

30 MARZO 2021

FOCUS EMILIA-ROMAGNA
**INTERSTIZIOPATIE
POLMONARI**

DOCUMENTO DI SINTESI



INTRODUZIONE DI SCENARIO

Le **interstiziopatie polmonari (ILD)**, malattie rare dell'apparato respiratorio, sono patologie a complessa gestione. Tra queste la prevalenza della sola **fibrosi polmonare idiopatica** in Italia è di circa 15.000 pazienti, ma con diagnosi accertata solamente su circa 5.000 di essi.

I centri dedicati alla cura di questa malattia nel nostro Paese sono 107, ma 30 di questi seguono circa il 70% dei pazienti, con un carico di lavoro sempre più oneroso e di difficile gestione.

L'approccio alla gestione di questi malati da parte delle Regioni organizzativamente più evolute è quello a rete regionale con sistemi Hub & Spoke (ad esempio la Lombardia ha costituito una rete con 19 centri regionali attivi). I centri di riferimento regionali però sono gravati spesso da liste d'attesa di 6-8 mesi ed oltre, quindi si rende necessario un ammodernamento del modello organizzativo che consenta una condivisione di gestione più partecipata.

Per una diagnosi rapida e corretta di queste patologie è obiettivo fondamentale stimolare quindi la "disease awareness" attraverso tutti gli attori di sistema. A maggior ragione oggi, che alcune di queste patologie sono state riconosciute nei LEA, è importante che gli aspetti di equità e uniforme accesso alle cure siano facilitati da un sistema organizzativo efficiente e condiviso sul territorio Nazionale.

LE INTERSTIZIOPATIE E IL QUADRO REGIONALE DELL'EMILIA ROMAGNA

Le **ILD**, che oggi sono al centro dell'attenzione del mondo scientifico anche a causa dell'emergenza sanitaria Covid, sono circa **200 patologie, di cui la maggior parte rare** (criteri europei 5/10.000), con differenti eziologie (es da esposizione, secondarie a malattie reumatiche e forme idiopatiche). Prese singolarmente possono essere malattie rare, ma nel loro complesso rappresentano circa il 10% dell'attività ambulatoriale di una pneumologia non specializzata su queste malattie. La criticità nella loro gestione è rappresentata da: diagnosi precoce ed accurata, predire la progressione della patologia, multidisciplinarietà della presa in carico.

- La **fibrosi polmonare idiopatica (IPF)** rappresenta uno dei tipi più comuni di **ILD**. Essa è una malattia subdola che quando viene presa in carico il più delle volte presenta una situazione di cronicità, pertanto richiede un intervento clinico e una struttura organizzativa efficace e che permetta di agire in modo precoce, progressivo, continuativo, in integrazione tra ospedali e ospedale e territorio, e in modo multidisciplinare. **In Europa** si stima un'incidenza di IPF compresa tra 0,22-7,4 nuovi casi per anno per 100.000 abitanti con prevalenza tra 25,6-31,6% per 100mila abitanti. In Italia l'incidenza varia tra i 7,5-9,3 nuovi casi per anno per 100.000 abitanti, con prevalenza tra 25,6-31,6 x 100.000 abitanti. Tali dati di prevalenza fanno sì che **l'IPF venga classificata come una "malattia rara"**.
- **Le malattie interstiziali polmonari con un fenotipo fibrosante progressivo (PF-ILD)** hanno dati di prevalenza in letteratura molto limitati a causa dei criteri non sempre uniformemente accettati per definirle. Secondo una survey tra esperti recentemente pubblicata, **la prevalenza della PF-ILD tra le IDL non IPF è stimata tra il 18 e il 32%. La diagnosi differenziale può essere difficile** (considerazione dettagliata delle caratteristiche cliniche, radiologiche e istopatologiche). Una **diagnosi accurata e precoce è fondamentale**. Vi sono evidenze scientifiche recenti che indicano come i pazienti con ILD fibrosante diversa da IPF possono avere un successivo decorso clinico simile ai pazienti con IPF, con un alto rischio di mortalità precoce. Le PF-ILD richiedono quindi diagnosi accurate precoci per garantire che i pazienti siano trattati in modo ottimale.

