEFINIZIONE DI SUBSET CLINICI Renato Alberto Sinico, IRCCS Humanitas Research Hospital, Rozzano (MI)

Le vasculiti ANCA-associate (AAV) comprendono le seguenti malattie: Granulomatosi con poliangioite (GPA), Poliangioite microscopica (MPA) e Granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA). Tradizionalmente sono state classificate sulla base delle caratteristiche clinico istopatologiche, ma attualmente sono sempre più interpretate alla luce della specificità anticorpale degli ANCA. La distinzione tra PR3-ANCA e MPO-ANCA identifica infatti subset

clinici con caratteristiche fenotipiche, genetiche e prognostiche differenti. I PR3-ANCA si associano più frequentemente a fenotipo granulomatoso, coinvolgimento ORL e polmonare nodulare, esordio in età più giovane e maggiore rischio di recidiva. I MPO-ANCA caratterizzano invece quadri più frequentemente renali, con età media più avanzata, minore tendenza alle recidive ma maggiore rischio di danno d'organo cumulativo. Studi genetici hanno dimostrato un'associazione più stretta tra varianti HLA e specificità ANCA rispetto alla diagnosi clinica tradizionale, suggerendo l'esistenza di entità biologicamente distinte. La specificità ANCA assume pertanto un ruolo centrale nella stratificazione prognostica e nelle scelte terapeutiche, contribuendo a superare una classificazione puramente nosologica verso un modello patogenetico e personalizzato di malattia. Anche nella EGPA la presenza di MPO-ANCA identifica un subset caratterizzato da maggiore frequenza di coinvolgimento renale, neuropatia periferica soprattutto come mononeurite multipla e meno frequente interessamento cardiaco.

CASO CLINICO 1: Malattia da IgG4 - M. Frassi, G. Levi

La malattia IgG4 correlata (IgG4-RD) è una malattia infiammatoria sistemica rara (incidenza stimata 1:100.000 persone all'anno)¹. La malattia può coinvolgere qualsiasi organo e l'interessamento polmonare lo si riscontra nel 30% dei casi mentre solo nel 10% la malattia ha un interessamento esclusivo dei polmoni². Il coinvolgimento polmonare della IgG4-RD è caratterizzato da un'infiltrazione di plasmacellule IgG4 positive negli organi bersaglio e può estrinsecarsi con manifestazioni cliniche e radiologiche eterogenee¹. I sintomi clinici sono aspecifici e possono includere dispnea, tosse, dolore toracico ed emottisi² mentre le manifestazioni polmonari più frequentemente descritte includono la linfoadenopatia mediastinica (48,8%), i noduli polmonari (39,6%), l'ispessimento broncovascolare (22,3%) e le opacità a vetro smerigliato (23,4%)³. Le caratteristiche radiologiche dell'interessamento polmonare sono molto variabili dall'ispessimento dei fasci peribroncovascolari legati alla tendenza ad interessare le zone poste fra i bronchi ed i vasi sanguigni, ai noduli polmonari, alle opacità a vetro smerigliato, all'ispessimento pleurico fino all'interstiziopatia polmonare che mima la non-specific interstitial pneumonitis (NSIP) e le altre forme di fibrosi interstiziale. Questo ultimo dato sottolinea la evoluzione fibrotica della malattia da IgG4¹. Non esiste un test diagnostico specifico pertanto è necessario un approccio multidisciplinare che integri le manifestazioni cliniche, con elevati livelli di IgG4, con le caratteristiche radiologiche e con la conferma istopatologica con infiltrato linfoplasmacitico IgG4 positivo, fibrosi storiforme e flebite oblitterante². I corticosteroidi rappresentano un trattamento di prima linea, con tassi di remissione elevati, mentre rituximab e farmaci immunosoppressori possono essere utilizzati nei casi refrattari o recidivanti^{2,3}. Il caso clinico che vi presentiamo illustra le caratteristiche diagnostiche e terapeutiche di questa rara condizione.

CASO CLINICO 2: VEXAS- F. Crisafulli, G. Levi

La Sindrome VEXAS (Vacuoles, E1 enzyme, X-linked, Autoinflammatory, SomaHc) è una sindrome emato-infiammatoria acquisita dell'età adulta, definita nel 2020, associata a mutazioni somaHche a carico del gene UBA1. È una sindrome rara, che frequentemente interessa soggetti di sesso maschile di età superiore a 50 anni ed è caratterizzata da marcato incremento degli indici di flogosi, manifestazioni ematologiche e sistemiche, con coinvolgimento multiorgano ed espressione clinica reumatologica, dermatologica, polmonare, oculare, cardiologica. L'interessamento polmonare è una manifestazione frequente, riportata fino al 55-95% dei casi, con presentazione clinica, laboratoristica e radiologica molto eterogenea. Può essere caratterizzato da infiltrati infiammatori e alterazioni

intersHziali, pleuriH e complicanze infeUve, queste ulHme legate sia alla terapia immunosoppressiva sia alla disregolazione del sistema immunitario intrinseca nella malaUa. Verrà presentato, aXraverso una discussione mulHdisciplinare reumatologica-pneumologica, il caso clinico di un paziente con diagnosi di sindrome VEXAS, con parHcolare focus sull'interessamento polmonare dal punto di vista clinico e radiologico. Nel caso presentato, le manifestazioni polmonari sono inserite in un quadro sistemico complesso, caraXerizzato da manifestazioni ematologiche ed infiammatorie persistenH; l'integrazione di tali elemenH clinici è stata fondamentale per orientare il sospeXo diagnosHco. L'obieUvo è favorire un correXo inquadramento dell'interessamento polmonare in quesH pazienH, che spesso presentano quadri clinici complessi, e di soXolineare l'importanza della gesHone mulHdisciplinare sia nell'ambito del percorso diagnosHco che nel follow-up.

Dott. Rampinelli

Il coinvolgimento naso-sinusale si manifesta con rinosinusite cronica refrattaria, croste, epistassi ricorrenti, ulcerazioni e perforazione del setto fino al collasso a “naso a sella”. A livello otologico sono frequenti otite media sierosa persistente, ipoacusia trasmissiva o neurosensoriale e, nei casi più gravi, paralisi del nervo facciale. Le localizzazioni laringo-tracheali comprendono stenosi subglottica, condizione potenzialmente life-threatening.

Il ruolo dell'otorinolaringoiatra è cruciale sia nella fase diagnostica — mediante sospetto clinico, endoscopia, imaging e biopsia mirata — sia nel monitoraggio della risposta terapeutica. La diagnosi precoce consente l'avvio tempestivo di terapia immunosoppressiva (glucocorticoidi, ciclofosfamide, rituximab), riducendo il rischio di danno d'organo irreversibile. L'approccio deve essere multidisciplinare, in stretta collaborazione con reumatologi, nefrologi e pneumologi.

Le vasculiti sistemiche rappresentano un gruppo eterogeneo di patologie caratterizzate da infiammazione e necrosi dei vasi sanguigni, con possibile interessamento multiorgano. Il distretto otorinolaringoiatrico è frequentemente coinvolto, talvolta costituendo la sede di esordio clinico. In particolare, le vasculiti dei piccoli e medi vasi associate ad ANCA, presentano manifestazioni ORL nel 70–95% dei casi.