

30 GIUGNO 2021

WEBINAR

FOCUS CAMPANIA

INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

DOCUMENTO DI SINTESI



INTRODUZIONE DI SCENARIO

Le interstiziopatie polmonari, malattie rare dell'apparato respiratorio, sono patologie a complessa gestione: ad esempio, la sola IPF in Italia ha un'incidenza di circa 15.000 pazienti, con diagnosi accertata solo su circa 5.000 di loro. I centri dedicati alla cura di questa malattia nel nostro Paese sono 107, con solo 30 di questi che segue circa il 70% dei pazienti totali, con un carico di lavoro sempre più oneroso e di difficile gestione. La gestione di questi malati da parte delle Regioni viene effettuata attraverso Centri Hub & Spoke, gravati spesso da liste d'attesa di 6-8 mesi ed oltre, rendendo necessario un ammodernamento del modello organizzativo che consenta una condivisione di gestione più partecipata. Per una diagnosi maggiormente rapida per queste patologie è fondamentale stimolare la "Diseases awareness" attraverso gli attori di sistema. Alcune di queste patologie sono state riconosciute nei LEA, ed è importante ci sia uniforme accesso alle cure con un sistema organizzativo efficiente e condiviso sul territorio Nazionale. Motore Sanità attraverso l'esperienza acquisita negli anni in ambito di supporto alle reti di patologia, ha creato tavoli di discussione Regionali per far confrontare gli stakeholders di sistema impegnati in questa patologia.

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è uno dei tipi più comuni di ILD (30%) con una prevalenza:

- In Europa tra 1,25-23,4 x 100.000 abitanti.
- In Italia tra 25,6-31,6 x 100.000 abitanti.
- In Campania 1600 persone.

Circa un terzo di tutte le ILDs non IPF evolve in fibrosi con decorso a carattere progressivo simile.

La fibrosi polmonare con fenotipo fibrosante progressivo ha dati di prevalenza in letteratura molto limitati a causa dei criteri e non sempre uniformemente accettati per definirla (diagnosi differenziale difficile: considerazione dettagliata delle caratteristiche cliniche, radiologiche e istopatologiche). La prevalenza tra le ILD non IPF è stimata tra il 18% e il 32%, in Campania 900 pazienti.

Bisogni e necessità per queste patologie:

- Garantire diagnosi precoce delleILDs ma la conoscenza della malattia è solo a carico dei Centri di eccellenza non è diffusa sul territorio, sono sottostimati i sintomi determinando un ritardo nell'invio dei pazienti al Centro specializzato.
- Garantire un approccio multidisciplinare tra Pneumologo-Reumatologo-Radiologo-Anatomopatologo, indispensabili per una diagnosi corretta della malattia. Ascolto dei pazienti con inserimento nei team multidisciplinari.
- Garantire tempi brevi per l'iter diagnostico e successiva presa in carico del paziente.
- Garantire il follow-up mantenendo l'accesso facilitato al Centro Hub e creare un flusso di comunicazione facilitato tra i referenti la catena assistenzialeILDs.
- Uniformare a livello regionale i PDTA evitando ricoveri e terapie inappropriate.
- Accesso semplificato alla dispensazione del farmaco.

CENTRI HUB E SPOKE: CARATTERISTICHE

Sulla base dell'analisi del percorso del paziente con IPF, effettuata mediante metodologia CDVC1, sono state individuate le caratteristiche dei Centri prescrittori HUB e Centri prescrittori SPOKE per la gestione della patologia.

Centri Hub:

- Appartenenza alla rete individuata dal DGR n.1362 del 21/10/2005;
- Certificazione per esenzione malattie rare;
- Farmacia per la fornitura di farmaci autorizzati per trattamento IPF;
- Gruppo multidisciplinare: pneumologo, radiologo e anatomopatologo;
- Reumatologo dedicato;
- Servizio di fisiopatologia respiratoria;
- Servizio per prescrizione ossigenoterapia;
- Servizio di endoscopia respiratoria;
- Laboratorio analisi per l'esecuzione di test per l'autoimmunità;
- Ambulatorio dedicato alle interstiziopatie;
- Accesso ad un servizio di riabilitazione respiratoria;

Centri Spoke:

- Ambulatorio di pneumologia in cui è garantito l'accesso per il follow-up dei pazienti con IPF;
- Connessione con i Centri prescrittori HUB per la condivisione della terapia e delle informazioni sui pazienti;
- Connessione con i Centri radiologici per HRCT.

Sia i Centri HUB che SPOKE devono in ogni caso avere i seguenti Percorsi Integrati:

- Centro di riferimento regionale per diagnosi e trattamento dell'ipertensione arteriosa polmonare;
- Rete trapianti con un centro di riferimento regionale per il trapianto polmonare;
- Rete delle Cure Palliative;
- Specialisti di supporto per i pazienti con IPF (psicologo, nutrizionista e infermiere dedicato).

APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE ALLE INTERSTIZIOPATIE

L'approccio multidisciplinare è fondamentale per tutte le patologie, a maggior ragione per le malattie rare, dove il tempo che intercorre tra la presa in carico del paziente e la diagnosi è fondamentale per evitare che la malattia possa andare avanti, senza essere trattata. Sarebbe importante se in Campania si riuscissero a creare, nell'ambito della Rete già esistente, gruppi multidisciplinari. Si potrebbe utilizzare come modello quello che già la Regione Campania sta facendo per la rete oncologica.

CONCLUSIONI

Le interstiziopatie polmonari sono un gruppo ampio (si contano più di 200 entità) di patologie, seppur rare, nel loro insieme rappresentano una massa critica importante, ovvero la causa più frequente di malattie polmonari croniche non ostruttive del polmone (circa il 15-20%), progressivamente invalidanti, che richiedono una attenzione peculiare dal sospetto, alla diagnosi, alla presa in carico multidisciplinare. La Regione Campania sta lavorando sui percorsi diagnostico terapeutici assistenziali (PDTA), e considerata l'importanza di tali patologie dal punto di vista epidemiologico e sanitario, è stato dedicato uno dei tavoli di lavoro al percorso della fibrosi polmonare idiopatica (IPF). Il lavoro ha richiesto l'impegno di esperti multidisciplinari (in primis pneumologi, ma anche figure specialistiche diverse quali reumatologi, internisti, cardiologi, radiologi), e la condivisione di percorsi che comprendono l'interazione ospedale-territorio e presa in carico territoriale, oltre che percorsi per la fase end stage (es. trapianto polmone). Ad inizio 2022 saranno a disposizione dei decisori i primi dati di monitoraggio basati sugli indicatori identificati, e sarà possibile capire se il percorso funziona globalmente o nelle singole parti, e se esistono specifiche problematiche su cui lavorare.

IL PANEL CONDIVIDE

- L'approccio a queste malattie deve essere multidisciplinare e multiprofessionale.
- Le malattie rare richiedono percorsi dedicati all'interno del sistema per gestire le emergenze le urgenze dei pazienti.
- La presa in carico deve essere organizzata, flessibile, durare nel tempo e attraverso età diverse del paziente.
- Il SSR deve sfruttare il supporto di nuove forme comunicative previste dalla telemedicina per il confronto multidisciplinare nei casi a più elevata complessità.
- Per riuscire ad intercettare più pazienti, il percorso diagnostico deve iniziare dal MMG, che non può farsi carico della complessa diagnosi ma deve essere formato sui possibili campanelli d'allarme.
- Le Associazioni dei pazienti possono svolgere un ruolo fondamentale se inseriti in tavoli decisionali, compresi quelli per la stesura dei PDTA.
- I sistemi tecnologici rappresentano un'enorme opportunità per il monitoraggio dei pazienti.

ACTION POINT

1. L'approccio alle interstiziopatie deve essere sempre più interdisciplinare e interconnesso con un potenziamento del percorso di digitalizzazione finalizzato alla realizzazione di una sanità di prossimità, attraverso piani di cura personalizzati e a distanza.
2. Bisogna fare in modo che le esperienze presenti nei Centri di eccellenza vengano portate anche negli ospedali più piccoli e nel sistema sanitario territoriale.
3. Portare la dispensazione del farmaco vicino al paziente è molto importante, soprattutto per quelli gravi, il Covid ha dimostrato che è possibile senza eccessivi costi da parte del SSN.

Sono intervenuti (i nomi riportati sono in ordine alfabetico):

Vincenzo Alaia, Presidente V Commissione Sanità e Sicurezza Sociale Consiglio Regionale Campania

Adriano Cristinziano, Direttore UOC Farmacia Monaldi - AORN Ospedali dei Colli

Fausto De Michele, Direttore U.O.C. Pneumologia e Fisiopatologia Respiratoria AORN Cardarelli

Giuseppe Fiorentino, Direttore U.O.C. Fisiopatologia e Riabilitazione respiratoria AORN Ospedali dei Colli
Mariella Galdo, Dirigente Farmacista Monaldi - AORN Ospedali dei Colli

Mariella Galdo, Dirigente Farmacista Monaldi - AORN Ospedali dei Colli

Paolo Guzzonato, Direzione Scientifica Motore Sanità

Giuseppe Limongelli, Professore Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali Università della Campania Luigi Vanvitelli - U.O. Malattie Rare Cardiovascolari Monaldi - AORN Ospedali dei Colli
Responsabile Centro di Coordinamento malattie Rare Regione Campania

Ettore Mautone, Giornalista

Antonio Postiglione, Direttore Generale per la Tutela della Salute e il Coordinamento del Sistema Sanitario Regionale

Francesca Romanin, Direttore Comunicazione Motore Sanità

Maria Rosaria Romano, Responsabile Assistenza Ospedaliera Regione Campania

Paolo Salerno, Centro Nazionale Malattie Rare CNMR dell'ISS, Roma

Alessandro Sanduzzi Zamparelli, Direttore U.O.C. Pneumotisiologia Università Federico II Napoli

Riccardo Thomas, Comunicazione Motore sanità

Ugo Trama, Responsabile Area Farmaci e Dispositivi Medici Regione Campania

Serena Vettori, Dirigente medico UOC di Medicina Interna AORN Ospedali dei Colli

Claudio Zanon, Direttore Scientifico Motore Sanità

*Il webinar è stato organizzato da **Motore Sanità** con il patrocinio di **Regione Campania, Azienda Ospedaliera di Rilievo Nazionale Antonio Cardarelli, AORN Ospedali dei Colli Monaldi-Cotugno-C.T.O., Azienda Ospedaliera Universitaria Federico II, Cittadinanzattiva Campania, Università degli Studi della Campania Luigi Vanvitelli***

Con il contributo incondizionato di:



Boehringer
Ingelheim

