

## Il punto di vista del Reumatologo



***Prof Serena Guiducci***

SODc Reumatologia

Azienda Ospedaliera Universitaria Careggi

Università degli Studi di Firenze



## **Gestione di ILD nelle malattie reumatologiche** **STARTING POINTS**

- La complessità dell'ILD
- Eterogeneità dell'ILD anche all'interno della stessa malattia autoimmune
- L'associazione dell'ILD ad altre manifestazioni cliniche di malattia



**La gestione e la terapia dell'ILD è diversa in ogni patologia sistemica**

**L'approccio terapeutico è imprescindibile dai meccanismi patogenetici  
alla base del processo infiammatorio sistemico**

# COMPLESSA GESTIONE di ILD nelle malattie reumatologiche

Prevalenza  
diversa anche  
nella stessa  
patologia

Caratteristiche  
radiologiche

Caratteristiche  
istologiche

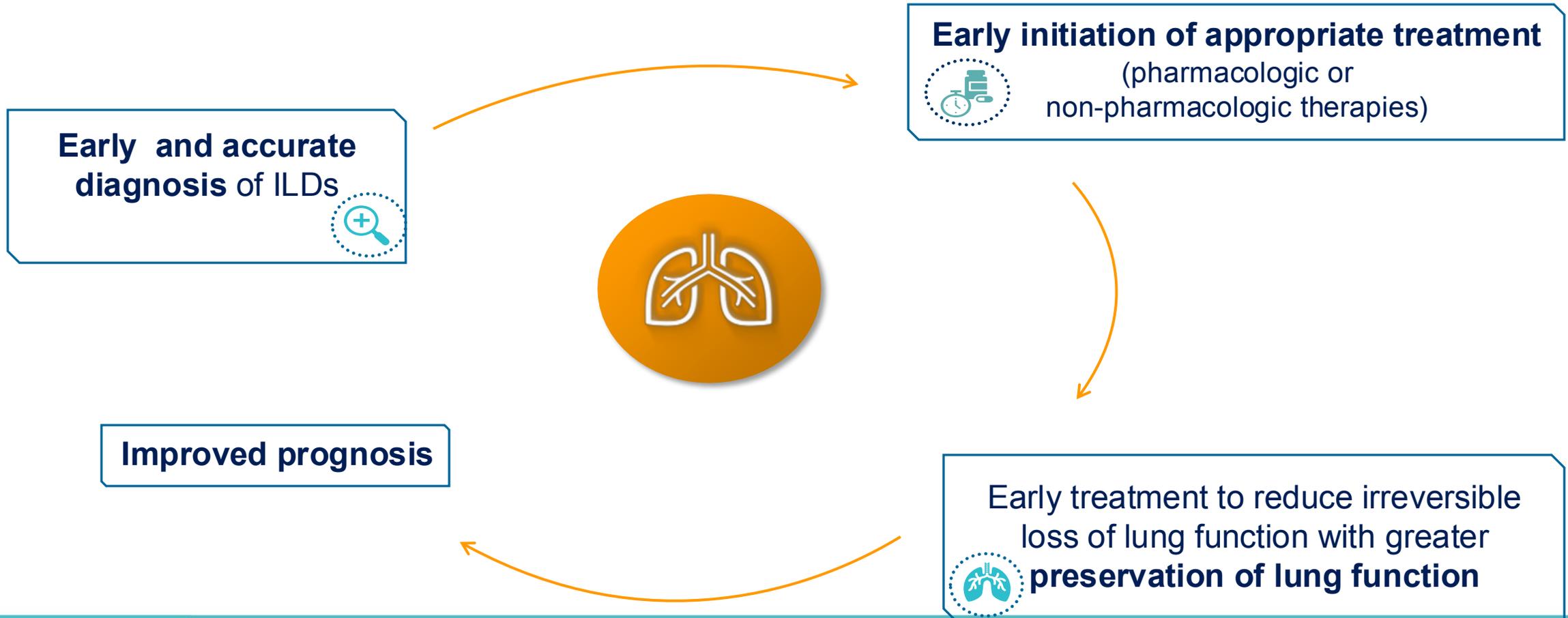
Clinico/Subclinico

Progressione di  
malattia  
imprevedibile

Timing di  
esordio/comparsa

**SI ASSOCIA AD ALTRE  
MANIFESTAZIONI DI  
MALATTIA**  
*(patologie sistemiche)*

# Benefits of early diagnosis and treatment on ILDs



## Progressive fibrosing ILDs

- Some patients with fibrosing ILDs develop a progressive phenotype characterised by:



increasing extent of fibrotic abnormalities on HRCT



decline in lung function

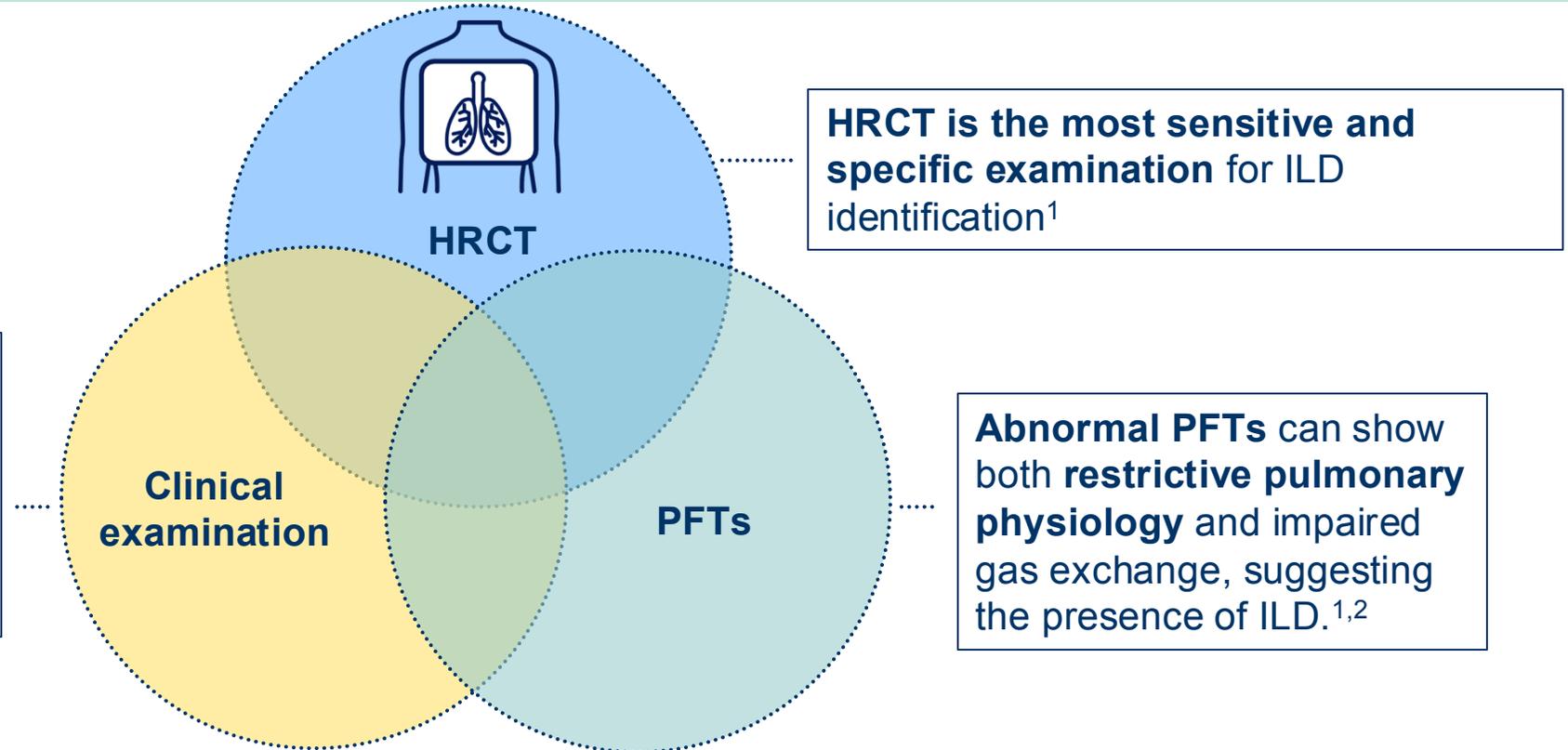


worsening symptoms



early mortality

Screening can involve a combination of HRCT, pulmonary function tests, and clinical examination to establish the presence of ILD

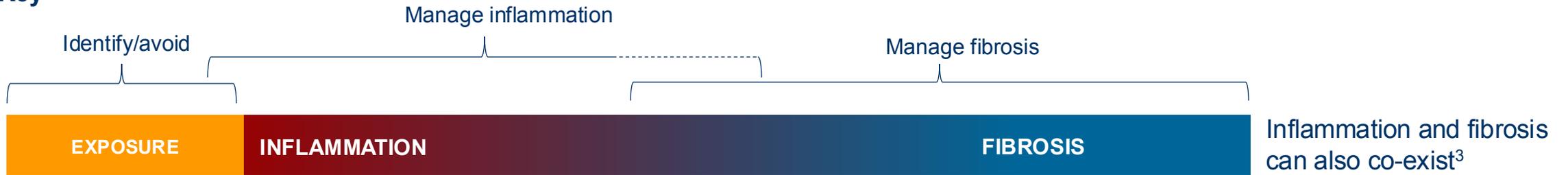


multidisciplinary evaluation of HRCT, PFTs and symptoms may be the optimal approach to confirming ILD<sup>1</sup>

**Accurate ILD diagnosis is crucial to inform prognosis and determine optimal management approaches**

The primary ILD diagnosis provides crucial insights into the pathophysiology, natural history and optimal management of disease; therefore a thorough diagnostic workup is always recommended

**Key**



**Exposure, inflammation and fibrosis profiles in fibrosing ILDs**





## CHECKLIST PER IL REUMATOLOGO

### Segnali di ILD in pazienti con ARD

-  Presenza di **crepitii a velcro** durante l'auscultazione toracica
-  **Tosse secca e dispnea da sforzo**, non giustificate da malattie infettive respiratorie o cardiache in corso

AZIONE RACCOMANDATA:

**HRCT**

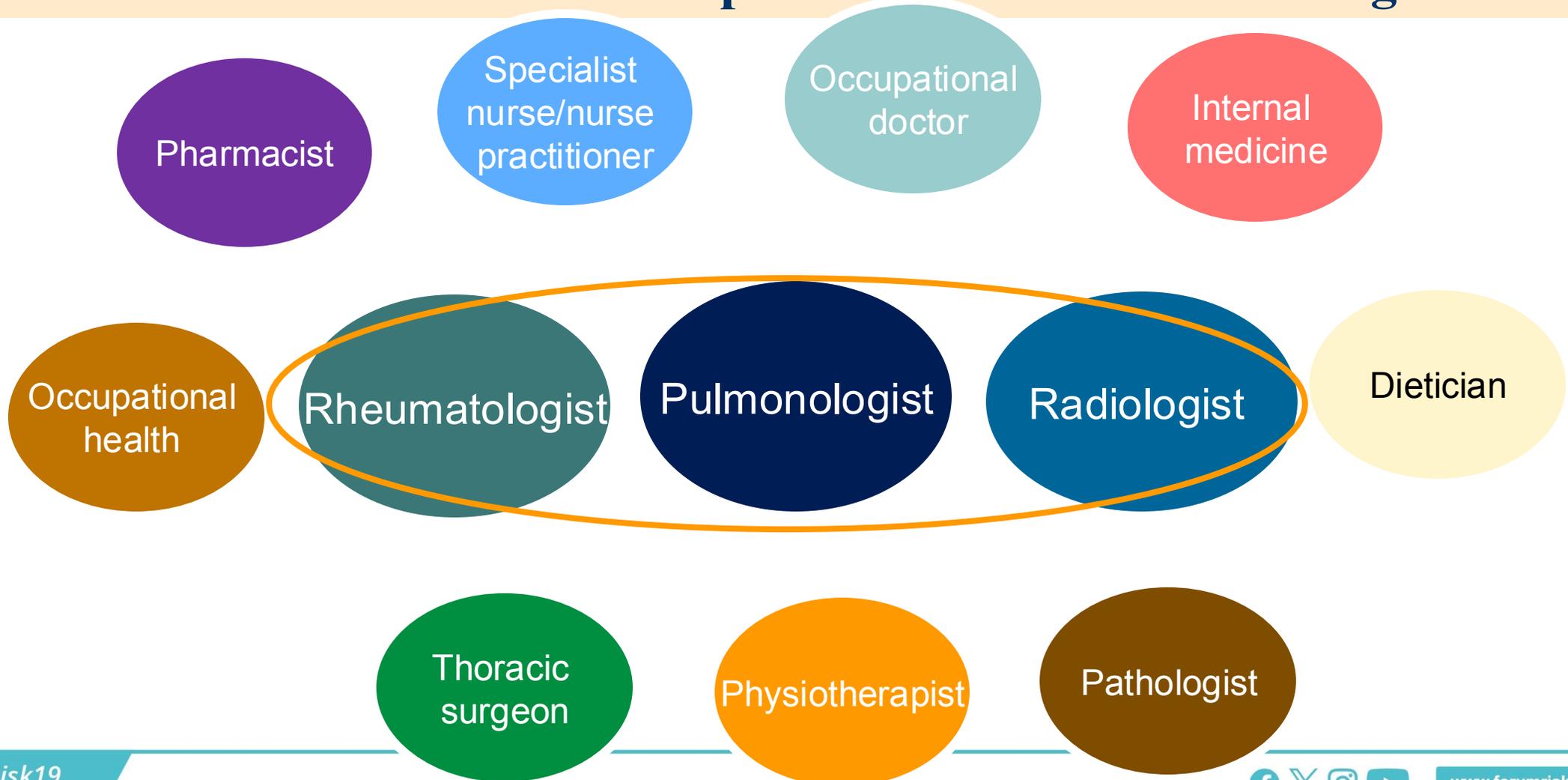


## Approccio terapeutico all'ILD in SSc

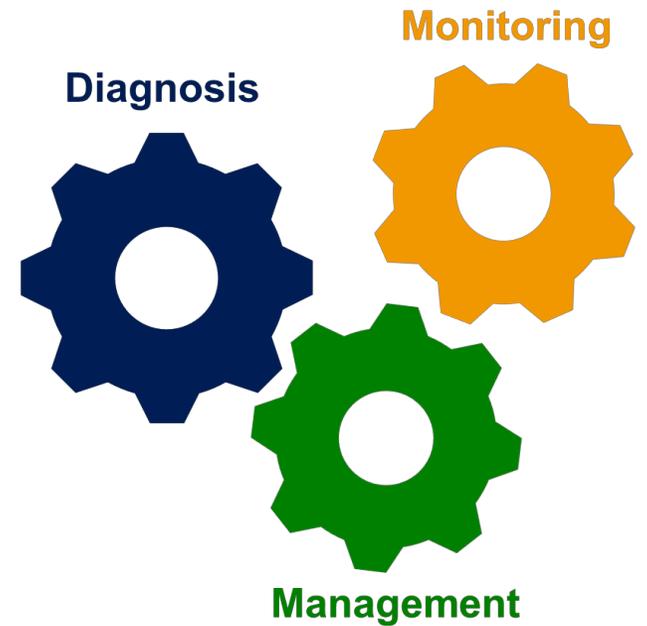
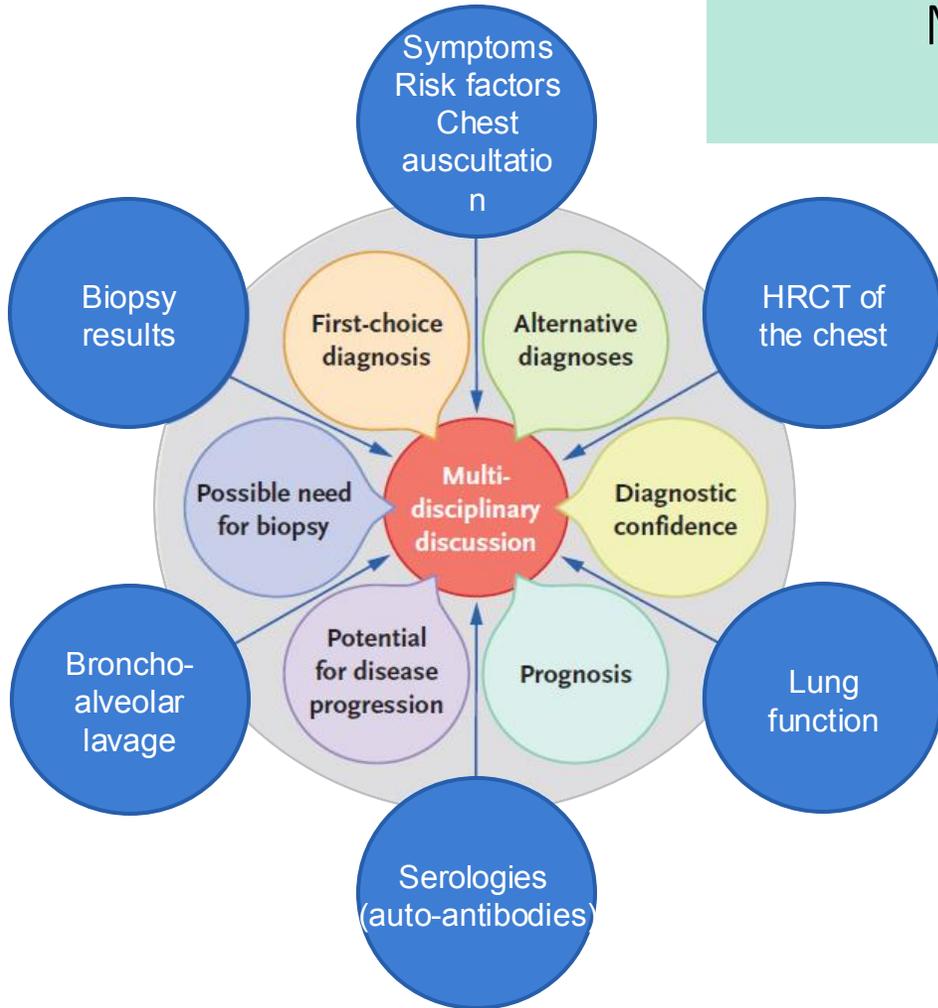


- Quando iniziare un trattamento per l'ILD?
- Quale molecola/trattamento scegliere?
- Quando modificare l'agente terapeutico o aggiungere alla terapia in atto un'altra molecola terapeutica?

# Potential members of the multidisciplinary care team for management of ILD

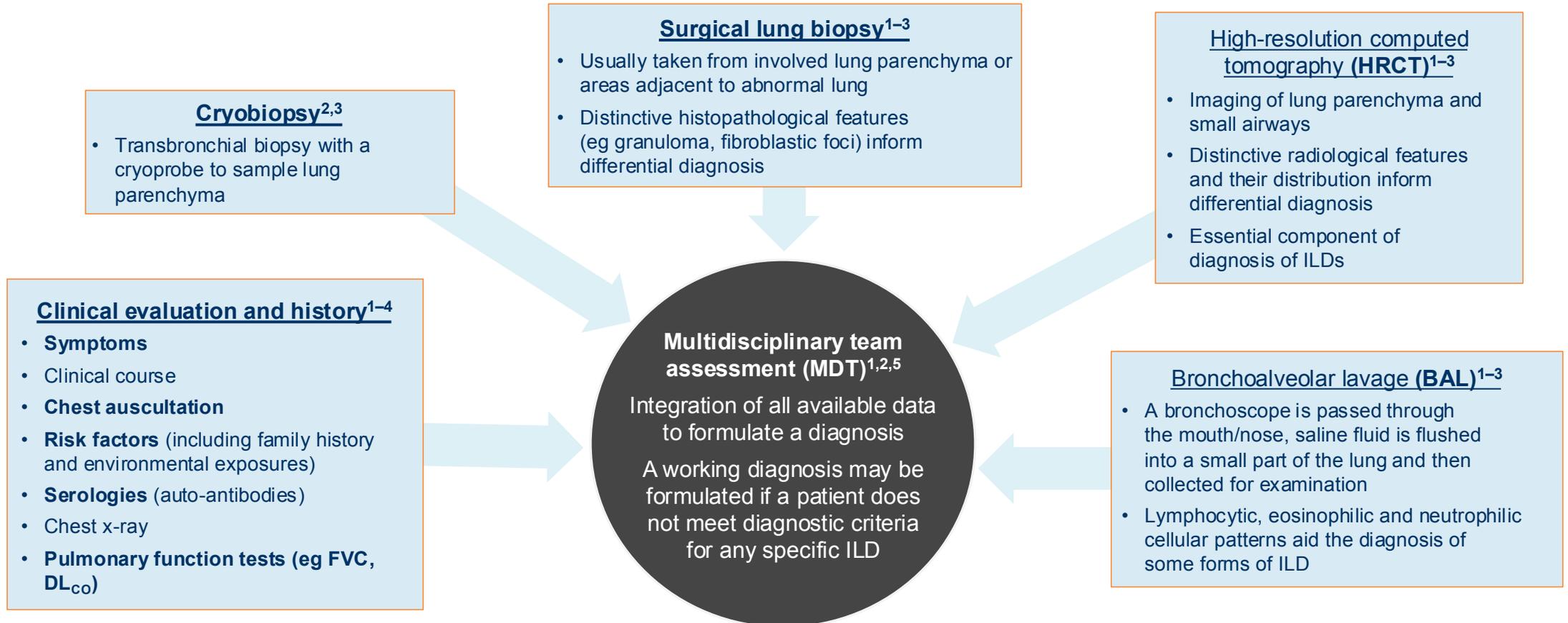


MDT discussion plays a central role in the diagnosis, management and monitoring of ILD

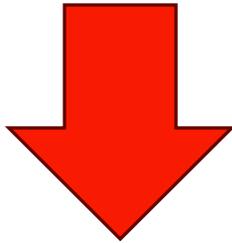




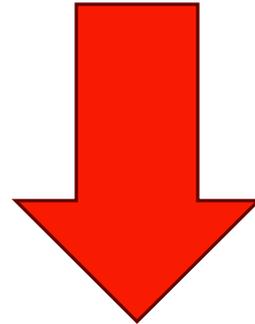
## Diagnosis of fibrosing ILD is achieved with multidisciplinary team



## **Obiettivo: medicina personalizzata** nei pazienti con CTD-ILD



1. Subset di malattia
2. Coinvolgimento cutaneo



1. Patologia (UIP vs NSIP)
- 2.ILD infiammatorio vs fibrotico
3. Progressione di ILD (sintomi, spirometria, imaging)



## Take home messages e Conclusioni

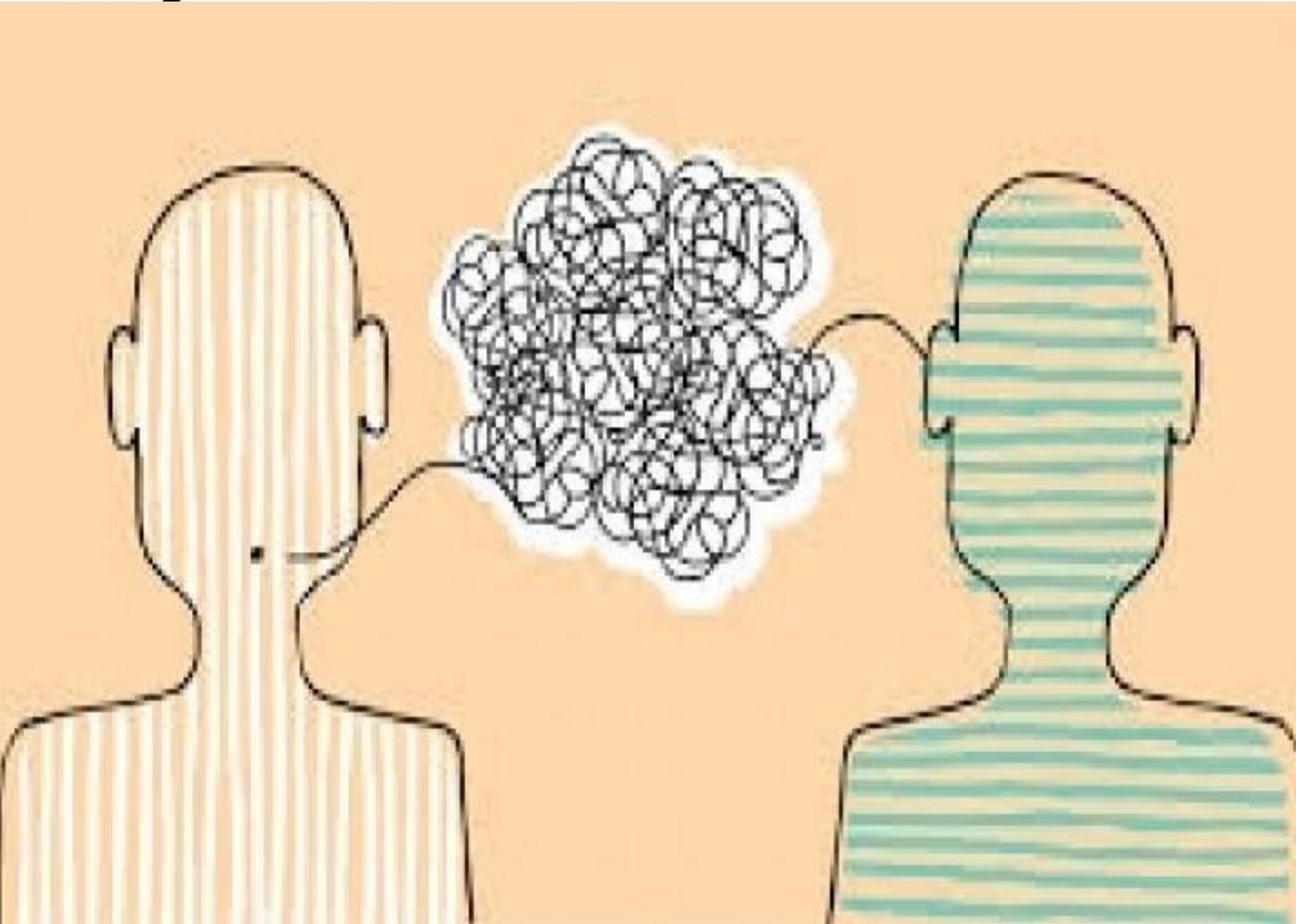
- ILD rappresenta una frequente manifestazione in corso di malattie reumatologiche
- Quando presente è associato a un' aumentata mortalità
- La diagnosi di ILD deve essere precoce
- ILD è una condizione eterogenea tra le diverse CTD e anche all'interno di una stessa malattia in termini di timing di insorgenza, progressione e caratteristiche istologiche/radiologiche
- Gestione complessa
- È necessaria una stadiazione di malattia al fine di impostare la miglior strategia terapeutica
  - Valutare quando e quali pazienti trattare, con quali farmaci

Non dimenticare l'importanza di una terapia di combinazione e della presenza delle altre manifestazioni di malattia

## ALCUNE CONSIDERAZIONI.....

- ❖ L'approccio multidisciplinare è indubbiamente fondamentale, ma è necessario che il supporto dello specialista coinvolto nel team sia adeguato per consentire una discussione valida.
- ❖ In alcune aree vi è la presenza di una reumatologia maggiormente sviluppata al netto di una pneumologia e/o radiologia più debole, o viceversa.
- ❖ Potrebbe essere utile costituire dei team che possano sfruttare un supporto esterno, attraverso delle modalità via web, per supplire alle carenze presenti in determinate aree.
- ❖ E' necessario proporre delle progettualità concrete proprio alla luce degli squilibri presenti sul territorio.

- adottare un *protocollo comune* per favorire la presenza e la corretta gestione di team multidisciplinari
- Ma per promuovere la realizzazione di team multidisciplinari efficienti è fondamentale: l'awareness sulle ILD e la *formazione* che devono acquisire un ruolo fondamentale
- TC torace è fondamentale per la diagnosi ma la *corretta esecuzione*, tuttavia, è indispensabile per poter ottenere un referto che consenta realmente di interpretare la condizione del paziente, e tale aspetto può essere migliorato solo attraverso una formazione adeguata degli specialisti radiologi



1. Presenza non omogenea su tutto il territorio nazionale delle figure di riferimento (pneumologo, reumatologo, radiologo specializzato)
2. Mancanza di linguaggio comune, omogeneo
3. Mancanza di comunicazione
  - modelli di ambulatori congiunti e PDTA
  - Medicina digitale

La Toscana è sicuramente una realtà virtuosa nell'ambito delle patologie rare del polmone a partire dalla Sclerosi Sistemica.

In cosa si è differenziata la Toscana?

Creazione di un registro che permette ai clinici coinvolti nella gestione di queste patologie di poter seguire più facilmente i pazienti nel follow up, dare loro un codice di esenzione per la loro patologia ed anche una terapia che può essere anche una “terapia orfana”, ovvero una terapia specifica per la loro malattia rara.

Esiste una rete di esperti e la condivisione della rete non avviene solo a livello intraospedaliero, ma permette di mettere a disposizione del territorio, le competenze anche a scopo di formazione.

Formazione e ricerca che vanno di pari passo con percorsi assistenziali di qualità.





La passione  
è la scintilla che ci fa andare avanti  
nei momenti di difficoltà

Dobbiamo effettuare precocemente la diagnosi e considerando che oggi abbiamo farmaci che rallentano la progressione della malattia, dobbiamo cercare di ridurre il tempo di valutazione del paziente, utilizzando tutte le nostre risorse.