- Tra le ILD, le **CTD-ILD** si sviluppano in pazienti con malattie reumatiche autoimmuni come **l'artrite reumatoide e la sclerosi sistemica (SSc)** e il danno d'organo polmonare causato, rappresenta oggi una delle principali causa di morte. Anche grazie allo scenario attuale di terapie (ai farmaci immunosoppressori si aggiungono nuovi immunomodulatori e antifibrotici), il punto critico della gestione clinica è identificare il momento in cui iniziare un trattamento specifico e quando invece proseguire con un attento monitoraggio. La **SSc** è una malattia considerata rara ed orfana (dati di incidenza e prevalenza sono scarsi limitati): questo aspetto e le sue diverse espressioni rendono difficile l'emersione epidemiologica per cui le stime nei diversi paesi sono molto difformi (differenti metodologie e classificazioni). In **Italia**: prevalenza 33,9 per 100mila abitanti. La **SSc-ILD** rappresenta un aspetto cruciale per gestione e prognosi del paziente. L'incidenza varia secondo il criterio utilizzato per definire il caso (sensibilità e specificità differente, per es. tra TAC alta risoluzione e/o di funzionalità respiratoria). Dati 2019 stimano il 35% dei pazienti SSc avere ILD. Per questa patologia in regione Emilia Romagna, è stato identificato come Centro di riferimento regionale Modena però bisogna lavorare sulla interconnessione con il resto della Regione (come per la sarcoidosi si intende creare una rete di professionisti per identificare i PDTA condivisi).

Per garantire appropriatezza di cura a questi malati, la **Regione Emilia-Romagna** si è organizzata con la promozione di visite specialistiche e monitoraggi anche a distanza, oltre alla consegna a domicilio di medicinali grazie al prezioso supporto di strutture di volontariato che hanno facilitato la gestione di pazienti cronici, più fragili e con patologie rare. La Regione guarda a **nuovi processi di sviluppo e di potenziamento dell'assistenza territoriale** (sistema che parte dai luoghi di vita e di lavoro dei cittadini e che influenza il circuito dell'offerta di servizi) e dell'**assistenza domiciliare** (già una tradizione in questa regione). Le indicazioni e gli standard dati dal Decreto Rilancio e dal Piano di ripresa e di resilienza faranno incrementare i servizi suddetti.

La **AUSL Romagna** avrà due attenzioni per creare il cosiddetto “Best setting model”:

- La prossimità di cura intesa come introduzione nel percorso cittadini e associazioni di volontariato nel disegnare il PDTA, e luogo vicino alla residenza che prende in carico il bisogno (es. case della salute e attività di presa in carico intermedia fino al domicilio) creando allo stesso tempo un sistema educativo e di prevenzione primaria che faccia emergere il bisogno il primo possibile;
- Il centro esperto

Per fare questo sarà necessario il **digital health** (cartella clinica informatizzata ospedale-territorio unica) per condividere i dati tra i vari professionisti della cura. comprese le farmacie di servizi.

Le Associazioni, come la **AMMP Morgagni Malattie Polmonari O.D.V.**, stanno costruendo Reti di associazioni per uniformare gli approcci (PDTA) al fine di limitare le differenziazioni: è necessario lavorare insieme agli ospedali e al seguito dei professionisti per rendere questi pazienti meno soli, e che, a causa della pandemia, lo sono diventati ancora di più. La **digitalizzazione** certamente può aiutare in questo.

L'approccio terapeutico alle ILD (l'accesso al farmaco) si è molto evoluto in questi anni e si dipana su due principali filoni: farmaci label e farmaci off-label. Attraverso un gruppo di lavoro regionale su queste patologie, in particolare la **IPF**, l'accesso al farmaco ha avuto una accelerazione.

La ricerca comunque, oltre a fornire nuove molecole proposte validate da studi **RCT**, deve orientare i professionisti anche ad ottenere conferme da studi di real life per capire bene il place in therapy nel real world. Per quanto riguarda l'**aderenza terapeutica**, poterla valutare e monitorare è importante perché ci possono essere eventi avversi del farmaco gestibili, che in mancanza di una buona presa in carico, portano i pazienti a non essere aderenti o addirittura a sospendere la terapia, senza comunicarlo al Centro. Per questo è importante una rete di professionisti, tra cui importanti sono i farmacisti che erogano il farmaco, che misuri l'aderenza terapeutica del paziente.

