

PD TA: FIBROSI POLMONARE IDIO

LINEE GUIDA DI RIFERIMENTO

ALTRI DOCUMENTI DI RIFERIMENTO

PROCESSO/FASE 1: PRIMA VISITA PRESSO MMG SPECIALISTA (p

1.1) Prima visita presso medico non appartenente al PDR che valuta anamnesticamente

A. MMG

B. Specialista (pneumologo, radiologo, anatomopatologo)

1.2) Valutazione clinica del paziente

valutazione anamnestica, analisi della sintomatologia soggettiva, esame clinico e valutazione funzionale respiratoria.

PROCESSO/FASE 2: SOSPETTO CLINICO

Il paziente, previo contatto del medico che ha posto il sospetto di malattia, accede al PDR cor

<p>Prima visita presso il PDR</p> <p>paziente presso il centro di riferimento per la prima valutazione da parte dello specialista del PDR responsabile della fibrosi idiopatica (IPF), (DISEASE MANAGER): valuta clinicamente il paziente, prende visione di precedenti consulenze effettuate e degli esami già praticati dal paziente. Se è possibile con gli elementi a disposizione della prima visita al PDR, certifica la patologia. Se vi sono ancora esami da effettuare o consulenze da richiedere, effettua richiesta con codice di esenzione R99 (sospetto malattia rara) su impegnativa del medico curante</p>	<p>Accesso del</p>
--	--------------------

Richiesta esami ematochimici

Autoanticorpi(ANA, ENA, anti-CCP e fattore reumatoide):

Richiesta esami strumentali

di funzionalità respiratoria

- spirometria: deficit ventilatorio restrittivo;
- diffusione alveolo-capillare del monossido di carbonio (DLCO)
- emogasanalisi: ipossiemia;
- test del cammino in sei minuti (6MWT): desaturazione durante sforzo;
- studio ecocardiografico: ipertensione polmonare;
- polisinnografia: insufficienza respiratoria latente notturna/OSAS

2) *Tomografia computerizzata ad alta risoluzione (HRCT)* opacità reticolari diffuse, irregolari, subpleuriche, con setti interlobulari e strie intralobulari irregolarmente ispessite

1) test

PROCESSO/FASE 3: DIAGNOSI

1. Quadro clinico: dispnea e limitazione funzionale da sforzo, tosse non produttiva e rumori a velcro all'esame obiettivo del torace

2.Spirometria: sindrome disventiilatoria restrittiva

3. Rx e HRTC

4. Bronchoscopy: BAL

5.Chirurgia: biopsia polmonare.

PROCESSO/FASE 4: PRESA IN CARICO

4.1) Inserimento del paziente all'interno del Registro Campano per le MR, e rilascio della certificazione per malattia rara (COD. RHG010)

4.2) Prescrizione terapia

Pirfenidone e Nintedanib => rallentamento della progressione della patologia.

-Vaccinazione antinfluenzale e antipneumococcica, ossigenoterapia,
trattamento del reflusso gastroesofageo => terapie di supporto ed integrative

-gestione della tosse e dispnea => cure palliative.

-riabilitazione respiratoria

-trapianto del polmone.

4.4) Follow up

Linee guida internazionali controllo ogni 3-6 mesi

Da

PATICA (RHG010) ALLEGATO C_1

<i>Documento</i>	<i>Link</i>
Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper –2018;	https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29154106/
National Institute for Health and Care Excellence (NICE) - Idiopathic pulmonary fibrosis in adults: diagnosis and management - Clinical guideline - Edizione 2013, aggiornata al 2018;	https://www.nice.org.uk/guidance/cg163
Documento congiunto AIPO-SIMeR sulla Fibrosi Polmonare Idiopatica (2015)	http://www.aiponet.it/cultura/rassegna/archivio-rassegna/archivio-rassegna-2/archivio-rassegna-2015/1022-documento-aipo-simer-sulla-fibrosi-polmonare-idiopatica.html
American Thoracic Society Documents - Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis - An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline – 2018.	https://www.thoracic.org/statements/resources/inte
DECRETO N. 34 DEL 08/08/2017 (allegato A) Regione Campania-BURC n. 66 del 4 Settembre 2017	http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=108791&ATTACH_ID=161780
DCA 48 del 27/10/2017-BURC n. 81 del 6 Novembre 2017	http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=110350&ATTACH_ID=164219
Decreto n. 61 del 05/07/2018- BURC n. 50 del 21 Luglio 2018	http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=115525&ATTACH_ID=172628
DCA n. 32 del 25/03/2019- BURC n. 21 del 15 Aprile 2019	http://www.burc.regione.campania.it/eBurcWeb/directServlet?DOCUMENT_ID=119327&ATTACH_ID=178511

neumologo)

Documento Nazionale o Regionale o Aziendale	Raccomandazione delle Linee Guida di riferimento
---	--

il paziente.

Decreto n. 34 del 08/08/2017 (allegato A) Regione Campania	Vedi linee guida indicate nel presente documento

1 visita specialistica. Viene valutato attraverso valutazione anamnestica e clinica

Documento di riferimento	Raccomandazione delle Linee Guida di riferimento
--------------------------	--

DCA 48 del 27/10/2017	Vedi linee guida indicate nel presente documento
DCA 48 del 27/10/2017	
DCA 48 del 27/10/2017	
DCA 48 del 27/10/2017	
	Vedi linee guida indicate nel presente documento
Documento di riferimento	Raccomandazioni delle Linee Guida di riferimento

	Vedi linee guida indicate nel presente documento
	vedi linee guida indicate nel presente documento



Responsabilità	Interfaccia e luogo	Tempi
Il MMG rilascia impegnativa: in caso di sospetto clinico invia il paziente presso il PDR	Inter o sovradistrettuale/ territorio	U (Urgente): entro 72 ore; B (Breve): entro 10 giorni; D (Differibile): entro 30 giorni per le visite o 60 giorni per gli accertamenti diagnostici; P (Programmata): entro un arco temporale massimo di 180 giorni, a seconda dei tempi stabiliti mediante prenotazione presso lo specialista
Il medico specialista, in caso di sospetto di malattia, invia il paziente presso il PDR	Inter o sovradistrettuale/ territorio/ospedale	
MMG/ specialista	Territorio/ospedale	Al momento della visita

Responsabilità	Interfaccia e luogo	Tempi
----------------	---------------------	-------

Prenotazione stilata dallo specialista PDR (prenotazione tramite supporto informatico effettuato dallo specialista, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea)	PDR: U.O. ospedale	
Richiesta esami effettuata dallo specialista PDR prima visita (registrazione prestazione attraverso supporto informatico effettuata da caposala dedicata, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea).	PDR: U.O. ospedale	Richiesta al momento della visita specialistica con il DISEASE MANAGER
Richiesta esami effettuata dallo specialista PDR prima visita (registrazione prestazione attraverso supporto informatico effettuata da caposala dedicata, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea).	PDR: U.O. ospedale	Richiesta al momento della visita specialistica con il DISEASE MANAGER
Lo specialista PDR effettua registrazione del paziente attraverso supporto informatico, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea e certificazione di malattia rara	PDR	Per conferma diagnostica e certificazione
Responsabilità	Interfaccia e luogo	Tempi
	PDR	Al momento della conferma diagnostica

Lo specialista PDR effettua registrazione del paziente attraverso supporto informatico, mentre al paziente viene rilasciata informativa cartacea e certificazione di malattia rara	PDR	Al momento della conferma diagnostica
Lo specialista pneumologo del territorio o dei PDR prevede il monitoraggio dei sintomi, la valutazione delle comorbidità e la conferma della terapia. Viene realizzato con modalità di accesso ambulatoriale secondo il timing di riferimento sopra indicato.		3-6 mesi

Indicatore

Indicatore

[illegible]

• N° pazienti in stabilizzazione clinico-
funzionale/N° pazienti trattati

• N° rinnovi terapia o prescrizione/No di
pazienti con diagnosi di IPF
• N° di pazienti ospedalizzati /No di
pazienti con diagnosi di IPF