

18 OTTOBRE 2021

WEBINAR

# INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

FOCUS LAZIO

DOCUMENTO DI SINTESI



## INTRODUZIONE DI SCENARIO

Le interstiziopatie polmonari malattie rare dell'apparato respiratorio, sono patologie a complessa gestione. Tra queste la prevalenza della sola IPF in Italia è di circa 15.000 pazienti, ma con diagnosi accertata solamente su circa 5.000. 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 pazienti da parte delle Regioni organizzativamente più evolute è quello a rete regionale con sistemi Hub Spoke (ad esempio Lombardia ha costituito una rete con 22 centri regionali attivi). I centri di riferimento regionali però sono gravati spesso da liste d'attesa di 6-8 mesi, rendendo 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 la "Diseases 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.

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

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

Circa un terzo di tutte le ILD 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., nel Lazio 950 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 e 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 assistenziale ILDs.
- Uniformare a livello regionale i PDTA, evitando ricoveri e terapie inappropriate.
- Accesso semplificato alla dispensazione del farmaco.

## **IL MODELLO A RETE DELLA REGIONE LAZIO**

La Rete regionale delle malattie rare è costituita da 16 istituti in cui esistono 90 Centri di riferimento per le malattie rare e 18 Presidi collegati funzionalmente ad un Centro di Riferimento. A questi vanno aggiunti 4 Centri Spoke di II livello della rete MEC individuati con DCA 57/2010 (Viterbo, Rieti, Latina e Frosinone); tutti questi Centri di eccellenza alimentano il registro delle malattie rare, e sono in collegamento tra di loro attraverso i PDTA. La rete regionale delle malattie rare del Lazio, dai dati del Sistema Informativo Malattie Rare (SIMaRaL) attualmente risulta avere in carico più di 50mila pazienti affetti da malattia rare e un indice di attrazione dalle altre Regioni di circa il 25%. Con la Determinazione dirigenziale n.G10700 del 9.9.2015 è stato istituito il Centro di Coordinamento regionale delle Malattie Rare (rinnovato ogni tre anni, ultimo rinnovo nell'aprile 2012 Determinazione G04847), con funzioni di organo di supporto regionale, nelle attività di monitoraggio e programmazione dell'offerta sanitaria: oltre ai professionisti afferenti agli Istituti riconosciuti e al personale regionale è presente una rappresentanza delle Associazioni di pazienti. La Giunta del Lazio con Delibera n.736/2019 ha definito un modello strutturato di partecipazione delle Associazioni, attraverso cui rafforzare e valorizzare il loro contributo di tutela dei pazienti nella programmazione e valutazione dei servizi sanitari regionali. Per le patologie polmonari rare la rete è composta da 6 Centri: AOU Policlinico Umberto I, AO Sant'Andrea, AOU Policlinico Tor Vergata, Fondazione Policlinico A. Gemelli, AO San Camillo Forlanini e IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù. Per il capitolo delle malattie rare dell'apparato respiratorio, risultano in carico più di 1.000 assistiti di cui il 71% con età maggiore di 64 anni. Per la Fibrosi Polmonare Idiopatica è stato prodotto un apposito PDTA regionale, coinvolgendo tutti i Centri di riferimento della Rete, pubblicato sul sito regionale. Il modello della rete regionale del Lazio si basa sull'individuazione di centri di expertise e punta sull'aspetto cruciale del rafforzamento del rapporto tra ospedale e territorio per assicurare non soltanto la presa in carico dei pazienti affetti da Malattie Rare, ma anche continuità e appropriatezza del setting assistenziale.

## **FATTORI CHIAVE DI SUCCESSO NELLA GESTIONE DELLE IP: COME IMPLEMENTARE LA DIAGNOSI PRECOCE ED EFFICIENTARE IL PERCORSO DI CURA**

Le malattie dell'interstizio polmonare sono un gruppo di patologie respiratorie in genere gravi, che possono portare ad insufficienza respiratoria e morte in pochi anni se non riconosciute e curate. Da questo nascono molteplici problemi: essendo relativamente poco conosciute (anche se in Italia i malati si calcolano in decine di migliaia) la diagnosi negli stadi iniziali è difficile e complessa. A questo si aggiunge che le scelte tra le nuove terapie vanno gestite da medici specialisti con esperienza spesso multidisciplinare (pneumologi, reumatologi, radiologi) che sono relativamente pochi e distribuiti in modo ineguale nel nostro Paese. La cura ottimale con i risultati migliori in termini di sopravvivenza e qualità di vita nei malati di interstiziopatie polmonari dipende quindi da fattori organizzativi e gestionali in gran parte modificabili e migliorabili.

## IPF

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) è una patologia progressiva più frequente nel sesso maschile e negli individui con età superiore ai 65 anni. L'IPF è una malattia gravata da due caratteristiche perniciose: diagnosi tardiva e mortalità elevata. Spesso il paziente affetto da IPF arriva alla diagnosi corretta dopo circa due anni dall'insorgenza dei primi sintomi. Inoltre, l'aspettativa di vita media di un paziente con IPF è di circa quattro anni dalla diagnosi. I sintomi principali di questa malattia polmonare sono aspecifici: dispnea progressiva, dapprima da sforzo e successivamente a riposo, e tosse non produttiva, spesso incoercibile. La gestione del paziente con IPF presenta numerose criticità poiché la diagnosi stessa richiede un alto livello di expertise, ed è necessario uno stretto monitoraggio dei pazienti (andamento dei sintomi, effetti collaterali delle terapie). Inoltre, al momento attuale, non esiste un percorso ben definito e chiaro di gestione del fine vita di questi pazienti, imponendo un gravoso carico emotivo e gestionale ai pazienti ed ai caregivers.

## EQUO E UNIFORME ACCESSO ALLE CURE: TUTTI GLI ATTORI DI SISTEMA IMPEGNATI

L'emergenza sanitaria determinata dalla pandemia COVID-19 ha duramente messo alla prova il Sistema Sanitario Nazionale, determinando una inevitabile ricaduta sui servizi sanitari destinati ai cittadini (ritardi sulle visite mediche, diagnosi e prevenzione, follow up oncologici, interventi chirurgici differibili ecc.). Sebbene la situazione epidemiologica in miglioramento stia gradualmente permettendo un ritorno alla normalità, nel recente passato si è assistito ad un difficile accesso dei cittadini ai servizi sanitari sia per la paura del contagio sia per la limitazione di molte attività assistenziali. La pandemia ha sollecitato lo sviluppo di sistemi di controllo dei pazienti anche da remoto (telemedicina, tele monitoraggio ecc.). Per la gestione di pazienti affetti da malattie rare, la difficoltà è stata maggiore in relazione alla necessità di accedere a centri specialistici. La tecnologia ha permesso condivisione e scambio di informazioni tra centri da remoto che ha ridotto i limiti determinati dalla necessità di spostamento dei pazienti tra centri. Il valore positivo di questa esperienza dovrebbe facilitare lo sviluppo di tali sistemi sebbene un sistema gestionale informatizzato troppo spinto potrebbe andare a discapito delle categorie fragili come ad esempio gli anziani. Dovrebbe essere fortificato il legame tra centri specialistici e territorio con percorsi di diagnosi e cura preferenziali. A tale scopo appare fondamentale investire sulla formazione del personale (sia medico che infermieristico) con possibilità di digitalizzazione della presa in carico dei pazienti con patologia rara. L'adozione di un modello di centri a rete Hub e Spoke può facilitare il percorso dei pazienti con malattie rare, ma questo prevede l'adozione di precise linee guida (PDTA) condivise, che garantiscano l'appropriatezza, sicurezza, l'efficacia e la qualità. Forse il precludere a pochi centri autorizzati alla diagnosi e cura delle malattie rare rappresenta un limite importante che a volte impedisce ai pazienti l'accesso alle terapie più idonee.

A tale scopo è necessario investire sulla formazione del personale sanitario sul territorio, implementare i contatti tra centri anche a livello inter-regionale, o addirittura, sovranazionale. Accreditare nuovi centri per la diagnosi e cura delle malattie rare rappresenterebbe un vantaggio per i pazienti. Similmente sostenere l'importanza dei registri malattie rare che dovrebbero avere una diffusione non nazionale ma europea e mondiale (questo per implementare informazioni impattando sulla ricerca scientifica). Fondamentale in questo progetto il coinvolgimento del Terzo Settore: l'industria farmaceutica rappresenta un anello importante in questo sistema. Molto spesso restia ad investire capitali in ricerche su patologie rare per gli scarsi ritorni economici. Potrebbe essere utile costruire partnership Stato/Industria favorendo la ricerca e potenziando le attività degli istituti destinati alla di ricerca scientifica (vedi ad esempio Università, Istituto Superiore di Sanità ecc.).