CONCLUSIONI

Siamo di fronte alla necessità di cambiare atteggiamento rispetto a queste patologie perché se non ben gestite attraverso le cure che la ricerca oggi mette a disposizione, evolvono rapidamente creando gravi danni ai malati, con una qualità ed una aspettativa di vita compromesse. Tutto ciò deve riguardare la programmazione sanitaria. L'approccio dovrà essere sempre più interdisciplinare e interconnesso. Per spiegare meglio il senso di interconnessione tra competenze e conoscenze, tra ospedali e tra ospedale-territorio, basti pensare che l'Europa dal 2017 ha costituito formalmente delle reti per le malattie rare (ERN), sono 24, coinvolgono 900 unità specialistiche localizzate in 300 ospedali di 26 paesi europei, e una di queste è dedicata proprio al polmone con tutte le patologie ad esso connesse (ERN LUNG). L'Italia vi partecipa con 15 centri, l'Emilia Romagna con 3. Per vagliare la diagnosi e il trattamento di un paziente i coordinatori delle ERN si avvalgono di un consulto virtuale di medici specialisti di diverse discipline usando un'apposita piattaforma informatica e strumenti di telemedicina (supportata dal Clinical patient Management System, applicazione web sicura nata per supportare gli ERN) che consente a team multidisciplinari di confrontarsi, discutere casi complessi e giungere alla soluzione (diagnostica e/o terapeutica). Gli obiettivi delle ERN sono facilitare la condivisione di conoscenza, esperienza, ricerca medica, didattica, formazione e risorse mediante l'utilizzo di importanti strumenti di comunicazione e-Health; ridurre le disuguaglianze di trattamento tra malattie e paesi diversi in Europa; contribuire a realizzare le economie di scala e l'uso efficiente delle risorse per le prestazioni di assistenza sanitaria in tutta l'Unione Europea. Sarà questo il nuovo approccio per affrontare le **ILD**?

PERTANTO IL PANEL DI ESPERTI CONCORDA SU QUESTE PREMESSE:

- È importante fare sia una **diagnosi precoce che distinguere le forme evolutive** da quelle non evolutive, poiché una terapia corretta è in grado di rallentare l'evoluzione del danno polmonare. Un approccio multidisciplinare con rafforzamento della collaborazione specialistica, in particolare tra Pneumologo e Reumatologo, sono necessari per garantire al paziente il miglior approccio diagnostico e terapeutico;
- Le **ILD** rappresentano un carico in aumento per i sistemi di sanità pubblica, quindi è necessaria una maggiore **disponibilità di servizi specializzati multidisciplinari** al fine di perfezionare la gestione di queste patologie e di applicare **protocolli di ricerca** allo scopo di migliorare la prevenzione e il trattamento delle **ILD**;
- Capire esattamente qual è il ruolo della **diagnosi precoce** sarà la sfida del futuro: se ha senso farla sempre o soltanto con una TAC o considerare altre informazioni (biomarkers, ecc.). Le competenze necessarie per poter poi diagnosticare con accuratezza la malattia e saper scegliere la terapia più appropriata richiedono anni di esperienza e l'apporto di diversi specialisti (clinici, radiologi, anatomopatologi, chirurghi toracici). Queste competenze maturano in meeting periodici formalmente strutturati e nella continua attività di ricerca;
- Perché gli ammalati siano ben seguiti e la ricerca possa avere fonti solide è importante l'**organizzazione a rete** (che vede Centri esperti Hub collaborare ed essere riferimento per centri periferici Spoke) e la **creazione di data-base o registri condivisi e ben costruiti**;
- La **telemedicina**, che si connota oggi con il tele-consulto e la tele-visita. Una best practice da implementare è legata al tele-monitoraggio che, attraverso kit forniti ai pazienti, renderà certamente possibile monitorare in modo continuativo la malattia, ma sarà necessaria una **attività di formazione, educativa e culturale** sia per i pazienti sia per i professionisti. La telemedicina potrebbe permettere di sviluppare anche la tele-riabilitazione presso il domicilio. La Regione sta implementando una piattaforma di telemedicina, tuttavia il professionista deve stabilire gli ambiti in cui utilizzare gli aspetti a essa legati perché alla base c'è sempre il rapporto medico-paziente.
- La **rete delle farmacie di servizi** può essere di aiuto per portare avanti processi di prevenzione e di aderenza della terapia e alla stessa sanità regionale, anche in patologie complesse come le ILD, avviando uno screening di massa in sede.

