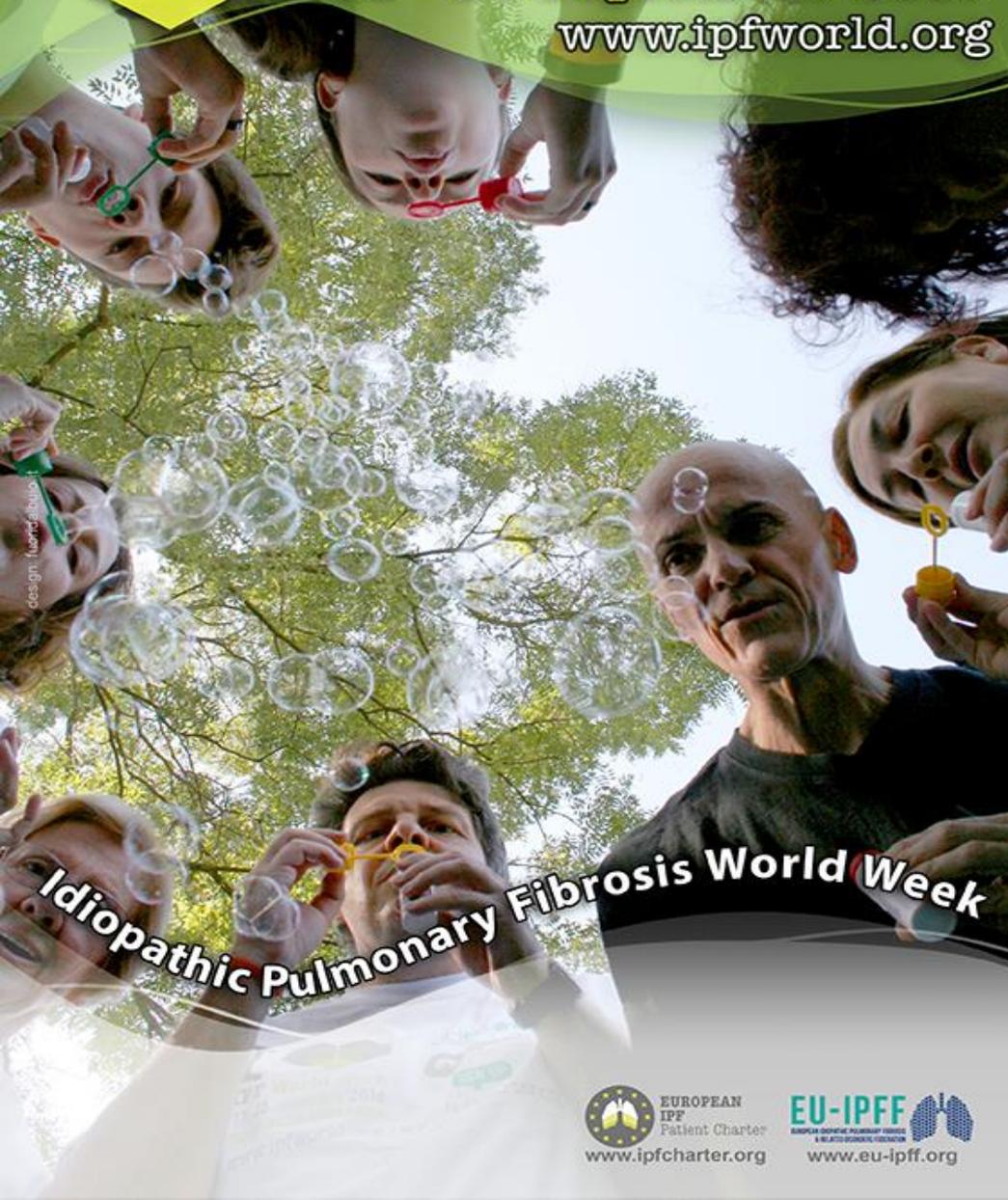




IPF World Week

16 - 24 September 2017

www.ipfworld.org



I medici incontrano i pazienti

U.O. di Pneumologia
Ospedale San Giuseppe,
Multimedica, Milano
19 Settembre 2017





Photo Contest

www.ipfworld.org

IPF World Week

“Blowing Soap Bubbles”

open to everyone





IPF World Week

23 | 30 september 2012

Settimana Mondiale della Fibrosi Polmonare Idiopatica



fuori dal buio

informazione studio ricerca tutela
malattie orfane e rare

www.fuoridalbuio.it ✉ info@fuoridalbuio.it



IPF World Week

21 | 29 september 2013

www.ipfworld.org



IPF World Week

28th September - 5th October 2014

www.ipfworld.org





IPF World Week

5 - 11 **October** 2015 - www.ipfworld.org

Settimana Mondiale della Fibrosi Polmonare Idiopatica

BREATH OF HOPE



IPF World Week

17 - 25 September 2016

www.ipfworld.org



amy/istockphoto.com

Settimana Mondiale della Fibrosi Polmonare Idiopatica



EUROPEAN
IPF
Patient Charter

EU-IPFF
EUROPEAN UNION
IPF PATIENT CHARTER



www.ipfcharter.org



IPF World Week

16 - 24 September 2017



BREATH OF HOPE

A photograph of a man with a beard and glasses and a young girl with curly hair blowing bubbles. The man is on the left, looking towards the girl on the right. The girl is holding a yellow bubble wand. Several bubbles are visible in the air around them. The background is a dense green forest.

IPF World Week

16 - 24 September 2017

**Perché è importante la Settimana
Mondiale della Fibrosi Polmonare?**

La Settimana Mondiale dell'IPF è un appuntamento importante per:

- portare l'attenzione su questa patologia
- sottolineare l'urgenza della ricerca
- diffondere maggiore informazione e formazione dei medici
- sottolineare l'importanza di non sentirsi soli e sapere a chi rivolgersi e dove trovare supporto

www.ilpolmone.it

Malattie Rare Polmonari e non solo - IIPolr



ILPOLMONE.IT

malattie rare polmonari



ILPOLMONE.IT

malattie rare polmonari

AREA MEDICI

Pulmonary
Diseases

NUOVE TERAPIE

Incontrarsi
per
conoscere la
Fibrosi





PNEUMOLOGIA 2016

Milano, 16 – 18 giugno 2016 · Centro Congressi Palazzo delle Stelline

Il prossimo appuntamento

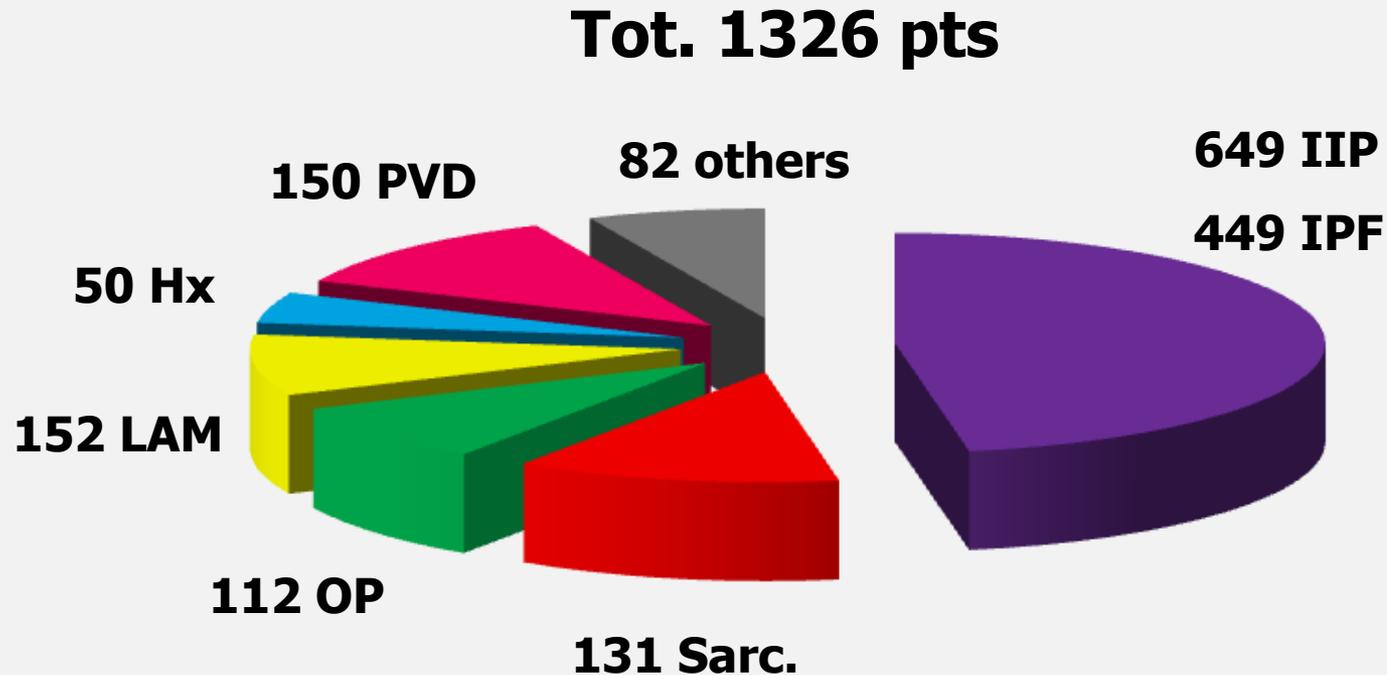


PNEUMOLOGIA 2018

Milano, 14 – 16 giugno 2018 · Centro Congressi Palazzo delle Stelline

Malattie Rare Polmonari

Esperienza dell'Ospedale San Giuseppe (1999 - 2017)



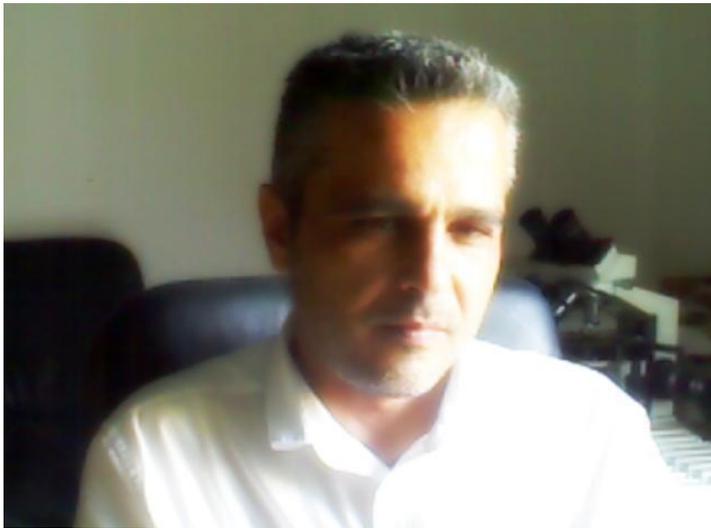
Centro di riferimento regionale delle malattie rare polmonari



Lavoro d'equipe con discussione periodica dei casi

IPF team – riunione multidisciplinare

Una volta al mese





Epidemiologia dell'IPF in Lombardia - Inquinamento atmosferico e IPF: fattore di rischio?

Antonella Caminati



I Medici incontrano i pazienti

Quando una malattia è rara?

- *Europa:* una malattia è considerata *rara* quando interessa meno di 1 persona ogni 2000

Il riconoscimento dello status di malattia rara

- L'inserimento della IPF nell'elenco delle malattie rare significa, per i pazienti, diritto all'esenzione dalla partecipazione al costo delle prestazioni sanitarie necessarie per la diagnosi ed il trattamento della patologia
- *In Italia, l'elenco delle malattie rare non era aggiornato (risaliva al 1998): l'IPF era esclusa*, così come l'ipertensione arteriosa polmonare e la sarcoidosi
- L'aggiornamento dell'elenco italiano ha fatto capolino, comprensivo di IPF, a fine governo Prodi, con il DPCM LEA 2007, ritirato dal nuovo governo per mancanza di copertura

Dal **18 marzo 2017** l'**IPF** è stata finalmente **inclusa nell'elenco delle "malattie rare esentate dalla partecipazione al costo"**, con uno specifico codice di esenzione: **RHG010**.

La nuova legge è entrata in vigore dal **15 settembre 2017**

In materia di malattie rare, il Decreto Ministeriale (DM) 279/2001 dispone che vengano erogate in esenzione tutte le prestazioni specialistiche (diagnostiche e terapeutiche) appropriate ed efficaci per il trattamento, il monitoraggio e la prevenzione degli ulteriori aggravamenti.

Aumento della prevalenza

During 2010, in Italy:

-GCD: 21.900 people with IPF

-BCD: 14.600

-NCG: 8.250

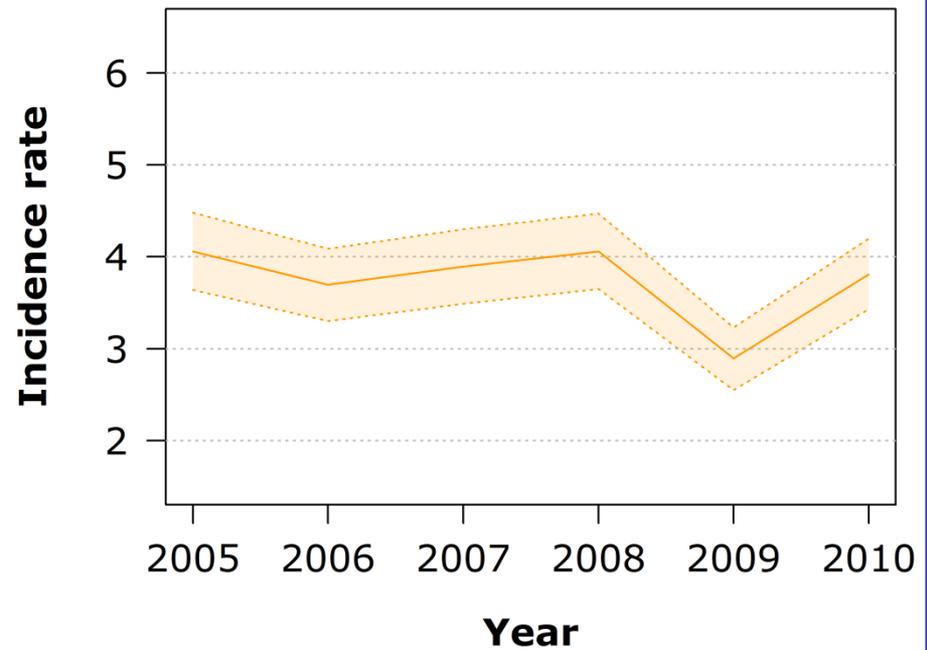
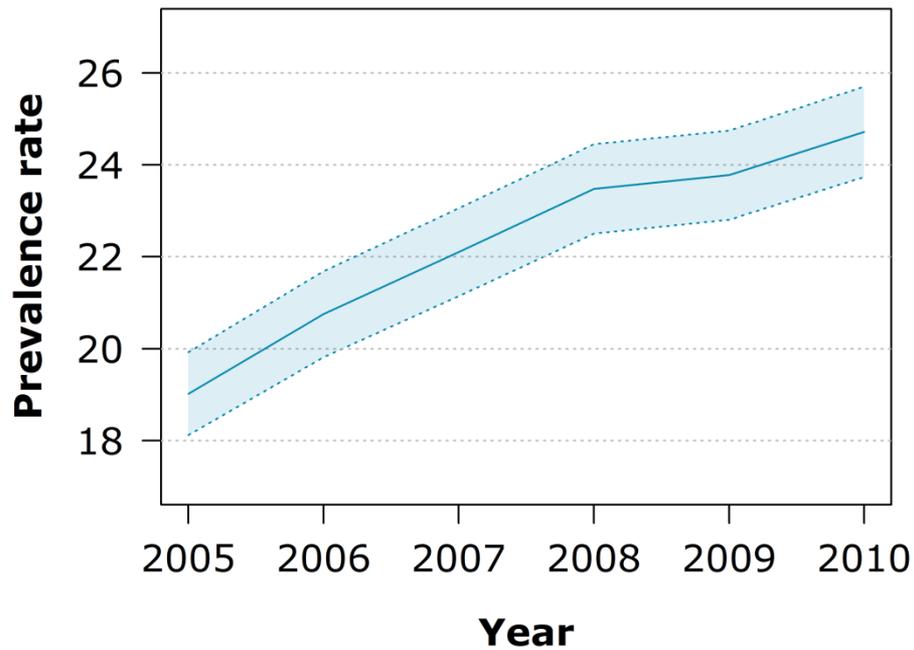
40.0

In Lombardia (circa 10 milioni di abitanti) nel 2010 il numero di pazienti affetti da IPF varia da 1500 a 3500 a seconda del criterio di diagnosi utilizzato

Si stima che ci siano circa 30-35000 nuove diagnosi di fibrosi polmonare/anno nei Paesi Europei

La fibrosi polmonare idiopatica è una malattia che aumenta in modo significativo con l'età

Prevalenza e incidenza dell'IPF in Lombardia nel periodo 2005-2010



I nostri dati confermano che l'IPF è più frequente negli uomini, in età avanzata

Le donne hanno una storia di malattia più lunga e vengono ospedalizzate più tardi

Numerose comorbidità sono associate all'IPF, in particolare BPCO e malattie cardio-vascolari

Qual è la causa della fibrosi polmonare?

- La causa della fibrosi polmonare resta un mistero
- Si pensa che sia coinvolta l'alterazione dei normali meccanismi di riparazione polmonare
- I pazienti con fibrosi polmonare sembrerebbero

Le acquisizioni più recenti sulla patogenesi della fibrosi polmonare tendono a considerare la malattia collegata ad un invecchiamento prematuro del polmone o comunque ad un'alterazione dei meccanismi di invecchiamento

Qual è la causa della fibrosi polmonare?

Fattori di rischio possono essere:

- Fumo di sigaretta
- esposizione professionale a polveri ambientali (polveri di metalli ecc)
- predisposizione genetica (10-15% dei casi)
- infezioni polmonari virali o batteriche
- Reflusso gastro-esofageo

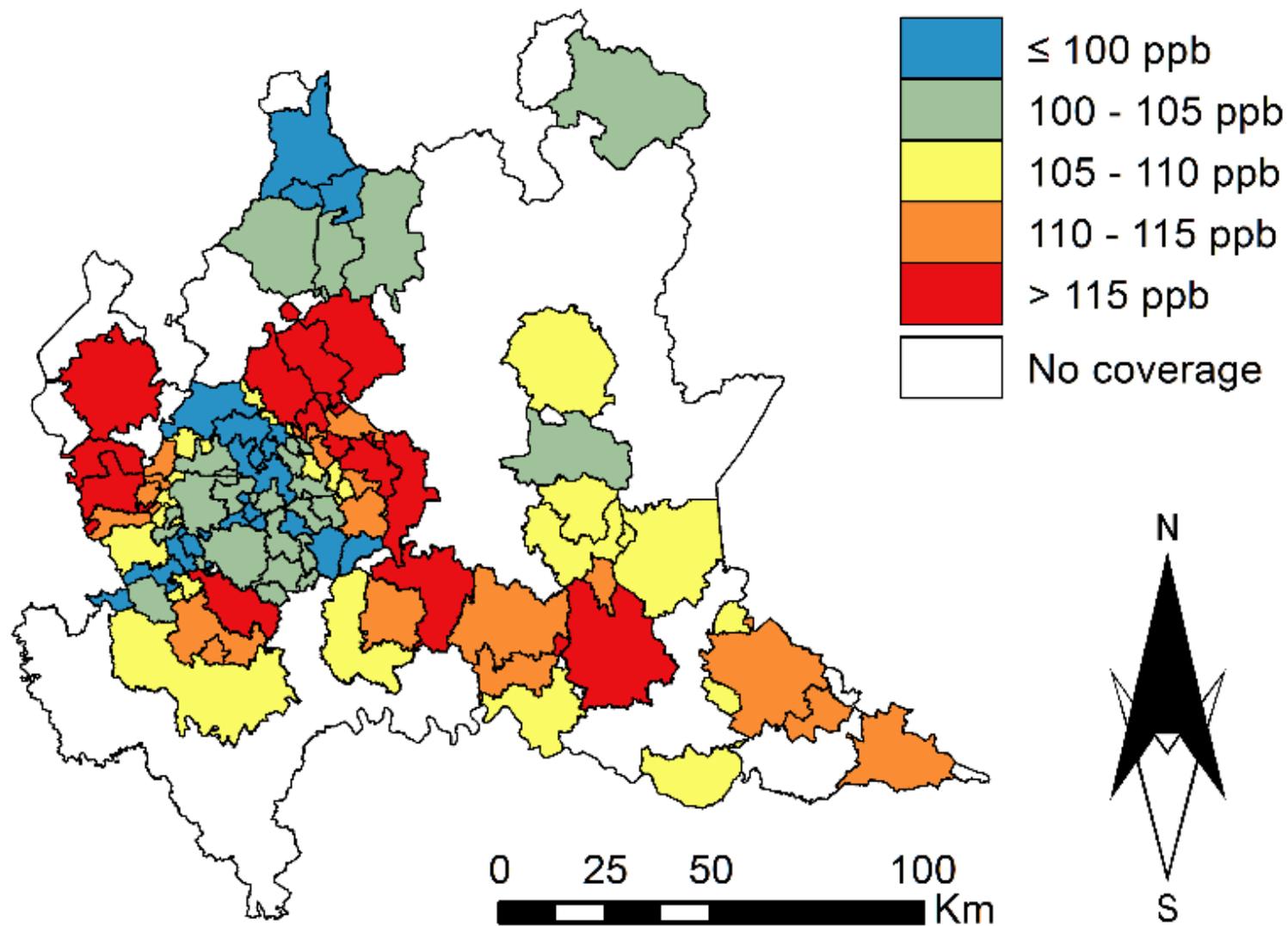
Cohort description

Selected incident cases, n	2,093
Drop-out, n (%)	18 (0.86)
Deaths, n (%)	824 (39.37)
Subjects with at least a hospital admission, n (%)	1,340 (64.02)

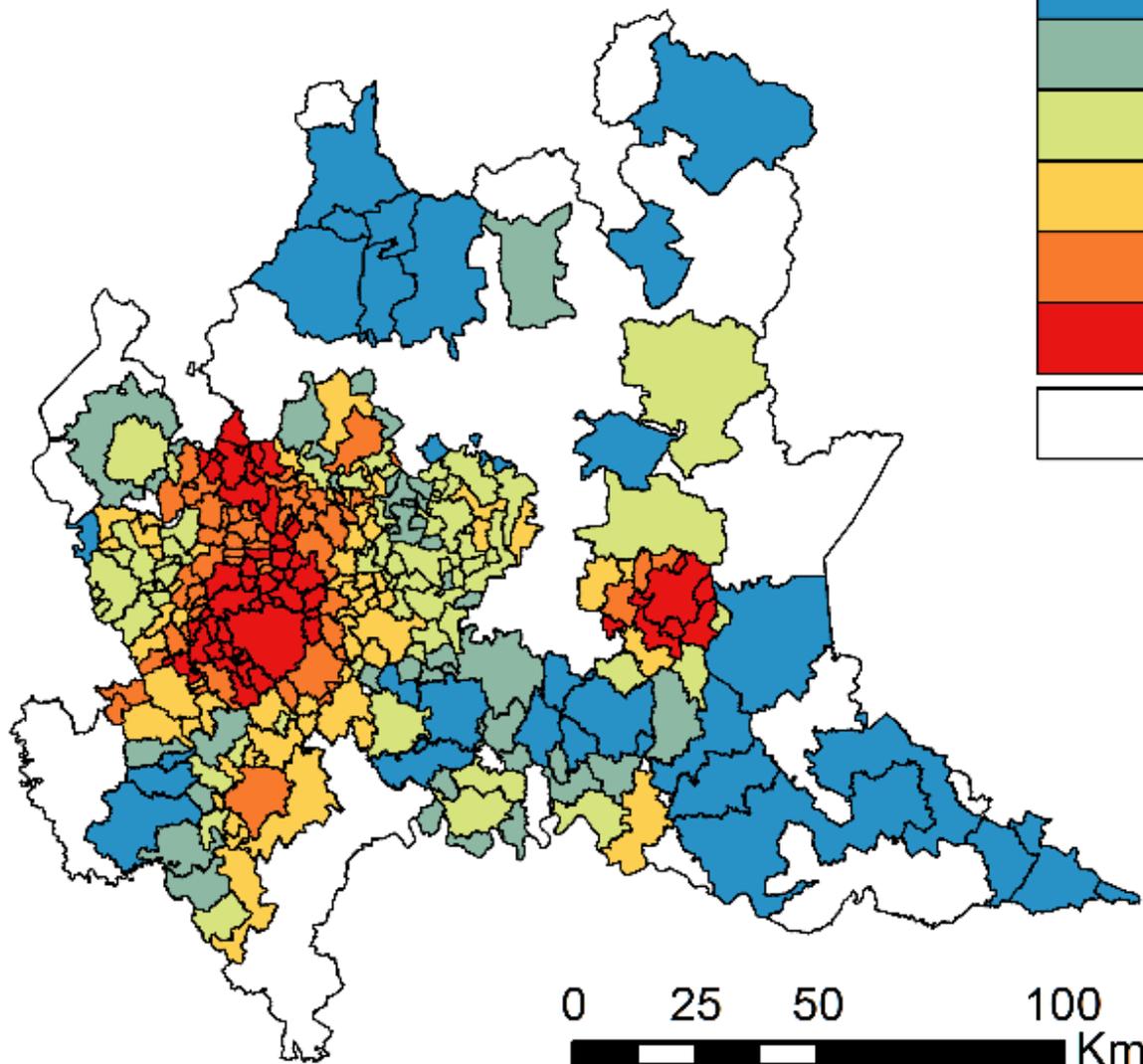
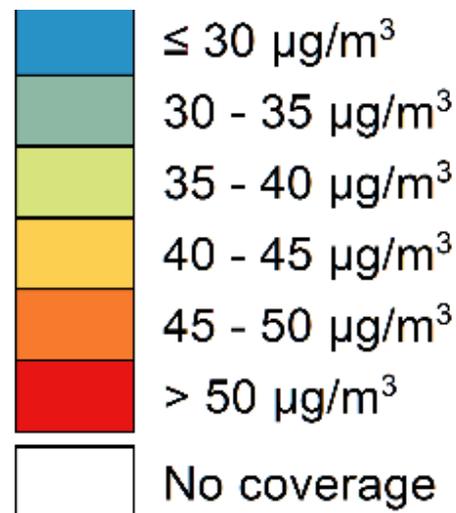
Outcomes

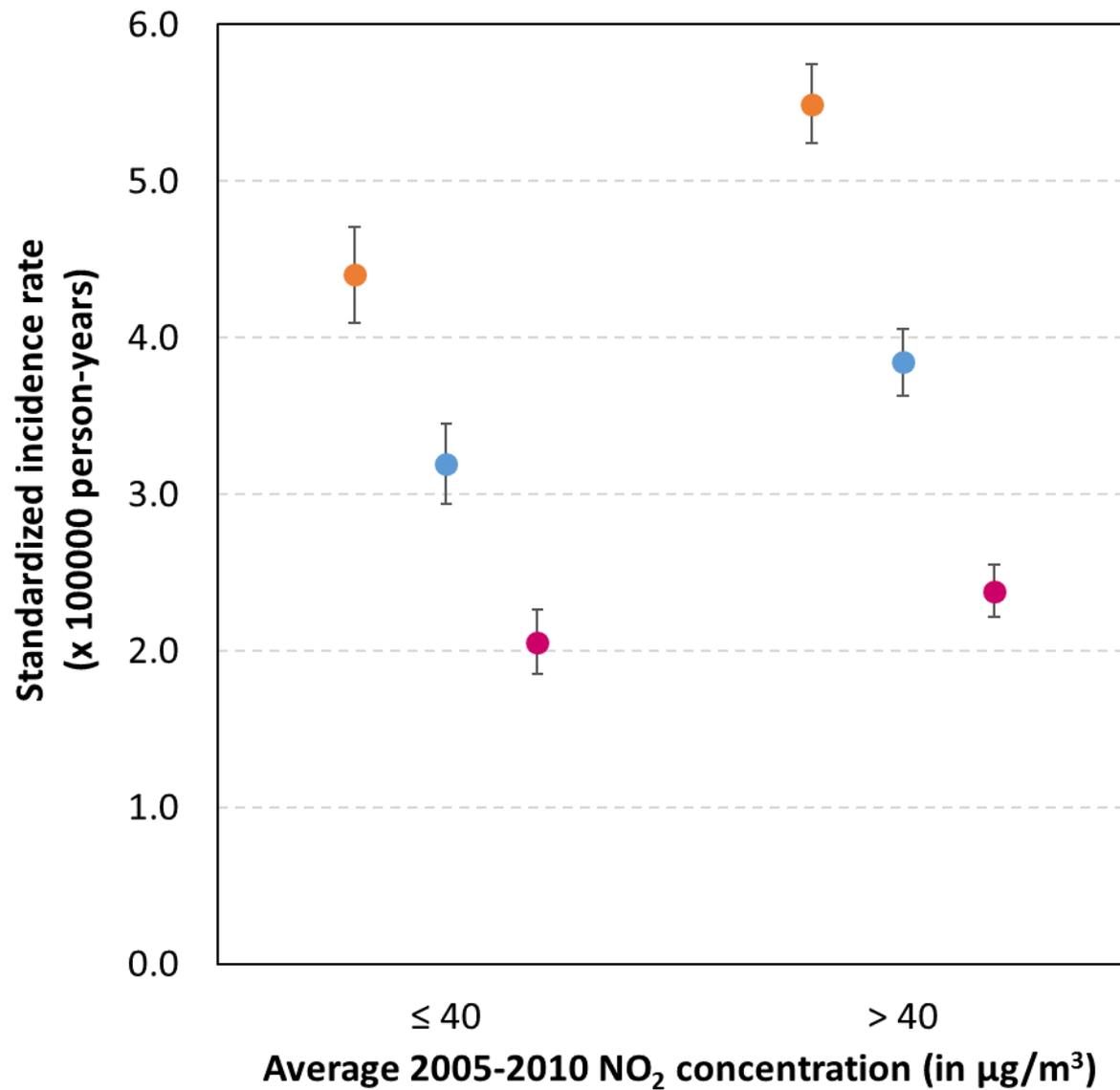
Survival time, years	
Mean (95% Confidence Interval)	3.7 (3.5 – 3.8)
Time to first hospitalization, years	
Mean (95% Confidence Interval)	1.7 (1.6 – 1.8)

Concentrazione media di O3



Concentrazione media di NO2





● Generic Case Definition
● Narrow case definition

● Broad Case Definition

Conclusioni

Il nostro studio mostra per la prima volta una forte associazione tra l'esposizione all'NO₂, un inquinante associato al traffico, e l'incidenza dell'IPF

Altri studi hanno evidenziato una correlazione tra incremento di NO₂ ed O₃ ed episodi di peggioramento acuto dell'IPF e peggioramento funzionale

La criobiopsia: un nuovo approccio diagnostico

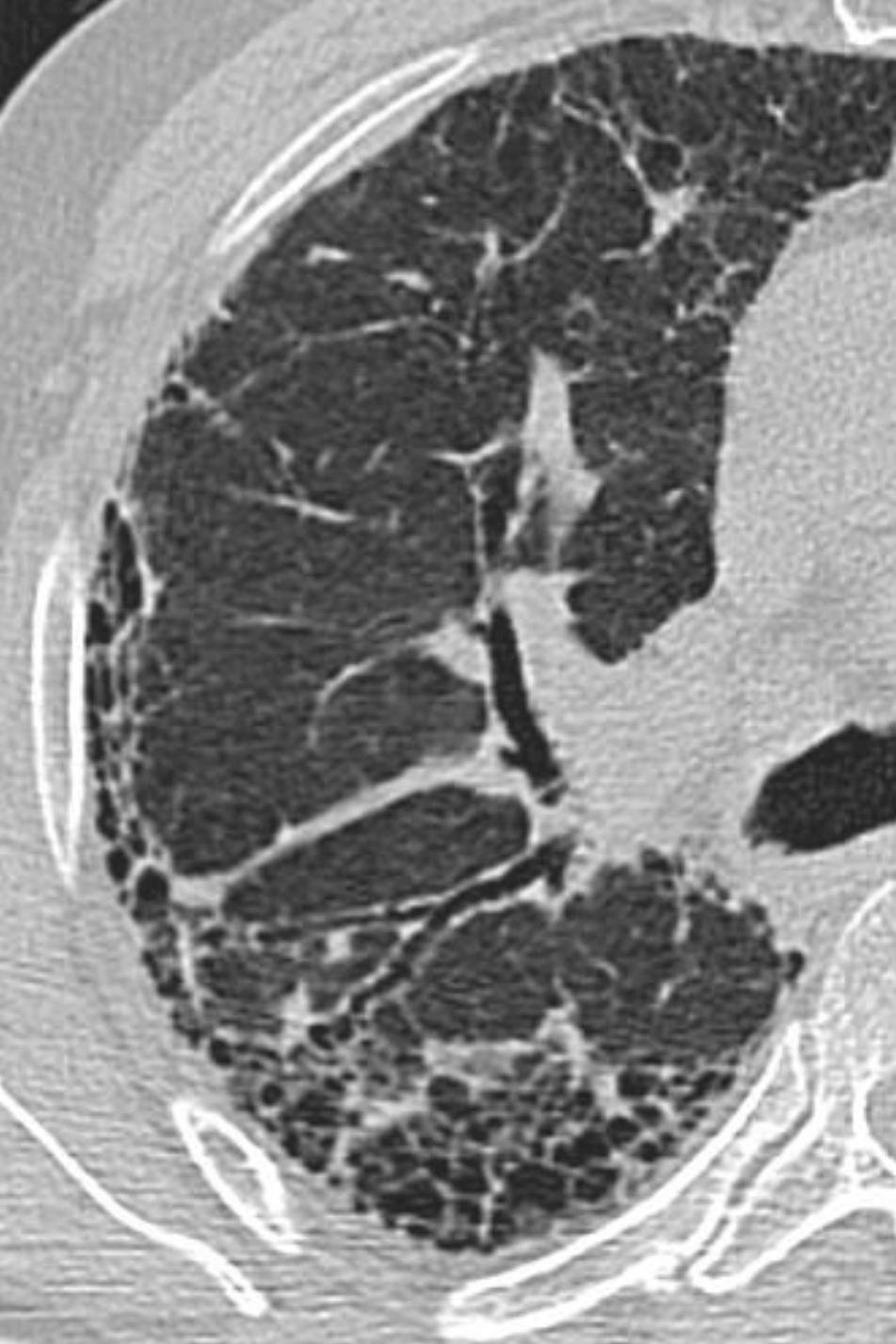
Sergio Harari



I Medici incontrano i pazienti

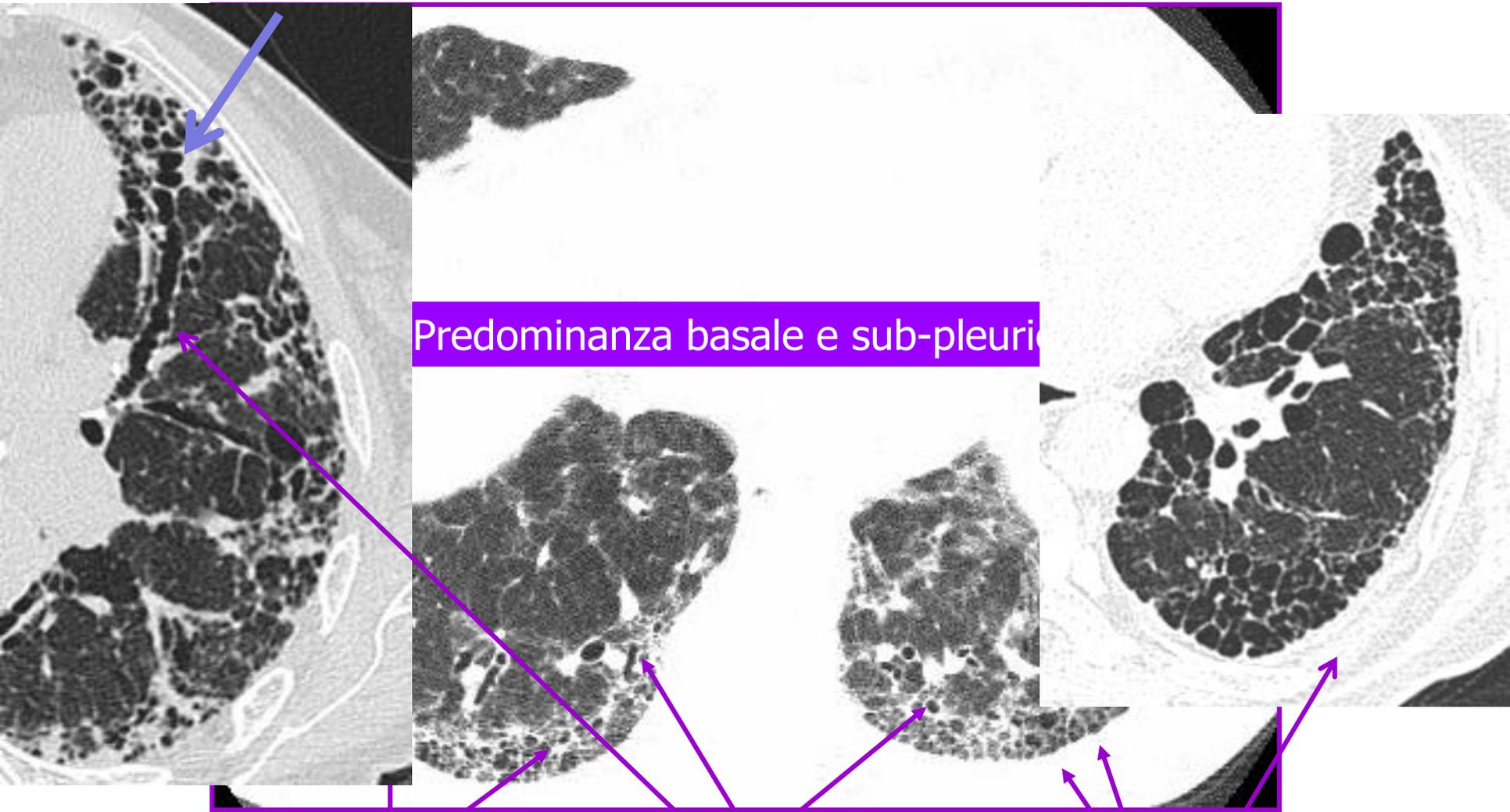
Che cos'è la fibrosi polmonare?

- E' una malattia ad andamento cronico, caratterizzata da progressiva cicatrizzazione dei polmoni e da conseguente difficoltà respiratoria



Si tratta di una patologia di difficile individuazione, i sintomi spesso possono essere confusi con quelli di altre malattie ma la diagnosi precoce è fondamentale per poter intervenire tempestivamente con le cure per rallentarla

In queste zone si accumula il muco e questo favorisce bronchiti, infezioni respiratorie e tosse, prevalente al mattino

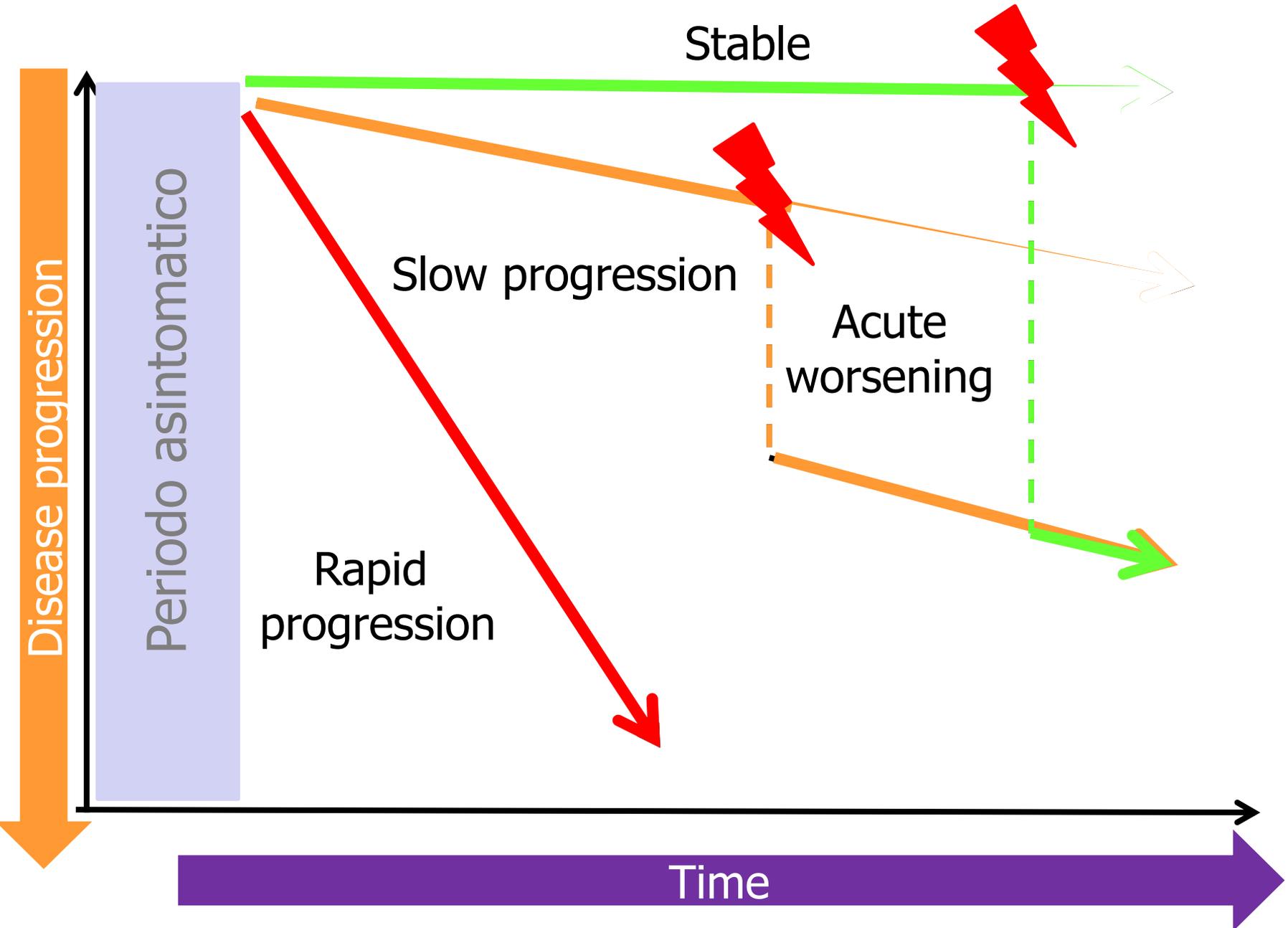


Predominanza basale e sub-pleurica

Alterazioni reticolari

Bronchiectasie da trazione

Honeycombing

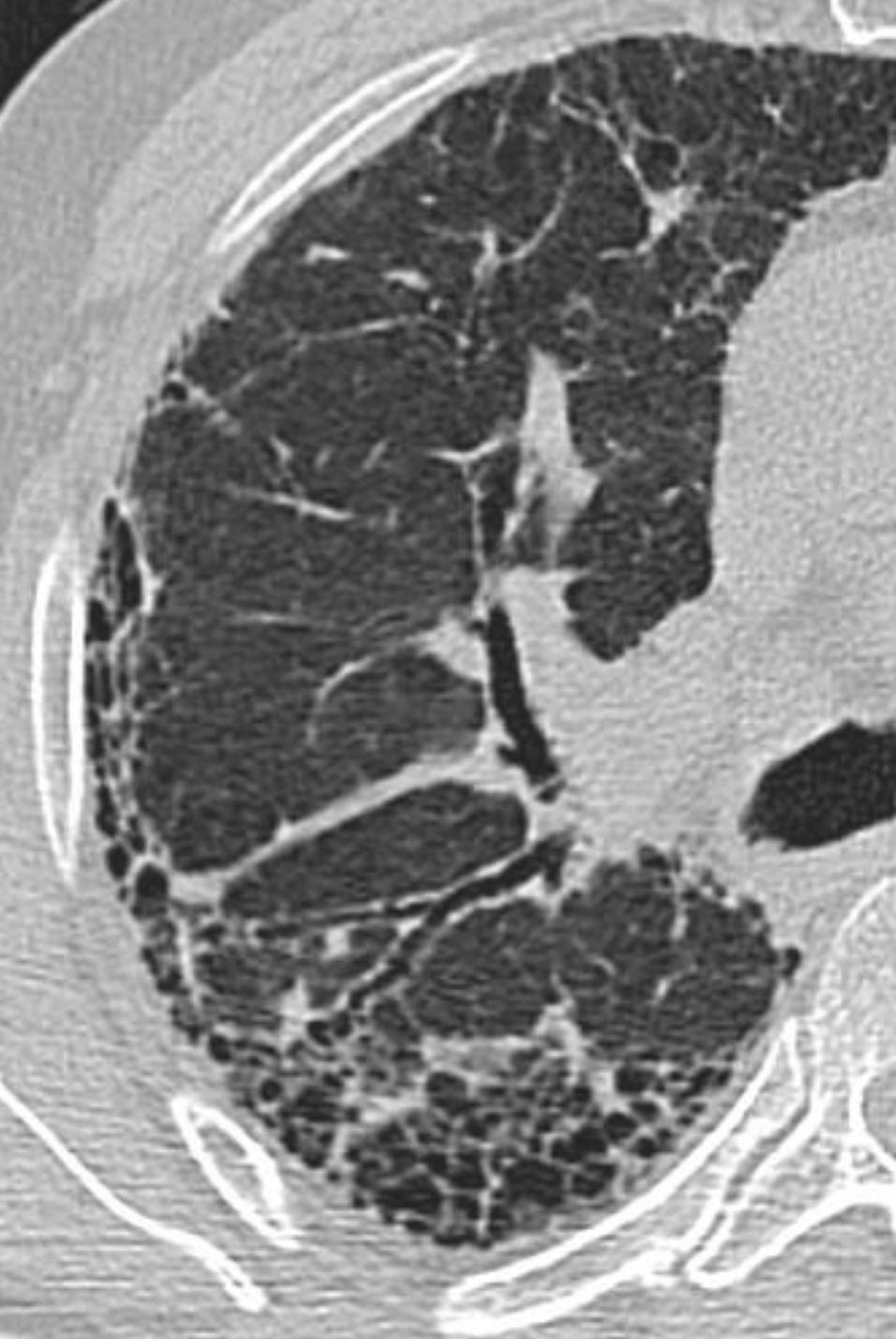


Parola d'ordine: diagnosi precoce!

Negli ultimi anni si sta ponendo sempre più attenzione ad un rilievo clinico obiettivo: il riscontro all'esame obiettivo toracico di rantoli crepitanti "a velcro distaccato"

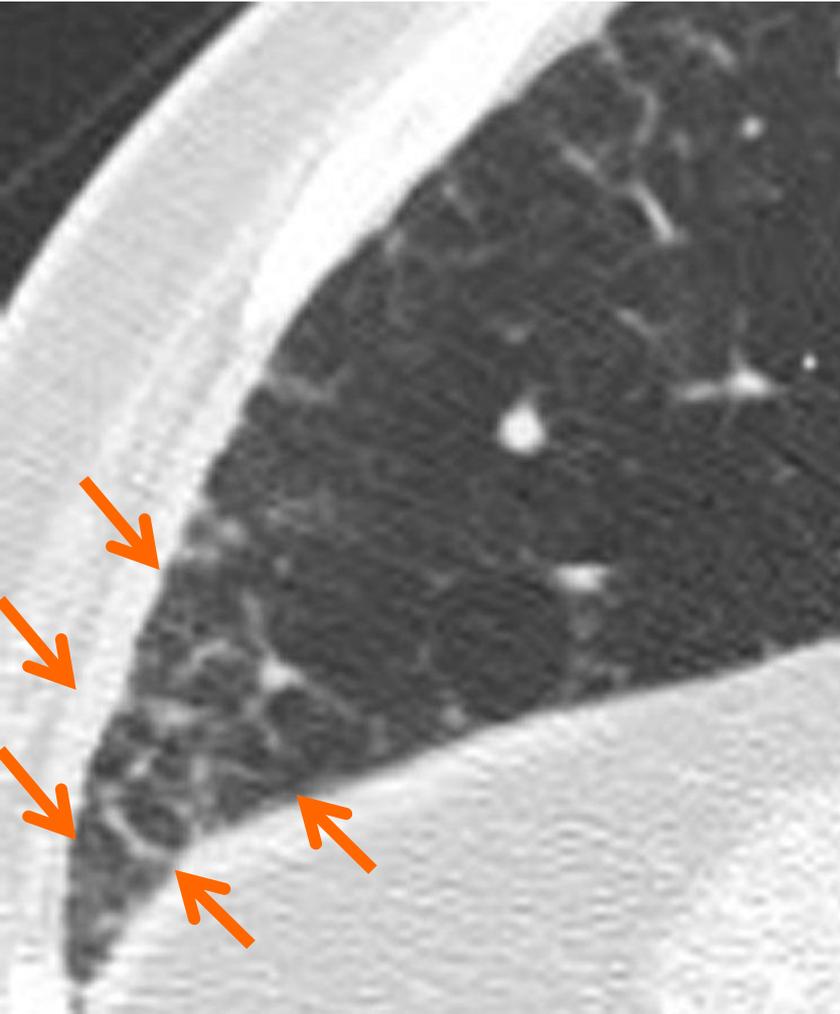
Si sta cercando di sensibilizzare gli specialisti e i medici di famiglia al rilievo di questo dato obiettivo