## CONCLUSIONI

Le interstiziopatie polmonari sono un gruppo ampio (si contano più di 200 entità) di patologie, alcune molto rare, dovute a lesioni del tessuto di rivestimento degli alveoli polmonari, ovvero l'impalcatura di sostegno del polmone. 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%). Sono patologie croniche, progressivamente invalidanti, che richiedono una attenzione peculiare dal sospetto, alla diagnosi, alla presa in carico multidisciplinare. La Regione Lazio è tra le più avanzate a livello nazionale nel loro approccio. Nel corso degli anni sono stati identificati centri di riferimento uniti in un sistema a rete, creati PDTA per malattie specifiche e coinvolte le associazioni nei tavoli decisionali per offrire il loro punto di vista nella stesura dei percorsi per i pazienti. Nonostante tutto il lavoro svolto però ci sono ancora molti punti su cui la Regione può migliorare, come ad esempio, sviluppare un canale di comunicazione istituzionalizzato e permanente tra territorio e centri di riferimento per una diagnosi ancora più precoce. Altro aspetto che può essere potenziato è il sistema di cure offerte a livello domiciliare che, secondo i panelist, non è ancora sufficiente, come la mancanza di un percorso per il fine vita dei pazienti.

## 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 e le urgenze dei pazienti.
- La presa in carico deve essere organizzata, flessibile e durare nel tempo.
- Il SSR deve sfruttare il supporto di nuove forme comunicative previste dalla telemedicina per il confronto multidisciplinare nei casi a più elevata complessità.
- Per intercettare più pazienti, il percorso diagnostico deve iniziare dal MMG che non può farsi carico della complessa 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 con interstiziopatie.

## CALL TO ACTION

1. L'approccio alle interstiziopatie deve essere interdisciplinare e interconnesso potenziando il 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. Dispensare il farmaco vicino al paziente è molto importante, soprattutto per quelli più gravi. Il Covid ha mostrato che farlo è possibile e senza eccessivi costi o sforzi da parte del SSN.
4. È necessario sviluppare 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, così come la gestione del fine vita non soddisfa.

## **SONO INTERVENUTI (I NOMI RIPORTATI SONO IN ORDINE ALFABETICO):**

**Esmeralda Castronuovo**, Centro Coordinamento Regionale Malattie Rare, Regione Lazio

**Giovanni Cirilli**, Segretario Provinciale e Regionale Fimmg Latina, Regione Lazio

**Sabrina Ferri**, Medico Direzione Sanitaria, Responsabile Malattie Rare AOU Policlinico "Tor Vergata", Roma

**Paolo Guzzonato**, Direzione Scientifica Motore Sanità

**Rosa Ioren Napoli**, Presidente Associazione FIMARP Onlus

**Marco Pichiorri**, Collaboratore Rete Malattie Rare, Regione Lazio

**Giuseppe Quintavalle**, Direttore Generale Policlinico "Tor Vergata" Roma

**Alberto Ricci**, Direttore UOC Pneumologia Azienda Ospedaliero-Universitaria Sant'Andrea, Roma

**Paola Rogliani**, Professore Associato Malattie Apparato Respiratorio Dipartimento Medicina Sperimentale Università di Roma, Direttore UOC Malattie dell'Apparato Respiratorio"

Dipartimento di Emergenza Policlinico Tor Vergata , Roma

**Francesca Romanin**, Direttore Comunicazione Motore Sanità

**Alfredo Sebastiani**, Responsabile UOS Interstiziopatie e day hospital Pneumopatie Interstiziali AO San Camillo Forlanini, Roma

**Antonella Urso**, Referente Area Rete Ospedaliera e Specialistica, Direzione Regionale Salute e Sociosanitaria, Regione Lazio

**Francesco Varone**, Dirigente Medico, UOC Pneumologia, Policlinico Universitario "A.Gemelli", Roma

*Il webinar è stato organizzato da **Motore Sanità** con il patrocinio di **FIMARP ONLUS***

CON IL CONTRIBUTO INCONDIZIONATO DI:

