

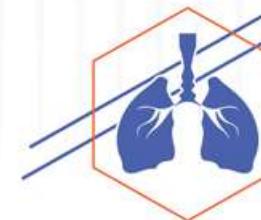


Convegno di presentazione della versione italiana delle linee guida per la diagnosi di fibrosi polmonare idiopatica

Linee guida ufficiali ATS/
ERS/JRS/ALAT
per la pratica clinica



1 Febbraio
2020



Hotel
Enterprise
Milano

Hub & Spoke: l'importanza della rete

Stefania Cerri

Centro MaRP – AOU Policlinico di Modena



17 Luglio 2007

Costituzione del Centro Universitario
Interdipartimentale di Ricerca sulle
Malattie Rare del Polmone (MaRP)



Consiglio

Andrea Cossarizza
Clodoveo Ferri
Antonio Maiorana
Uliano Morandi
Luca Richeldi
Rosario Rossi
Pietro Torricelli

Comitato Scientifico

Mario Bertolani
Elisabeth Brambilla
Alberto Cavazza
Mario Clerici
Roland du Bois
Fabrizio Luppi
Andreas Radbruch
Giulio Rossi
Gabriele Valentini

Finalità istituzionali

1. promuovere la **ricerca clinica e di base** sulle malattie rare del polmone;
2. ideare e condurre **protocolli diagnostici, terapeutici ed assistenziali** per le malattie rare del polmone;
3. sviluppare la **formazione universitaria e post-universitaria multidisciplinare** nel campo delle malattie rare del polmone.



17 Luglio 2007

Costituzione del Centro Universitario
Interdipartimentale di Ricerca sulle
Malattie Rare del Polmone (MaRP)



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero - Universitaria di Modena
Policlinico



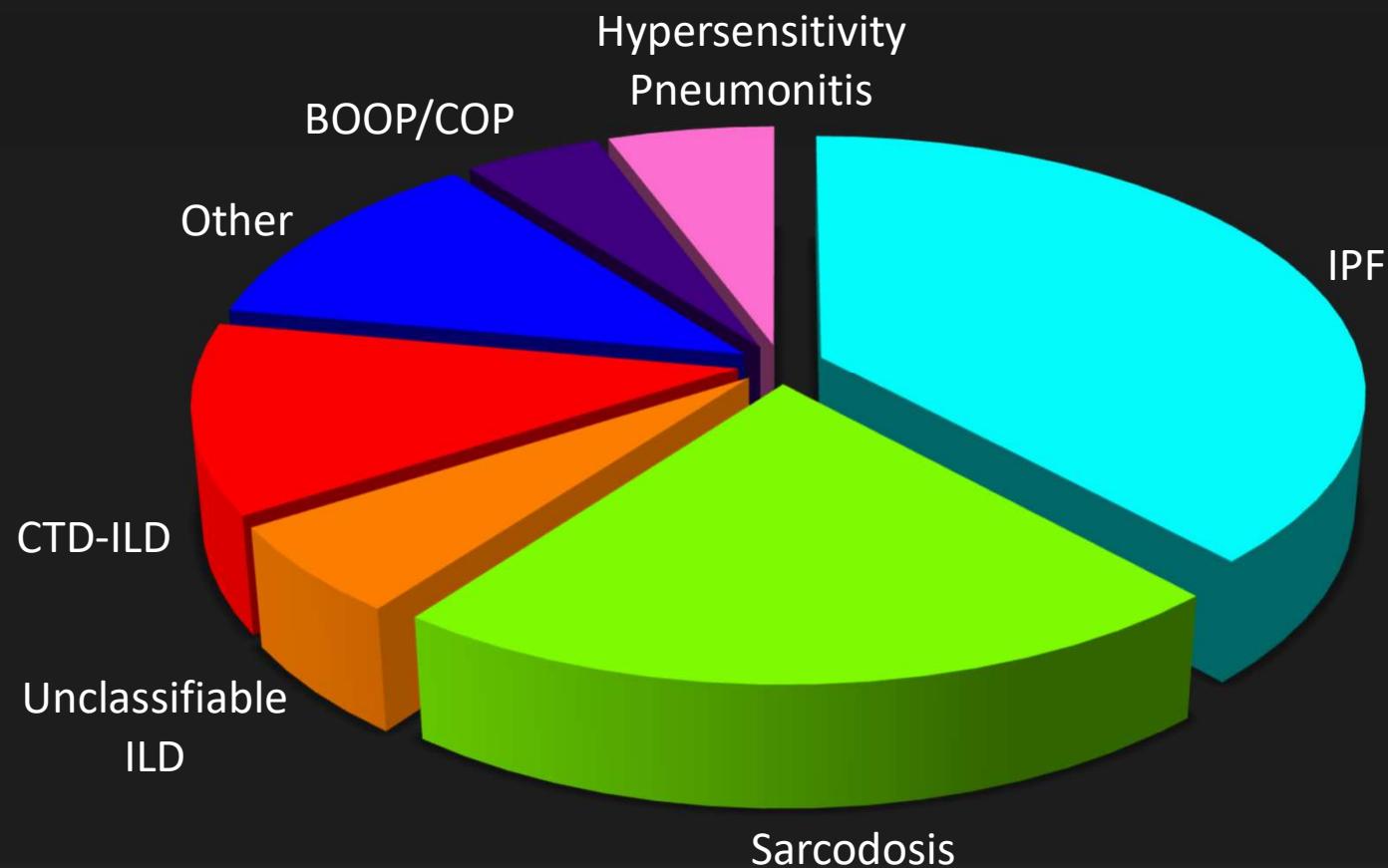
Organizzazione del Centro per le Malattie Rare del Polmone (MaRP)

- **Attività clinica:**
 - Ambulatorio
 - Due letti di degenza presso l’U.O. Malattie dell’Apparato Respiratorio
 - Discussione multidisciplinare dei casi clinici
 - Studi clinici farmacologici internazionali
 - In collaborazione con AMA: Gruppo di supporto
- **Attività di ricerca**

ATTIVITÀ AMBULATORIALE CENTRO MaRP

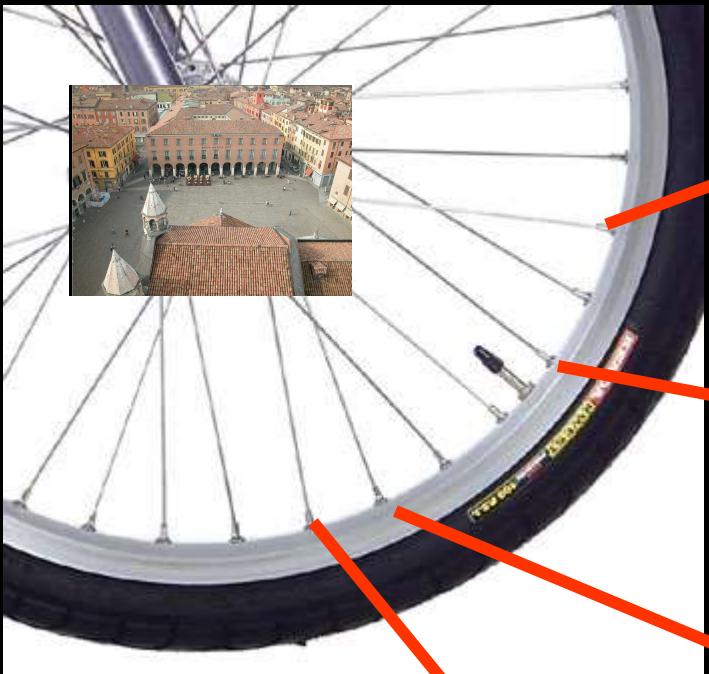
	Pz. 1^ visita	Pz. controllo	Tot. Pazienti
Anno 2014	164	313	477
Anno 2015	175	322	497
Anno 2016	193	370	563
Anno 2017	258	373	631
Anno 2018	315	390	705
Anno 2019	262	483	745

DATABASE CENTRO MaRP



45% con diagnosi definitiva alla 1^a visita.

“Hub and spoke” approach



international networking

other specialists
cardiology
rheumatology
thoracic surgery
immunology

district hospitals

patients/support groups

Slide courtesy Roland M Du Bois

“Hub obligations”

- improve diagnosis and define a strategy for care (therapeutic, social, and psychological)
- define and distribute protocols for care
- provide a resource for district clinicians
- coordinated translational research programme

IPF: LOCAL INCIDENCE AND PREVALENCE

- **Incidence¹:** 6.8 - 16.3
- **Prevalence¹:** **14.0 - 42.7**
 - Age group 18-34 years: 4
 - Age group > 75years: 227
- **Modena province²:**
 - Each year: **48-115 new cases**
 - Currently:
 - Age group 18-34 years: 27 cases
 - Age group >75 years: 1.510 cases
- **Mean survival since diagnosis³:** 2.4 years

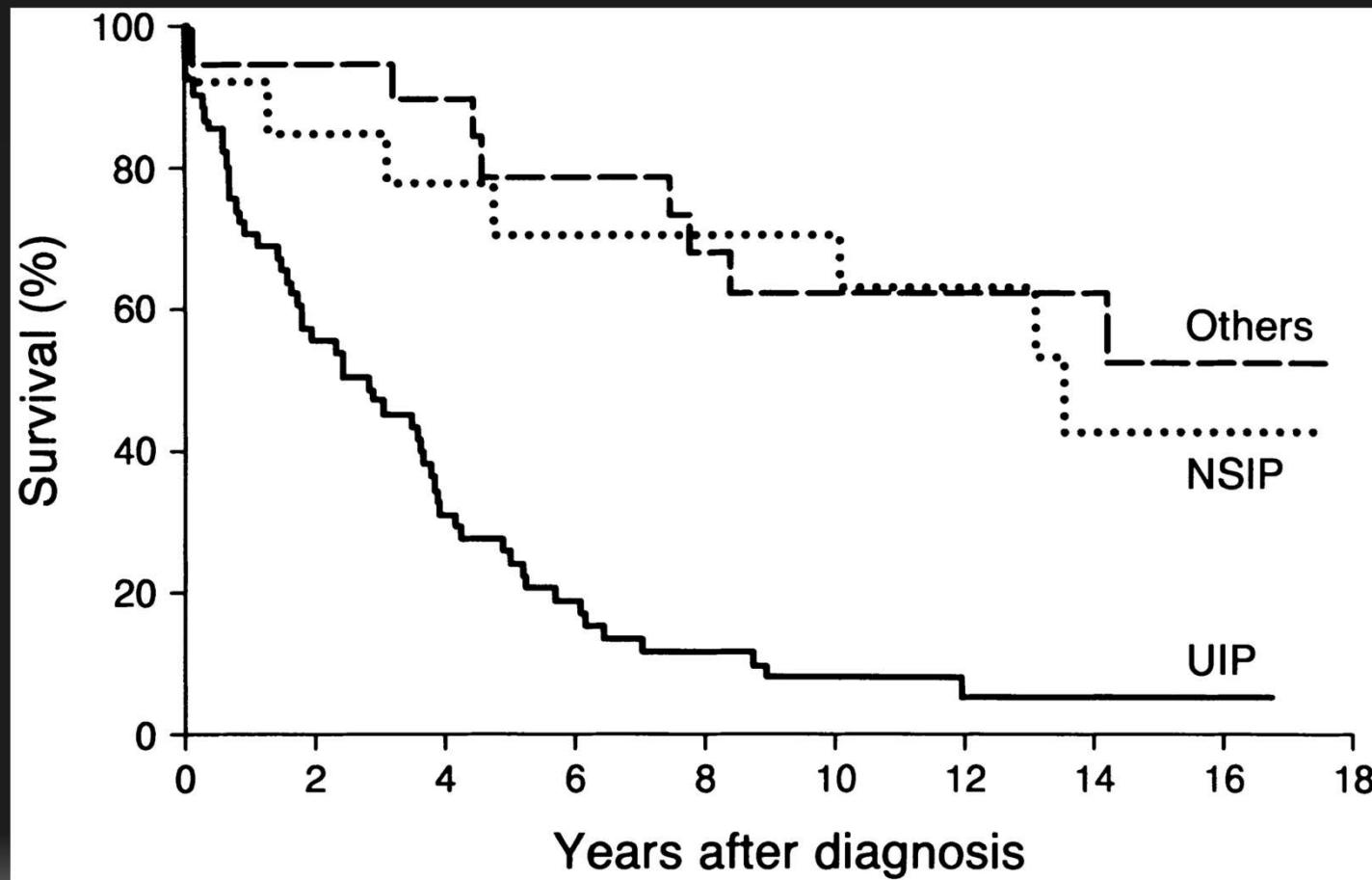
¹Raghu G et al. *Am J Respir Crit Care Med* 2006

²residenti al 31/12/2017: 701,896 (fonte www.modenastatistiche.it)

³Rudd RM et al. *Thorax* 2006

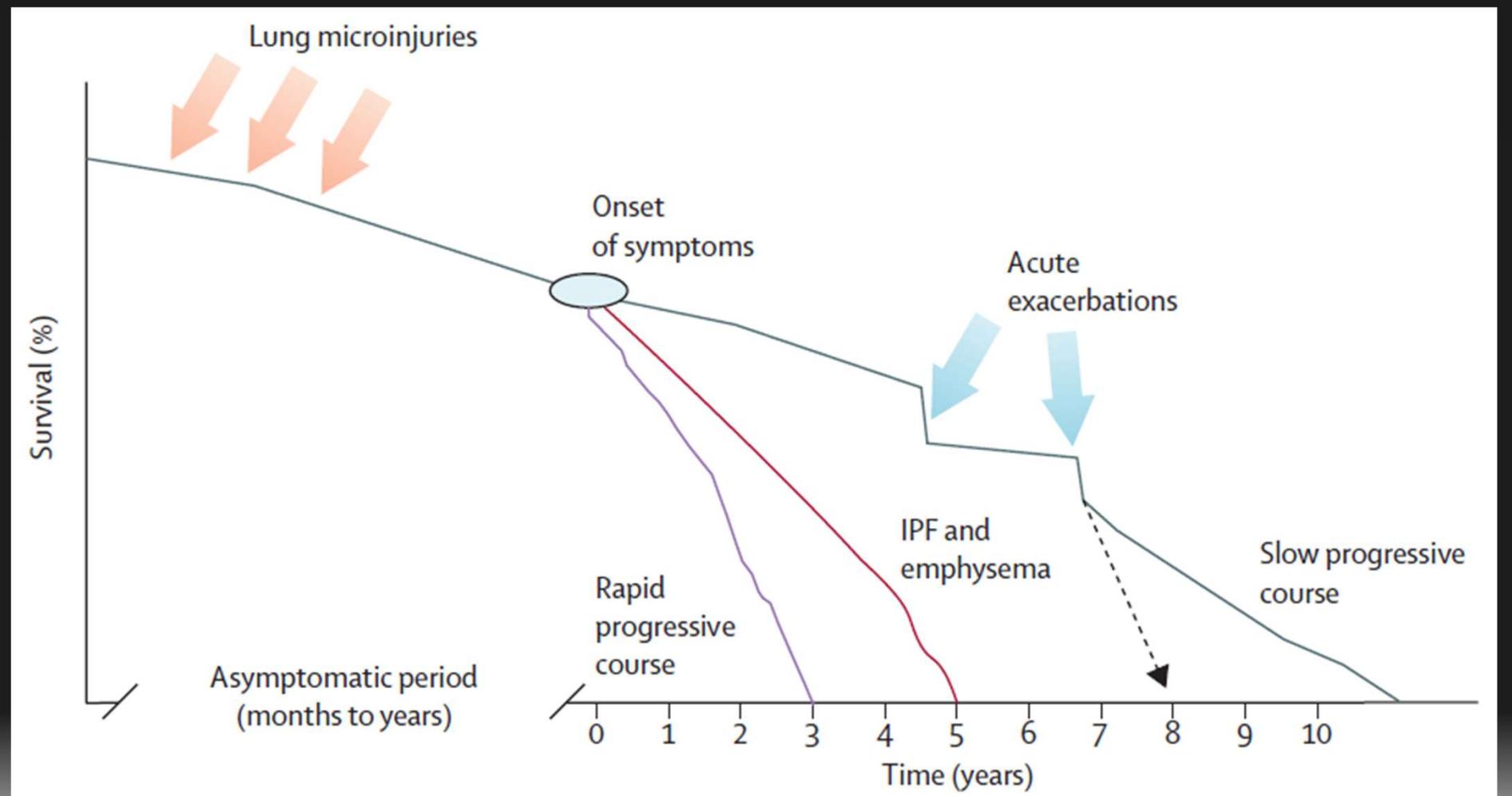
Idiopathic Pulmonary Fibrosis

Most lethal among ILD



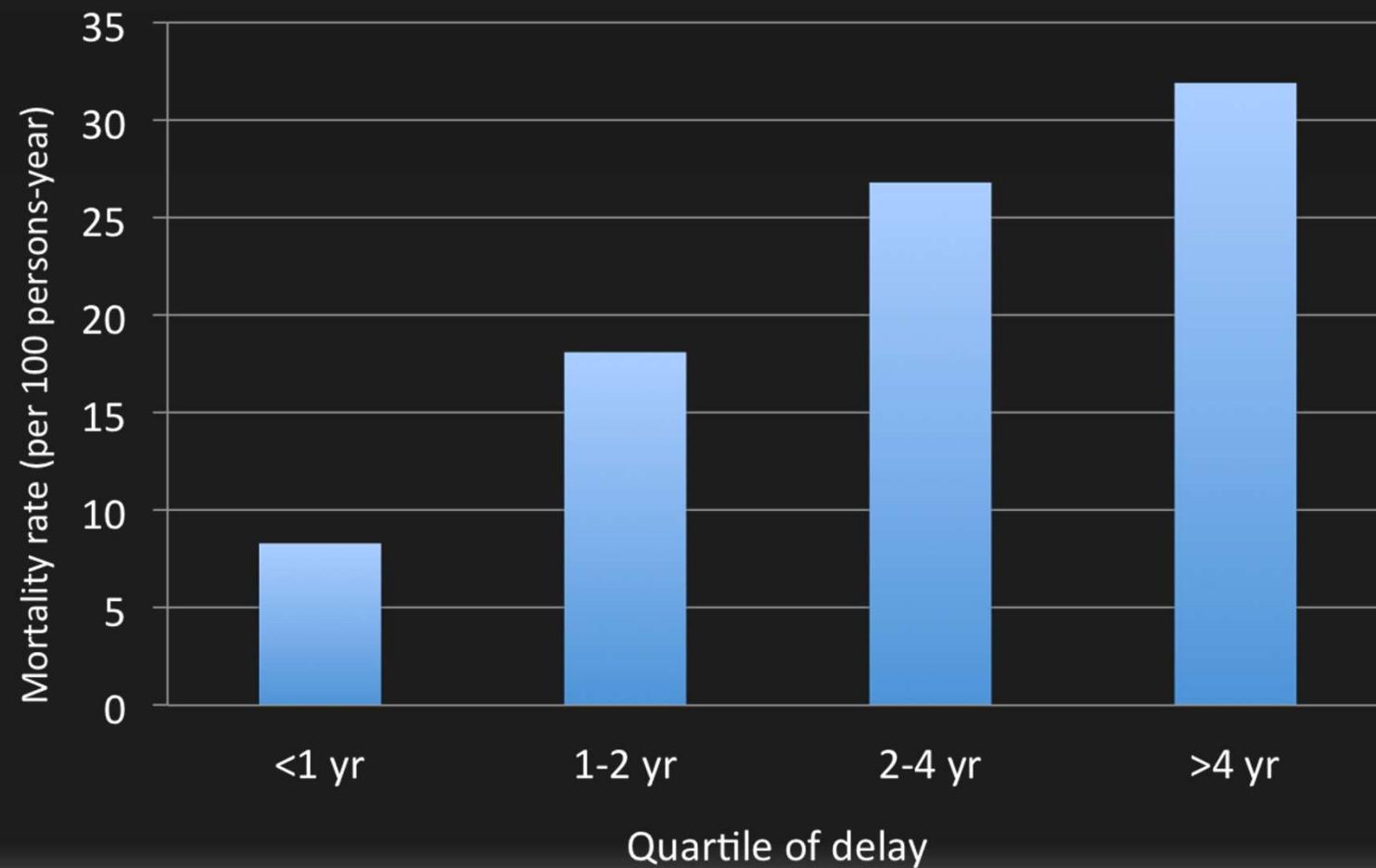
Bjoraker JA et al., AJRCCM 1998; 157:199-203

The heterogeneous natural history pattern in patients with IPF



King TE, Pardo A, Selman M. Lancet 2011; 378: 1949–61

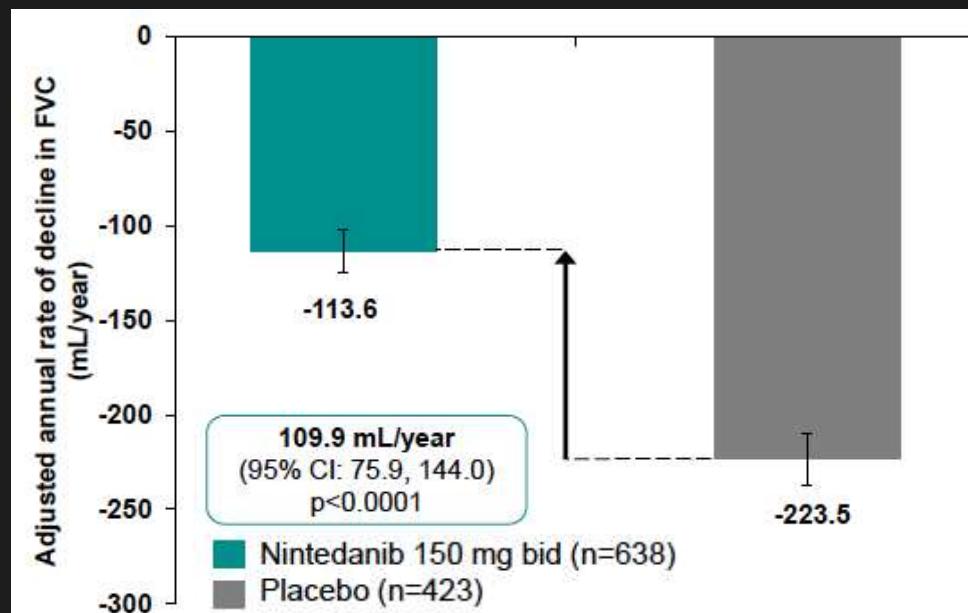
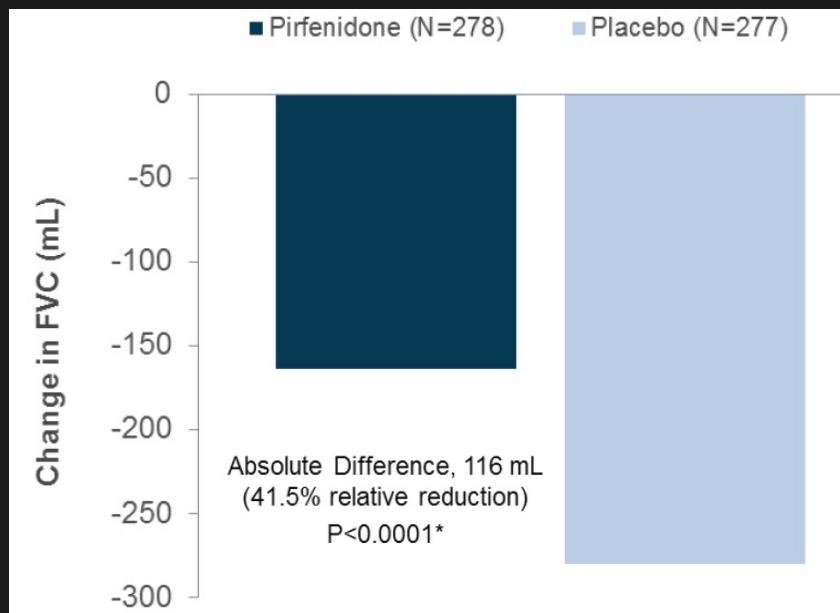
DELAYED ACCESS IMPACTS ON IPF SURVIVAL



Modified from Lamas DJ et al, *AJRCCM* 2011; 184: 842-7



Last, but not least....



King TE et al. NEJM 2014; 370:2083-92

Richeldi L et al. NEJM 2014; 370:2071-82

Correva l'anno 2016...

PROGETTO GALIZIA: CAMMINIAMO INSIEME

Responsabile scientifico: Fabrizio Luppi

Faculty: Ambrosini, Cerri, Luppi, Lusuardi (*Correggio*), Nassetti
(*San Giovanni in P.*), Stefani, Torricelli, Turrini (*Sassuolo*), Zucchi
(*Reggio Emilia*)

PROGETTO GALIZIA: CAMMINIAMO INSIEME

- Obiettivi:
 - sensibilizzare i clinici al riconoscimento precoce dei campanelli di allarme di sospetta IPF
 - favorire il confronto multidisciplinare
 - stabilire un percorso diagnostico terapeutico condiviso

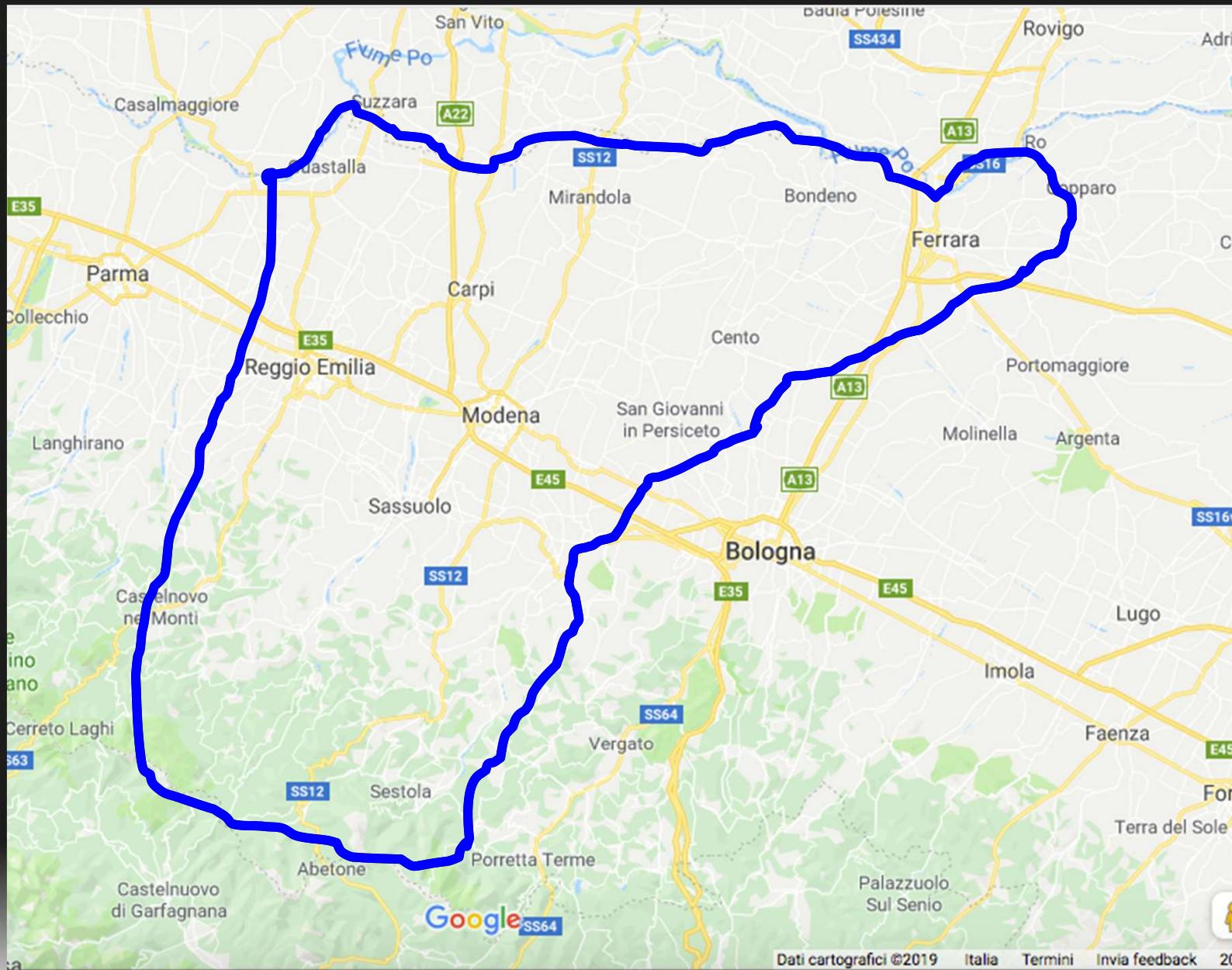
Perché “Progetto Galizia”?





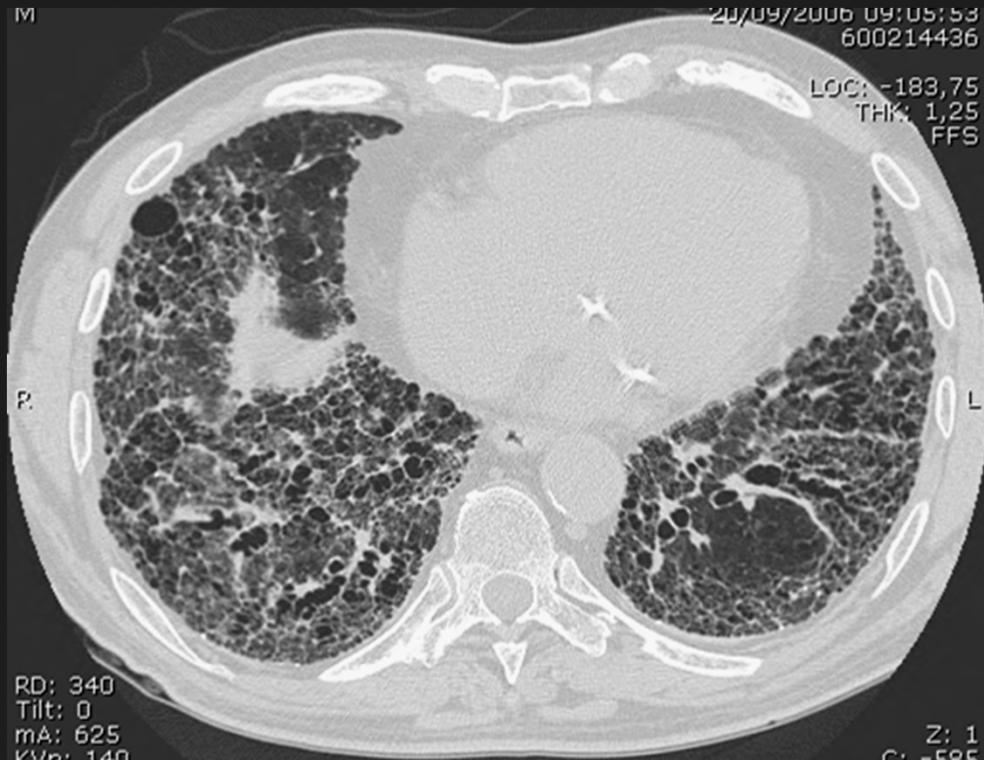
Provenienza	Pre “Galizia” (n°) (1Q 2014 - 2Q 2016)	Post “Galizia” (n°) (3Q 2016 ad oggi)	
Reggio Emilia	14	44	+ 214%
Correggio	2	6	+ 200%
Sassuolo	3	18	+ 500%
Mirandola	2	13	+ 550%
San Giovanni in P.	2	9	+ 350%

Nel frattempo i “confini” della Galizia si sono allargati...



IPF - MaRP experience

- Personal database: 352 IPF patients since 2010
- 73 (20.7%) diagnosed on SLBx + 3 on cryo
- 20% female
- approx. 50% with definite diagnosis at 1st visit
- 53 from Reggio Emilia area
- 17 from Bologna area
- 16 from Ferrara area
- 68 from other referrals



**ONCE A DIAGNOSIS OF IPF IS MADE,
WHAT ABOUT THERAPY?**

AMERICAN THORACIC SOCIETY DOCUMENTS

An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis

An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline

Ganesh Raghu, Bram Rochwerg, Yuan Zhang, Carlos A. Cuello Garcia, Arata Azuma, Juergen Behr, Jan L. Brozek, Harold R. Collard, William Cunningham*, Sakae Homma, Takeshi Johkoh, Fernando J. Martinez, Jeffrey Myers, Shandra L. Protzko, Luca Richeldi, David Rind, Moisés Selman, Arthur Theodore, Athol U. Wells, Henk Hoogsteden, and Holger J. Schünemann; on behalf of the ATS, ERS, JRS, and ALAT

This guideline is dedicated to the memory of Mr. William Cunningham (June 7, 1935–October 23, 2014)

THIS OFFICIAL CLINICAL PRACTICE GUIDELINE OF THE AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS) WAS APPROVED BY THE ATS, MAY 2015, THE EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS), APRIL 2015, THE JAPANESE RESPIRATORY SOCIETY (JRS), APRIL 2015, AND THE LATIN AMERICAN THORACIC ASSOCIATION (ALAT), APRIL 2015

The recommendation *for* the use of the following agents for the treatment of IPF is **conditional**

- **Pirfenidone**
- **Nintedanib**

PATIENT AND FAMILY COUNSELING

Take the **time** to explain and discuss:

- Current evidence of efficacy
- Method of administration
- Prevention and management of most common adverse events

Provide contact information for easy access in case of AEs or unexpected complication.

MaRP - Patients in treatment

- 163 patients in active treatment
 - 79 with pirfenidone
 - 82.3% of them with full dose
 - 84 with nintedanib
 - 77.4% of them with full dose
- 13 patients in treatment for more than 5 years
- 30 patients routinely followed-up at local center

MaRP - Patients in treatment

- 15.4% drug discontinuation because of AE
 - 17% with pirfenidone
 - 13.2% with nintedanib
- Most frequent AE causing drug discontinuation:
 - Severe phototoxicity with pirfenidone
 - Diarrhea/GI AE with nintedanib
- 1 case of severe hepatic impairment with pirfenidone

In collaborazione con AMA Fuori Dal Buio FIBROSI POLMONARE: Gruppo di Supporto

FIBROSI POLMONARE:
è nato un **gruppo di supporto**
per capirla e affrontarla **insieme**

1° SABATO DEL MESE

AOU di Modena – Ingresso 22, 2º piano
| Aula COM | Largo del Pozzo 71 - Modena

centro
universitario



Interdipartimentale per le
MALATTIE RARE DEL POLMONE



fuori dal buio
informazione studio ricerca tutela
malattie orfane e rare



Coordinamento delle attività affidato alla Dr.ssa Daniela Magnani

What I'd like you will take home from my talk...

- Role of a referral center and of an experienced multidisciplinary team in the diagnostic work-up of patients with suspected IPF.
- Importance of a good collaboration between hub and spokes.
- Management of IPF patients in antifibrotic treatment.

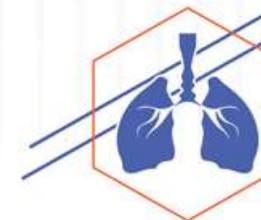


Convegno di presentazione della versione italiana delle linee guida per la diagnosi di fibrosi polmonare idiopatica

Linee guida ufficiali ATS/
ERS/JRS/ALAT
per la pratica clinica



1 Febbraio
2020



Hotel
Enterprise
Milano

Hub & Spoke: l'importanza della rete

Stefania Cerri

Centro MaRP – AOU Policlinico di Modena

ATTIVITÀ AMBULATORIALE

- **Lunedì, dalle 11.00 alle 17.00**
 - 7 prime visite
 - 7 visite di controllo
- **Mercoledì, dalle 11.00 alle 17.00**
 - 8 appuntamenti riservati a pazienti IPF
 - 7 visite di controllo
- **Prenotazione CIP, tel. 800 433 422**
- **Ambulatorio congiunto (Pneumologia/Reumatologia)**
 - 2° venerdì e il 4° mercoledì (6/7 visite per volta)
- **Due posti TC dedicati (sabato mattina)**

ATTIVITÀ AMBULATORIALE

- Servizio di Fisiopatologia Respiratoria,
contestualmente alla visita:
 - Spirometria globale
 - Test di diffusione del CO
 - 6MWD
- E' inoltre possibile eseguire direttamente esami ematochimici (compreso il profilo completo per autoimmunità)

ATTIVITA' MULTIDISCIPLINARE

- Una riunione del team multidisciplinare **ogni 15-20 gg.**
 - **Pneumologo:** Dr.ssa Cerri
 - **Anatomo-Patologo:** Dr. Costantini, Dr.ssa Sighinolfi
 - **Radiologo:** Prof. Torricelli, Dr. Della Casa
 - **Chirurgo Toracico:** Prof. Morandi, Prof. Stefani
 - **Reumatologo:** Prof. Salvarani, Dr. Sebastiani, Dr.ssa Manfredi
 - **Cardiologo:** Prof. R. Rossi, Dr.ssa Coppi
- Discussione “casi difficili” (circa 80-100 casi/anno)
 - Iter diagnostico
 - Iter terapeutico