

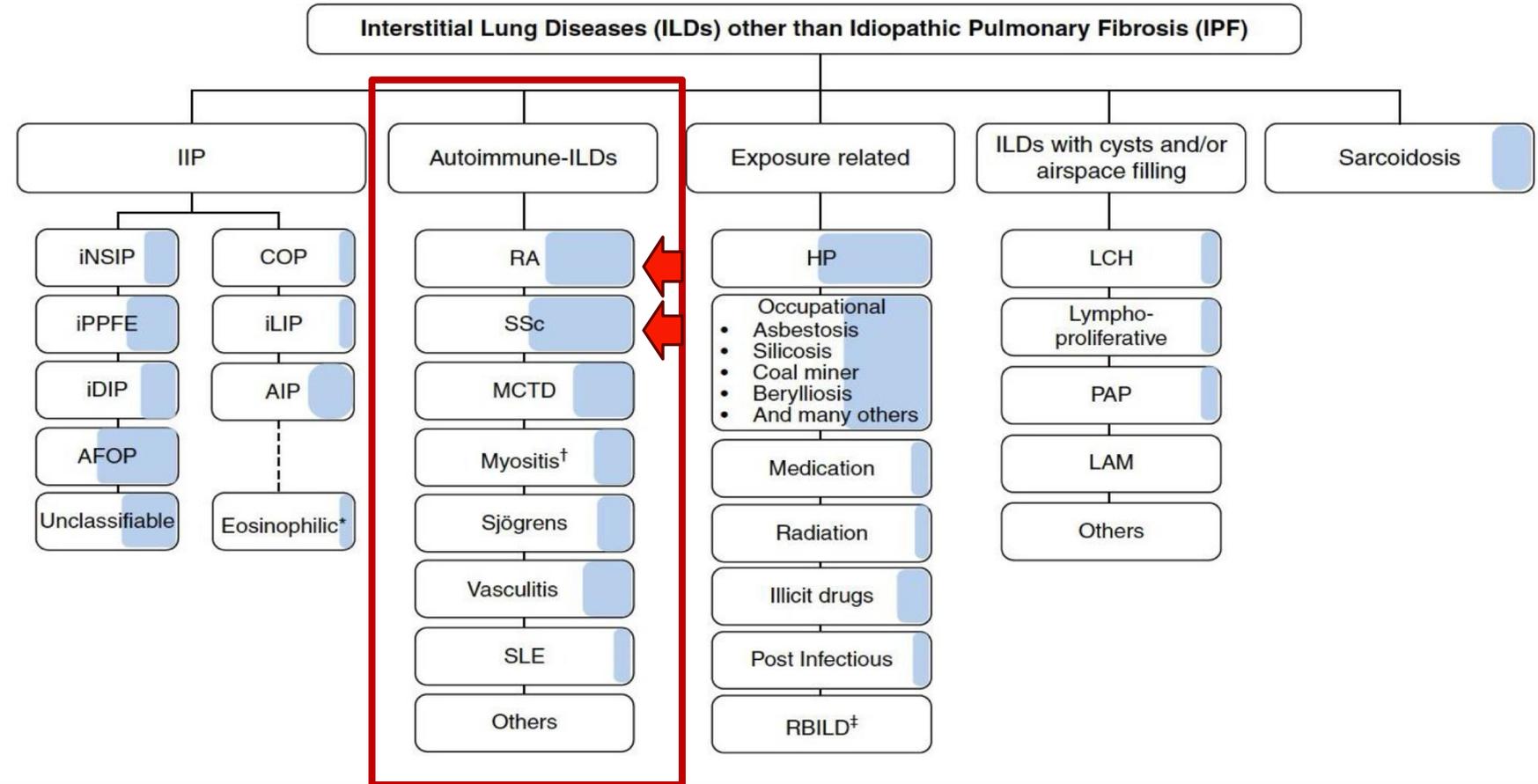
COINVOLGIMENTO POLMONARE NELLE MALATTIE AUTOIMMUNI: UN MODELLO ORGANIZZATIVO DI RIFERIMENTO

Dott.ssa Simona Dei
Direttrice Sanitaria Ausl Toscana Centro



Malattie interstiziali del polmone

In una recente classificazione ne sono state contate circa **300**. Si tratta quindi di malattie respiratorie che, **pur essendo singolarmente rare, nel loro complesso costituiscono una parte importante dell'attività diagnostico-terapeutica** di una SOC di Pneumologia.



