

FOCUS PUGLIA
INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

VENERDÌ 28 MAGGIO 2021



Direzione Scientifica Motore Sanità



MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI (ILD): Scenario attuale

- ✓ **ILD** gruppo eterogeneo di oltre **200 malattie polmonari** parenchimali, di cui la maggior parte **considerate rare** (criteri europei max 5 /10.000).
- ✓ Dati **USA** stimano prevalenza **ILD** nel loro insieme, in **81 x 100.000** maschi e **67 x 100.000** femmine*.
- ✓ Dati **Francia** recenti stimano prevalenza **ILD** pari a **97,9 x100.000**. Le diagnosi più frequentemente riportate sono: sarcoidosi, fibrosi polmonare idiopatica (IPF), ILD secondarie a connettivo-patie, ILD correlate a esposizioni professionali**. (Italia 60.000)
- ✓ Alcune **ILD** sviluppano un **fenotipo progressivo con** fibrosi e declino della funzionalità polmonare (< qualità della vita e mortalità precoce).



Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases

Vincent Cottin^{1,11}, Nikhil A. Hirani², David L. Hotchkin³, Anoop M. Nambiar⁴, Takashi Ogura⁵, María Otaola⁶, Dirk Skowasch⁷, Jong Sun Park⁸, Hataya K. Poonyagariyagorn³, Wim Wuyts⁹ and Athol U. Wells^{10,11}

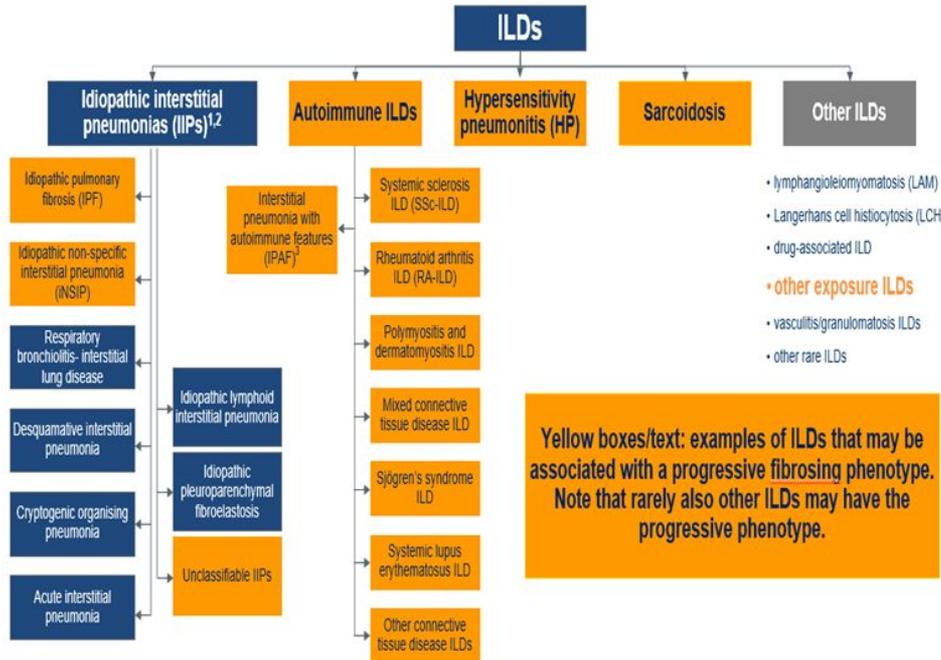
Eur Respir Rev 2018; 27: 180076

*(Cultas et al, 1994)

** (Duchemann et al 2017)



MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI (ILDs): fenotipo progressivo



ILD criticità:

- **Diagnosi precoce ed accurata.**
- **Predire la progressione** della patologia.
- **Multidisciplinarietà della presa in carico** (oltre a pneumologo se manifestazioni cliniche 2° a malattie di fondo come ad es° reumatiche autoimmuni)

1. ATS/ERS. Am J Respir Crit Care Med 2002;165:277-304; 2. Travis WD et al. Am J Respir Crit Care Med 2013;188:733-48; 3. Fischer A et al. Eur Respir J 2015;46:976-87



LE MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI: IPF, PF-ILD

- ✓ La **fibrosi polmonare idiopatica (IPF)** rappresenta uno dei tipi più comuni di **ILD (30%)**, È **classificata come una malattia rara con una prevalenza:**
 - In Europa tra **1,25-23,4 x 100.000**.
 - In Italia tra **25,6-31,6 x 100.000 abitanti (Puglia 1000)**.

- ✓ Circa **1/3** di tutte le **ILDs non IPF (PF-ILD)** evolve in fibrosi con un decorso a carattere progressivo simile. **La fibrosi polmonare con fenotipo fibrosante progressivo ha però dati di prevalenza in letteratura molto limitati a causa dei criteri non sempre uniformemente accettati per definirla (diagnosi differenziale difficile: considerazione dettagliata delle caratteristiche cliniche, radiologiche e istopatologiche). Survey tra esperti, recentemente pubblicata[^], la prevalenza tra le ILD non IPF è stimata tra il 18 e il 32% (Puglia 800).**

- ✓ **In entrambe i casi una diagnosi accurata e precoce, seppur complessa è fondamentale per garantire che i pazienti siano trattati in modo ottimale.**

*Source: Tomassetti S et al. Documento AIPO-SIMeR sulla Fibrosi Polmonare Idiopatica. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio 2015; 30(1):3-31

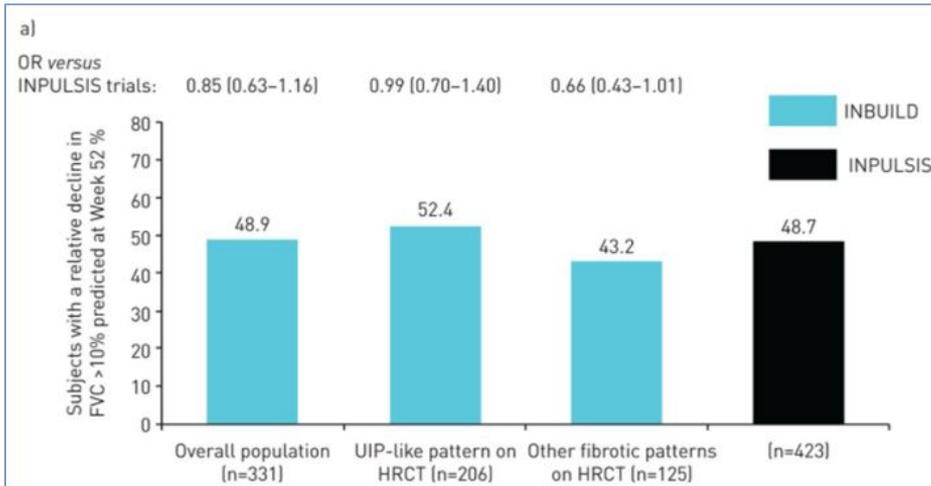
[^] Wijssenbeek et al. nel 2018



The natural history of progressive fibrosing interstitial lung diseases

Kevin K. Brown¹, Fernando J. Martinez², Simon L.F. Walsh³, Victor J. Thannickal⁴, Antje Prasse⁵, Rozsa Schlenker-Herceg⁶, Rainer-Georg Goeldner⁷, Emmanuelle Clerisme-Beaty⁸, Kay Tetzlaff^{8,9}, Vincent Cottin¹⁰ and Athol U. Wells^{3,11}

