

Nuove intuizioni in chILD

Daniele Russo^{1*}, Raffaella Nenna², Grazia Fenu³, Marina Attanasi⁴

¹ Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi “G. D’Annunzio” di Chieti-Pescara, Chieti

² Dipartimento di Pediatria, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Università degli studi di Roma “La Sapienza”, Roma

³ SOSA Broncopneumologia Pediatrica, A.O.U. “Meyer”, Firenze

⁴ Clinica Pediatrica, Ospedale SS. Annunziata, Università degli studi “G. D’Annunzio” di Chieti-Pescara, Chieti

* primo autore

Corrispondenza: Daniele Russo **e-mail:** danielerusso1607@gmail.com

Il termine chILD (*children’s interstitial lung diseases*) definisce uno spettro di oltre 200 patologie polmonari rare dell’età pediatrica, che coinvolgono non solo la componente interstiziale, ma anche parenchimale e vascolare dei polmoni, con una conseguente alterazione degli scambi dei gas respiratori. Questo conduce ad una progressiva ipossiemia nel bambino affetto, che determina l’insorgenza di sintomi e segni respiratori, come tosse secca cronica, tachipnea, cianosi, insufficienza respiratoria, rallentamento della crescita, dispnea da sforzo a volte difficili da inquadrare perché comuni a molte altre patologie dell’infanzia. Infatti, come sottolineato dalle linee guida americane dell’*American Thoracic Society* (Kurland G., et al. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2013 1;188:376-94), dall’*European Respiratory Society* (Laenger FP., et al. *Eur. Respir. Rev.* 2022;31:210251) e dal progetto europeo *chILD-EU* (<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/eur-manag-platform/index.html>), sviluppato e sostenuto da un gruppo di studio di esperti internazionali, l’iter diagnostico per il corretto inquadramento e per la gestione terapeutica delle interstiziopatie polmonari nei bambini presuppone un team multidisciplinare dato l’enorme risvolto che tali patologie hanno sulla psiche e sulla qualità della vita dei piccoli pazienti e delle loro famiglie.

Al momento in Italia, al contrario di altri paesi come Inghilterra, Francia e Stati Uniti, i gruppi di sostegno per i bambini affetti da chILD e per le loro famiglie sono presenti in numero esiguo. La speranza, con il progetto *chILD-EU* insieme con il *Kid’s Lung Register*, è di incrementare nel nostro paese i gruppi di sostegno per portare avanti i diritti e le necessità di cui hanno bisogno i bambini affetti da chILD. Il sito internet del *Kid’s Lung Register* (<http://www.kinderlungenregister.de/>) ha infatti un ruolo importante nella diffusione delle informazioni utili alla gestione dei bambini con chILD e al supporto delle loro famiglie. Il registro è una organizzazione no profit, che ha come obiettivo promuovere la ricerca nelle malattie polmonari rare del bambino. In linea con questo principio, ad aprile 2022 è stato avviato uno studio (<https://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT05285982>) promosso dalla *chILD Foundation* aperto ai bambini e adolescenti dai 6 ai 17 anni di età con chILD ad evoluzione fibrosante, che testerà la tolleranza e la sicurezza a lungo termine del Nintedanib. Tale farmaco è un inibitore della tirosin-chinasi multitarget con effetti antifibrotici e antinfiammatori, già utilizzato con successo per il trattamento di diversi tipi di fibrosi polmonare negli adulti e dalle premesse incoraggianti anche in età pediatrica.

Un’iniziativa interessante da segnalare, che si terrà online in data 21 giugno 2022, è la “*Virtual school on rare lung diseases*” (<https://www.ersnet.org/events/virtual-school-on-rare-lung-diseases/#Policies>), nata dalla collaborazione dell’*European Respiratory Society (ERS)* e dell’*European Reference Network (ERN-LUNG)*.