

Progetti innovativi per le malattie rare

L'approccio multidisciplinare alle malattie rare polmonari con metodiche telematiche nel periodo della pandemia di COVID-19: i risultati nella Fibrosi polmonare Idiopatica

Elisabetta Rosi¹, Leonardo Gori¹, Alessandra Sorano¹, Marina Amendola¹, Sara Tomassetti², Edoardo Cavigli³, Alessandra Bindi³, Chiara Moroni³, Diletta Cozzi³, Paola Parronchi⁴, Serena Guiducci⁵, Giacomo Emmi⁶, Camilla Eva Comin⁷, Federico Lavorini¹ ed il Gruppo Multidisciplinare delle Interstiziopatie e Malattie Rare polmonari (GIM)

1 SOD Pneumologia e Fisiopatologia Toracopolmonare, AOUCareggi, 2 SOD Pneumologia Interventistica, AOUCareggi, 3 SOD Radiodiagnostica di Emergenza Urgenza, AOUCareggi, 4 SOD Immunologia e terapie cellulari, AOUCareggi, 5 SOD Reumatologia AOUCareggi, 6 SOD Medicina Interna Interdisciplinare, AOUCareggi, 7 SOD Istologia Patologica e Diagnostica Molecolare, AOUCareggi

Abstract

Introduzione

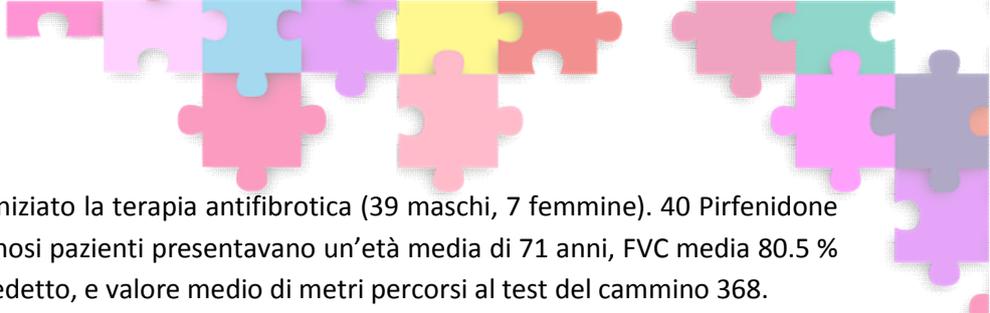
L'AOUCareggi con la SOD Pneumologia e Fisiopatologia toracopolmonare rappresenta in Toscana, insieme alla AOUsenese e AOUpisana, uno dei 3 Centri di riferimento per le Interstiziopatie polmonari (ILD) e le fibrosi polmonari. E' l'unico centro prescrittore per i farmaci antifibrotici e centro autorizzato alla certificazione di Fibrosi polmonare Idiopatica (IPF) nella Area Vasta Toscana Centro. Come stabilito dalle linee guida dedicate alle malattie rare polmonari la discussione multidisciplinare con la partecipazione di pneumologi, radiologi, anatomo-patologi, reumatologi, immunologi, chirurghi toracici, rappresenta il *gold standard* per la diagnosi e il trattamento del paziente affetto da Malattie Rare polmonari e fibrosi polmonari. A causa della pandemia di Covid 19, la gestione delle malattie rare è stata modificata in termini di accesso alla struttura di riferimento e potenzialmente in termini di rallentamento del processo diagnostico-terapeutico. Durante il periodo pandemico presso la AOUCareggi le riunioni multidisciplinari per le malattie rare polmonari (GIM) sono state effettuate in modalità a distanza e grazie alla piattaforma aziendale, abbiamo potuto connetterci, insieme con i nostri specialisti aziendali, con le Pneumologie ospedaliere e del territorio afferente in modo da rendere il più agevole possibile l'accesso al nostro Centro di riferimento.

Abbiamo analizzato i dati relativi alle diagnosi di Fibrosi polmonare Idiopatica (IPF) e all'inizio della terapia antifibrotica presso la AOUCareggi nel periodo pre-pandemico e pandemico (anni 2018-19 e 2020-21) ed è stato valutato il contributo della criobiopsia polmonare.

Materiali e metodi

Nel nostro centro svolgiamo incontri multidisciplinari settimanali per la diagnosi delle malattie polmonari rare e nel periodo pandemico abbiamo iniziato a svolgere incontri telematici. La diagnosi di Fibrosi polmonare idiopatica e la indicazione al trattamento anti fibrotico è stata ottenuta grazie alla discussione multidisciplinare. La criobiopsia polmonare è stata utilizzata per ottenere la diagnosi in pazienti con ILD precoce o indeterminata.

Risultati



Nel 2018, 46 pazienti con IPF hanno iniziato la terapia antifibrotica (39 maschi, 7 femmine). 40 Pirfenidone (87%) e 6 Nintedanib (13%). Alla diagnosi i pazienti presentavano un'età media di 71 anni, FVC media 80.5 % del predetto, DLCO media 51% del predetto, e valore medio di metri percorsi al test del cammino 368.

Nel 2019 66 pazienti con IPF hanno iniziato la terapia antifibrotica (52 maschi, 14 femmine), 44 Pirfenidone (66%) e 22 Nintedanib (34%). Alla diagnosi i pazienti presentavano un'età media di 73.5 anni, FVC media 84.5 % del predetto, DLCO media 54.6 % del predetto, e valore medio di metri percorsi al test del cammino 344.

Nel 2020 101 pazienti con IPF hanno iniziato la terapia antifibrotica (70 maschi, 31 femmine). 46 Pirfenidone (46%) e 55 Nintedanib (54%). Alla diagnosi i pazienti presentavano un'età media di 73.6 anni, FVC media 84 % del predetto, DLCO media 54% del predetto, e valore medio di metri percorsi al test del cammino 348. Tra questi pazienti, 13 hanno effettuato la diagnosi tramite accertamento istologico (13% del totale), 12 tramite criobiopsia, 1 con biopsia chirurgica metodica VATS (video-assisted-thoracic- surgery).

Nel 2021, 121 pazienti con IPF hanno iniziato la terapia antifibrotica (89 maschi e 32 femmine) 32 Pirfenidone (26%) e 89 Nintedanib (74%). Alla diagnosi i pazienti presentavano un'età media di 74 anni, FVC media 81 % del predetto, DLCO media 54% del predetto, e valore medio di metri percorsi al test del cammino 375. Tra questi pazienti, 26 hanno effettuato la diagnosi tramite accertamento istologico (21 % del totale), 25 tramite criobiopsia, 1 con biopsia chirurgica metodica VATS. Nessuna differenza statistica in termini di dati anagrafici o funzionali respiratori ($p>0.05$) è stata rilevata nei 4 anni presi in esame durante i quali si è registrato un incremento del numero dei pazienti che hanno iniziato trattamenti antifibrotici.

Conclusioni

L'approccio multidisciplinare alle malattie rare polmonari con metodiche telematiche, in atto presso la AOUCareggi durante il periodo pandemico di COVID-19, ha consentito ai Centri periferici di partecipare attivamente agli incontri multidisciplinari per la diagnosi e la terapia delle malattie rare polmonari. Insieme al contributo fornito dalla criobiopsia polmonare ci ha permesso di mantenere e potenzialmente aumentare la capacità diagnostica e terapeutica del Centro di riferimento nei confronti delle malattie fibrosanti progressive idiopatiche del polmone che rappresentano le patologie rare polmonari a prognosi più infausta.