

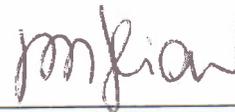
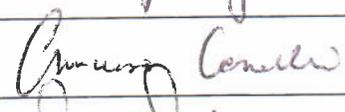
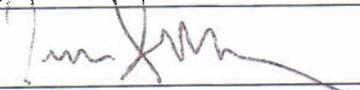
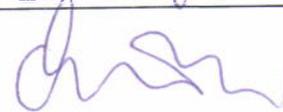
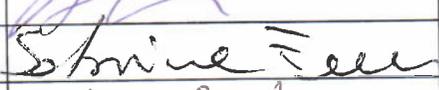
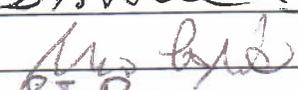
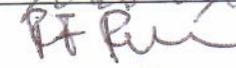
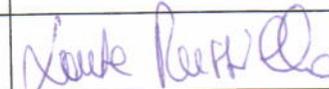
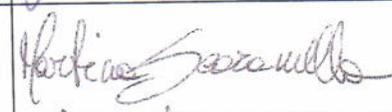
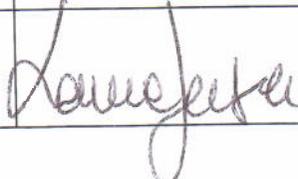
PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)

**Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della
Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF)**

Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani - tel. 0620904802-
ambulatorio.fibrosi@ptvonline.it

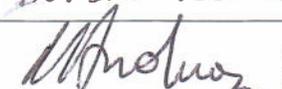
DG DIREZIONE GENERALE -

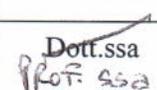
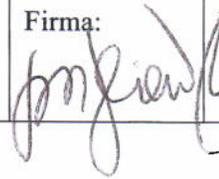
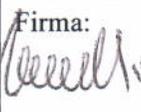
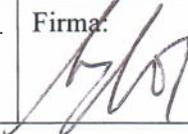
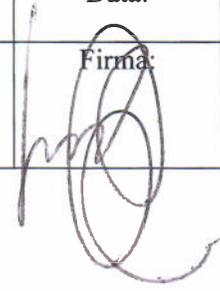
GRUPPO DI LAVORO

Nome e Cognome	Qualifica	Firma
Paola Rogliani	Direttore UOC Malattie dell'Apparato Respiratorio Responsabile PDTA	
Francesco Cavalli	Dirigente Medico UOC Malattie dell'Apparato Respiratorio	
Ermanno Puxeddu	Dirigente Medico UOC Malattie dell'Apparato Respiratorio	
Gianluigi Sergiacomi	Professore Aggregato UOC Diagnostica per immagini	
Marcello Chiocchi	Dirigente Medico UOC Diagnostica per immagini	
Eugenio Pompeo	Responsabile Programma clinico di tipo A Chirurgia Toracica	
Augusto Orlandi	Direttore UOSD Anatomia Patologica ad indirizzo istopatologico	
Amedeo Ferlosio	Ricercatore- Professore aggregato UOSD Anatomia Patologica	
Sabrina Ferri	Referente Aziendale Malattie rare	
Maria Rosa Loria	Responsabile URP	
Maria Franca Mulas	Dirigente Medico di Direzione Generale	
Laura Russolillo	Medico di Direzione Generale - UOSD Operations Management	
Martina Scaramella	Medico in formazione specialistica in Igiene e Medicina Preventiva	
Lavinia Gentile	Medico in formazione specialistica in Igiene e Medicina Preventiva	

	PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)	DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 2 di 21
	Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani	
DS DIREZIONE SANITARIA		

Per Approvazione

Prof. Umberto Tarantino	Direttore Dipartimento Emergenza e Accettazione	
Prof. Massimo Andreoni	Direttore del Dipartimento dei Processi assistenziali integrati	

<i>Preparazione /modifica documento:</i>						
<i>Revisione</i>	<i>Redazione per il Gruppo di lavoro</i>	<i>Verifica DI</i>	<i>Verifica RM</i>	<i>Approvazione DS</i>	<i>Approvazione DG</i>	<i>Emissione IQ/DS</i>
Prima emissione	Dott.ssa  Paola Rogliani	Dott A.Sili	Dott.ssa B. Passini	Dott. M. Mattei	Dott. Giuseppe Quintavalle	Dott.ssa F. Ignesti
	Data:	Data:	Data:	Data:	Data:	Data:
	Firma:	Firma:	Firma:	Firma:	Firma:	Firma:
						

Archiviazione

Documento	Luogo Archiviazione	Durata	Catalogazione	Accesso	Supporto
PDTA IPFs	DG DS	Fino a nuova revisione prevista per Marzo 2023		Tutte le Unità Operative coinvolte	Cartaceo e informatico sul portale del PTV

	<h1 style="margin: 0;">PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</h1> <p style="margin: 0;">Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 3 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

Sommario

Inquadramento della malattia.....	4
Referenze	4
Strumenti per la diagnosi	6
Elementi Clinici.....	6
Dati Laboratoristici	6
Elementi Strumentali.....	6
Elementi Genetici/Biologia Molecolare	6
Ulteriori Elementi.....	6
Discussione Multidisciplinare.....	7
Terapia	8
Terapia Medica Consigliata	9
Terapia Medica Sconsigliata.....	9
Terapia Chirurgica - Trapianto.....	10
Piano Riabilitativo	10
Referenze	10
Modalità di accesso al Centro e servizi offerti.....	11
Follow-Up	14
Monitoraggio	15
Sviluppo di dataset minimo di dati.....	16
Collaborazioni del Centro con altri centri nazionali ed internazionali	17
Centri Nazionali.....	17
Centri Internazionali.....	17
Rapporti con le Associazioni.....	18

	<p>PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p>Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 4 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

Matrice di responsabilità 19

INDICATORI DI PERFORMANCE 20

Inquadramento della malattia

La fibrosi polmonare idiopatica (meglio conosciuta con l'acronimo anglosassone IPF: (Idiopathic Pulmonary Fibrosis) è una malattia polmonare interstiziale cronica fibrosante a causa sconosciuta. Essa fa parte del più ampio gruppo delle interstiziopatie polmonari (ILD: Interstitial Lung Diseases). Si stima che ogni anno oltre 5.000 persone ricevano una diagnosi di IPF in Italia; l'incidenza è in aumento. I pazienti affetti da IPF hanno mediamente un'età tra i 60 e i 75 anni e sono più frequentemente maschi. La sopravvivenza mediana dalla diagnosi è di circa tre anni, una prognosi peggiore di quella di molte patologie neoplastiche. Considerando una prevalenza di IPF pari a 2,1 casi ogni 10.000 abitanti (media delle stime Orphanet 2011 e 2012), si stima che siano circa 1.200 gli individui affetti da IPF nel Lazio.

Di seguito sono elencate le condizioni più comuni, indicate dalle linee guida congiunte ATS/ERS, nelle quali è ragionevole porre il sospetto di Fibrosi polmonare Idiopatica e proseguire con ulteriori approfondimenti laboratoristici.

- età >45 anni;
- dispnea da sforzo persistente;
- tosse secca persistente;
- rantoli inspiratori (tipo velcro) bilaterali all'auscultazione del torace;
- ippocratismo digitale (presente in più della metà dei pazienti);
- sindrome disventilatoria restrittiva alla spirometria (NB: talora spirometria nei limiti e/o broncostruzione se associato un quadro enfisematoso).

Referenze:

1. Raghu G. et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med 2011; 183: 788-824.
2. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L et al. «Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline» American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, p. 44–68, 2018.

	<p>PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p>Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 5 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

3. Travis W et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* Vol 188, Iss. 6, pp 733–748, Sep 15, 2013
4. Nera Agabiti, Maria Assunta Porretta, Lisa Bauleo, Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF) incidence and prevalence in Italy; *Sarcoidosis vasculitis and diffuse lung diseases* 2014; 31; 191-197.

	<p>PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p>Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 6 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

Strumenti per la diagnosi

La diagnosi di Fibrosi Idiopatica Polmonare Fig 1 prevede l'integrazione di criteri clinici, laboratoristici, strumentali e quando possibile istopatologici e l'esclusione delle altre condizioni patologiche che possono dare un quadro polmonare simile. La discussione multidisciplinare riveste un ruolo di primaria importanza nell'integrazione ed interpretazione di questi dati.

Elementi Clinici

- anamnesi accurata per escludere esposizione o assunzione di sostanze che sono conosciute come potenziali cause di fibrosi polmonare o sintomi riferibili a malattia sistemica conosciuta causare fibrosi polmonare;
- valutazione clinica completa per verificare la presenza di rantoli crepitanti polmonari, assenza di segni di malattia sistemica ed eventuali comorbidità.

Dati Laboratoristici

- dosaggio autoanticorpi (ANA, ENA, anti-CCP, anti-DNA), dosaggio precipitine sieriche, LDH.

Elementi Strumentali

- test di funzionalità respiratoria completi (spirometria, diffusione del monossido di carbonio, test del cammino dei 6 minuti, emogasanalisi, test da sforzo cardio-polmonare e cateterismo cardiaco destro in casi selezionati);
- TAC del torace ad alta risoluzione (HRCT).

Elementi Genetici/Biologia Molecolare

- Solo per le forme familiari (<5%)

Ulteriori Elementi

- lavaggio broncoalveolare (BAL): la presenza di linfocitosi (>30%) non è compatibile con la diagnosi di IPF;
- biopsia Transbronchiale (TBB): la presenza di alcune lesioni, per es. granulomi, non è compatibile con la diagnosi di IPF;
- biopsia polmonare chirurgica: da eseguire se l'età e le condizioni cliniche del paziente lo permettono, solo nel caso di HRCT del torace non tipica.

	<p>PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p>Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 7 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

Discussione Multidisciplinare

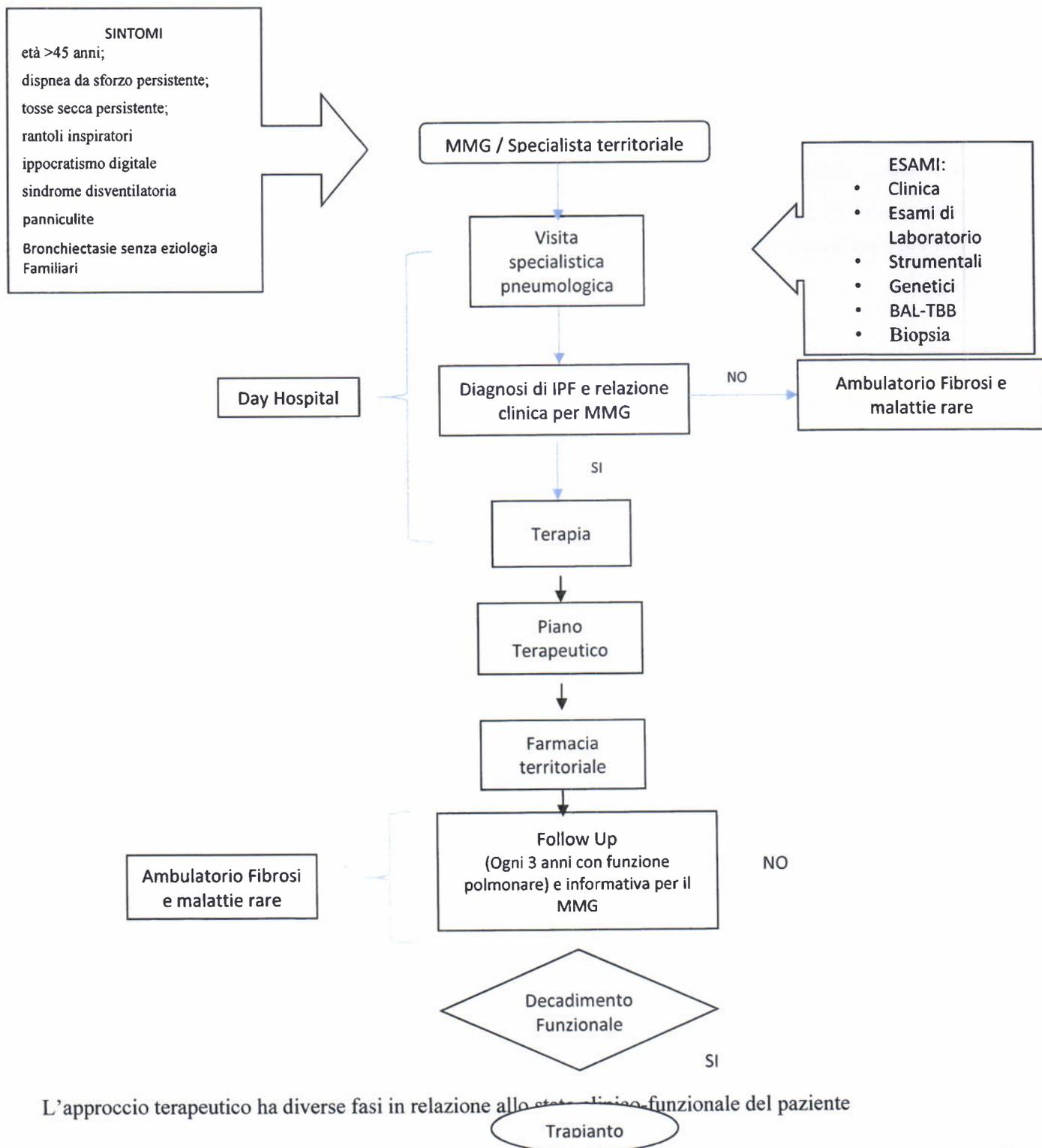
La diagnosi di IPF richiede un'accurata integrazione degli elementi clinici, radiologici e, ove presenti anatomo-patologici. È necessario formulare la diagnosi di IPF in un appropriato contesto clinico in assenza di cause note di fibrosi e con HRCT del torace con aspetto tipico di polmonite interstiziale di tipo usuale (UIP). Potrebbe essere necessario procedere nei casi di probabilità di diagnosi e non di certezza con approfondimento diagnostico con biopsia polmonare chirurgica alla ricerca del pattern istopatologico tipico (UIP).

La diagnosi definitiva va posta solo dopo aver raggiunto il consenso in discussione del “gruppo multidisciplinare” come raccomandato dalle linee guida internazionali enunciate nello statement di consenso ATS/ERS; pertanto il “gruppo multidisciplinare” rappresenta lo strumento diagnostico imprescindibile per la diagnosi.

Referenze:

1. Raghu G. et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med 2011; 183: 788-824.
2. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L et al. «Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline» American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, p. 44–68, 2018.

FIGURA 1. L'ALGORITMO RIASSUME IL PTDA PER LA IPF



	PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF) Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani	DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 9 di 21
DS DIREZIONE SANITARIA		

Terapia Medica Consigliata

Terapia	Dosaggio da utilizzare	Criteri per iniziare la terapia	Criteri per terminare la terapia
Pirfenidone	2403 mg/die	Forme lievi moderate (FVC > 50% del predittivo, DLco > 35% del predittivo, >150 mt al test del cammino dei 6 minuti)	NA
Nintedanib	300 mg/die	NA *	NA
Ossigenoterapia	L/min a seconda del bisogno	PaO ₂ < 55 mmHg a Riposo Sat < 88% sotto sforzo	NA
Trattamento antireflusso gastroesofageo	No omeprazolo se concomitante trattamento con pirfenidone	Reflusso gastroesofageo sintomatico ed asintomatico	NA
Metilprednisolone	500-1000 mg/die per 3 gg, poi 1 mg/Kg/die	Fase accelerata di malattia	Superamento della fase accelerata
Ciclofosfamide	500-700 mg/m ² in boli quindicinali	Fase accelerata di malattia	Superamento della fase accelerata

* Uso compassionevole

Profilassi: vaccinazione anti-influenzale annuale ed anti-pneumococcica.

Terapia Medica Sconsigliata

Terapie sconsigliate per IPF: colchicina, ciclosporina A, interferone gamma, etanercept, imatinib, associazione triplice steroidi/azatioprina/N-acetilcisteina (lo steroide può essere utilizzato a bassi dosaggi per brevi periodi per il controllo della tosse o ad alti dosaggi nelle fasi accelerate), trattamento anticoagulante orale (in assenza di TEP o TVP o ipertensione polmonare), ambrisentan.

	<p>PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p>Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 10 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

Terapia Chirurgica - Trapianto

Tipo di Intervento	Indicazioni
Trapianto di polmone	Soggetto con età inferiore a 65 anni (età biologica) in fase di IPF avanzata ed in assenza di controindicazioni assolute

Piano Riabilitativo

Tipo di Intervento	Indicazioni
Fisioterapia respiratoria e riabilitazione motoria	Limitazione della capacità di esercizio che determini riduzione della qualità della vita

Referenze:

1. Raghu G, Rochberg B, Zhang Y, et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2015; Jul 15; 192(2):e3-19.

	<h1 style="margin: 0;">PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</h1> <p style="margin: 0;">Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 11 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

Modalità di accesso al Centro e servizi offerti

All'interno del Policlinico Tor Vergata sono presenti competenze specialistiche cliniche e di laboratorio, atte a venire incontro alle diverse necessità dei pazienti. In fase di definizione diagnostica e di successivo monitoraggio il medico responsabile dell'ambulatorio è anche il coordinatore delle diverse figure specialistiche che ruotano intorno al paziente.

Medico Referente	Specialità	Problema Clinico
Paola Rogliani Francesco Cavalli Ermanno Puxeddu	Pneumologia	Ambulatorio Malattie Apparato respiratorio- Fibrosi Polmonare e Malattie Rare del Polmone
Paola Rogliani Francesco Cavalli	Pneumologia	Fisiopatologia respiratoria
Ermanno Puxeddu Francesco Cavalli	Pneumologia	Diagnosi endoscopica
Gianluigi Sergiacomi Marcello Chiocchi	Diagnostica per immagini	Diagnosi radiologica
Eugenio Pompeo	Chirurgia Toracica	Biopsia Chirurgica
Augusto Orlandi Amedeo Ferlosio	Anatomia Patologica	Biopsia Chirurgica
Alberto Bergamini	Reumatologia	Autoimmunità
Sandro Gentili	Fisiatria	Terapia Riabilitativa
Sergio Bernardini	Biochimica Clinica	Diagnosi di laboratorio
Mario Bengala	Genetica Clinica	Consulenza genetica

Ogni lunedì si riunisce il gruppo di specialisti che formano il gruppo di discussione multidisciplinare (MDD) formato dallo pneumologo (che lo coordina), il radiologo dedicato, l'anatomopatologo dedicato e il reumatologo ed il chirurgo toracico quando necessario. Vista la complessità della patologia e dei quadri clinici, la gestione del paziente viene effettuata in regime ambulatoriale e/o regime di ricovero day hospital/ordinario, avvalendosi delle competenze dei diversi specialisti del nostro Policlinico.

	<p>PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p>Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 12 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

L'ambulatorio specialistico per la diagnosi e la terapia della Fibrosi polmonare Idiopatica della UOC di Malattie dell'Apparato Respiratorio, diretto dalla Prof.ssa Paola Rogliani, riceve su appuntamento e la lista ambulatoriale a cui afferiscono è "Fibrosi Polmonare e Malattie Rare del Polmone". I pazienti con sospetto diagnostico o con Fibrosi Polmonare Idiopatica già diagnosticata o per i controlli successivi inviati da altre strutture ospedaliere, specialisti del territorio o medici di medicina generale afferiranno alla sopracitata lista ambulatoriale previo contatto mail all'indirizzo ambulatorio.fibrosi@ptvonline.it o telefonico al 06 20904802. La lista è aperta al CUP regionale per le prime visite e per i controlli successivi.

A cura dell'ambulatorio specialistico è la presa in carico dei pazienti dal momento della diagnosi ai successivi controlli e percorsi terapeutici avvalendosi, in base alle necessità ravvisate, delle diverse possibilità assistenziali: visita ambulatoriale, ricovero in Day Hospital o ricovero in regime ordinario o d'urgenza.

Referenze:

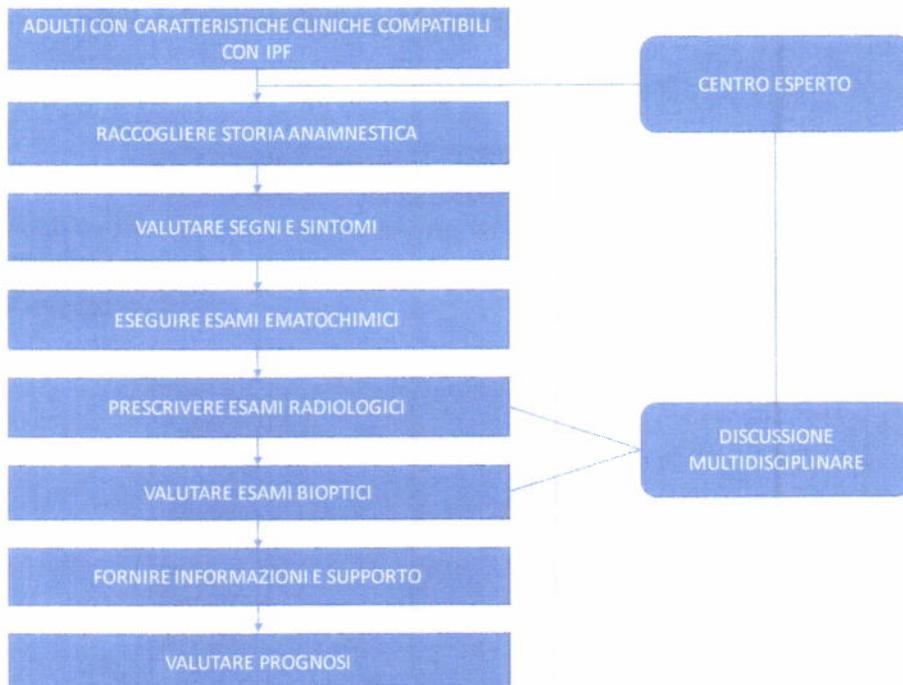
1. Flaherty KR, King TE Jr, Raghu G, Lynch JP III, Colby TV, Travis WD, Gross BH, Kazerooni EA, Toews GB, Long Q, et al. Idiopathic interstitial pneumonia: what is the effect of a multidisciplinary approach to diagnosis? *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170:904–910.
2. Raghu G. et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183: 788-824.
3. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L et al. «Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline» *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, p. 44–68, 2018.

FIGURA 2. ALGORITMO DIAGNOSTICO DELLA IPF

PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)

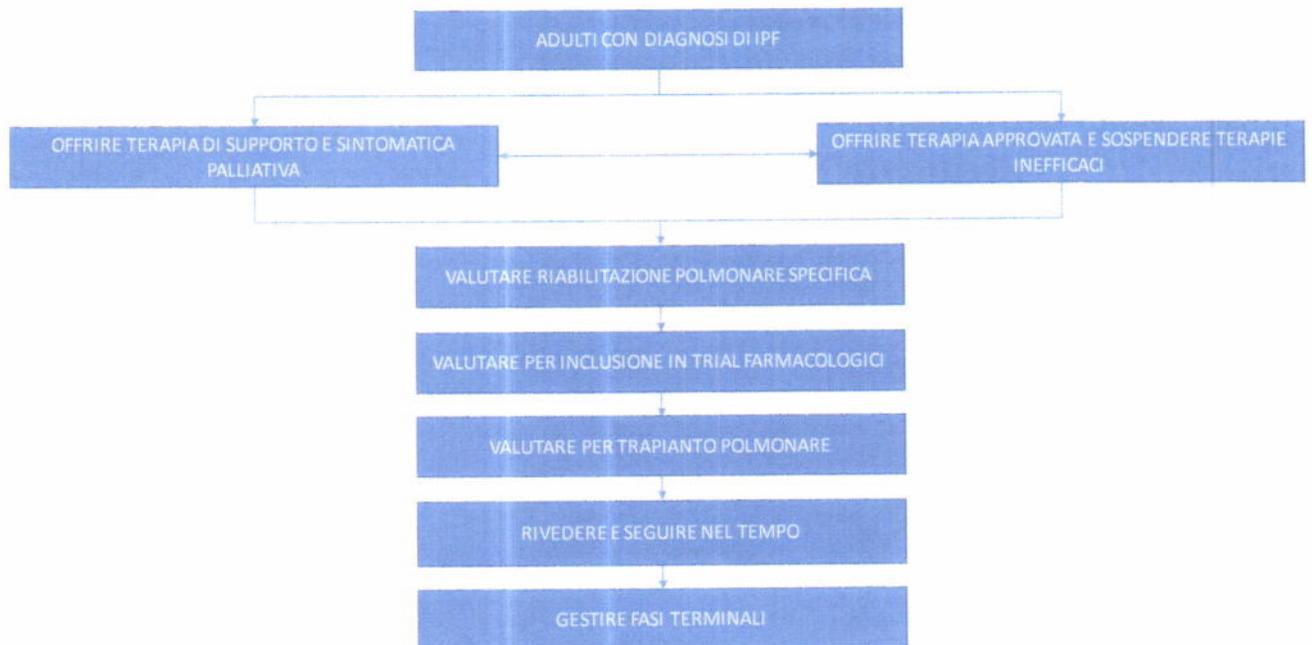
Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della
Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone
Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani

DS DIREZIONE SANITARIA



	<h1 style="margin: 0;">PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</h1> <p style="margin: 0;">Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 14 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

FIGURA 3. ALGORITMO TERAPEUTICO DELLA IPF



Follow-Up



	PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF) Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani	DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 15 di 21
DS DIREZIONE SANITARIA		

Una volta posta la diagnosi di IPF, il paziente viene inserito in un piano di controlli periodici e di assistenza sia sul piano organizzativo-burocratico che di miglioramento del servizio attraverso l'aggiornamento e l'analisi costante dei database interni.

Aspetti Assistenziali

Prevista invalidità civile, quando indicato

Prevista indennità integrativa, quando indicato

Supporto psicologico

Palliazione nelle fasi terminali

Monitoraggio

Esame/Procedura	Indicazione/Timing
Spirometria Completa	Alla diagnosi e ogni 3/6 mesi e se clinicamente indicato
Dlco	Alla diagnosi e ogni 3/6 mesi e se clinicamente indicato
Test del cammino 6 minuti	Alla diagnosi e ogni 3/6 mesi e se clinicamente indicato
Emogasanalisi o saturazione	Alla diagnosi e ogni 3/6 mesi e se clinicamente indicato
Polisonnografia	In casi selezionati
HRCT del Torace	Alla diagnosi e ogni 12 mesi e se clinicamente indicato
Monitoraggio clinico	Ogni 3 mesi e se clinicamente indicato
Monitoraggio comorbidità	Depressione, malattia cardiovascolare, stato nutrizionale, cancro polmonare, ipertensione polmonare, reflusso gastroesofageo, osteoporosi, enfisema ogni 6-12 mesi

	<p>PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p>Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 16 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

Sviluppo di dataset minimo di dati

I dati dei pazienti vengono raccolti in database che permettono di migliorare l'assistenza dei pazienti

- Esposizioni professionali o ambientali
- Abitudine al fumo (0: non fumatore; 1: fumatore attivo; 2: ex fumatore)
- Familiarità per fibrosi polmonare (SI/NO)
- Sintomi (tosse e dispnea)
- Prove di funzionalità respiratoria

Dati legati al singolo controllo clinico:

- Sintomi (tosse e dispnea)
- Prove di funzionalità respiratoria
- Presenza/Assenza di comorbidità
- Effetti della terapia

Indici di outcome

- Controllo dei sintomi (tosse e dispnea)
- Risposta alla terapia (variazione FVC e DLco, Test del cammino 6 minuti)
- Presenza di fase accelerata

Il paziente alla fine dell'Iter diagnostico (che si svolge in Day Hospital) viene inviato con lettera dettagliata al Medico di Medicina Generale (MMG); tuttavia il follow up viene programmato tramite percorso interno. Non vi è quindi necessità di programmare slot aggiuntivi per altre discipline perché il follow up, salvo emergenze, è programmato nell'arco dei 12 mesi.

	<p>PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p>Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 17 di 21</p>
<p>DS DIREZIONE SANITARIA</p>		

Collaborazioni del Centro con altri centri nazionali ed internazionali

Centri Nazionali

UOC di Malattie Respiratorie e Trapianto Polmonare della AOUSenese
 Coordinatore Regionale per le malattie rare polmonari presso la Regione Toscana
 Prof.ssa Elena Bargagli

Fondazione Policlinico Universitario “A. Gemelli” IRCCS
 Centro per la diagnosi e Terapia delle Fibrosi Polmonari
 Codice Malattie rare (RHG010)
 Centro per la Diagnosi e Terapia delle Fibrosi Polmonari
 Medico responsabile: Prof. Luca Richeldi - tel. 0630156202 – interlung.gemelli@gmail.com
 CUP Gemelli 06-88805560 - Prima Visita presso “Ambulatorio Fibrosi Polmonari”
 Largo Agostino Gemelli, 8 00168 Roma

Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini
 Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della
 Fibrosi Polmonare Idiopatica e Malattie Rare Polmonari
 Codice Malattie Rare (RHG010)
 Medico responsabile: Dott. Alfredo Sebastiani - tel. 065870-5237-3731 – fax 0658706815
 ambulatorio.fibrosi@libero.it – a.sebastiani@scamilloforlanini.rm.it
 Padiglione Marchiafava 1 piano Circonvallazione Gianicolense 87 00152 Roma

Centri Internazionali

London Health Sciences Centre - Victoria Hospital, Ontario Canada
 Pulmonology, Respiratory Medicine, Internal Medicine
 Prof. Marco Mura

	<p style="text-align: center;">PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p style="text-align: center;">Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani</p>	<p>DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 18 di 21</p>
DS DIREZIONE SANITARIA		

Rapporti con le Associazioni

Il presente PDTA è stato condiviso con l'Associazione dei pazienti "Un Respiro di Speranza" il giorno 20/06/2022 alla presenza del Dott. Maurizio Bussone Presidente della Sezione Lazio.

Un Respiro di Speranza - Associazione di Pazienti Onlus

Sede: Roma

Presidente: Maurizio Bussone

Mail: unrespirodisperanza@hotmail.com

	PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF) Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani	DS_POS-IPF Rev.0 21/03/2022 Pagina 19 di 21
	DS DIREZIONE SANITARIA	

Matrice di responsabilità

PROFESSIONISTI ATTIVITA'	MMG	PNEUMOLOG O PTV	Altri specialisti PTV del PDTA (RADIOLOGI A, LABORATORI O ANALISI)	Direzione Sanitaria PTV	Servizio CUP
Richiesta inserimento nel percorso	R	C			
Valutazione dei criteri di inclusione per inserimento nel percorso		R			
Prenotazione su agenda condivisa Recup di visita specialistica presso PTV		I		I	R
Esecuzione visita specialistica presso PTV		R		I	
Programmazione approfondimenti diagnostici (indagini strumentali e non strumentali)		R	I	I	
Esecuzione approfondimenti diagnostici (indagini strumentali e non strumentali)		R	I	I	
Invio del paziente non incluso verso eventuali altri percorsi dedicati	I	R		I	
Inserimento nel Percorso Fibrosi Polmonare dopo diagnosi PTV (Follow up paziente)	I	R	I	I	C
Controllo agende condivise e gestione utenza PTV		C	C	R	

R:Responsabile, C:Coinvolto, I:Informato

	<p style="text-align: center;">PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)</p> <p style="text-align: center;">Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF)</p> <p style="text-align: center;">Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani - tel. 0620904802– ambulatorio.fibrosi@ptvonline.it</p>	<p>DG_POS-PT Rev.1 21/03/2022 Pagina 2 di 21</p>
<p>DG DIREZIONE GENERALE -</p>		

INDICATORI DI PERFORMANCE

a) Gli obiettivi generali del percorso diagnostico-terapeutico della IPF sono:

1. Offrire ai pazienti centri ospedaliero universitari regionali che garantiscano un alto grado di competenza secondo gli standard europei ^[1]_[SEP]
2. Uniformare a livello Regionale i percorsi-assistenziali su questa patologia evitando ricoveri impropri e terapie non appropriate ^[1]_[SEP]
3. Favorire la comunicazione fra medici di medicina generale, specialisti, Centri ospedaliero universitari e paziente, informando del PDTA e della organizzazione del Centro ^[1]_[SEP]
4. Garantire tempi brevi di attesa per lo svolgimento degli accertamenti permettendo così una diagnosi precoce secondo le linee guida internazionali ^[1]_[SEP]
5. Garantire l'approccio multidisciplinare per la diagnosi ^[1]_[SEP]
6. Garantire un intervento terapeutico adeguato con le terapie specifiche tramite il piano terapeutico ^[1]_[SEP]
7. Garantire la presa in carico del paziente per il follow-up, mantenendo la facilità di accesso al Centro anche in condizioni di urgenza ^[1]_[SEP]
8. Migliorare la qualità della vita del paziente. ^[1]_[SEP]

PDTA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (IPF)

**Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e Terapia della
 Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) e Malattie Rare del polmone
 Medico responsabile: Prof.ssa Paola Rogliani**

DS_POS-IPF
 Rev.0
 21/03/2022
 Pagina 21 di 21

DS DIREZIONE SANITARIA

Obiettivo	Indicatore	Valore Atteso	Modalità di rilievo	Responsabile
Valutazione attività di presa in carico	Numero pazienti presi in carico con IPF/anno	30 100% nel Registro RMLR	SIMARAL	Pneumologia
Potere di attrazione del Centro: casi Fuori Regione	Numero pazienti fuori Regione /sul numero totale pazienti afferenti all'ambulatorio	5%	SIAS	Controllo di gestione
Attività GDL multidisciplinare	Numero incontri gruppo multidisciplinare secondo PDTA/anno	25	REPORT FIRMATO ARCHIVIATO	Pneumologia
Valutazione tempi di attesa	Numero settimane attesa /rispetto ai tempi di richiesta	<4 settimane nel 90% delle richieste	RECUP	Segreteria CUP
Numero di pazienti inseriti in trattamento specifico per patologia	Numero pazienti nuova diagnosi inseriti in trattamento specifico per patologia/anno	80%	SIMARAL PAI	Pneumologia

**DIREZIONE AMMINISTRATIVA
UOC AFFARI GENERALI**

PUBBLICAZIONE

Si dichiara che in data 19.09.2022 la deliberazione n. 956 del 16.09.2022 in formato *pdf* conforme all'originale agli atti d'ufficio, è pubblicata all'Albo Pretorio *on line* sul sito *web* istituzionale del PTV www.ptvonline.it ai sensi dell'art. 31 L.R. Lazio 45/1996, come previsto dall'art. 32 L. 69/2009 e dall'art. 12 L.R. Lazio 1/2011, per rimanervi affissa 15 giorni consecutivi. E' resa inoltre disponibile, tramite canale telematico, al Collegio dei Revisori dei conti.

DIRETTORE UOC AFFARI GENERALI

(DR. FRANCESCO COSI)

Visto, l'incaricato della pubblicazione

DICHIARAZIONE DI CONFORMITÀ ALL'ORIGINALE

La presente deliberazione si compone di n. ____ pagine e di n. ____ allegati ed è conforme all'originale conservato agli atti dell'Ufficio.

Roma, _____

DIRETTORE UOC AFFARI GENERALI

(DR. FRANCESCO COSI)