



REPORT ANALITICO 2021

Realizzato da



Con il contributo incondizionato di



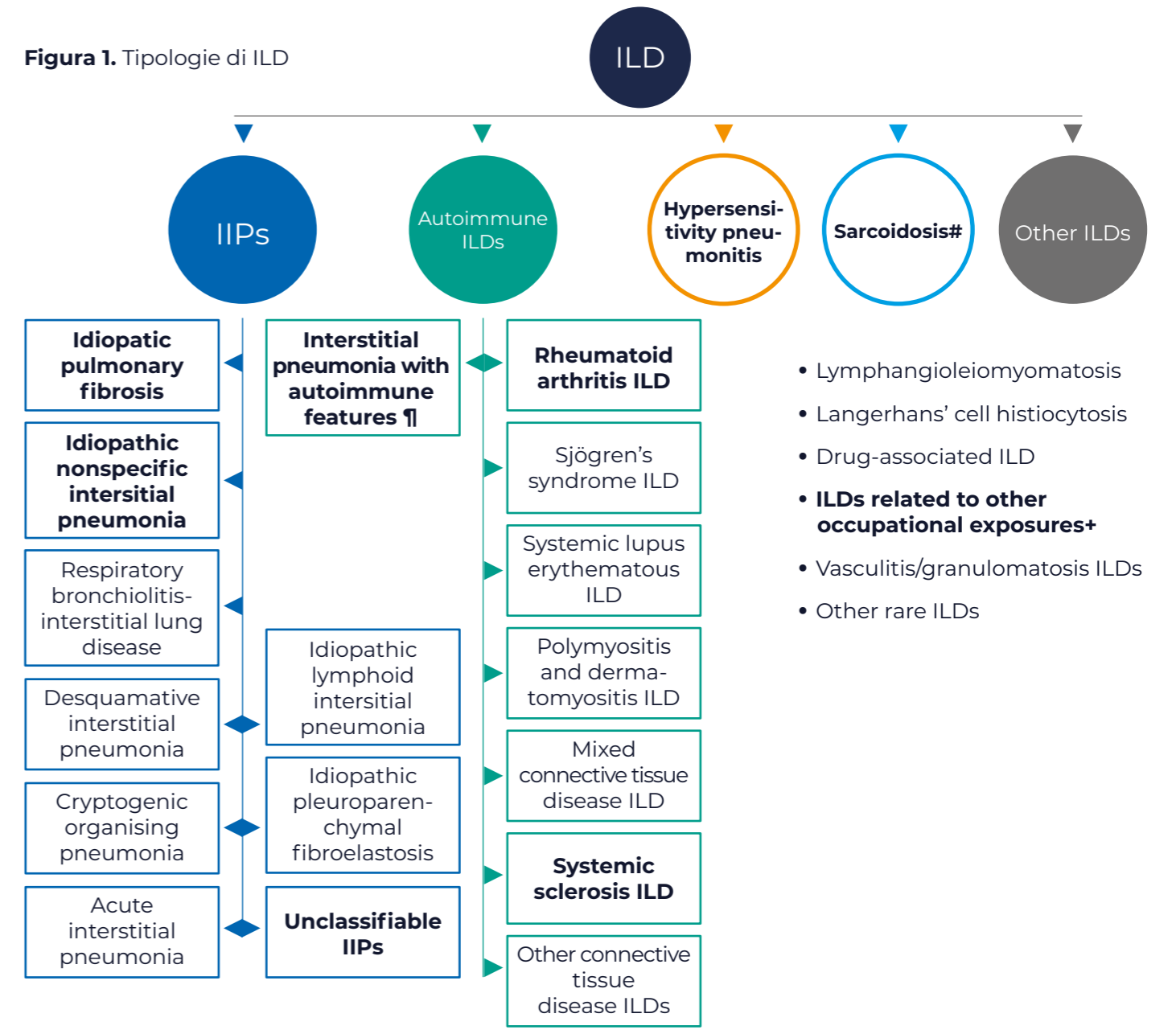
Sommario

| | | |
|-----------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| 1. | LeILD nei pazienti con malattie reumatologiche autoimmuni | 5 |
| 2. | Gli unmet needs nella presa in carico dei pazienti con MRA ed interessamento polmonare | 8 |
| 3. | La risposta: il progetto RETEILD | 10 |
| 4. | Expert elicitation: il metodo | 11 |
| 5. | Gli advisory board nazionali: la base per lo sviluppo del Vademecum | 12 |
| 6. | I focus group regionali: finalizzazione del Vademecum | 14 |
| 7. | Il Vademecum RETEILD: aumentare la consapevolezza e diffondere la cultura della collaborazione multidisciplinare | 18 |
| 8. | Conclusioni | 23 |
| | BIBLIOGRAFIA | 25 |

1. Le ILD nei pazienti con malattie reumatologiche autoimmuni

Il termine malattia polmonare interstiziale (*Interstitial lung disease*, ILD) viene usato per indicare un ampio gruppo di oltre 200 malattie polmonari parenchimali, di cui la maggior parte considerate rare. Ottenere una diagnosi precoce ed accurata può risultare molto impegnativo, appare inoltre difficile predire la progressione della patologia. Molti pazienti con ILD vengono presi in carico dallo specialista pneumologo, ma per alcuni tipi di ILD, quelle secondarie a malattie reumatologiche autoimmuni, possono essere coinvolti anche altri specialisti, tra cui il reumatologo.

Lo studio di Cottin V. et al.¹ mostra una suddivisione delle ILD in varie tipologie, come indicato in Figura 1, tra cui le ILD autoimmuni, ovvero le ILD di nostro specifico interesse.



Fonte: tratto da Cottin V, Hirani NA, Hotchkiss DL, Nambiar AM, Ogura T, Otaola M, Skowasch D, Park JS, Poonyagariyagorn HK, Wuyts W, Wells AU. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. Eur Respir Rev. 2018 Dec 21;27(150):180076.

Le **Malattie Reumatologiche Autoimmuni (MRA)** si caratterizzano per la presenza di autoanticorpi circolanti, in grado di portare ad infiammazione e danno d'organo. La sindrome di Sjögren, il lupus eritematoso sistemico, le miopatie infiammatorie idiopatiche (polimiosite e dermatomiosite), le malattie del tessuto connettivo (*Connective Tissue Disease*, CTD) miste, l'artrite reumatoide (*Rheumatoid Arthritis*, RA), e la Sclerosi Sistemica (*Systemic Sclerosis*, SSc) rappresentano MRA associate aILD fibrosante e leILD, a loro volta, possono evolvere in fibrosi.

L'insorgenza di fibrosi a livello polmonare causa una progressiva perdita di elasticità, riducendo la capacità degli alveoli di distendersi, determinando una minore efficienza nello scambio dei gas durante la respirazione. La formazione di tessuto fibrotico concorre a determinare un restringimento dei capillari presenti nell'interstizio, con conseguenze severe su circolazione sanguigna e cuore. Dispnea ingravescente, tosse secca cronica, debolezza, stanchezza, dolore toracico, perdita di appetito e di peso, rappresentano parte della sintomatologia dovuta a fibrosi polmonare.

La forma più frequente di malattia interstiziale polmonare fibrosante è la **fibrosi polmonare idiopatica**. La fibrosi polmonare è uno sviluppo grave dellaILD, in quanto può condurre ad un danno d'organo irreversibile, con conseguente peggioramento dei sintomi respiratori e una ridotta qualità della vita.

La fibrosi polmonare può essere inoltre considerata come un indicatore di progressione dellaILD e la sua presenza **peggiora la prognosi** associata alla malattia. La fibrosi progressiva del parenchima polmonare si autoalimenta, causando un progressivo peggioramento della funzione polmonare, dei sintomi respiratori e della qualità della vita, oltre ad aumentare il rischio di morte prematura.

La fibrosi idiopatica, della quale non sono note le cause, costituisce la forma più comune di fibrosi². Dati europei indicano una prevalenza di questa patologia tra 1,2 e 23,4 casi per 100.000 persone e una incidenza annuale tra 0,2 e 7,4 per 100.000. Prevalenza ed incidenza più elevate risultano inoltre associate al sesso maschile e aumentano con l'età, soprattutto dopo i 75 anni³.

La malattia esordisce in modo insidioso con una dispnea ingravescente durante l'attività, e tosse secca. Ipossiemia, cianosi e deformità digitali possono manifestarsi successivamente. Solitamente il decorso dell'insufficienza respiratoria è lento, anche se alcuni pazienti possono manifestare delle esacerbazioni acute che accelerano il decorso clinico. La sopravvivenza media è di circa 3,8 anni dalla diagnosi⁴. Il trapianto polmonare è l'unica terapia definitiva.

L'**evoluzione dellaILD** in fibrosi costituisce dunque un **problema sanitario** importante, che assume ancora maggiore significato se si considera la **prevalenza** di tale complicanza nelle **Malattie Reumatologiche Autoimmuni**. Il coinvolgimento delle MRA in termini di complicanze polmonari eILD varia a seconda della malattia reumatologica del paziente, come mostrato di seguito:

+ **Sindrome di Sjögren:** nel 9-20% dei casi la sindrome di Sjögren è associata a vari problemi respiratori, i più comuni dei quali sono laILD cronica e patologie tracheobronchiali. La manifestazione più comune dellaILD è rappresentata dalla polmonite interstiziale non specifica, nella sua variante fibrotica. Altri tipi diILD, come la polmonite organizzata, la polmonite interstiziale usuale (UIP) e la polmonite interstiziale linfocitaria (LIP), sono rari. Tra le tipologie diILD riscontrate in questi pazienti si ritrovano la polmonite interstiziale non-specifica (NSIP), le UIP, le polmoniti organizzate, le LIP, mentre la sintomatologia più comunemente associata a queste forme è rappresentata da dispnea e tosse. La presenza diILD è inoltre associata a mortalità prematura⁵.

+ **Lupus Eritematoso Sistemico (*Systemic Lupus Erythematosus*, SLE):** sebbene il polmone sia coinvolto nel 33-50% dei pazienti con SLE, leILD colpiscono solo l'1-15% dei pazienti. I pazienti con SLE presentano tassi aumentati di infezione del polmone e cancro di quest'ultimo. Tutti i compartimenti del polmone, quali spazio pleurico, parenchima, vie aeree e sistema vascolare, possono essere colpiti dalla malattia. La lunga durata della patologia – maggiore di 10 anni – costituisce un fattore di rischio per lo sviluppo diILD. Il fenomeno di Raynaud, gli anticorpi anti-U1 RNP (ribonucleoproteina U1), la sclerodattilia e le anomale anse capillari della piega ungueale, sono fattori associati a prove radiografiche diILD. L'età avanzata costituisce un altro fattore di rischio per lo sviluppo diILD. All'interno dello spettro della malattia polmonare da SLE, la polmonite da lupus è una forma acuta e spesso fatale di danno polmonare, con un tasso di mortalità ospedaliera di circa il 50%. Si ipotizza inoltre che la polmonite da lupus non fatale sia un precursore dellaILD cronica in alcuni pazienti⁶.

+ **Polimiosite e dermatomiosite:** il coinvolgimento polmonare in termini diILD in questa malattia può variare da subclinico a rapidamente progressivo e fatale. La prevalenza dellaILD nella miosite varia dal 20% al 78% e viene associata ad un aumento della morbilità e della mortalità. Forme acute e subacute diILD sono inoltre più spesso refrattarie al trattamento e quindi associate a una prognosi sfavorevole⁶.

+ **Malattia mista del tessuto connettivo (*Mixed Connective Tissue Disease*, MCTD):** la MCTD è una malattia cronica, un disturbo immunomediato definito dalla presenza di anticorpi anti-RNP e da caratteristiche di due o più malattie reumatologiche sistemiche, tra cui SSc, SLE e RA⁷. Il coinvolgimento polmonare è comune e varia dal 47% al 78%. Il coinvolgimento polmonare è inoltre associato ad un aumento della mortalità⁶.

+ **Artrite reumatoide (*Rheumatoid Arthritis*, RA):** esistono molteplici manifestazioni polmonari dell'artrite reumatoide, incluseILD, ispessimento pleurico, versamenti, e problemi relativi alle vie aeree e al sistema vascolare polmonare (vasculite e ipertensione polmonare)⁸. L'età media alla diagnosi di RA si aggira attorno ai 60 anni. Sotto i 75 anni di età, il tasso di incidenza dell'artrite reumatoide è quattro volte maggiore nelle donne rispetto agli uomini. L'ILD fibrosante, la più comune manifestazione polmonare della patologia, presente in circa il 10% dei pazienti, è la principale causa di morbilità e mortalità nei pazienti con RA, di cui può rappresentare il primo sintomo. Si ritiene che la RA-ILD sia causata da un'infiammazione e attivazione immunitaria cronica che stimola la fibro-proliferazione del parenchima polmonare negli individui geneticamente suscettibili. È presente una forte associazione tra RA-ILD ed età avanzata, sesso maschile, fumo di sigaretta, titoli di fattore reumatoide elevati, livelli aumentati di anticorpi anti-citrullina. Quando viene effettuata la diagnosi di RA-ILD, è importante innanzitutto escludere la presenza di un danno polmonare causato da un'infezione o da medicinali per la cura della RA, come i DMARDs e gli inibitori del TNF- α , tutti in grado di causare tossicità polmonare. UIP e NSIP risultano essere i pattern più comuni, anche se può esistere una sovrapposizione di entrambi. La RA-ILD progredisce più velocemente nei pazienti con UIP rispetto ad altri sottotipi, sebbene i tassi di mortalità siano variabili. Molti pazienti con RA-ILD che presentano UIP, mostrano una prognosi leggermente migliore rispetto alla IPF, con esacerbazioni acute che hanno un impatto importante sulla sopravvivenza¹.

➤ **Sclerosi sistemica (Systemic Sclerosis, SSc):** si tratta di una condizione clinica molto complessa, in cui fenomeni fibrotici e danno vascolare portano a manifestazioni cutanee e ad un alterato funzionamento di molti organi, andando a colpire anche tratto gastroenterico, reni, cuore e polmoni. ILD, ipertensione arteriosa polmonare (PAH) rappresentano comuni manifestazioni polmonari, oltre a determinare il 60% della mortalità associata a SSc. Sebbene le manifestazioni cliniche e la gravità della ILD varino tra i pazienti, è noto che il peggioramento della funzionalità polmonare generalmente avviene durante i primi 3-4 anni dall'insorgenza della patologia⁹. La ILD fibrosante è molto comune e porta a circa un terzo di tutti i decessi correlati alla malattia. La patogenesi della ILD fibrosante associata a SSc non è attualmente chiara, ma si ritiene coinvolga danno polmonare ripetitivo, attivazione del sistema immunitario innato e adattivo, reclutamento e attivazione dei fibroblasti, con conseguente accumulo di ECM e fibrosi. Le caratteristiche principali della SSc-ILD includono la presenza di fibrosi polmonare, maggiormente pronunciata nella porzione basale dei polmoni, e crepitii a velcro all'auscultazione del torace che non possono essere attribuiti ad altre cause. La maggior parte dei pazienti presenta un pattern fibrotico NSIP alla HRTC (High Resolution Computed Tomography); a volte, tuttavia, può essere presente un pattern UIP. I sintomi della SSc-ILD includono dispnea, tosse non produttiva e astenia. I pazienti risultano positivi agli anticorpi anti-nucleo e ad anticorpi SSc-specifici (es. antitopoisomerasi I), che possono essere comunemente individuati. La sopravvivenza mediana dei pazienti con SSc-ILD sembra essere migliore rispetto a quella dei pazienti con IPF, probabilmente a causa della maggiore prevalenza del pattern NSIP¹.

L'insorgenza di **ILD** nell'ambito delle **Malattie Reumatologiche Autoimmuni** è dunque importante. Effettuare una **diagnosi precoce** e poter ricorrere ad un **team multidisciplinare** risulta fondamentale per una presa in carico tempestiva di questa complicità nei pazienti con malattie reumatologiche.

2. Gli unmet needs nella presa in carico dei pazienti con MRA ed interessamento polmonare

La gestione del paziente affetto da malattia reumatologica autoimmune (MRA) con malattia interstiziale polmonare (*Interstitial Lung Disease – ILD*) risulta alquanto complessa, in quanto le malattie reumatologiche autoimmuni presentano numerose manifestazioni cliniche, richiedendo quindi una **gestione multidisciplinare della patologia**, non sempre fornita oppure fornita tardivamente.

Agire tempestivamente, favorendo l'**individuazione precoce dell'interessamento polmonare**, quale la **ILD secondaria a MRA**, permette di trattare il paziente prima della progressione della patologia e del conseguente peggioramento della sintomatologia.

IL CONTESTO: LA MANCATA ATTUAZIONE DEL PIANO NAZIONALE DELLA CRONICITÀ

La presa in carico del paziente con MRA da parte di un team multidisciplinare esperto costituisce la chiave di volta per giungere tempestivamente ad una diagnosi precoce e ad un trattamento adeguato.

Lo stesso **Piano Nazionale della Cronicità (PNC)**, disposto nel 2016 nell'ottica di armonizzare a livello nazionale le attività legate alla diagnosi e cura del paziente affetto da malattie croniche, individua una serie di parole chiave tra cui spicca, per importanza, "l'approccio multidimensionale": tale modello collaborativo può arrecare importanti benefici, in termini di diagnosi precoce e avvio al trattamento, ai pazienti con MRA. Il PNC non ha, purtroppo, avuto grande riscontro a livello "operativo" poiché quanto previsto in termini di gestione e presa in carico del paziente non è stato applicato. Le sfide sono dunque evidenti: necessità di una pianificazione capillare, e di un altrettanto monitoraggio e rendicontazione del funzionamento dei sistemi di gestione; sfida nell'identificazione di ruoli e responsabilità, e di un sistema di comunicazione; sfida nell'allocazione delle rispettive risorse necessarie per rendere i modelli organizzativi realmente applicabili.

Oggi si può cogliere l'opportunità delle risorse allocate dopo il "disastro Covid-19", e costruire realmente un modello organizzativo e collaborativo per singole patologie, soprattutto quelle croniche e quelle che necessitano in modo particolare di un forte coordinamento per arrecare beneficio in termini di sistema di cura: referral, diagnosi precoce, appropriatezza, avvio al trattamento in tempi idonei.

LA REALTÀ ITALIANA: CRITICITÀ E AZIONI DA COMPIERE

Ad oggi in Italia sono presenti delle realtà che consentono di prendere in carico il paziente tramite un approccio integrato, capace di unire i vari specialisti ma, nonostante ciò, le **ILD** rappresentano una **condizione sottodiagnosticata o tardivamente diagnosticata**, spesso a causa di un accesso alle strutture specialistiche non sufficientemente tempestivo, cosa che purtroppo si verifica su gran parte del territorio nazionale.

La **presa in carico** del paziente con MRA da parte di un **team multidisciplinare** esperto rappresenta la **chiave di volta** per giungere tempestivamente ad una **diagnosi precoce** e ad un **trattamento adeguato** delle ILD. Ad oggi, tuttavia, sono presenti numerosi ostacoli che non consentono di implementare adeguatamente l'attività multi specialistica e, di conseguenza, di individuare precocemente la presenza di ILD in questa tipologia di pazienti.

Dall'analisi delle attuali **esperienze di collaborazione presenti sul territorio nazionale**, condotta da ISHEO grazie al progetto RETE ILD, emerge una **realtà a macchia di leopardo**, dove si alternano esperienze di vera eccellenza a situazioni in cui **inerzia clinica** e **late referral** ancora persistono. Malgrado la presenza di centri muniti di personale esperto e della strumentazione necessaria, il paziente vi viene inviato tardivamente, anche quando ormai il trapianto polmonare risulta essere l'unica soluzione rimasta. Allo stesso tempo, la mancanza di comunicazione tra gli specialisti o, ancora, la preparazione non specifica degli stessi su queste problematiche non consente al team multidisciplinare, qualora presente, di interloquire in maniera efficace ed efficiente. Un'altra criticità riscontrata è legata al **numero degli specialisti** – delle diverse discipline interessate – che in molte realtà risulta essere non sufficiente a garantire la presenza di un servizio adeguato, di accesso prioritario per i pazienti.

Risulta necessario **"fare cultura"**, in particolar modo nei contesti in cui i centri di pneumologia e reumatologia sono scarsi, e risulta inoltre altrettanto fondamentale costruire un **ponte di collegamento con i centri più performanti**.

In conclusione, il buon lavoro dei team multidisciplinari viene garantito nel momento in cui gli obiettivi sono chiari. Avvio e diffusione di questo modello di lavoro possono avvenire, ma soltanto se i promotori saranno in grado di giustificare gli sforzi in termini organizzativi tramite risvolti concreti a beneficio dei pazienti e della qualità dell'assistenza erogata da parte della struttura per la quale si lavora. Dunque, tra le azioni che è necessario porre in atto, troviamo le seguenti:

- individuare e comprendere gli **obiettivi della collaborazione**;
- impostare **modelli e procedure** che organizzino il funzionamento di singole aziende e distretti sanitari;
- ricevere una **formazione** adeguata;
- realizzare un **monitoraggio qualitativo**;
- assumere criteri di **valutazione di performance**;
- acquisire competenza nella individuazione e **raccolta di fondi** necessari per la gestione, il supporto digitale, e le attività di monitoraggio e valutazione.


3. La risposta: il progetto RETE ILD

Il progetto **RETE ILD**, ideato e gestito da ISHEO con il contributo incondizionato di Boehringer Ingelheim Italia S.p.A, ha avuto l'obiettivo di **promuovere la conoscenza e supportare le esperienze di collaborazione** tra Medici specialisti in Reumatologia e Pneumologia, come anche in Radiologia e Medicina Interna, Associazioni di pazienti e Istituzioni, nell'individuare un percorso condiviso di diagnosi precoce delle ILD (Interstitial Lung Disease) nei pazienti affetti da malattie reumatologiche autoimmuni.

Le malattie reumatologiche autoimmuni sono frequentemente associate a ILD ma, malgrado ciò, esse rappresentano una condizione poco diagnosticata nell'ambito delle malattie reumatologiche, o comunque risentono di una diagnosi tardiva. Attualmente l'accesso ai centri di reumatologia e pneumologia in grado di prendere in carico pazienti con malattie reumatologiche autoimmuni affetti da ILD risulta ridotto proprio a causa di una diagnosi tardiva delle stesse in questa tipologia di pazienti. Ciò impone quindi un **ripensamento del percorso** di presa in carico del paziente che preveda una **collaborazione multidisciplinare** per definire strategie di **prevenzione, diagnosi e follow-up**. In particolare, si necessita di una collaborazione multidisciplinare «sistematizzata», di una rete tra reumatologi, pneumologi, radiologi ed internisti per realizzare un **modello di identificazione e diagnosi precoce** realmente applicabile. Per implementare la diagnosi precoce delle ILD nelle MRA, dunque, bisogna necessariamente **lavorare in Rete**.


Il progetto RETE ILD si è diviso principalmente in due fasi: **nazionale e regionale**.

INDAGINE NAZIONALE



L'obiettivo della prima fase è stato quello di scattare una fotografia dell'attuale contesto italiano circa la diagnosi e presa in carico dei pazienti affetti da patologie reumatologiche che presentano complicanza a livello polmonare. Lo studio del panorama nazionale ha consentito di far emergere le criticità preponderanti in tutto il Paese, evidenziare le esperienze virtuose e concretizzare gli elementi di successo individuati - grazie al contributo dei numerosi esperti reumatologi, pneumologi, radiologi ed internisti intervenuti - all'interno di una prima versione di Vademecum, recante una proposta organizzativa circa le azioni da porre in atto per poter implementare l'attività dei Team Multidisciplinari.

INDAGINE REGIONALE



Durante la fase regionale, che ha previsto la realizzazione di focus group in 5 regioni italiane, è stato possibile sottoporre ad uno "stress test" il Vademecum RETE ILD, per comprenderne la reale applicabilità nei contesti regionali e cogliere eventuali criticità ed opportunità di miglioramento.

Successivamente allo studio dell'attuale panorama italiano, il progetto ha previsto la costruzione di una Proposta Organizzativa da divulgare sottoforma di Vademecum.

Il **Vademecum RETE ILD**, nella sua versione finale, presentata in questo report, rappresenta dunque un **modello di supporto e sprone alla collaborazione multidisciplinare** – declinabile a livello locale – per la diagnosi precoce delle ILD nelle MRA, che verrà divulgato in tutti i centri di reumatologia e pneumologia italiani.

Il progetto dunque, oltre alla costruzione e validazione di un Vademecum, ovvero **una guida** per un percorso di **diagnosi precoce e di appropriatezza terapeutica** condiviso da tutte le discipline cliniche interessate, e validato dalle **Associazioni di pazienti** di riferimento e rappresentanti istituzionali, ha portato – attraverso la realizzazione di tutte le fasi – di un **Network italiano per la lotta alle ILD**.

4. Expert elicitation: il metodo

Il progetto RETE ILD ha implementato una engagement policy basata sui seguenti criteri:

- analisi della letteratura sulle ILD nelle malattie reumatologiche autoimmuni;
- osservazione delle best practices e individuazione del gruppo minimo di esperti coinvolti;
- ingaggio di KOLs coinvolti in maniera attiva in team multidisciplinari, sia per l'analisi della presenza e funzionamento dei team multidisciplinari in Italia, sia per lo sviluppo di una guida per il loro miglioramento e connessione con centri che non hanno ancora implementato un team multidisciplinare.

Pertanto, al fine di sviluppare la bozza di una guida da poter indirizzare a tutti i centri, e poter far riflettere sulla modalità di valutazione del funzionamento dei team, si è partiti dall'analisi delle best practices a livello nazionale, per capire quali sono ancora i vulnus dei percorsi di presa in carico dei pazienti con ILD e MRA, soprattutto in riferimento a centri che ancora non hanno implementato un vero e proprio team multidisciplinare.

Il flusso per lo sviluppo del Vademecum del progetto RETE ILD ha percorso i seguenti momenti:



METODOLOGIA DEI FOCUS GROUP

I focus group regionali nell'ambito del progetto RETE ILD, sono stati condotti con l'obiettivo di esplorare le attitudini dei partecipanti in relazione all'importanza della collaborazione multidisciplinare, identificare le difficoltà e opportunità nell'implementazione della stessa e validare il Vademecum a livello regionale. Le regioni coinvolte sono state: Emilia-Romagna, Lombardia, Puglia, Toscana e Veneto.

La metodologia adottata consiste in un approccio qualitativo di raccolta e analisi dei dati che utilizza l'interazione fra i partecipanti per elicitarne prospettive ed esperienze su argomenti identificati a priori^{10 11 12}. Attraverso la partecipazione di esperti reumatologi e pneumologi, così come rappresentanti di Associazioni di Pazienti, operanti a livello regionale, è stato possibile elicitarne proposte per superare o migliorare le difficoltà evidenziate. La moderazione del focus group è avvenuta sulla base di una guida elaborata seguendo un approccio semi-strutturato per offrire al moderatore una cornice di riferimento utile a regolare il flusso della discussione, limitando l'influenza da parte del moderatore stesso^{10 11 12}. I dati sono stati analizzati secondo la tecnica dell'analisi tematica descritta da Braun e Clarke¹³ ed il metodo di analisi dei risultati provenienti dai focus group – di cui i risultati saranno discussi nei successivi capitoli – ha seguito un approccio ricorsivo in cui i dati precedentemente analizzati e i temi identificati possono essere rivisti e aggiustati in base alle nuove evidenze raccolte¹³.

5. Gli advisory board nazionali: la base per lo sviluppo del Vademecum

Il primo incontro multidisciplinare

Durante il primo incontro multidisciplinare, che ha visto la partecipazione di reumatologi, pneumologi, radiologi e internisti, vi è stato un intenso dibattito attorno alle tematiche relative agli elementi distintivi – ritenuti chiave di successo – che contraddistinguono le best practices ad oggi esistenti nel nostro Paese, e che potrebbero pertanto rappresentare elementi indispensabili a guidare la costruzione di esperienze di collaborazione multidisciplinare di successo.

Dall'analisi delle attuali esperienze di collaborazione presenti sul territorio nazionale, è emersa la presenza di realtà nelle quali si alternano esperienze di vera eccellenza a situazioni in cui inerzia clinica e late referral ancora persistono. L'approccio multidisciplinare è ritenuto indubbiamente fondamentale, ma è necessario che il supporto fornito dallo specialista coinvolto nel team sia adeguato per consentire una discussione valida. A questo proposito, si è ritenuto utile poter costituire dei team che possano sfruttare un supporto esterno, attraverso delle modalità via web, per supplire alle carenze presenti in determinate aree. È necessario proporre delle progettualità concrete proprio alla luce degli squilibri presenti sul territorio. Sarebbe utile individuare inizialmente i centri che dispongono già di una reumatologia, una pneumologia ed una radiologia sviluppata per poter iniziare a creare delle realtà efficienti a validità regionale e/o macro-regionale.

Le criticità presenti riguardano l'omogeneizzazione della presenza dei team multidisciplinari in tutta Italia. Tale realtà risente in primis della presenza non omogenea su tutto il territorio nazionale delle figure di riferimento, ossia lo pneumologo e il reumatologo, come anche il radiologo specializzato, una carenza importante in tutto il Paese. Vi è inoltre una forte criticità ulteriore legata alla mancanza di comunicazione che può essere tuttavia superata optando per modelli di medicina digitale già implementati per altre condizioni cliniche.

I modelli di ambulatori congiunti e i PDTA dettagliati rappresentano una speranza di poter costruire realmente dei modelli organizzati, va però ricordato che tali PDTA, pur rappresentando un valido strumento iniziale, vanno implementati in questa grossa eterogeneità esistente. Sarebbe utile ottimizzare quanto già presente sul territorio, valorizzando la figura del coordinatore di riferimento che deve assumersi l'onere di programmare le attività garantendo la funzionalità e la continuità del team.

Gli esperti hanno inoltre evidenziato che, per garantire una migliore assistenza al malato e definire una terapia adeguata, è necessario non solo che il team si riunisca, ma anche che vengano risolti eventuali problemi dovuti alla comunicazione. Trattandosi di patologie eterogenee è fondamentale che il gruppo interdisciplinare possa interloquire bene e che abbia al suo interno la figura del radiologo specializzato in radiologia toracica. Avere un team multidisciplinare non basta per agire in tempo in caso di importanti complicanze polmonari, è infatti necessario disporre di personale qualificato. Dall'incontro è emersa la necessità di individuare i centri realmente performanti ad oggi, investire sulla formazione e collegare tra loro i centri – creando una rete – attraverso la telemedicina.

Il secondo incontro multidisciplinare

Il secondo incontro multidisciplinare ha visto la partecipazione di reumatologi, pneumologi, radiologi, internisti e rappresentanti delle Associazioni di Pazienti ANMAR Onlus Italia e GILS odv, che hanno dato voce e portato il punto di vista dei pazienti. Dal dibattito è emerso chiaramente che sono ancora troppe le differenze territoriali nella diagnosi e cura delle ILN nelle malattie reumatologiche autoimmuni. Sono, infatti, presenti in Italia strutture sanitarie di eccellenza alle quali però si affiancano situazioni di grandi carenze. Si è ribadito che è pertanto necessario prevedere nuove modalità di inclusione del territorio.

Si è dunque delineata la necessità di definire criteri di individuazione di centri che possano rappresentare dei riferimenti sul territorio, per porre in comunicazione gli stessi, creare occasioni di confronto per definire metodologie di approccio comuni, modelli realmente applicabili e declinabili a livello nazionale, e uniformare il linguaggio.

Cooperare per costruire un modello di collaborazione comune è dunque la sfida da cogliere. Ad oggi è necessario partire stimolando il dibattito e allineando la comunicazione tra gli specialisti. Adottare un linguaggio comune per favorire il confronto e l'analisi multidisciplinare dei casi è un ulteriore aspetto, emerso come fondamentale per assicurare la migliore diagnosi e successiva assistenza ai pazienti. Affinché ciò

accada è necessario avere specialisti adeguatamente formati. La formazione rappresenta uno strumento di sensibilizzazione e di costruzione di team multidisciplinari efficaci, pertanto va implementata a livello capillare.

Un ulteriore approfondimento riguarda la radiologia toracica, necessaria nell'ambito della valutazione delle complicanze polmonari nelle malattie reumatologiche autoimmuni. È emerso come molto sia stato già fatto dal punto di vista formativo e come abbia portato ad una maggiore presenza di specialisti in radiologia toracica sul territorio nazionale, tuttavia ad oggi risulta ancora necessario lavorare sulla formazione in tale ambito clinico, investire su training specifici per gli aspetti di valutazione qualitativa e quantitativa delle malattie infiltrative diffuse, e per cercare di arginare il fenomeno di variabilità interosservatoria.

L'implementazione dei modelli di telemedicina, ulteriore aspetto emerso durante il dibattito, è fondamentale poiché questi strumenti consentirebbero di colmare nell'immediato importanti carenze territoriali, che potrebbero essere in futuro sanate attraverso l'implementazione di modelli di gestione e la formazione di figure specializzate che siano presenti in modo capillare sul territorio.

Il valore di questi strumenti è riconosciuto e supportato anche dagli stessi pazienti. Necessario dunque avallare questi problemi a favore di una centralizzazione a beneficio del paziente che potrebbe non incorrere in problemi di mobilità sanitaria, e ricevere una valutazione di livello, utile a diagnosticare precocemente l'eventuale comparsa di complicanza polmonare.

In conclusione, emerge come necessario definire i criteri per l'individuazione di centri di riferimento nelle diverse aree geografiche, elaborare e condividere un modello di stimolo alla collaborazione multidisciplinare che sia di livello, prevedere dei requisiti necessari all'inclusione dei diversi specialisti nel team multidisciplinare nell'ottica del beneficio del paziente che possa ricevere una valutazione di livello equo in tutto il territorio nazionale, e, per far ciò, investire sulla formazione, informazione, "fare cultura", e utilizzare strumenti digitali laddove non esistano attualmente le condizioni necessarie per implementare un team multidisciplinare.

Dai due Advisory Board realizzati a livello nazionale, sono emersi i seguenti punti che, dopo una attenta analisi, hanno guidato la stesura del Vademecum RETE ILN:

Inerzia clinica e late referral

Le esperienze di successo presenti in Italia non rappresentano tutto il Paese, e l'obiettivo del progetto RETE ILN è spronare alla collaborazione multidisciplinare tutte le strutture di erogazione di servizi sanitari dislocate sul territorio nazionale. Dall'analisi delle attuali esperienze di collaborazione presenti sul territorio nazionale emerge infatti una realtà a macchia di leopardo, dove si alternano esperienze di vera eccellenza con situazioni in cui inerzia clinica e late referral persistono.

Valore approccio multidisciplinare

Il valore dell'approccio multidisciplinare, fondamentale, è emerso durante il dibattito tra gli esperti i quali, tuttavia, sostengono che il supporto dello specialista coinvolto nel team debba essere adeguato a consentire una discussione valida. L'adeguatezza di tale supporto riguarda in primis la preparazione dello specialista, necessaria ad allineare la modalità di comunicazione tra tutte le figure che costituiscono il team multidisciplinare. Per garantire una migliore assistenza al malato e definire una terapia adeguata, è necessario non solo che il team si riunisca, ma anche che vengano risolti eventuali problemi dovuti alla comunicazione. Trattandosi di patologie eterogenee, infatti, è fondamentale che il gruppo possa interloquire in maniera efficace ed efficiente.

Hub and spoke

Un supporto adeguato per il paziente richiede inoltre la reale presenza, in termini numerici, di specialisti su uno specifico territorio. La realtà, ormai nota, risente di forti criticità dovute alla presenza non omogenea delle figure di riferimento, ossia lo pneumologo e il reumatologo, come anche il radiologo specializzato, una carenza quest'ultima importante in tutto il Paese. In alcune aree si registra infatti la presenza di una reumatologia maggiormente sviluppata al netto di una pneumologia e/o radiologia più debole, o viceversa. In tale contesto, potrebbe essere utile costituire team che possano sfruttare un supporto esterno, per esempio fornito via web, per supplire alle carenze presenti in determinate aree del territorio nazionale. Realizzare questo tipo di attività però richiede lo studio e l'implementazione di progettualità concrete che passano dall'individuazione iniziale dei centri "HUB", che per esempio dispongono già di una reumatologia e pneumologia, ma anche di una radiologia specializzata, che possa costituire dunque un benchmark e un riferimento per centri "SPOKE" che non hanno la presenza di tutte le strutture e dei numeri di specialisti necessari, e che, dunque non possono costituire un Team multidisciplinare.

Il ruolo della comunicazione e l'efficacia degli strumenti esistenti

Una forte criticità ulteriore è legata alla mancanza di comunicazione che può essere tuttavia superata optando per modelli di medicina digitale già implementati per altre condizioni cliniche. Riunire le reti territoriali attraverso una comunicazione tra società scientifiche o specialisti di riferimento potrebbe essere un punto di partenza per costruire una rete di comunicazione valida. I modelli di ambulatori congiunti e PDTA rappresentano una speranza per poter costruire realmente dei modelli organizzati efficaci. Per i PDTA va però ricordato che, pur rappresentando un valido strumento iniziale, devono essere realmente applicati, altrimenti rimangono carta morta. Sarebbe utile ottimizzare quanto già presente sul territorio, valorizzando la figura del coordinatore di riferimento che deve assumersi l'onere di programmare le attività garantendo la funzionalità e la continuità del team.

6. I focus group regionali: finalizzazione del Vademecum

Di seguito si espongono gli spunti emersi dall'approfondimento regionale realizzato attraverso 5 focus group nelle regioni: Emilia-Romagna, Lombardia, Puglia, Toscana e Veneto.

Ogni punto riportato costituisce una sintesi del dibattito intercorso durante gli incontri su ciascuno di essi. Seppure in sintesi, il commento è utile a comprendere la complessità dell'analisi di una modalità di organizzazione che implica il coordinamento di diversi specialisti, con differenti competenze, e soprattutto con la necessità di dotarsi di strumenti e procedure in grado di poter garantire una assistenza di qualità al paziente.

Le diverse realtà regionali

Dalle discussioni emerge un panorama eterogeneo, legato alle specificità della realtà locale. Si evince che in tutte le regioni la collaborazione multidisciplinare non è realmente strutturata e guidata da una procedura chiara. Le collaborazioni in alcuni centri sono solo agli inizi della loro esperienza, mentre in altre realtà il team multidisciplinare è funzionante e organizzato con ambulatori dedicati.

Si evidenzia l'assenza di un "coordinatore" del lavoro, a tal punto da dover coinvolgere gli stessi clinici nelle fasi operative come l'organizzare le riunioni per la gestione della discussione multidisciplinare. Da più parti emerge che non esiste una rete organizzata che possa far accedere chiunque al percorso multidisciplinare, ma è lasciata alla volontà del singolo specialista che, di volta in volta, porta il caso clinico per discuterne. L'attività di discussione multidisciplinare, pertanto, rimane una attività volontaria, che si basa sul rapporto amicale tra colleghi che seguono questo tipo di pazienti.

Seppure questo tipo di rapporti tra gli specialisti, laddove sia favorito anche dal contesto aziendale, permetta di affrontare casi complessi, l'assistenza territoriale o ospedaliera rimane sempre più distaccata dal terzo livello, ossia quello della discussione multidisciplinare.

L'assenza di una strutturazione però impedisce di svolgere una azione sistematica, rivolta a tutti i pazienti, intercettandoli precocemente e, dunque, consentendo di fornire un servizio di livello superiore. Pertanto, nonostante la presenza di vari documenti programmatori che prevedono la costituzione di un team multidisciplinare e forniscono una guida per la presa in carico dei pazienti con ILD e MRA, come i PDTA, si evince la carenza di una strutturazione del lavoro del team multidisciplinare, soprattutto in merito a procedure chiare che ne guidino e valutino il funzionamento nel tempo.

Difficoltà di screening

Una delle difficoltà principali discusse riguarda il processo di identificazione dei pazienti dovuto alle difficoltà nel riconoscimento della complicità polmonare e alla mancanza di sistematicità su quali strumenti utilizzare per attuare dei programmi di screening che siano efficaci. Il primo problema che si pone, dunque, è la necessità di "scovare il sommerso", pertanto è necessario che il referral dal medico di medicina generale, e qualsiasi specialista verso un pneumologo avvenga precocemente, al fine di poter diagnosticare in tempo l'interessamento polmonare della malattia reumatologica.

Il secondo problema, altrettanto importante, è la capacità della radiologia di poter diagnosticare questo tipo di problemi. Per "capacità" si intende non solo la presenza di specialisti in radiologia toracica esperti nell'interpretazione ed identificazione della presenza di una interstiziopatia polmonare e in grado di quantificarla, ma anche la presenza di strumentazioni e apparecchiature necessarie ad effettuare gli esami diagnostici richiesti, nonché presenza di personale qualificato ed esperto nell'esecuzione degli stessi. Tale capacità non è uniforme su tutto il territorio nazionale, anzi risulta essere appannaggio di pochi, pertanto una larga fetta di pazienti non accede a un servizio diagnostico idoneo.

Assistenza domiciliare

Un altro problema rilevato da alcune regioni riguarda l'adeguatezza dell'assistenza domiciliare. Si riscontra che la parte assistenziale dei PDTA non funziona bene. Molti pazienti hanno una bassa capacità di mobilità e pertanto è necessario utilizzare la telemedicina e il teleconsulto per permettere di realizzare una assistenza più appropriata, e tempestiva. Inoltre si riscontra un grande problema relativo alla gestione del fine vita in questa tipologia di pazienti che presentano in questa fase di malattia gravi sintomi che non ostacolano la mobilità, e richiedono anzi un'assistenza dedicata al domicilio del paziente.

Il nodo risorse

La mancanza di risorse è un problema sentito da tutte le regioni. Infatti, anche le realtà con servizi ben strutturati soffrono di una mancanza di spazi e tempi dedicati, e riscontrano la presenza di personale spesso precario. Questa situazione limita la capacità di realizzare dei piani a lungo termine. Da molti dibattiti si evince come il lavoro speso nella discussione multidisciplinare venga gestito e percepito come un'attività aggiuntiva, distaccata dall'attività lavorativa, aspetto coerente con il carattere "volontario" che si attribuisce alla multidisciplinarity discussion. Pertanto è molto complesso poter disporre di risorse dedicate per strutturare il servizio e remunerarlo in maniera adeguata.

Comunicazione con istituzioni

Le difficoltà riscontrate sono tante per cui la collaborazione fra specialisti e la buona volontà non sono sufficienti. È necessaria una comunicazione efficace con i direttori, le associazioni e i policy maker. Gli ambulatori multidisciplinari, pertanto, andrebbero previsti come attività chiare dalla programmazione sanitaria e approvati dalla direzione sanitaria stessa, che ne guida l'operato e ne valuta i risultati. Questo è un aspetto fondamentale per legare pertanto i frutti dell'operato della collaborazione multidisciplinare alle risorse e dunque al reperimento di personale e spazi idonei. Ma si rischia di entrare in un circolo vizioso, in cui la mancanza di interlocutori non permetta di ottenere la giusta attenzione tale da poter valutare l'operato dei gruppi multidisciplinari, che a loro volta non possono permettersi di strutturare una attività di monitoraggio e raccolta dei dati di impatto del loro lavoro, dunque giustificare una allocazione di risorse a questo. Pertanto tale circolo vizioso esita sempre in un lavoro su base volontaria. Per spezzare questa tendenza pertanto serve una attenzione da parte di policy makers e responsabili della programmazione sanitaria.

Unione Europea

All'interno di un panorama eterogeneo emerge l'importanza del ruolo svolto dall'Unione Europea nello sviluppo di standard per la gestione della malattia e per la ricerca. In altre parole è necessario connettersi con reti europee di cura e assistenza di questa tipologia di pazienti, per condividere e mutuare best practices, ma anche per accogliere pazienti transfrontalieri. Questo è anche l'auspicio delle linee guida europee di riferimento, ma a livello operativo i centri italiani non sarebbero ad oggi pronti, visto ancora il carattere prevalentemente volontario del lavoro dei gruppi multidisciplinari, per questa tipologia di pazienti.

DISCUSSIONE SUI RISULTATI DEI FOCUS GROUP

I cinque focus group di discussione regionali hanno portato alla luce un panorama nazionale eterogeneo in cui coesistono realtà che possono vantare una collaborazione ben organizzata ed efficiente e situazioni più svantaggiate in cui la collaborazione è solo agli stadi iniziali.

Tutte le regioni lamentano una mancanza di risorse (tempi, spazi e personale) che va a limitare le attività e la possibilità di fare piani a lungo termine.

Le difficoltà emerse riguardano l'identificazione dei pazienti a causa della rarità della malattia, della mancanza di una standardizzazione delle procedure diagnostiche e di quali strumenti utilizzare. A livello regionale è stata riscontrata una debolezza nell'assistenza domiciliare per i malati terminali.

È necessario rafforzare la collaborazione con le istituzioni e le direzioni in modo da portare alla luce le difficoltà e i bisogni regionali.

In questo panorama l'Unione Europea gioca un ruolo centrale nello sviluppo di approcci standardizzati per la gestione della malattia.

I punti del Vademecum proposto sono stati valutati tutti come rilevanti. I partecipanti ritengono l'introduzione di un documento organizzativo molto importante. Tuttavia, questo dovrebbe essere un documento di consenso, abbastanza flessibile da poter essere modificato per rispecchiare la realtà di tutte le regioni. A questo primo documento di impronta clinica potrebbe poi seguirne uno più tecnico, e che dia le istruzioni per monitorare il lavoro e i risultati, e pertanto mostrarli alla direzione sanitaria e generale dei centri, al fine di poter valutare anche le risorse necessarie per migliorare il servizio.

Ad oggi il team multidisciplinare coinvolto nella diagnosi è rappresentato da tre specialisti, la cui presenza può anche essere considerata un criterio di discriminazione fra centri Hub e Spoke: pneumologo, reumatologo e radiologo. L'anatomo-patologo è considerato da alcuni una figura altrettanto centrale. Altre figure rilevanti nella gestione del paziente, come l'internista, dovrebbero essere coinvolte in diversi momenti educativi ma non nella decisione diagnostica. Una figura rilevante è quella del medico di base a cui devono essere forniti gli strumenti per identificare i pazienti che necessitano di una visita specialistica.

I membri del team, inoltre, devono essere altamente specializzati e i criteri di selezione devono essere prestabiliti e realistici in considerazione delle realtà locali per non escludere a priori potenziali candidati.

La formazione dei clinici - compresi i medici specializzandi - ma anche l'educazione di altre figure professionali e dei pazienti è centrale. La formazione può avvenire tramite la collaborazione multidisciplinare stessa ma anche con corsi di accreditati e tramite la ricerca che è uno strumento fondamentale di cura e di educazione.

Le competenze devono essere concentrate in pochi centri provinciali a cui i pazienti vengono inviati da un referente clinico. I centri Hub, dunque, devono occuparsi della diagnosi e dell'impostazione della terapia e aiutare i centri Spoke a diventare via via più autonomi così da ridurre la pressione sui centri maggiori. Viene sottolineata l'importanza di sviluppare linee guida nazionali e internazionali che offrano una standardizzazione di tutto il percorso del paziente: il percorso diagnostico, terapeutico, l'organizzazione dei follow-up, fino alla standardizzazione della collaborazione multidisciplinare.

Le attività del gruppo devono essere supportate da figure dedicate: un coordinatore clinico e un coordinatore amministrativo che si dedichino alla parte burocratica. Il coordinatore clinico deve essere una figura competente in materia e può essere selezionato in base al profilo clinico del paziente.

Gli indicatori di performance e la reportistica sono inoltre importanti nel favorire la comunicazione con le istituzioni e le direzioni. Gli indicatori devono essere selezionati al momento della formazione del team.

I principali indicatori emersi come utili da considerare durante le discussioni sono: numero dei casi, diagnosi rivisitate, pubblicazioni. Tuttavia, la capacità di accogliere i pazienti e la misurazione della loro esperienza rispetto al servizio ricevuto sono ritenuti aspetti altrettanto importanti nella valutazione della performance del team.

RACCOMANDAZIONI

I processi devono essere standardizzati e descritti all'interno di un documento generale, sufficientemente flessibile da poter essere adattato a tutte le regioni.

Il centro specialistico a cui afferiscono le conoscenze deve favorire la crescita delle competenze periferiche. Tempi, spazi e personale dedicato devono essere identificati per favorire la collaborazione, l'educazione e la ricerca nazionale e internazionale.

Di seguito la sintesi delle raccomandazioni emerse:

- Documento di consenso
- Standardizzazione dei processi
- Flessibilità delle procedure, dei criteri di selezione e degli indici di valutazione
- Valorizzazione del medico di base
- Definizione dei centri Hub e Spoke
- Formazione e ricerca
- Indicatori di performance e patient-centered measures.

7. Il Vademecum RETE ILD: aumentare la consapevolezza e diffondere la cultura della collaborazione multidisciplinare

Di seguito si riporta il Vademecum di supporto alla costruzione e miglioramento dei team multidisciplinari per il trattamento delle ILD nei pazienti con MRA. Il **Vademecum RETE ILD**, che costituisce una sintesi dei lavori svolti e illustrati precedentemente, è stato redatto in **5 punti** per favorire una veloce lettura, racchiudendo nelle descrizioni di dettaglio tutti gli aspetti emersi dall'approfondimento di rilievo nazionale e regionale svolto nell'ambito del progetto RETE ILD.

1

Prevedere e implementare un documento di gestione e monitoraggio della collaborazione multidisciplinare: PDTA e/o un documento di consenso e/o un documento a supporto della collaborazione.

Il funzionamento del gruppo multidisciplinare, dalla individuazione dei membri, alla pianificazione delle attività, necessita di un documento guida. Sono numerose le esperienze di elaborazione e adozione di documenti in grado di guidare team multidisciplinari, ma – anche derivando da documenti più generali quali i PDTA – è importante poter prevedere un supporto chiaro e adatto alla realtà locale. Il documento deve poter guidare in maniera inequivocabile il funzionamento del team multidisciplinare e della relativa collaborazione tra specialisti, per dare uniformità e continuità al lavoro. **Un aspetto fondamentale è prevedere una specifica e inequivocabile attività di monitoraggio del funzionamento del team, che permetta di poter valutare la sua congruità con gli obiettivi prefissati, e poter realizzare un miglioramento continuo.** Il piano, pertanto, deve poter prevedere le attività specifiche del gruppo, e gli obiettivi operativi della discussione multidisciplinare.

2

Prevedere criteri di identificazione e selezione dei membri del team (in base a competenza e capacità di referral sul territorio di interesse), e un piano formativo per i membri del gruppo e loro collaboratori.

Per il trattamento delle ILD in pazienti con malattia reumatologica autoimmune, il gruppo minimo di specialisti utili a comporre il team multidisciplinare deve prevedere uno specialista Reumatologo, uno specialista Pneumologo, un Radiologo, uno specialista di medicina interna e un anatomo-patologo. Il team può ovviamente contemplare altre figure. Al fine di garantire la qualità del lavoro del team multidisciplinare è necessario definire criteri chiari di identificazione degli specialisti, per individuare le figure più idonee per una corretta discussione multidisciplinare. **La formazione degli specialisti è di fondamentale importanza per garantire qualità di assistenza nella gestione delle malattie rare e che hanno bisogno della interazione tra diverse specializzazioni, come nel caso dell'interessamento polmonare nelle malattie reumatologiche autoimmuni.** Pertanto, il team multidisciplinare deve prevedere un piano formativo attraverso un calendario annuale.

3

Prevedere una chiara modalità di referral con centri HUB laddove non esistano le condizioni per implementare un team multidisciplinare nel centro di appartenenza.

Per quelle strutture di erogazione di servizi sanitari che, per vari motivi, non sono in grado di poter formare un team multidisciplinare con il gruppo minimo di specialisti come al punto 2, è necessario poter prevedere un riferimento sistematico e continuativo con un centro HUB che tratti le ILD nei pazienti con malattia reumatologica autoimmune. **Questo permetterà di uniformare sempre di più l'assistenza ai pazienti sul territorio italiano, potendo pertanto usufruire delle eccellenze nel campo, attraverso la collaborazione tra centri e specialisti.** Proprio su questo fronte va utilizzata la telemedicina per assistere al meglio i pazienti anche a distanza, e il teleconsulto, per un migliore confronto, anche a distanza tra specialisti.



4

Individuare una figura del Team multidisciplinare riconosciuta come “coordinatore” amministrativo a supporto del coordinatore clinico e dei lavori del gruppo.

Il buon funzionamento di un team multidisciplinare deve contare sulla presenza di una figura di riferimento, un coordinatore amministrativo, **in grado di poter pianificare le attività, fungere da raccordo tra i vari specialisti, e attuare un miglioramento continuo del funzionamento della collaborazione.** Una figura di questo tipo può evitare il rischio di inerzia del gruppo, e superare il carattere volontario dell'attività. Il coordinatore amministrativo è differente dal coordinatore clinico, il quale può essere scelto tra i diversi membri del team per discutere i casi specifici, e individuato quest'ultimo di volta in volta, in base al profilo clinico del paziente. Il coordinatore amministrativo del gruppo invece supporterà i coordinatori clinici e tutto il team nella definizione degli incontri, modalità di interazione, nel preparare il materiale informativo sui casi da trattare, gestendo operativamente la discussione multidisciplinare e la corretta comunicazione tra membri, prima durante e dopo gli incontri. Il coordinatore amministrativo (anche attraverso l'impiego di altro personale) potrà supportare il team nell'accesso alle piattaforme di telemedicina e teleconsulto, e nell'archiviazione del materiale, in conformità con i requisiti ad oggi vigenti sulla privacy e sicurezza nella gestione delle informazioni.

5

Prevedere e implementare metodi di valutazione della performance del Team multidisciplinare (es. indicatori di performance), fornendo la reportistica e i risultati del Team multidisciplinare alla direzione generale e sanitaria.

Il ruolo del team multidisciplinare, e della multidisciplinary discussion, è fondamentale per la corretta e tempestiva diagnosi di malattie dell'interstizio polmonare in pazienti con malattie reumatologiche autoimmuni. Al fine di garantire una sempre maggiore qualità del servizio di assistenza per malattie complesse come le ILD in pazienti con MRA, è utile poter adottare degli indicatori di performance dell'attività del team multidisciplinare, e di poter realizzare una reportistica al management sanitario (direzione generale e direzione sanitaria). Legandosi alla attività di monitoraggio continuativa, si devono poter valutare gli impatti dell'operato del gruppo di lavoro. Questi possono includere il rispetto dei protocolli, il numero di visite, l'appropriatezza nella diagnosi e il numero di diagnosi rivalutate in seguito alla collaborazione multidisciplinare, le tempistiche di presa in carico dei pazienti, l'impatto sull'organizzazione del centro, il tasso di ospedalizzazione, il numero di colleghi coinvolti, i corsi di aggiornamento realizzati, i progetti di ricerca e le pubblicazioni. Non da ultimo vanno considerati indicatori di misurazione della qualità di vita del paziente, attraverso strumenti di rilevazione della prospettiva dei pazienti (valutazione della qualità di vita; l'esperienza del servizio; la soddisfazione per il servizio ricevuto) come i Patient reported experience measures PREMs o Patient reported outcomes - PROs. I risultati ottenuti devono essere comunicati ai responsabili della programmazione sanitaria (direzione sanitaria, direzione generale) anche per indicare la corretta allocazione di risorse (economiche, di personale, di spazi), e per favorire il supporto a progetti di ricerca. Inoltre, tali indicatori possono permettere alla stessa direzione generale di poter aggiornare gli indicatori di performance dell'intera struttura di riferimento, **al fine di mostrare ai responsabili di programmazione sanitaria regionale e agli interlocutori istituzionali i progressi della collaborazione multidisciplinare in questo campo,** e fornire un esempio specifico di gestione della cronicità in Italia.

8. Conclusioni

Le malattie reumatologiche autoimmuni (MRA) possono esitare in complicanze polmonari, come l'interstiziopatia (Interstitial Lung Disease, ILD) e la fibrosi polmonare idiopatica, che ancora rappresentano le più importanti cause di morbidità e mortalità di queste patologie e che contribuiscono sensibilmente al peggioramento della qualità di vita nel paziente. La collaborazione multidisciplinare assume un ruolo fondamentale per garantire al paziente un percorso diagnostico definito che assicuri l'assistenza e i trattamenti più appropriati e possibilmente omogenei su tutto il territorio nazionale.

Il progetto RETE ILD nasce per promuovere la conoscenza e supportare le esperienze di collaborazione tra medici, Associazioni di Pazienti e Istituzioni, nell'individuare un percorso condiviso di diagnosi precoce delle ILD nei pazienti affetti da MRA. Per fare ciò è necessario valutare quali possono essere i tratti imprescindibili di una Proposta Organizzativa da divulgare a tutte le ASL e Distretti Sanitari italiani, costruita partendo dalle esperienze delle realtà presenti ad oggi in Italia.

L'obiettivo è fornire uno stimolo importante alla diffusione della cultura della collaborazione multidisciplinare, per la corretta diagnosi delle ILD nei pazienti con Malattie Reumatologiche Autoimmuni, e pertanto poter scovare il sommerso dei pazienti inconsapevoli di tale rischio, diagnosticare precocemente e avviarli al trattamento più idoneo, con un follow-up appropriato.

In questo modo il progetto contribuisce ad attuare in maniera fattiva il Piano Nazionale della Cronicità, attraverso la diffusione di uno strumento di riferimento per i centri di cura, dai quali dipende, in ultima istanza, l'implementazione di quanto previsto a livello regionale e nazionale.

Bibliografia

1. Cottin V, Hirani NA, Hotchkiss DL, Nambiar AM, Ogura T, Otaola M, Skowasch D, Park JS, Poonyagariyagorn HK, Wuyts W, Wells AU. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev.* 2018 Dec 21;27(150):180076.
2. Ministero della Salute, Fibrosi polmonare. Ultimo aggiornamento 28.11.2019
3. Nalysnyk L, Cid-Ruzafa J, Rotella P, Esser D. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis: review of the literature. *Eur Respir Rev.* 2012 Dec 1;21(126):355-61.
4. Kumar, V., Abbas, A. K., & Aster, J. C. (2015). *Robbins and Cotran pathologic basis of disease (Ninth edition.)*. Philadelphia, PA: Elsevier/Saunders.
5. Flament T, Bigot A, Chaigne B, Henique H, Diot E, Marchand-Adam S. Pulmonary manifestations of Sjögren's syndrome. *Eur Respir Rev.* 2016 Jun;25(140):110-23.
6. Mathai SC, Danoff SK. Management of interstitial lung disease associated with connective tissue disease. *BMJ.* 2016 Feb 24;352:h6819.
7. Reiser S, Gunnarsson R, Corander J, Haydon J, Lund MB, Aaløkken TM, Taraldsrud E, Hetlevik SO, Molberg Ø. Disease evolution in mixed connective tissue disease: results from a long-term nationwide prospective cohort study. *Arthritis Res Ther.* 2017 Dec 21;19(1):284.
8. Shaw M, Collins BF, Ho LA, Raghu G. Rheumatoid arthritis-associated lung disease. *Eur Respir Rev.* 2015 Mar;24(135):1-16.
9. Fischer A, Patel NM, Volkmann ER. Interstitial Lung Disease in Systemic Sclerosis: Focus on Early Detection and Intervention. *Open Access Rheumatol.* 2019 Dec 9;11:283-307.
10. Barbour RS. Making sense of focus groups. *Med Educ.* 2005 Jul;39(7):742-50.
11. Masadeh, M. A. (2012). Focus group: Reviews and practices. *The Journal of Applied Science and Technology*, 2(10).
12. Onwuegbuzie, A. J., Dickinson, W. B., Leech, N. L., & Zoran, A. G. (2009). A qualitative framework for collecting and analyzing data in focus group research. *International journal of qualitative methods*, 8(3), 1-21.
13. Braun, V., & Clarke, V. (2006). Using thematic analysis in psychology. *Qualitative research in psychology*, 3(2), 77-101.



ISHEO (Integrated Solution of Health Economics and Organization) è una società specializzata in ricerche e valutazioni economiche e sociali in ambito sanitario. La mission dell'azienda consiste nel comprendere il burden of disease e gli unmet needs delle patologie, valutando l'impatto dell'innovazione tecnologica attraverso l'impiego di modelli e metodi di analisi di tipo qualitativo e quantitativo.