CALL TO ACTION DEL PANEL DI ESPERTI:

- **Garantire la diagnosi precoce delle ILD:** la conoscenza di malattia solo a carico dei Centri di eccellenza e non diffusa sul territorio sottostima i segni e i sintomi determinando un ritardo di invio dei pazienti al centro specializzato (il paziente arriva in fase avanzata). Coinvolgere pertanto anche il MMG. **Garantire tempi brevi per l'iter diagnostico e successiva presa in carico del paziente.**
- **Garantire un approccio multidisciplinare esperto** tra pneumologo, reumatologo, radiologo, anatomopatologo indispensabili per una diagnosi corretta della malattia (Hub), della terapia, per le scelte terapeutiche e per il follow up. Anche la figura del palliativista deve essere inserita nell'ambito dei professionisti di cura del paziente affinché non sia visto come il medico di fine vita soltanto, deve essere quindi parte del team multidisciplinare. **Il follow-up dovrebbe essere a carico del centro Spoke**, ma mantenendo un accesso facilitato al Centro Hub quando necessario.
- **Garantire un accesso semplificato alla dispensazione del farmaco** (attraverso le farmacie territoriali o all'home delivery rispetto a distribuzione diretta ospedaliera, poiché le farmacie ospedaliere non sono vicine alla residenza del paziente e costringono a frequenti spostamenti con importante aggravio sui costi indiretti).
- **Creare un flusso di comunicazione** e facilitato tra i referenti la catena assistenziale ILD. Oltre ad avere Centri di prossimità di cura, anche i **Centri esperti e qualificati dovranno essere interconnessi tra loro:** essi devono avere casistica, team multidisciplinare esperto, capacità di ricerca, accesso a terapie innovative e devono essere valutati tramite indicatori di risultato. L'interconnessione si basa sull'incontro tra professionisti per l'evoluzione della rete e l'implementazione delle competenze e conoscenze.
- **Lavorare insieme alle Associazioni dei pazienti:** esse rappresentano lo strumento per la raccolta dei bisogni ma anche l'opportunità per arrivare a soluzioni condivise sostenibili. La presenza dei pazienti deve essere costante nei team multidisciplinari.
- **Uniformare a livello regionale i PDTA** evitando ricoveri e terapie inappropriate. Attraverso questi avere ben chiaro **il percorso di identificazione e gestione delle ILD** che deve essere condiviso tra i gruppi multidisciplinari e i vari punti di accesso alle terapie. In tempo di pandemia come questo, avere **strumenti innovativi ed evoluti per garantire appropriatezza di gestione** e contatto telematico attraverso cartelle cliniche trasmissibili, consente la verifica di diagnosi e terapie somministrate direttamente al domicilio delle persone.

SONO INTERVENUTI:
(I nomi sono riportati in ordine alfabetico)

Mattia Altini, Direttore Sanitario AUSL Romagna

Matteo Buccioli, Presidente AMMP Associazione Morgagni Malattie Polmonari O.D.V.

Daniele Conti, Rappresentante Associazione pazienti AMRER, Bologna

Fabia Franchi, Servizio Assistenza Territoriale Direzione Generale Cura della persona, Salute e Welfare, Regione Emilia-Romagna

Achille Gallina Toschi, Presidente Federfarma Emilia-Romagna

Marcello Govoni, Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale UOC, Sezione di Reumatologia AOU S.Anna, Ferrara

Paolo Guzzonato, Direzione Scientifica Motore Sanità

Alessandro Malpelo, Giornalista

Stefano Nava, Professore Ordinario Dipartimento di Medicina Specialistica, Diagnostica e Sperimentale, Università di Bologna Responsabile UOC Pneumologia AOU Bologna Territoriale, Area Farmaci e Dispositivi Medici, Regione Emilia-Romagna

Fabio Pieraccini, Direttore Direzione Assistenza Farmaceutica AUSL Romagna

Venerino Poletti, Responsabile Dipartimento Pneumologia AO Forlì

Elisa Rozzi, Responsabile Gruppo Malattie Rare, Servizio Assistenza Ospedaliera, Regione Emilia-Romagna

Carlo Salvarani, Direttore Unità di Reumatologia, Azienda USL-IRCCS di Reggio Emilia e Università di Modena e Reggio Emilia

Valentina Solfrini, Direzione Generale Cura della Persona Salute e Welfare, Servizio Assistenza

Domenica Taruscio, Centro Nazionale Malattie Rare CNMR - ISS

Claudio Zanon, Direttore Scientifico Motore Sanità

Il webinar è stato organizzato da **Motore Sanità**
con il contributo incondizionato di **Boehringer Ingelheim Italia**



Con il patrocinio di:



federfarma
emilia romagna

SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero - Universitaria di Bologna
IRCCS Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico

POLICLINICO DI **SANT'ORSOLA**

SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero - Universitaria di Ferrara



Università
degli Studi
di Ferrara

SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Unità Sanitaria Locale di Reggio Emilia
IRCCS Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia

