

16 GIUGNO 2021

WEBINAR

FOCUS VENETO

# 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 una rete costruita sull'interazione tra 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 Veneto 1400 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 Veneto 800 pazienti.

### ***Bisogni e necessità per queste patologie:***

- Garantire diagnosi precoce delle ILDs 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 (Centri di riferimento per le malattie rare) e creare un flusso di comunicazione facilitato tra i referenti della catena assistenziale ILDs.
- Uniformare a livello regionale i PDTA evitando ricoveri e terapie inappropriate. Accesso semplificato alla dispensazione del farmaco.

## L' APPROCCIO ALLE INTERSTIZIOPATIE IN REGIONE VENETO: IL MODELLO A "RETE DELLE RETI"

Il Veneto ha introdotto un sistema a Rete che racchiude in sé diverse reti assistenziali:

- Il primo livello è costituito all'interno dei singoli Centri di riferimento, perché non può essere costituito da una sola unità operativa, perché per rispondere alla necessità di affrontare le interstiziopatie polmonari bisogna mettere in campo diverse competenze. Questa rete svolge funzioni sia nella prima fase della diagnosi che nella presa in carico successiva del paziente. Per fare questo la Regione Veneto ha identificato alcuni Centri come "funzionali" in cui far collaborare le diverse unità operative.
- La seconda rete è costituita tra i diversi Centri di riferimento: il singolo Centro non deve agire in maniera isolata ma in collaborazione con gli altri sia all'interno della Regione Veneto che in tutta Italia. Il sistema informativo in uso in Regione Veneto (e in altre regioni e PPAA) consente di seguire l'andamento nel tempo dei pazienti e consente lo scambio di informazioni tra tutti gli operatori della rete assistenziale, ospedaliera e territoriale, supportando il percorso del paziente dalla diagnosi, alla definizione del piano terapeutico-assistenziale, alla erogazione e somministrazione dei trattamenti. Questo serve per sviluppare comportamenti e linee guida omogenei. Il sistema, così ideato, serve non solo ad offrire una maggiore qualità nelle cure al paziente ma anche a garantire equità nelle cure.
- La terza rete, considerata la più importante, è costituita tra il Centro di riferimento ed il resto del sistema. Questa rete coinvolge tutti gli attori di sistema che si trovano in prossimità della residenza del paziente. Sono interconnessi a questa rete gli ospedali Spoke, il sistema territoriale e gli attori dell'assistenza domiciliare integrata anche di altra complessità.

## CONCLUSIONI

La Regione Veneto può vantare dei Centri di eccellenza a livello nazionale ed europeo per il trattamento delle malattie rare e delle interstiziopatie. I singoli Centri di eccellenza non sono il punto di arrivo di un sistema sanitario regionale ma le fondamenta su cui costruire un sistema di presa in carico globale che permetta sia di intercettare il prima possibile i casi di interstiziopatie polmonari sia di facilitare i percorsi che i pazienti devono affrontare per il trattamento. Il Veneto, grazie alle nuove esperienze di telemedicina acquisite con il Covid, può creare un sistema a rete che permetta la creazione un filo diretto tra paziente, MMG, Centro Hub & Spoke.

## IL PANEL CONDIVIDE

- L'approccio a queste malattie deve essere multidisciplinare e multiprofessionale.
- La presa in carico deve essere organizzata, flessibile, durare nel tempo e attraversare 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. Il medico di famiglia però non può farsi carico della complessa diagnosi di queste malattie ma deve essere formato sui possibili campanelli d'allarme.
- I fondi, messi a disposizione attraverso il Recovery Fund, andranno investiti anche per potenziare la sanità territoriale: si dovrà tenere da subito conto anche dei pazienti ad alta complessità ed alta rarità.
- Le Associazioni dei pazienti possono svolgere un ruolo fondamentale se inseriti in tavoli decisionali.

## CALL TO ACTION

1. Bisogna fare in modo che le esperienze presenti nei Centri di eccellenza vengano portate anche negli ospedali più piccoli e nel sistema sanitario territoriale.
2. Portare la dispensazione del farmaco vicino al paziente è molto importante, soprattutto per quelli più gravi. Il Covid ha dimostrato che fare questo è possibile e senza eccessivi costi o sforzi da parte del SSN.
3. In Veneto esiste un registro per i pazienti con interstiziopatie, ma mancano gli aggiornamenti necessari a studiare l'andamento dei pazienti nel tempo.
4. È necessario lo sviluppo di sistemi informativi che consentano l'interscambio di informazioni cliniche e terapeutiche tra tutti gli operatori della rete assistenziale.
5. 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 che non è ritenuto soddisfacente.
6. È necessario favorire la collaborazione, già in essere in realtà, tra le varie reti che i pazienti ILD possono attraversare nel loro percorso assistenziale: rete malattie rare, rete trapianti, riabilitazione, cure palliative.

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

**Chiara Alberti**, Farmacista Ospedaliera AOUI Verona

**Daniela Boresi**, Giornalista

**Maurizio Cancian**, Presidente SIMG Veneto

**Giuseppe Dal Ben**, Direttore Generale AOU Padova

**Andrea Doria**, Professore Ordinario Reumatologia Responsabile Scuola di Specializzazione di Reumatologia, Università di Padova

**Paola Facchin**, Coordinamento Malattie Rare Regione del Veneto AOU di Padova

**Angelo Fassio**, UOC Reumatologia AOUI Verona

**Paolo Guzzonato**, Direzione Scientifica Motore Sanità

**Stefano Kusstatscher**, Direttore UOC Rischio clinico Azienda Zero

**Claudio Micheletto**, Direttore UOC Pneumologia AOUI Verona

**Stefania Moschetti**, Consigliera Comune Padova

**Stefano Pavanello**, Presidente Unione Trapiantati Polmone Padova

**Giorgio Perilongo**, Direttore Clinica Pediatrica Università di Padova e Direttore Dipartimento Funzionale Malattie Rare AOU Padova

**Federico Rea**, Direttore Dipartimento di Scienze Cardio-Toraco-Vascolari e Sanità Pubblica e Direttore Unità di Chirurgia Toracica e Trapianto di Polmone AOU Padova

**Paolo Spagnolo**, Professore associato di Malattie dell'Apparato Respiratorio e Direttore della Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Respiratorio Università di Padova

**Domenica Taruscio**, Centro Nazionale Malattie Rare CNMR dell'ISS

**Silvia Tognella**, Direttore UOC Pneumologia Ospedale Mater Salutis Legnago ULSS 9 Scaligera

**Silvia Tonolo**, Presidente ANMAR Onlus

**Francesca Venturini**, Direttore Farmacia Ospedaliera AOU Padova

**Claudio Zanon**, Direttore Scientifico Motore Sanità

*Il webinar è stato organizzato da **Motore Sanità** con il patrocinio di **Regione del Veneto, Comune di Padova, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata Verona, Azienda Ospedale Università Padova, Unione Trapiantati Polmone Padova***

CON IL CONTRIBUTO INCONDIZIONATO DI:

