

14 SETTEMBRE 2021

WEBINAR

# INTERSTIZIOPATIE POLMONARI

FOCUS LOMBARDIA

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%.

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

Le interstiziopatie polmonari rappresentano nell'ambito delle malattie rare un problema di salute rilevante. I pazienti affetti da IPF hanno mediamente un'età tra i 60 e i 75 anni e una prognosi peggiore di quella di molte patologie neoplastiche. Considerando una prevalenza di IPF pari a 2,1 casi ogni 10.000 abitanti, si stima che siano circa 2.000 gli individui affetti da IPF in Lombardia.

Per assicurare un adeguato percorso di presa in carico del paziente affetto da ILD, è opportuno che il paziente sia gestito in Centri esperti che si occupano di ILD. All'interno delle Strutture i Centri esperti sono Unità funzionali che si caratterizzano per dimensioni della casistica trattata, adozione formale di protocolli di lavoro, adozione di un programma di Quality Assurance (QA), appropriatezza nella gestione della documentazione clinica, adeguata accoglienza ed efficacia nella modalità di comunicazione clinica e di informazione al paziente, promozione di attività formativa, integrazione con le reti di patologia regionali, in particolare con la Rete Trapianti e la Rete e delle Cure Palliative, integrazione con progetti di ricerca nazionali e internazionali finalizzati al miglioramento degli standard di cura. I Centri operano attraverso le competenze di un gruppo di lavoro costituito da pneumologo, radiologo, patologo e professionisti sanitari dedicati con una specifica esperienza nell'ambito delle ILD. Regione Lombardia ha individuato attraverso la Rete regionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi, la terapia delle malattie rare, 22 centri di riferimento e già nel 2015 con Decreto della Direzione Generale Welfare ha approvato il documento tecnico finalizzato alla definizione del PDTA per la gestione del paziente affetto da IPF.

## **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 attenzione peculiare dal sospetto, alla diagnosi, alla presa in carico multidisciplinare. La Regione Lombardia ha iniziato dal 2019 un percorso per incanalare le interstiziopatie all'interno di un percorso a rete, bruscamente interrotto dalla pandemia. La priorità nel 2021/2022 è la ripresa dell'attività delle Reti regionali che hanno dovuto rallentare i loro lavori a causa dell'emergenza.

## IL PANEL CONDIVIDE

- L'approccio a queste malattie deve essere multidisciplinare e multiprofessionale. E' fondamentale quindi consolidare il ruolo del "Team Multidisciplinare", indispensabile per una rapida e corretta diagnosi della malattia e che deve "integrare" anche la figura del Reumatologo.
- La presa in carico per queste patologie deve essere organizzata per essere flessibile e che duri 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 dagli MMG. Il medico di famiglia però non può farsi carico della loro complessa diagnosi 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. Questo potenziamento però dovrà tenere da subito conto anche dei pazienti ad alta complessità ed alta rarità.
- Le associazioni pazienti possono svolgere un ruolo fondamentale se inserite nei tavoli decisionali. Le associazioni possono proporre, ove necessario, nuovi PDTA. Le Associazioni dei pazienti, devono quindi avere un ruolo attivo nei tavoli istituzionali, nello sviluppo del network della rete e nello sviluppo della conoscenza della malattia
- Lo sviluppo della Telemedicina e con esso gli ambiti di utilizzo nei diversi step evolutivi della patologia deve rappresentare una naturale evoluzione della presa in carico del paziente con interstiziopatie. A tale proposito particolare interesse ha manifestato il "Progetto IPF life at home".

## CALL TO ACTION

1. Bisogna fare in modo che le expertise 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 i pazienti più gravi. Il Covid ha dimostrato che fare questo è possibile e senza eccessivi costi o sforzi da parte del SSN.
3. In Lombardia esiste un registro per i pazienti con interstiziopatie però 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, anche la gestione del fine vita.

**SONO INTERVENUTI NEL CORSO DELL'EVENTO (I NOMI RIPORTATI SONO IN ORDINE ALFABETICO):**

**Achille Abbondanza**, Vice Presidente Associazione FIMARP Onlus

**Alessandro Amorosi**, Responsabile Struttura Reti Clinico Assistenziali e Organizzative e Ricerca. Referente Rete Regionale Malattie Rare, Regione Lombardia

**Carlo Borghetti**, Vicepresidente Consiglio Regionale Componente III Commissione permanente, Sanità e Politiche Sociali

**Maria Teresa Cuppone**, Direttore Sanitario dell'IRCCS, Policlinico San Donato

**Lorenzo Dagna**, Primario dell'Unità di Immunologia, Reumatologia, Allergologia e Malattie Rare all'IRCCS Ospedale San Raffaele di Milano

**Nicoletta Del Papa**, Dirigente Medico Reumatologia ASST Gaetano Pini, Milano, Responsabile Scleroderma Clinic UOC Day Hospital Reumatologia

**Marco Maria Fumagalli**, Componente III Commissione Sanità e Politiche Sociali Regione Lombardia

**Ilaria Galetti**, Consigliere GILS, Associazione Volontariato Lotta alla Sclerodermia

**Paolo Guzzonato**, Direzione Scientifica Motore Sanità

**Sergio Harari**, Direttore Clinica Medica a indirizzo cardio-respiratorio Ospedale San Giuseppe MultiMedica – Università degli Studi di Milano

**Fabrizio Luppi**, Professore presso Università degli Studi di Milano Bicocca, Ospedale "S. Gerardo", Monza

**Carlomaurizio Montecucco**, Direttore Sc Reumatologia, Fondazione IRCSS Policlinico San Matteo, Pavia

**Giovanni Monza**, Direttore Sanitario Azienda presso ASST Brianza

**Carlo Nicora**, Direttore Generale Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Regione Lombardia

**Annarosa Racca**, Presidente FEDERFARMA Lombardia

**Francesca Romanin**, Direttore Comunicazione Motore Sanità

**Camillo Rossi**, Direttore Sanitario ASST Spedali Civili, Regione Lombardia

**Marco Trivelli**, Direttore Generale ASST Brianza

*Il webinar è stato organizzato da **Motore Sanità** con il patrocinio di **Regione Lombardia***

CON IL CONTRIBUTO INCONDIZIONATO DI:

