

23 GIUGNO 2021

WEBINAR

FOCUS TOSCANA

# 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 un 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) 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 abitanti
- In Italia tra 25,6-31,6 x 100.000 abitanti.

Circa un terzo di tutte le ILDs non IPF 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).

## GRUPPO MULTIDISCIPLINARE IN TOSCANA

*Il gruppo interstiziopatie polmonari multidisciplinare (GIM) in Toscana è composto da:*

- Pneumologo
- Radiologo
- Pneumologo Interventista – broncoscopista
- anatomopatologo
- medico del lavoro
- immunologo-reumatologo
- chirurgo toracico

*Gli scopi del GIM sono:*

- Riferimento di elevata specialità all'interno e fuori dalle AOUC.
- Miglioramento del percorso diagnostico terapeutico.
- Attività di formazione e ricerca.

## I PDTA DELLE MALATTIE RARE POLMONARI IN REGIONE TOSCANA

In Regione Toscana sono stati creati PDTA specifici per IPF, sarcoidosi, ipertensione polmonare per

- Migliorare la qualità degli interventi.
- Ridurre la disomogeneità dei comportamenti professionali.
- Ottimizzazione dell'impiego delle risorse.

## CONCLUSIONI

La Regione Toscana è tra le più avanzate a livello nazionale nell'approccio alle interstiziopatie polmonari. Nel corso degli anni sono stati eletti gruppi multidisciplinari che si occupano della diagnosi e della presa in carico dei pazienti. La Toscana è anche la prima Regione italiana ad aver creato 3 PDTA ad hoc per queste patologie rare (IPF, sarcoidosi, ipertensione polmonare). Nonostante tutto il lavoro svolto ci sono ancora molti punti su cui la Regione può migliorare, come ad esempio, un canale di comunicazione istituzionalizzato e permanente tra territorio e gruppi multidisciplinari per una diagnosi ancora più precoce per i pazienti. Un altro aspetto che può essere potenziato è il sistema di cure offerte a livello domiciliare che al momento non è ancora sufficiente.

## IL PANEL CONDIVIDE

Queste malattie devono avere una presa in carico multidisciplinare e multiprofessionale. Presa in carico organizzata, flessibile, che duri nel tempo ed 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 di queste malattie deve iniziare dagli MMG, che però non può farsi carico della complessa diagnosi di queste malattie ma deve essere formato sui campanelli di allarme legati a queste patologie. I fondi messi a disposizione attraverso il Recovery Fund andranno investiti anche per potenziare la sanità territoriale, tenendo conto anche dei pazienti ad alta complessità e rarità. Le associazioni dei pazienti possono svolgere un ruolo fondamentale se inserite nei tavoli decisionali, potendo proporre, ove necessario, nuovi PDTA.

## CALL TO ACTION

1. Gli expertise dei centri di eccellenza sanitari vanno portate negli ospedali più piccoli.
2. La dispensazione del farmaco vicino al paziente è molto importante, soprattutto per i più gravi. Il Covid ha dimostrato che fare questo è possibile e senza eccessivi costi per il SSN.
3. È necessario sviluppare sistemi informativi che consentano l'interscambio di informazioni cliniche e terapeutiche tra tutti gli operatori della rete assistenziale.
4. Il sistema di assistenza domiciliare deve essere migliorato e organizzato in maniera specifica per i pazienti con interstiziopatie polmonari, come anche la gestione del fine vita.

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

**Fabrizio Andreotti**, Presidente Associazione Il Sogno di Emanuela Onlus, Consigliere Forum Associazioni Toscane Malattie Rare

**Elena Bargagli**, Professore Associato Dipartimento Scienze Mediche, Chirurgiche e Neuroscienze, Università di Siena

**Cecilia Berni**, Responsabile Organizzativo Rete Malattie Rare, Regione Toscana

**Laura Carrozzi**, Professore Malattie Apparato Respiratorio, Direttore UO Pneumologia AOUP, Pisa

**Paola Grossi**, Presidente ATMAR Toscana

**Serena Guiducci**, Direttore Reumatologia AOU Careggi, Firenze

**Alessandro Malpelo**, Giornalista Scientifico

**Francesca Romanin**, Direttore Comunicazione Motore Sanità

**Elisabetta Rosi**, Responsabile Ambulatorio Interstiziopatie e Malattie Rare Polmonari SOD Pneumologia e Fisiopatologia Toraco-polmonare AOU Careggi-Firenze

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

**Cristina Scaletti**, Responsabile Clinico Malattie Rare, Regione Toscana

**Sara Tomassetti**, Direttore Pneumologia interventistica AOU Careggi, Regione Toscana

**Silvia Tonolo**, Presidente ANMAR Onlus

**Franco Vannucci**, Direttore UO Pneumologia Azienda USL Toscana Centro

**Marco Viti**, Vice Presidente Regionale Federfarma Toscana

**Claudio Zanon**, Direttore Scientifico Motore Sanità

*Il webinar è stato organizzato da **Motore Sanità** con il patrocinio di **Regione Toscana, Azienda Ospedaliero Universitaria Careggi, Università di Siena, Forum Toscana Associazioni Malattie Rare, Un Soffio di Speranza il Sogno di Emanuela Associazione Onlus, Anmar Onlus***

CON IL CONTRIBUTO INCONDIZIONATO DI:



Boehringer  
Ingelheim