ILD non IPF



INBUILD avevano una **ILD fibrosante progressiva diversa dall'IPF**

INPULSIS avevano una **diagnosi clinica di IPF**

FVC = capacità vitale forzata

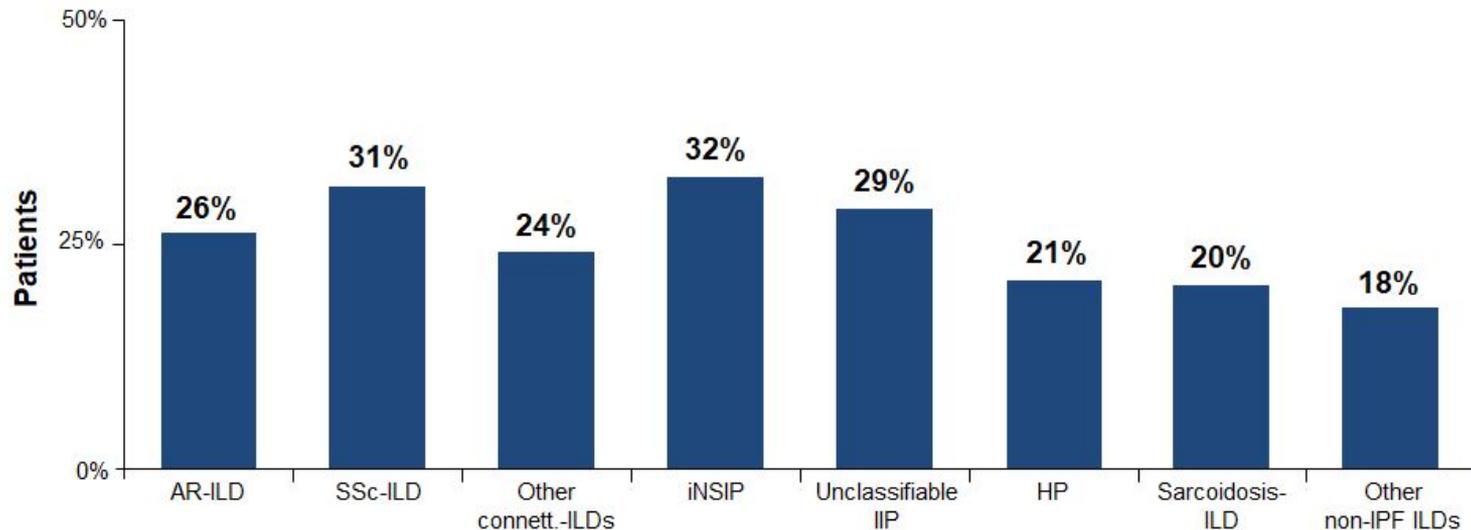
UIP = **polmonite interstiziale usuale**

HRCT = **TAC ad alta risoluzione**

1. Questi risultati indicano che i pazienti con **ILD fibrosante diversi dall'IPF**, hanno un successivo decorso clinico simile ai pazienti con **IPF non trattato**, con un alto rischio di ulteriore progressione dell'ILD e mortalità precoce.
2. PF ILDs richiedono diagnosi accurata e precoce per garantire che i pazienti siano trattati in modo ottimale



(NON-IPF)ILD A RISCHIO DI SVILUPPARE MALATTIA CON FENOTIPO FIBROSANTE PROGRESSIVO: 18-32%



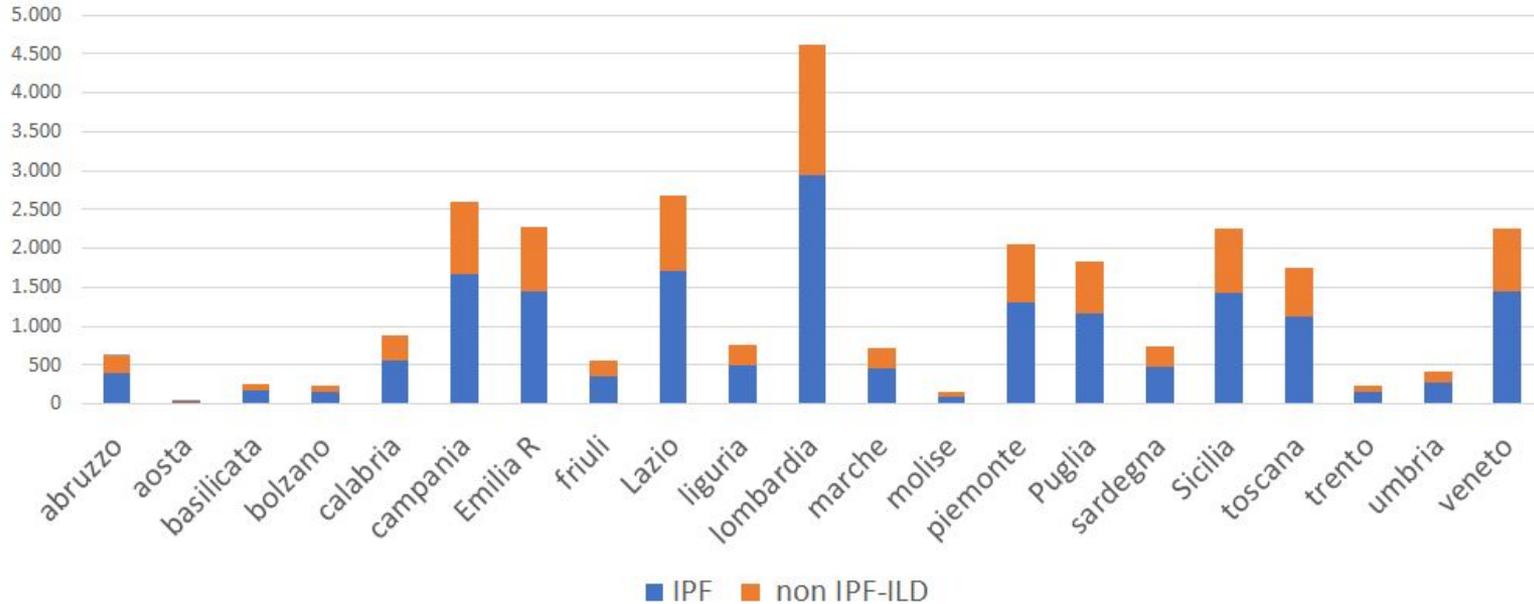
Survey tra 486 Medici esperti ILD, stimano tra 18–32% tra i pazienti con diagnosi non-IPF ILD sviluppare fenotipo fibrosante progressivo

1. Wijsenbeek M *et al.* ATS 2018 International Conference. San Diego, USA, May 18–23, 2018; abst678



ILDs fenotipo progressivo: i numeri

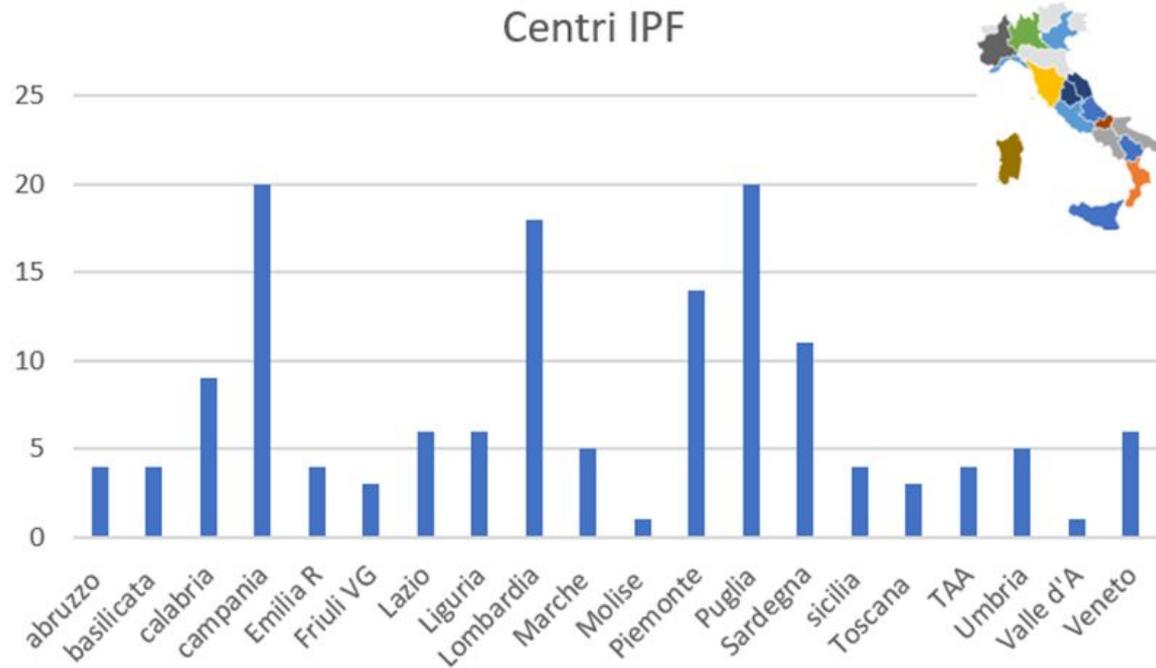
Stime epidemiologiche



1. Wijsenbeek M et al. ATS 2018 International Conference. San Diego, USA, May 18–23, 2018; abstract A1678



Centri IPF in Italia diversa organizzazione*



*OMAR Osservatorio Malattie Rare



CONSIDERAZIONI: QUESTO ATTUALE QUADRO MOSTRA...

Bisogni e necessità:

- 1. Garantire la diagnosi precoce delle ILDs:** la conoscenza di malattia solo a carico dei centri di eccellenza e non diffusa sul territorio, sottostima i sintomi determinando un ritardo di invio dei pazienti al centro specializzato (paziente arriva in fase avanzata). Criteri diagnostici cambiano sensibilità e specificità
- 2. Garantire un approccio MULTIDISCIPLINARE** tra Pneumologo-Reumatologo-Radiologo-Anatomopatologo indispensabili per una diagnosi corretta della malattia (**Hub**). **Ascolto dei pazienti** inserimenti nei team multidisciplinari.
- 3. Garantire tempi brevi per l'iter diagnostico** e successiva **presa in carico del paziente**
- 4. Garantire il follow-up (Spoke)** mantenendo l'accesso facilitato al Centro Hub. Ma anche **Creare un flusso di comunicazione** facilitato tra i referenti la catena assistenziale ILDs.
- 5. Uniformare a livello regionale i PDTA** evitando ricoveri e terapie inappropriate (vedi esperienza IPF di successo)
- 6. Accesso semplificato alla dispensazione del farmaco** (attraverso le farmacie territoriali o home delivery, rispetto a Distribuzione Diretta Ospedaliera, poiché le farmacie ospedaliere non sono vicine alla residenza costringendo pazienti e caregiver a frequenti spostamenti ed importante aggravio sui costi indiretti).



QUESITI PER IL PANEL: UTILITÀ DI UNA RETE DI PATOLOGIA

Organizzazione

1. Quale scelta regionale coerente tra: **rete di patologia** o singoli **centri autonomi** collegati tra loro?
2. Vi sono «**Proven Practice**» regionali efficaci da utilizzare come modello (IPF o altre malattie rare ad approccio multidisciplinare)?
3. E se già esiste una rete quale modello di rete implementare (**Hub&Spoke-Terr**)?
 - ✓ La rete pone la **mutidisciplinarietà** come strumento fondamentale della presa in carico del paziente?
 - ✓ La rete funziona su PDTA** di consenso e su indicatori di processo e di esito?
 - ✓ La rete lavora sul concetto di cronicità delle malattie rare spostando **l'asse delle cure sul territorio** (follow-up dello Spoke, dispensazione del farmaco con modelli di prossimità, etc)?

Innovazione e Risorse

1. Il modello attuale è rapido nell'introdurre e dare **accesso all'innovazione terapeutica** (PTR-PTO, l'individuazione dei centri prescrittori, etc) visto che già di per sé le difficoltà diagnostiche rallentano i tempi appropriati di accesso alle cure?
2. Esiste una **condivisione regionale** di esperienze tra reti di patologia (es° Onco) per una allocazione ottimale delle risorse, delle liste di attesa e per limitare la mobilità passiva?