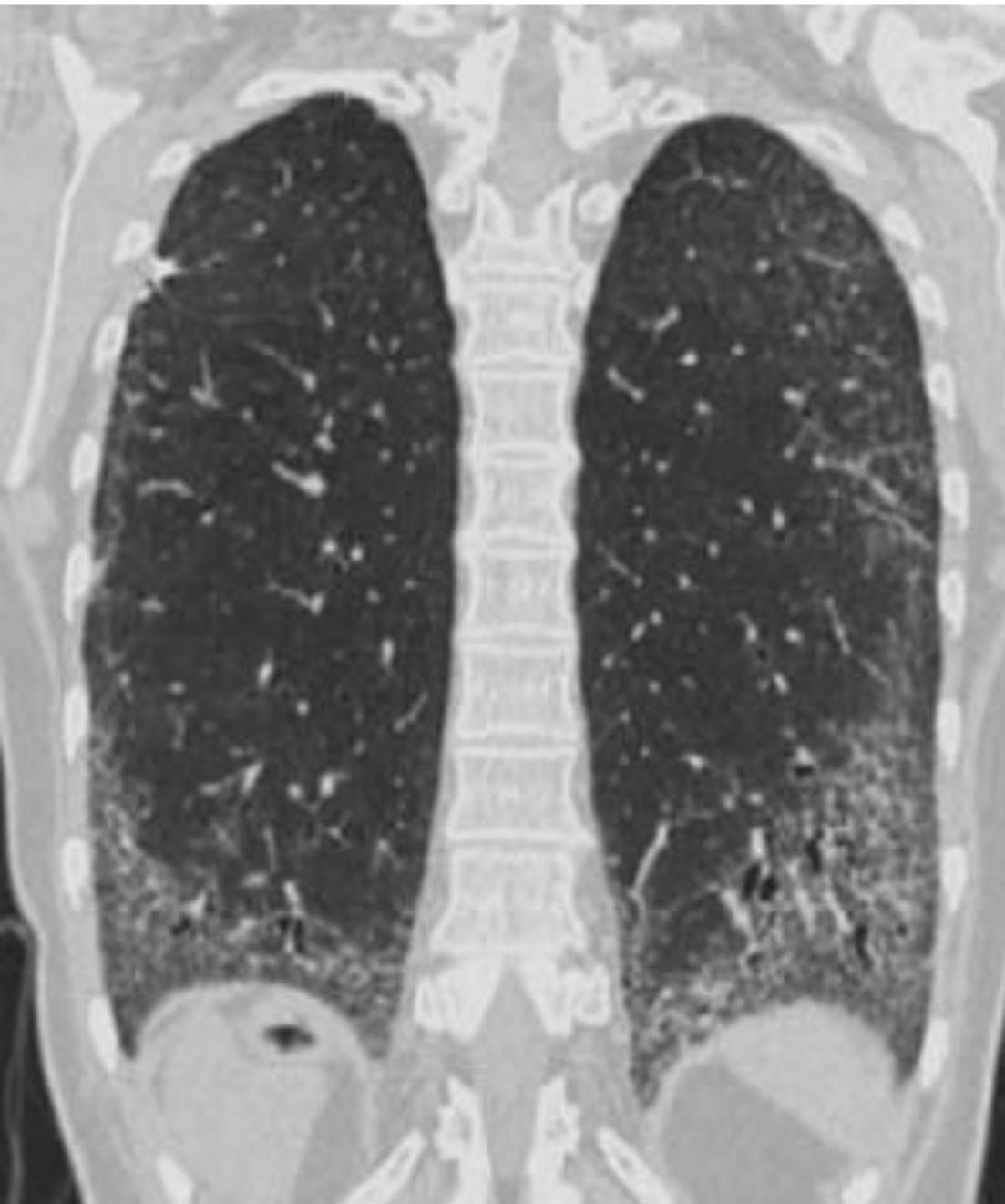




Quadro HRCT del torace tipico

Fibrosi polmonare iniziale





- Fibrosi polmonare
- Collagenopatie
- Tossicità da farmaci
- Polmoniti da ipersensibilità
- Asbestosi
- Fibrosi polmonare familiare
- Sindrome di Hermansky-Pudlak

Tanto più la diagnosi è precoce, tanto più è difficile

Negli stadi precoci è molto più evidente il problema delle diagnosi differenziali e diventa importante l'accertamento istologico

L'accertamento istologico diventa indispensabile anche quando il quadro TAC torace è atipico

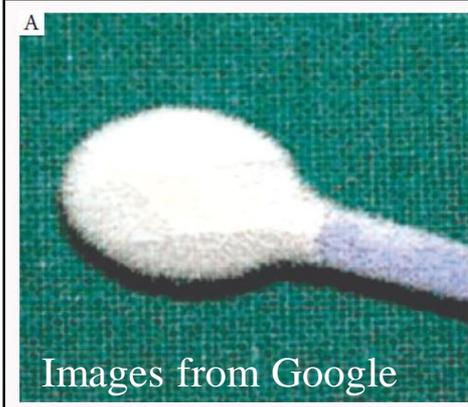
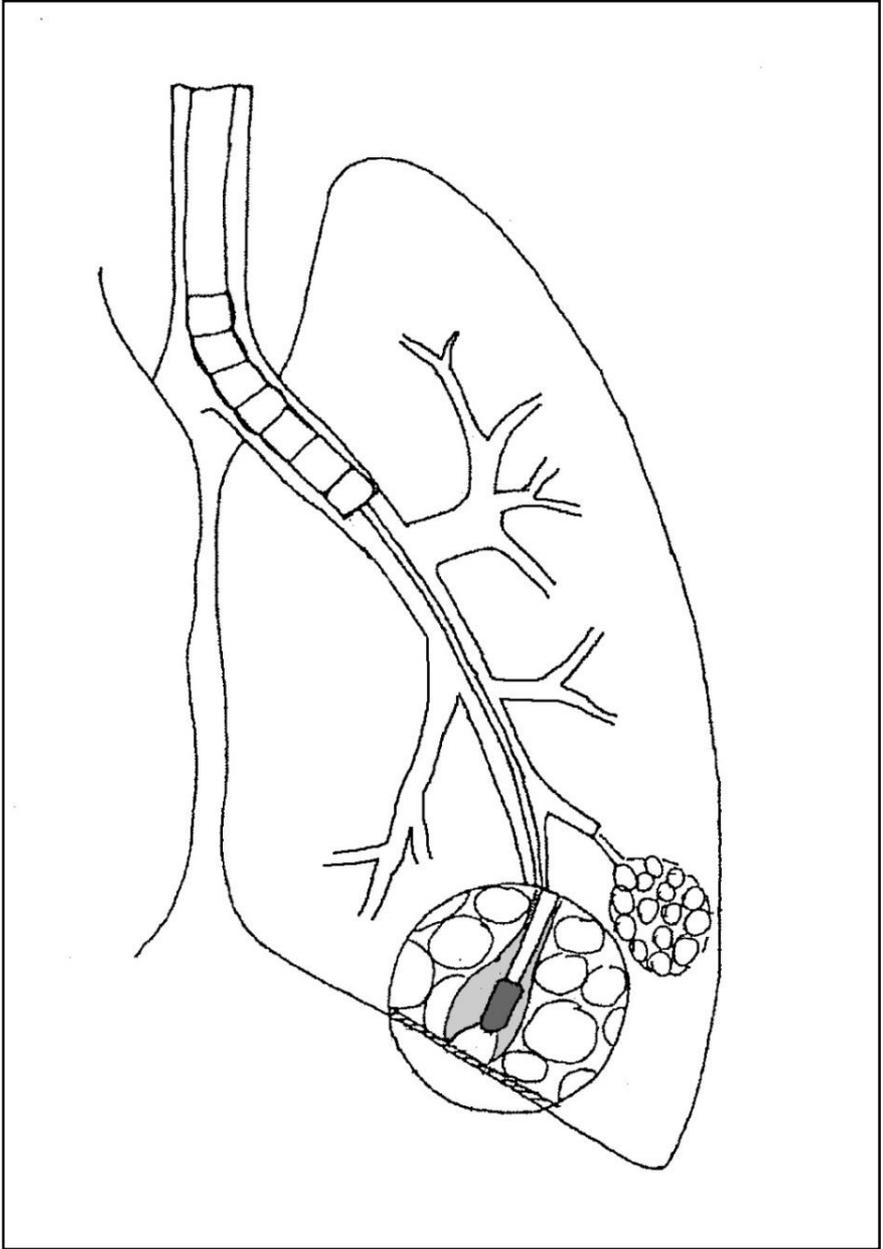
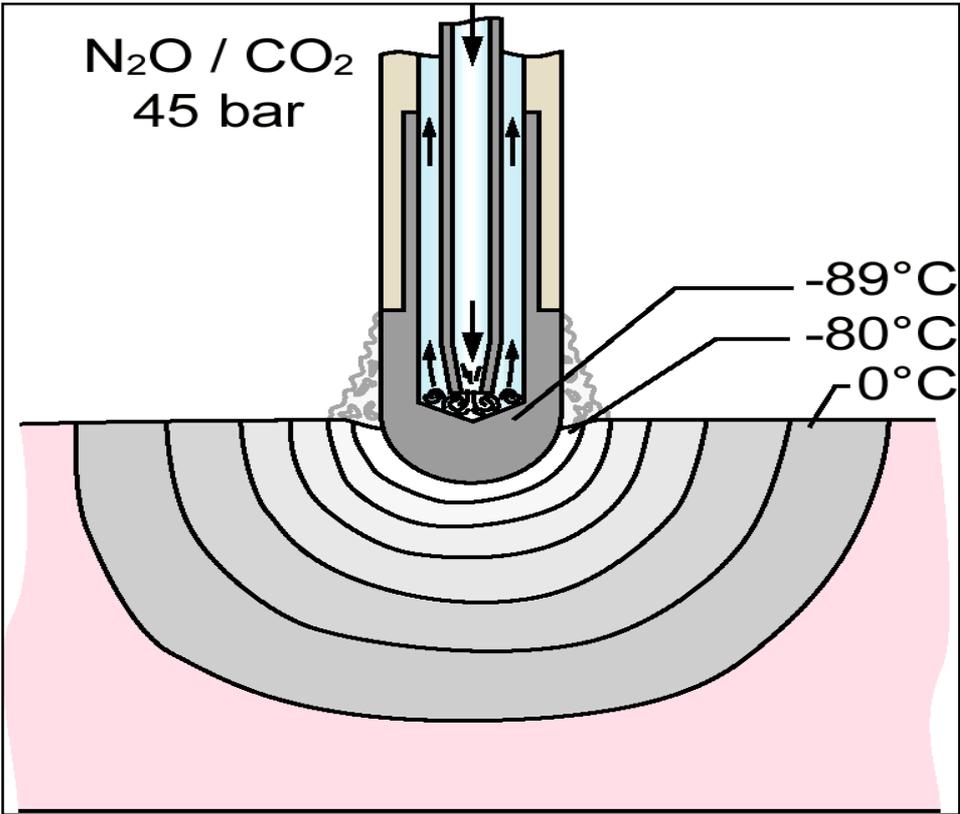
La criobiopsia

La procedura viene eseguita in sala operatoria con assistenza dell'anestesista

Il paziente è sottoposto ad anestesia generale ed intubato

Il paziente viene dimesso generalmente il giorno successivo alla procedura

Criobiopsia: la tecnica

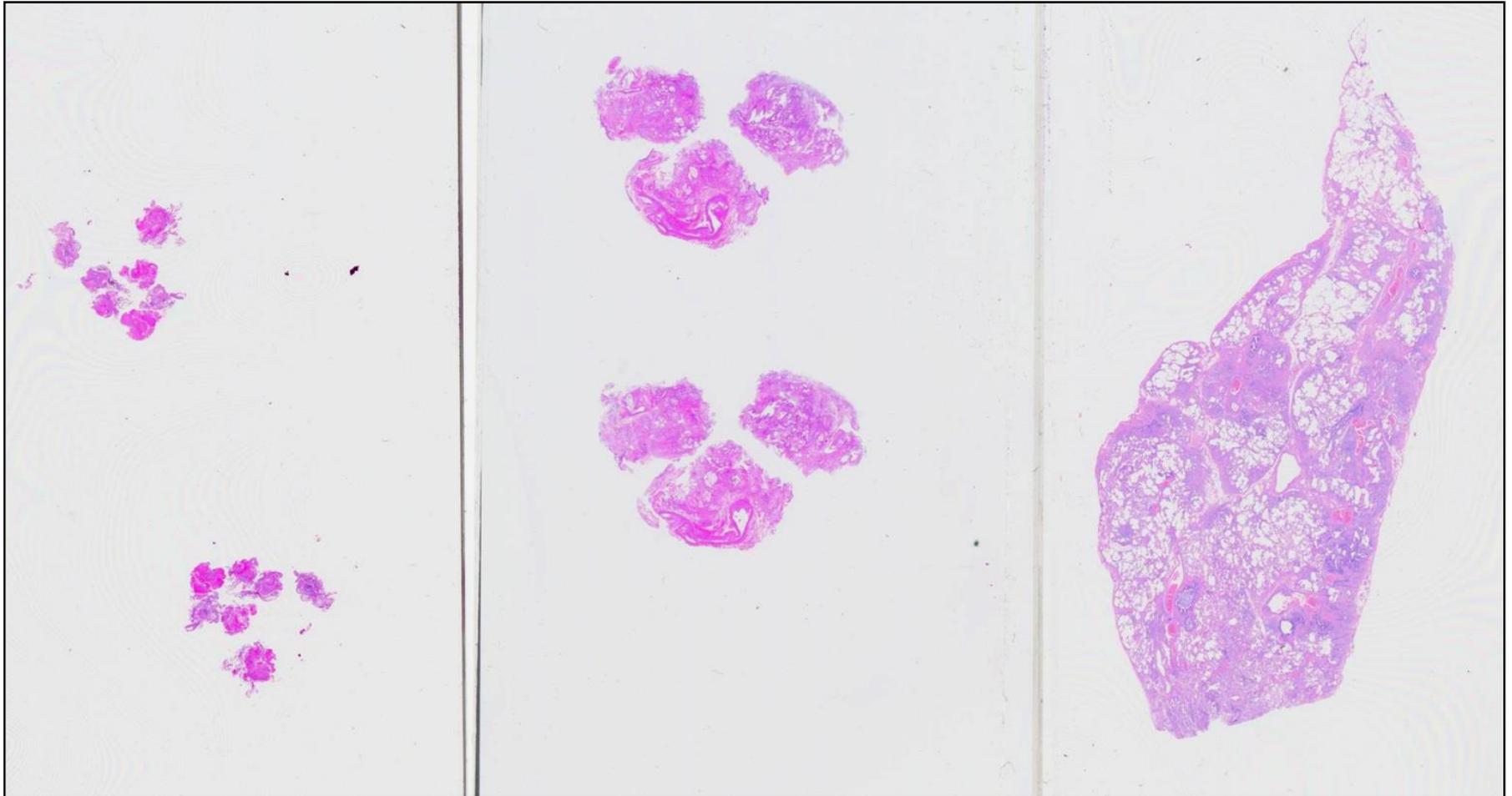


Images from Google

TBB

Criobiopsia

Biopsia chirurgica



Le complicanze

- Pneumotorace
- Sanguinamento

La nostra esperienza

Da maggio 2015 al luglio 2017 sono state eseguite 48 criobiopsie

6 casi di biopsie non diagnostiche: 12.5% di prelievi non diagnostici

Complicanze:

1 sanguinamento life-threatening ed 5 episodio di emoftoe

1 episodio di pneumomediastino a risoluzione spontanea

2 episodio di pneumotorace con necessità di posizionamento di tubo di drenaggio e 3 pnx a risoluzione spontanea

- In questa procedura è molto importante l'esperienza dell'anatomo-patologo nella lettura di questo tipo di prelievo
- Eseguita revisione dei casi istologici più difficili



test
for the
reement
ving the
with radiologists

Pneumologo

Reumatolo

**Medico del
lavoro**

**Medico di
famiglia**

Oculista

ORL

Radiologo

Nefrologo



Studi attivi c/o la nostra U.O.

STUDIO MA29957 - ROCHE: Studio di fase IIb, volto a valutare l'efficacia, la sicurezza e la tollerabilità di **sildenafil in aggiunta a pirfenidone** in pazienti affetti da fibrosi polmonare idiopatica in fase avanzata e con probabilità intermedia o elevata di ipertensione polmonare di gruppo 3

STUDIO BIBF 1199.36 – BOEHRINGER: Studio di 24 settimane volto a valutare l'efficacia e la sicurezza di **nintedanib in associazione a sildenafil** per via orale rispetto al trattamento con nintedanib in monoterapia in pazienti affetti da fibrosi polmonare idiopatica (FPI) con compromissione avanzata della funzione polmonare

-STUDIO MA39189 – ROCHE: Studio di fase II multicentrico, internazionale, in doppio cieco, a due bracci, randomizzato e controllato con placebo sull'uso di **pirfenidone in pazienti affetti da ILD fibrosante progressiva inclassificabile**

STUDIO BIBF 1199.222 – BOEHRINGER: Studio di 12 settimane in aperto, randomizzato, a gruppi paralleli per valutare la sicurezza, la tollerabilità e la farmacocinetica (PK) della somministrazione orale di **nintedanib in combinazione a pirfenidone** confronto alla mono terapia con nintedanib, in pazienti con fibrosi polmonare idiopatica (IPF).

STUDIO: RIFF – ROCHE: Studio di fase II, randomizzato, in doppio cieco, controllato con placebo e pirfenidone, per valutare efficacia e sicurezza di **lebrikizumab** in pazienti con fibrosi polmonare idiopatica

Cosa può fare il paziente con fibrosi polmonare?

- Smettere di fumare quanto prima
- Vaccinazione anti-influenzale ed anti-pneumococcica
- Contattare il proprio medico ogni qual volta nota qualcosa di nuovo e diverso
- Utilizzare correttamente l'Ossigeno, quando prescritto (che rappresenta un supporto ed un aiuto)
- Partecipare a cicli di FKT respiratoria (da proseguire anche al domicilio)
- Assumere una dieta adeguata

www.ipfcharter.org



EUROPEAN IPF
Patient Charter

INVITO ALL'AZIONE

*Patto di partenariato nella promozione e divulgazione
della Carta Europea del Paziente con IPF*

rivolta a tutti i portatori d'interesse verso il tema trattato

Attraverso la Carta Europea del Paziente con Fibrosi Polmonare Idiopatica, le organizzazioni europee di pazienti con IPF si appellano ai decisori politici, alle aziende sanitarie ed ai governi nazionali per attuare misure volte a sensibilizzare il pubblico sulla IPF e stabilire standard di cura volti a migliorare la qualità e l'accesso alle cure in Europa.

I goals di una terapia efficace per l'IPF

- Migliorare I sintomi
- Migliorare la tolleranza all'esercizio
- Migliorare lo stato di salute
- Prevenire e trattare complicanze
- Prevenire e trattare esacerbazioni
- Prevenire la progressione
- Redurre la mortalità

- Riabilitazione resp
- Ossigeno

Necessari nuovi approcci!??

Terapia sperimentale in RCT

Pirfenidone e nintedanib

Trapianto polmonare, pirfenidone

Questi goals dovrebbero essere raggiunti con il minimo di effetti collaterali derivanti dalla terapia



**Non è importante quanto vai veloce,
l'importante è che non ti fermi**