"Solo attraverso l'unione di competenze diverse possiamo affrontare la complessità delle patologie fibrosanti del polmone: la collaborazione multidisciplinare è il primo passo verso una cura personalizzata ed efficace."

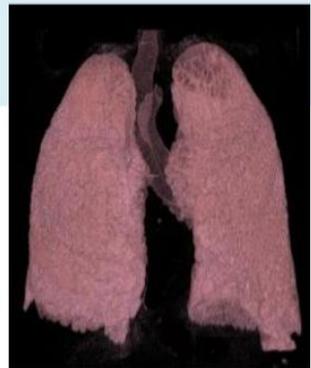


Definizione e classificazione delle malattie interstiziali del polmone

La fibrosi polmonare idiopatica (IPF) (ICD-10: J84.1) è una pneumopatia interstiziale diffusa ad eziologia sconosciuta ad andamento cronico e progressivo, limitata ai polmoni ed associata al tipico quadro istologico di polmonite interstiziale usuale (Usual Interstitial Pneumonia, UIP).

La mediana della sopravvivenza dal momento della diagnosi è paragonabile a quella di alcune neoplasie, essendo compresa tra 3 e 6 anni.

In Italia la sua prevalenza risulta compresa tra 25.6 e 31.6/100.000 abitanti e l'incidenza tra 7.5 e 9.3/100.000. Questi dati epidemiologici la fanno rientrare tra le malattie rare, anche se a livello nazionale è stata riconosciuta come tale solo nel 2017, mentre in Toscana e Piemonte lo era già in precedenza.



**Scheda percorso Diagnostico, Terapeutico e Assistenziale (PDTA) relativo a:
FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA / RHG010**

*(Denominazione/codice di esenzione come da DGR 962/2017 (DPCM del 12 gennaio 2017
vedi www.malattierare.toscana.it)*



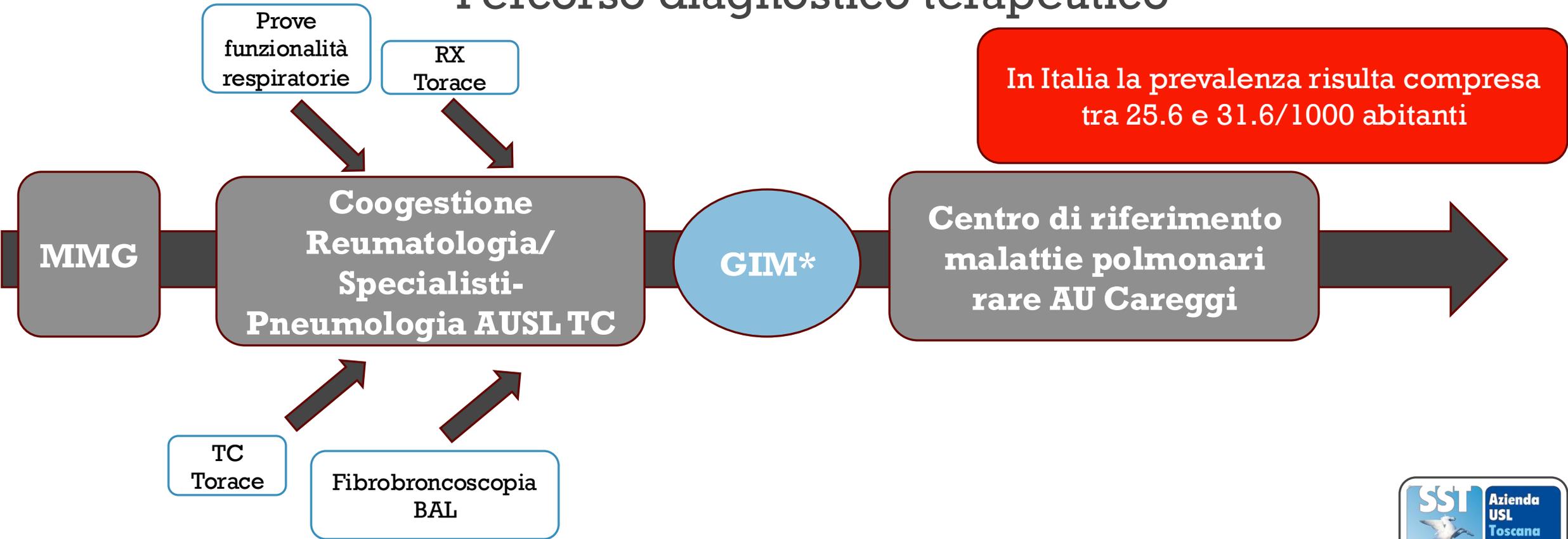
Le linee guida internazionali sottolineano con molta enfasi il ruolo della discussione multidisciplinare per porre una corretta diagnosi di IPF. Il gruppo multidisciplinare si deve riunire con cadenza settimanale o quindicinale per la discussione dei pazienti affetti da sospetta IPF.

Viene collegialmente ripercorsa la storia clinica del paziente e rivalutate le immagini radiologiche ed istologiche quando disponibili. A conclusione di ogni incontro viene redatto un documento conclusivo con il parere diagnostico definitivo del gruppo multidisciplinare.

I Gruppi Multidisciplinari per la diagnosi di IPF riconosciuti ed accreditati dalla Regione Toscana possono svolgere anche un ruolo di "Hub", o comunque di riferimento per una seconda opinione, nei casi in cui venga richiesto un parere, nell'ambito dell'Area Vasta di riferimento, così come per pazienti provenienti da altre Regioni o da altre Nazioni. Agli incontri è prevista anche la partecipazione di colleghi pneumologi, radiologi, anatomo-patologi o di altre discipline provenienti da altre strutture ospedaliere/ambulatoriali su richiesta di discussione collegiale di casi di sospetta IPF.....



Percorso diagnostico terapeutico



*Gruppo Interstiziopatie polmonari Multidisciplinare



Fibrosi polmonare progressiva Necessario inquadramento multidisciplinare



Fibrosi polmonare idiopatica [un aggiornamento] e
Fibrosi polmonare progressiva negli adulti

LINEE GUIDA UFFICIALI
ATS/ERS/IR S/AL AT
PER LA PRATICA CLINICA

TABELLA 4. DEFINIZIONE DI FIBROSI POLMONARE PROGRESSIVA

Definizione di PPF

In un paziente conILD di origine nota o non nota oltre alla IPF con evidenza radiologica di fibrosi polmonare, PPF è definita come almeno due dei seguenti tre criteri avvenuti entro l'anno passato senza una spiegazione alternativa*:

- 1) peggioramento dei sintomi respiratori
- 2) evidenza funzionale di progressione di malattia (uno dei seguenti)
 - a) declino assoluto della FVC > 5% del predetto entro 1 anno di follow-up
 - b) declino assoluto della $D_{L_{CO}}$ (corretta per Hb) > 10% del predetto entro 1 anno di follow-up
- 3) evidenza radiologica di progressione di malattia (uno o più dei seguenti)
 - a) aumentata estensione o severità delle bronchiectasie e bronchioloectasie da trazione
 - b) nuove aree a vetro smerigliato con bronchiectasie da trazione
 - c) nuove fini reticolazioni
 - d) aumentata estensione o grossolanità delle alterazioni reticolari
 - e) nuovo o aumentato honeycombing
 - f) aumentata perdita di volume lobare

Abbreviazioni: ILD = malattie interstiziali del polmone; IPF = fibrosi polmonare idiopatica; PPF = fibrosi polmonare progressiva

*Anche se è decisivo escludere cause alternative di peggioramento per tutti i pazienti con sospetta progressione, è particolarmente importante nei pazienti con peggioramento dei sintomi respiratori e/o declino della $D_{L_{CO}}$ data la più bassa specificità di queste variabili per le PPF rispetto alla FVC e alla TC del torace.

Discussione multidisciplinare (MDD)

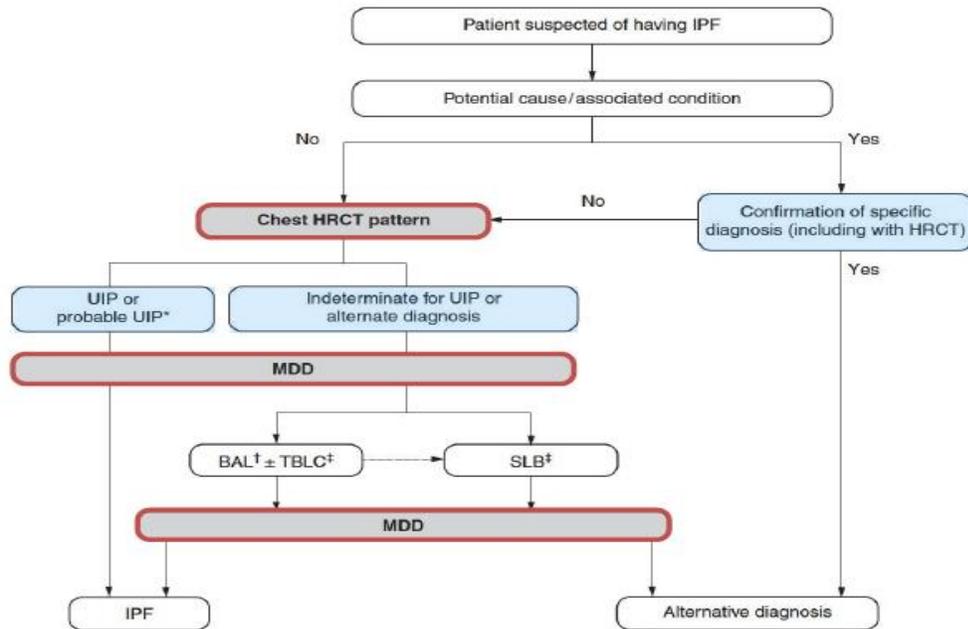


Figure 10. Diagnostic algorithm for idiopathic pulmonary fibrosis (IPF), developed using consensus by discussion. *Patients with a radiologic pattern of probable usual interstitial pneumonia (UIP) can receive a diagnosis of IPF after multidisciplinary discussion (MDD) without confirmation by lung biopsy in the appropriate clinical setting (e.g., 60 yr old, male, smoker). BAL may be appropriate in some patients with a probable UIP pattern. ¹BAL may be performed before MDD in some patients evaluated in experienced centers. ²Transbronchial lung cryobiopsy (TBLC) may be preferred to surgical lung biopsy (SLB) in centers with appropriate expertise and/or in some patient populations, as described in the text. A subsequent SLB may be justified in some patients with nondiagnostic findings on TBLC. Adapted from Reference 2. HRCT = high-resolution computed tomography.

American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine Volume 205 Number 9 | May 1 2022

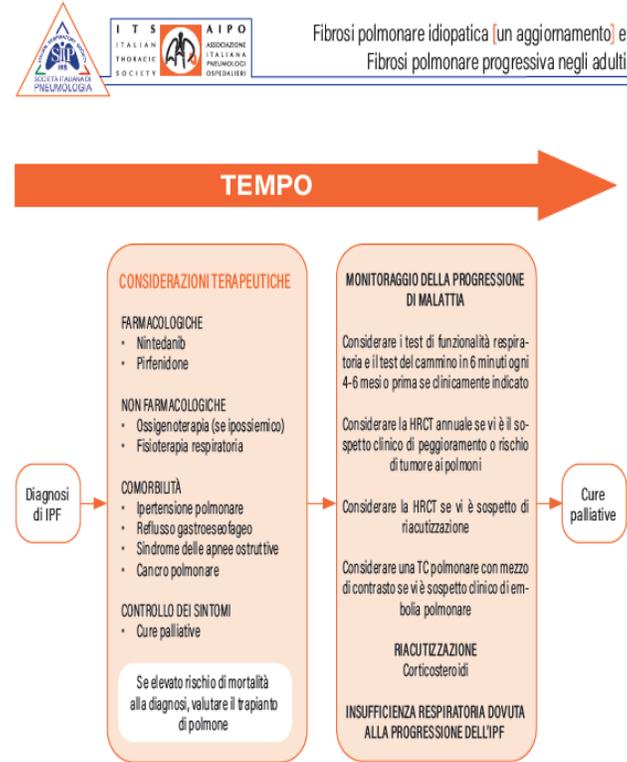


Figura 11. Percorso schematico per la gestione clinica dei pazienti con fibrosi polmonare idiopatica (IPF), sviluppato utilizzando il consenso mediante discussione. Le considerazioni terapeutiche dovrebbero includere terapie sia farmacologiche (nintedanib e pirfenidone) sia non farmacologiche (ossigenoterapia e fisioterapia respiratoria). Considerare la HRCT se vi è sospetto di peggioramento o rischio di tumore ai polmoni. Considerare la HRCT se vi è sospetto di riacutizzazione. Considerare una TC polmonare con mezzo di contrasto se vi è sospetto clinico di embolia polmonare. Riacutizzazione: Corticosteroidi. INSUFFICIENZA RESPIRATORIA DOVUTA ALLA PROGRESSIONE DELL'IPF.

Un inquadramento diagnostico tempestivo è fondamentale per iniziare precocemente una terapia e avere maggiori probabilità di rallentare il declino della funzione polmonare e incidere sulla sopravvivenza del paziente.



"Il lavoro in rete tra specialisti non è solo una scelta organizzativa, ma una necessità per garantire diagnosi tempestive, piani terapeutici integrati e migliorare la qualità di vita dei nostri pazienti."

GIM Firenze

AOU – Careggi: la Struttura Organizzativa Dipartimentale Pneumologia e Fisiopatologia toraco-polmonare gestisce il Gruppo Multidisciplinare per le Malattie Polmonari Interstiziali (GIM) per la discussione dei casi clinici, per la diagnosi e la cura del paziente che si riunisce ogni settimana anche in via telematica (piattaforma Zoom AOU – Careggi)

Radiologi, Pneumologi, Broncologi, Anatomopatologi, Reumatologi, Immunologi, Medicina del Lavoro, Chirurghi Toracici della AOUC e dell'Area Vasta Toscana Centro. Le conclusioni della discussione del caso vengono registrate e utilizzate al fine di stabilire il corretto iter diagnostico-terapeutico

CRITICITA': la discussione delle immagini TC è da tempo possibile solo spedendo il CD dell'esame o recapitando di persona l'esame del paziente presso Careggi, con conseguente difficoltà da parte dei medici dell'ASL a partecipare alla discussione. Gli unici casi discutibili telematicamente sono quelli in cui il paziente abbia svolto l'esame TC presso l'AOUC.

Dati statistici RT



Regione Toscana



Rete Toscana Malattie Rare

[Percorso del Paziente](#)
[RTMR - Dati Statistici](#)
[News](#)
[Informazioni](#)

Cerca nel sito

» Tu sei qui: [Rete Toscana Malattie Rare](#) » [Dati statistici](#) » Numero casi per malattia

Ricerca scheda Malattia Rara

Cerca

Numero casi per malattia

(Dati aggiornati al 07 Ottobre 2024)

Anno da

2023

Anno a

2024

Codice esenzione	Malattia	Totale casi
RG0120	IPERTENSIONE POLMONARE FAMILIARE	1
RG0120	IPERTENSIONE POLMONARE ARTERIOSA IDIOPATICA	68
RH0011	SARCOIDOSI (ESENZIONE DA RICONFERMARE DOPO I PRIMI 12 MESI, SOLO PER LE FORME PERSISTENTI)	861
RH0020	EMOSIDEROSI POLMONARE IDIOPATICA	1
RH0021	PROTEINOSI ALVEOLARE POLMONARE IDIOPATICA	2
RHG010	FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA	638
RHG010	MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI PRIMITIVE	357
RHG011	ONDINE, SINDROME DI	2
RN0950	KARTAGENER, SINDROME DI	167
RNG110	DISCINESIE CILIARI PRIMARIE (ESCLUSO: KARTAGENER, SINDROME DI codice RN0950)	83



 Regione Toscana
  Rete Toscana Malattie Rare
 [Percorso del Paziente](#)
[RTMR - Dati Statistici](#)
[News](#)
[Informazioni](#)
 [Cerca nel sito](#)

> Tu sei qui: Rete Toscana Malattie Rare
 [Cerca](#)

Codice esenzione	Malattia	Numero casi AUTC
RG0120	IPERTENSIONE POLMONARE FAMILIARE	0
RG0120	IPERTENSIONE POLMONARE ARTERIOSA IDIOPATICA	0
RH0011	SARCOIDOSI	63
RH0020	EMOSIDEROSI POLMONARE IDIOPATICA	0
RH0021	PROTEINOSI ALVEOLARE POLMONARE IDIOPATICA	0
RHG010	FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA	0
RHG010	MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI PRIMITIVE	0
RHG011	ONDINE, SINDROME DI	0
RN0950	KARTAGENER, SINDROME DI	0
RNG110	DISCINESIE CILIARI PRIMARIE	0

 Regione Toscana
  Rete Toscana Malattie Rare
 [Percorso del Paziente](#)
[RTMR - Dati Statistici](#)
[News](#)
[Informazioni](#)
 [Cerca nel sito](#)

> Tu sei qui: Rete Toscana Malattie Rare
 [Cerca](#)

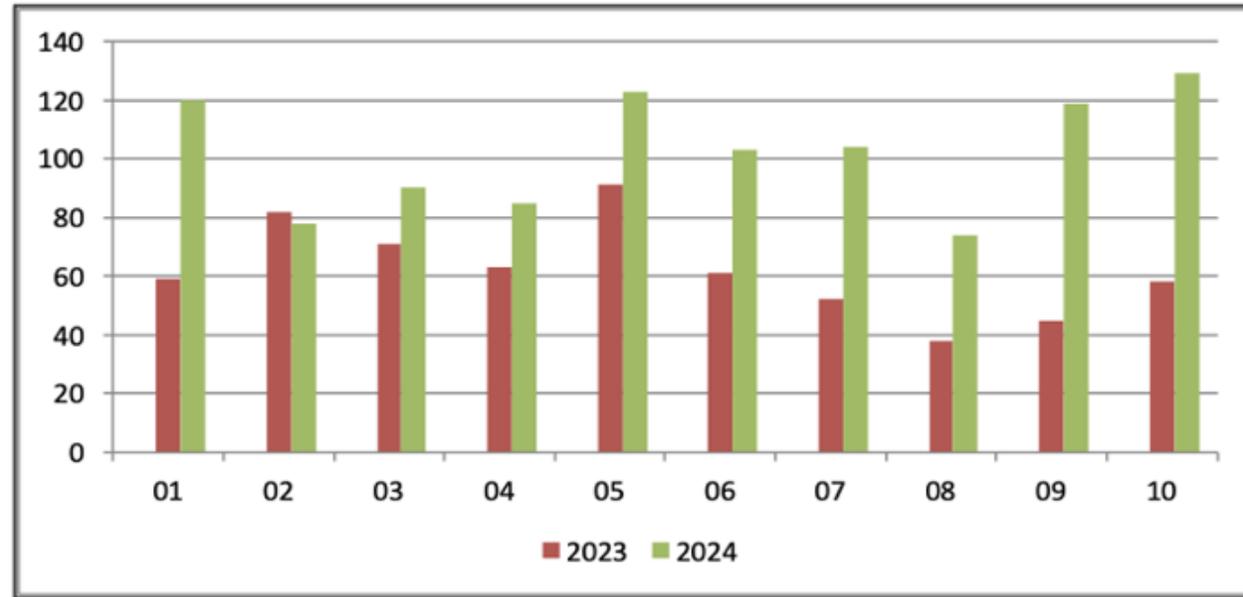
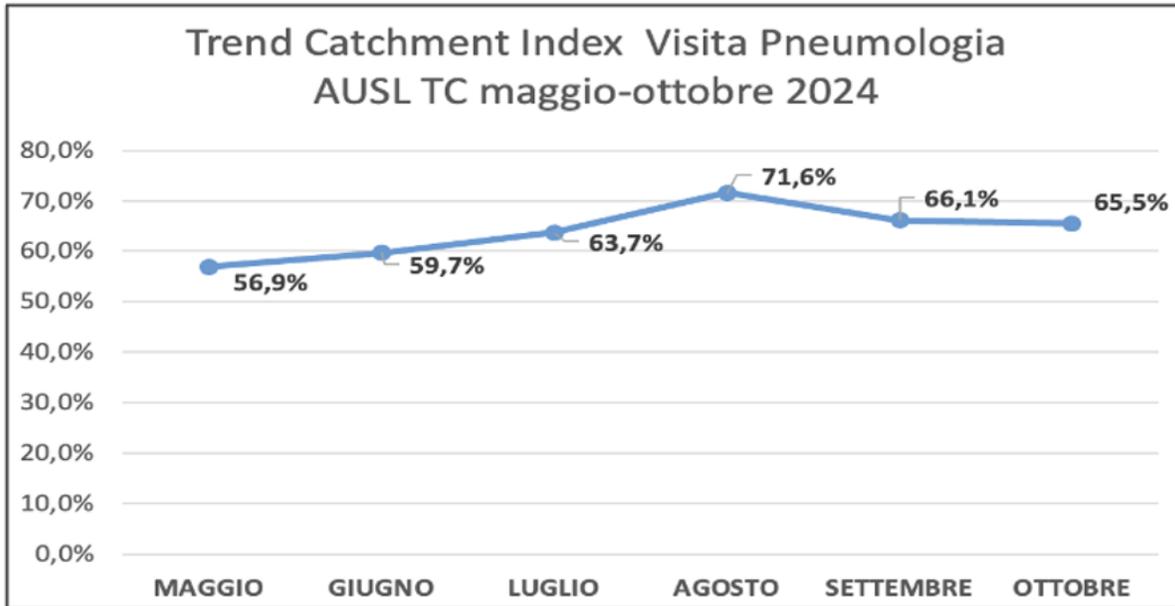
SARCOIDOSI

SOC/SOS Aziendale di riferimento	Ruolo	Numero casi
Dermatologia Prato - Pistoia	CONTROLLO	1
Dermatologia Firenze	CONTROLLO	2
Nefrologia Santa Maria Annunziata	CONTROLLO	1
Allergologia e immunologia clinica	CONTROLLO	1
Fisiopatologia respiratoria Firenze	CONTROLLO	39
Pneumologia Prato	CONTROLLO	11
Reumatologia Prato	CONTROLLO	6
Reumatologia Firenze	CONTROLLO	2



Tempi di Attesa e Catchment Index e Televisita Visita Pneumologica AUSL TC

Trend Televisita- confronto gennaio-ottobre 2023 vs 24



PRESTAZIONE	TEMPI DI ATTESA GENNAIO-OTTOBRE 2023	TEMPI DI ATTESA GENNAIO-OTTOBRE 2024	OTTOBRE 2024
VISITA PNEUMOLOGICA	75.4%	80.8%	88.1%



Forum Risk Management

obiettivo sanità salute

26-29 NOVEMBRE 2024
AREZZO FIERE E CONGRESSI

19

Alcuni casi più complessi vengono esposti durante incontri periodici che riuniscono i principali centri universitari dedicati alle malattie rare.



L'approccio multidisciplinare rappresenta il cardine nell'algoritmo diagnostico delle **Pneumopatie Interstiziali Diffuse** e delle **Malattie Rare Polmonari**, la cui diagnosi precoce e accurata consente l'accesso a terapie sperimentali promettenti e innovative e una corretta e tempestiva presa in carico globale

PNEUMOPATIE INTERSTIZIALI **E MALATTIE RARE:** **LA DISCUSSIONE** **MULTIDISCIPLINARE**

INCONTRI REGIONALI PER LA DISCUSSIONE DEI CASI CLINICI PNEUMOLOGICI COMPLESSI

SIENA 21 MARZO 2024

AULA DIDATTICA
UOC DIAGNOSTICA PER IMMAGINI
AOU Siena

PISA 6 GIUGNO 2024

AOU Pisana

FIRENZE 9 OTTOBRE 2024

~~SALA MULTIDISCIPLINARE II PIANO PAD.8b~~

NIC 3 AULA 11 PIANO TERRENO

AOU Careggi





Forum Risk Management

obiettivo sanità salute

26-29 NOVEMBRE 2024
AREZZO FIERE E CONGRESSI

19

Associazioni di pazienti

PROFONDI RESPIRI ONLUS

contatti: cell 327 230547; email info@profondirespironlus.org
Sito internet: www.prodondirespironlus.org

UN SOFFIO DI SPERANZA. IL SOGNO DI EMANUELA ONLUS

contatti: cell 335 6365602; email ilsognodiemanuela@gmail.com; PEC
unsoffiodisperanza@pec.it
Sito internet: <http://www.unsoffiodisperanza.it/>
Pagina facebook: <https://www.facebook.com/unsoffiodisperanza.onlus/>

MARIO CRIVARO ONLUS -Associazione Pazienti Fibrosi Polmonari

Sito internet: <http://www.mariocrivaroonlus.it/>



"Il team multidisciplinare non è semplicemente una somma di professionisti, ma una sinergia di esperienze che trasforma la cura delle malattie fibrosanti del polmone, rafforzando la rete e offrendo una speranza concreta per il futuro."



GRAZIE PER L'ATTENZIONE