

30 SETTEMBRE 2021

WEBINAR

FOCUS PIEMONTE

# 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.

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

Le malattie interstiziali del polmone sono un gruppo eterogeneo di malattie, alcune ad esclusivo interessamento polmonare, come la Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF), altre in cui il polmone è solo uno degli organi bersaglio di una patologia sistemica, quale l'interessamento polmonare in corso di sclerodermia. In genere sono malattie che possono provocare danni irreversibili alla struttura del polmone, alterandone progressivamente la funzione, causando talvolta una ridotta sopravvivenza del soggetto colpito e frequentemente un peggioramento della qualità di vita.

Accanto a forme più frequenti, nel gruppo delle interstiziopatie polmonari sono comprese molte patologie che per le loro caratteristiche epidemiologiche sono incluse come rare. I principali problemi collegati alla gestione dei pazienti affetti da malattie interstiziali diffuse del polmone sono rappresentati dalla complessità diagnostica e dalla necessità di impostazione di una corretta terapia nei diversi momenti della sua evoluzione. Per quanto riguarda la diagnosi è fondamentale un approccio multidisciplinare; per il trattamento è indispensabile l'intervento di Centri esperti in grado di gestire sia il corretto uso di farmaci sia trattamenti nelle forme avanzate che in quelle non responsive al trattamento farmacologico o il trapianto di polmone. Una profonda conoscenza della patologia è fondamentale per una corretta gestione clinica così come è indispensabile un'organizzazione integrata del care nel contesto di una rete assistenziale volta a ottimizzare l'impiego di risorse del Sistema Sanitario. Le parole chiave sono: conoscere, informare, organizzare.

## **L'IMPORTANZA DEL TEAM MULTIDISCIPLINARE E INDICATORI DI PROCESSO APPROPRIATI**

I nuovi modelli sanitari prevedono in modo sempre più marcato un approccio per processi. L'integrazione multidisciplinare e multiprofessionale diventa un ambito di azione imprescindibile. In tale contesto è anche necessario inserire elementi di semplificazione, per creare una organizzazione lean. Inoltre, grazie anche alla digitalizzazione, è possibile raccogliere ed elaborare dati in Real time che permettano una valutazione costante del lavoro svolto. Per riuscire però a valutare in maniera corretta tutti i percorsi bisogna prima creare indicatori di processo appropriati e unici sul territorio regionale.

## **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 Piemonte 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. Nonostante tutto il lavoro svolto ci sono ancora molti punti su cui la Regione può migliorare, come ad esempio, creare un canale di comunicazione istituzionalizzato e permanente tra territorio e gruppi multidisciplinari per una diagnosi ancora più precoce per i pazienti oltre che alla stesura di PDTA ad hoc per le singole patologie. Un altro aspetto che può essere potenziato è il sistema di cure offerte a livello domiciliare che, secondo i panelist, non è ancora sufficiente.

## 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, durare nel tempo e attraversare le varie età 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 dai 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.
- Le Associazioni dei pazienti possono svolgere un ruolo fondamentale se inseriti in tavoli decisionali, compresi quelli per la stesura dei PDTA.
- I sistemi di tecnologici rappresentano un'enorme opportunità per il monitoraggio dei pazienti con interstiziopatie.

## ACTION POINT

1. L'approccio alle interstiziopatie deve essere sempre più interdisciplinare e interconnesso ad 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 più gravi. Il Covid ha dimostrato che fare questo è possibile e senza eccessivi costi o sforzi da parte del SSN.
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, anche nella gestione del fine vita non è ritenuto soddisfacente.

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

**Carlo Albera**, Direttore Pneumologia AOU Città della salute e della Scienza, Torino

**Renato Carignola**, Responsabile Scleroderma Unit Ospedale S. Luigi Orbassano, Torino

**Giancarlo Cortese**, Direttore Radiologia Ospedale Maria Vittoria, Torino

**Paola Crosasso**, Direttore Farmacia ASL Città di Torino

**Miriam Fusco**, Referente Associazione GILS Lotta alla Sclerodermia, Torino

**Paolo Guzzonato**, Direzione Scientifica Motore Sanità

**Alessandro Paudice**, Dirigente medico S.C. Direzione medica di Presidio Ospedaliero DMPO Ospedale Mauriziano, Torino

**Roberto Prota**, Direttore Pneumologia Ospedale Mauriziano, Torino

**Franco Ripa**, Responsabile Programmazione dei Servizi Sanitari e Socio-Sanitari, Regione Piemonte

**Francesca Romanin**, Direttore Comunicazione Motore Sanità

**Marta Saracco**, Dirigente Medico SSD Reumatologia AO Ordine Mauriziano, Torino

**Paolo Salerno**, Centro Nazionale Malattie Rare CNMR Istituto Superiore di Sanità

*Il webinar è stato organizzato da **Motore Sanità** con il patrocinio di **AOU Città della Salute e della Scienza di Torino e Regione Piemonte***

CON IL CONTRIBUTO INCONDIZIONATO DI:

