



UNIVERSITA' di CATANIA – SCUOLA DI MEDICINA

U.O.P.I. INTERSTIZIOPATIE E MALATTIE RARE POLMONARI

**“CENTRO di RIFERIMENTO REGIONALE per le
MALATTIE RARE del POLMONE”**

**Appropriatezza prescrittiva nelle
malattie respiratorie**

Carlo Vancheri

MESSINA 20 SETTEMBRE 2014

Appropriatezza prescrittiva nelle malattie respiratorie

- Patologie Ostruttive
- Patologie Restrittive
- Patologie Neoplastiche
- Asma e BPCO
- Interstiziopatie
- Cancro Polmone

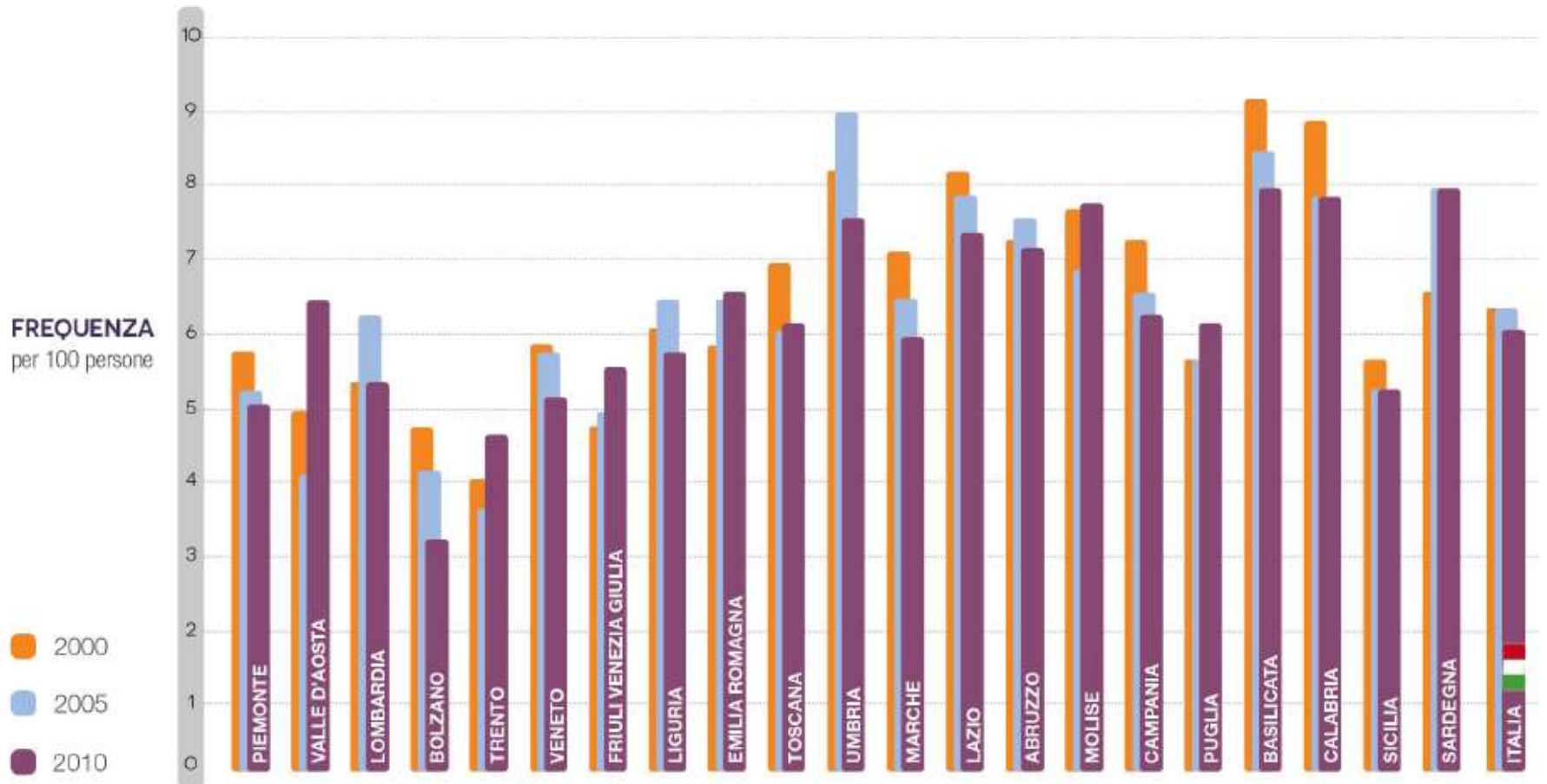


Appropriatezza prescrittiva nelle malattie respiratorie

- Patologie Ostruttive
- Asma e BPCO
- Patologie Restrittive
- Interstiziopatie
- Patologie Neoplastiche
- Cancro Polmone



● **POPOLAZIONE CON BRONCHITE CRONICA E ASMA BRONCHIALE** per regione



Fonte: elaborazione Nebo Ricerche PA su dati Istat (Indagine Multiscopo) 2000, 2005, 2010

● IMPATTO ECONOMICO GLOBALE in miliardi di Euro

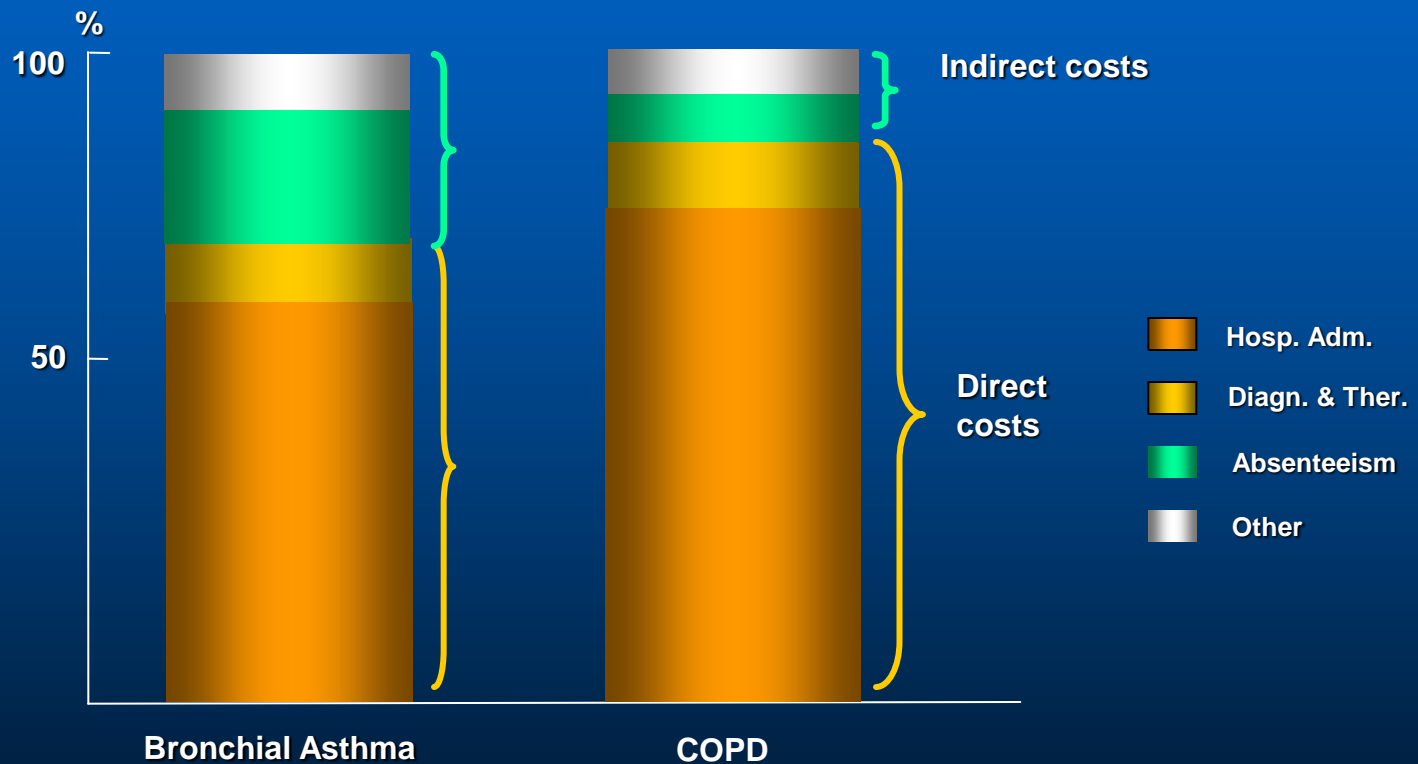
Manovra economica del 2011: 48 mld € circa

ASMA: 5 mld € circa

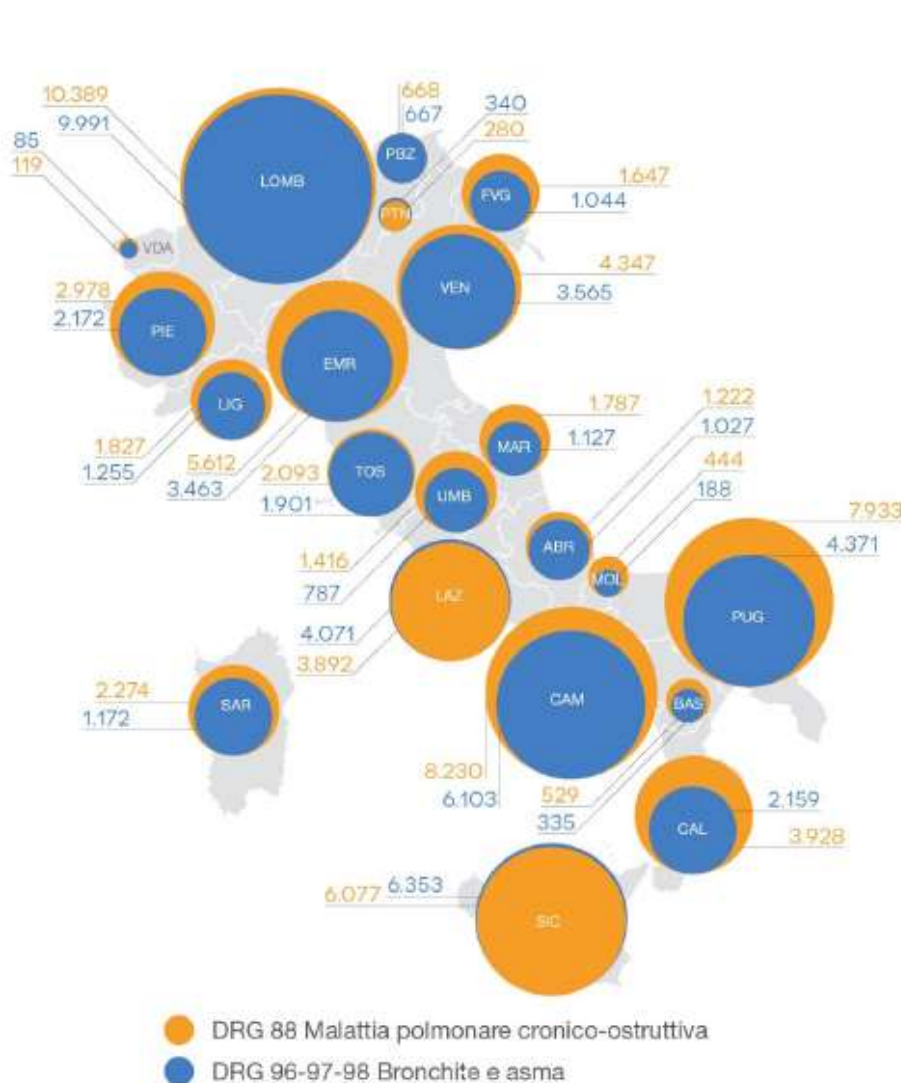
BPCO: 9 mld € circa

Asma e BPCO assieme inducono un costo **equivalente ad 1 punto di PIL.**

Direct and indirect costs in Bronchial Asthma and COPD in Italy



DIMISSIONI DI DEGENZA ORDINARIA E COSTO DEI RICOVERI



Fonte: elaborazione Nebo Ricerche PA su dati Ministero della Salute 2010

● RICOVERI POTENZIALMENTE INAPPROPRIATI

In Italia **circa il 12%** di tutte le giornate di ricovero **sono potenzialmente inappropriate***

Malattie dell'apparato respiratorio	48,1%
Altre diagnosi	27,5%
Sistema circolatorio	11,6%
Malattie del sistema genito-urinario	5,2%
Malattie dell'apparato digerente	4,2%
Malattie sistema nervoso ed organi di senso	3,4%
TOTALE	100%

Di queste il **48,1% (oltre 3 milioni)** sono nell'ambito delle malattie dell'**apparato respiratorio**.

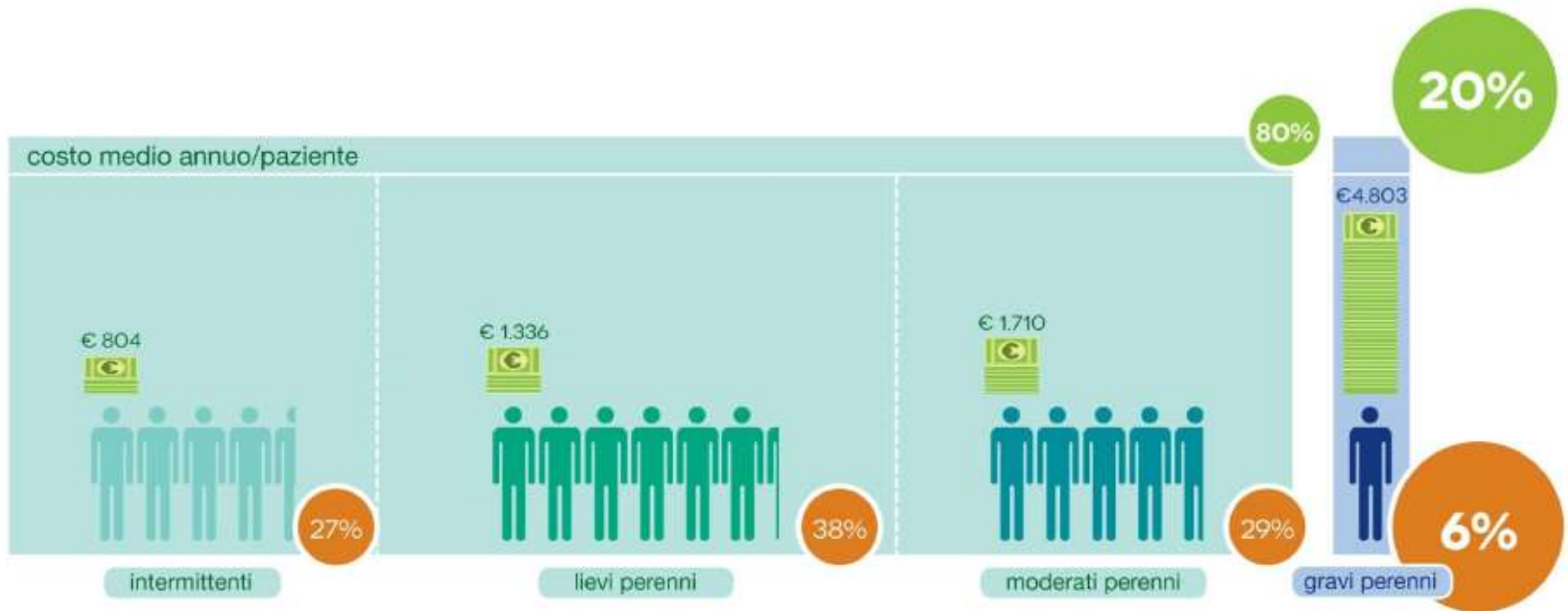
*Sezione della ospedalizzazione generale che **può essere identificata** e di conseguenza **contrastata** ponendo sotto osservazione quelle cause di ricovero per le quali la ricerca scientifica valuta generalmente più opportune **risposte sanitarie diverse dall'ospedale in senso stretto**.

● RICOVERI POTENZIALMENTE INAPPROPRIATI

AMBITI DI INTERVENTO PER RIDURLI

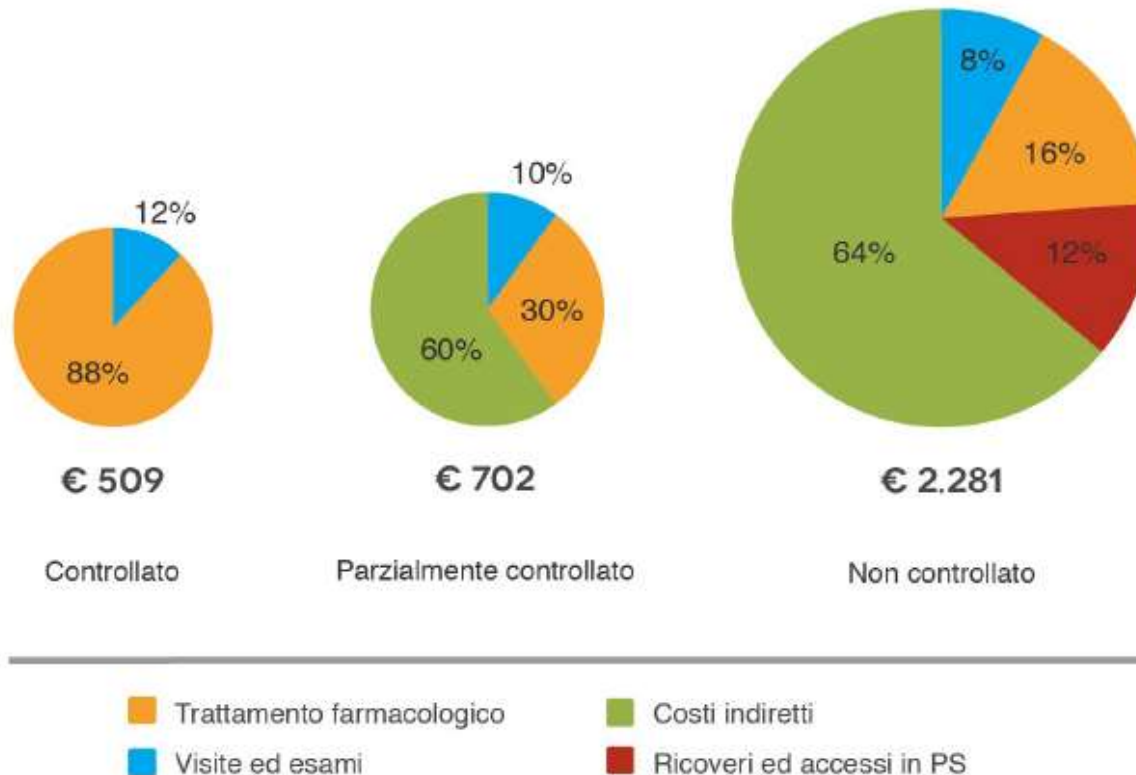
1. Vaccinazioni (problema marginale in Italia).
2. Il **controllo extraospedaliero degli episodi acuti**, cioè i casi di ospedalizzazione che si sarebbero potuti evitare, o comunque contrastare, con un'efficace assistenza sul territorio (es. riacutizzazioni di BPCO, polmoniti).
3. **Corretta gestione extraospedaliera delle cronicità**, per evitare le complicanze che conducono al ricovero (es. ipertensione, peggioramento dei sintomi di asma e/o BPCO).

I COSTI DELL'ASMA per livello di severità



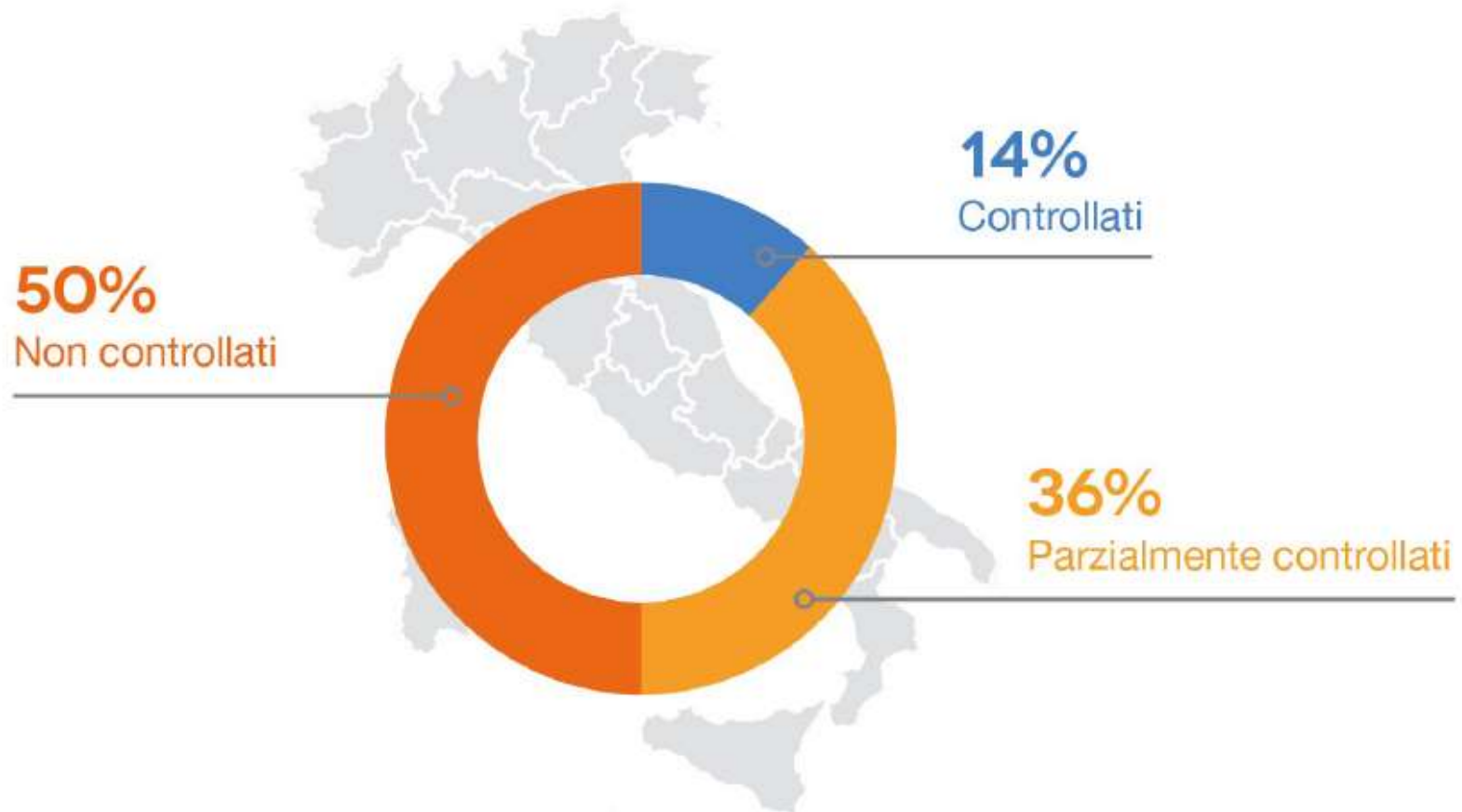
Il **20%** del costo annuo è dovuto esclusivamente alle **forme gravi** che incidono solo per il **6%** di tutti i pazienti.

● DISTRIBUZIONE PERCENTUALE DELLE COMPONENTI DEL COSTO DELL'ASMA IN FUNZIONE DEL CONTROLLO



Mentre il costo totale medio per paziente aumenta con il diminuire del grado di controllo dell'asma, il contributo percentuale della spesa per i farmaci si riduce progressivamente. È interessante notare che in termini assoluti i soggetti con asma parzialmente controllato e non controllato spendono mediamente meno per i farmaci rispetto ai soggetti controllati.

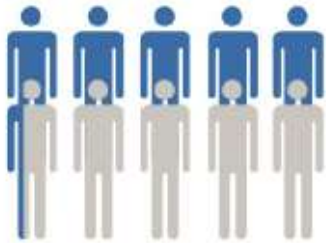
● CONTROLLO DELL'ASMA in Italia



In circa il **50%** dei casi l'asma **non è controllato**; in un ulteriore **36%** dei casi l'asma è solo **parzialmente controllato**.

● FATTORI DI MANCATO CONTROLLO i cinque principali fattori

1 **INADEGUATA CONOSCENZA**
dell'asma da parte del paziente



Il 53% degli asmatici ospedalizzati è convinto di avere l'asma solo in presenza di sintomi eclatanti

2 **ABITUDINE AL SINTOMO**
e sua scarsa percezione



Casi che descrivono l'andamento dell'asma negli ultimi 7 giorni come "relativamente buono", pur risultando l'asma clinicamente non controllato

Scarsa attitudine del medico alla diagnosi eziologica e

3 **INSUFFICIENTE COMUNICAZIONE**
con i pazienti

Esigenza di ascolto dei sintomi e dei problemi



5 **INSUFFICIENTE ADERENZA**
alla terapia



Casi in cui la scarsa aderenza contribuisce al mancato controllo

4 **SOTTOSTIMA DEI SINTOMI**

1° sospetto clinico



5,4 ANNI



1° test respiratorio



5,3 ANNI

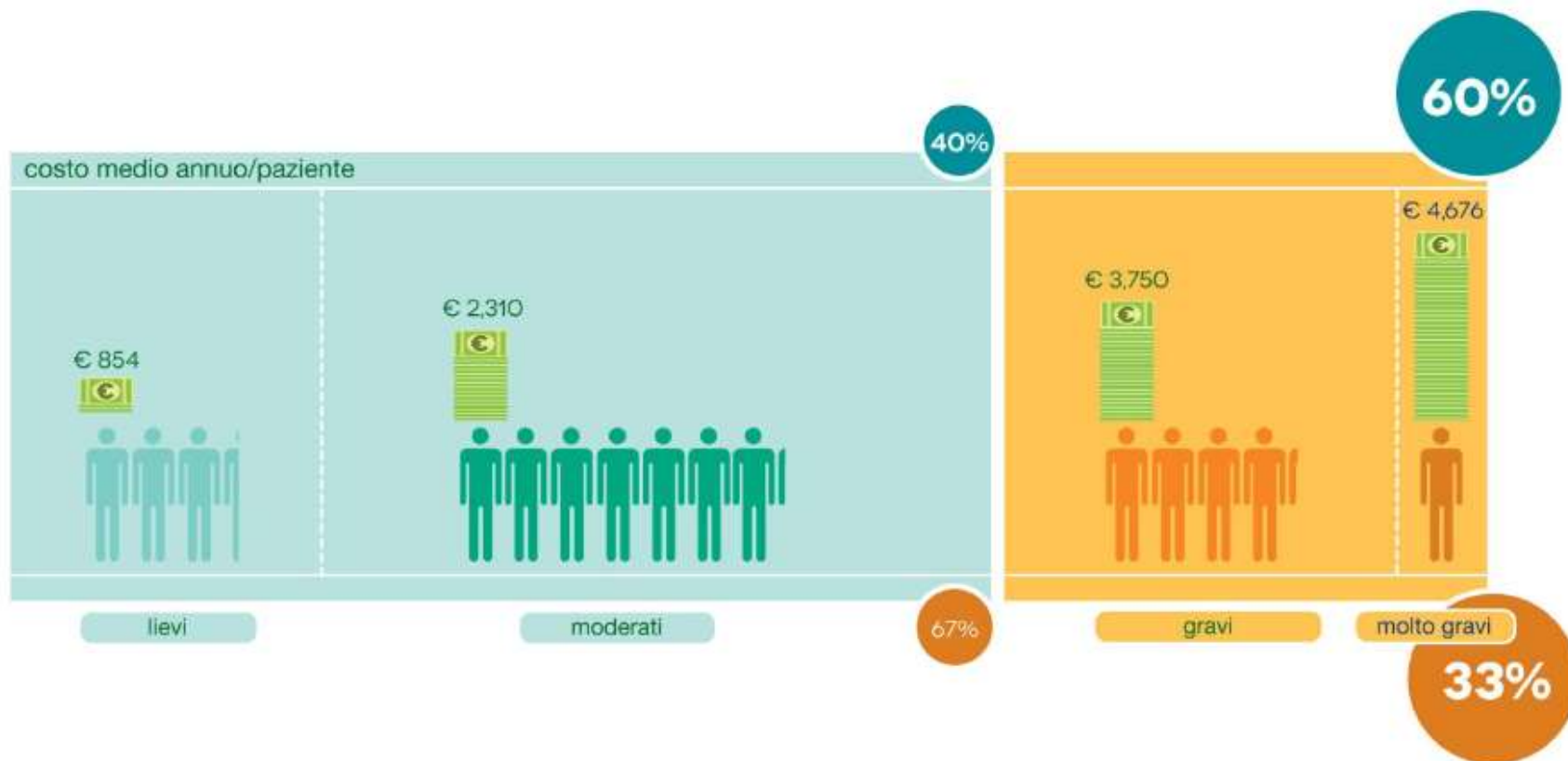


a distanza di oltre **15 ANNI** il tempo che intercorre tra il primo sospetto clinico e il primo test respiratorio è rimasto pressoché invariato

Fonti:

- Holgate ST et al. – BMC Pulm. Med., 2006; 6 suppl.1: S2
- Partridge MR et al. Eur Respir J 2005; 26(S49): A 1710
- Martyn R. Partridge, Roberto W Dal Negro, Dario Olivieri S2 Prim Care Respir J 2011; 20(3): 315-323
- Dal Negro R.W. - La salute del respiro, F. Angeli Ed., 2009, pagg. 179-198
- Partridge MR. et al. Prim Care Respir J 2006; 15(6):354-361

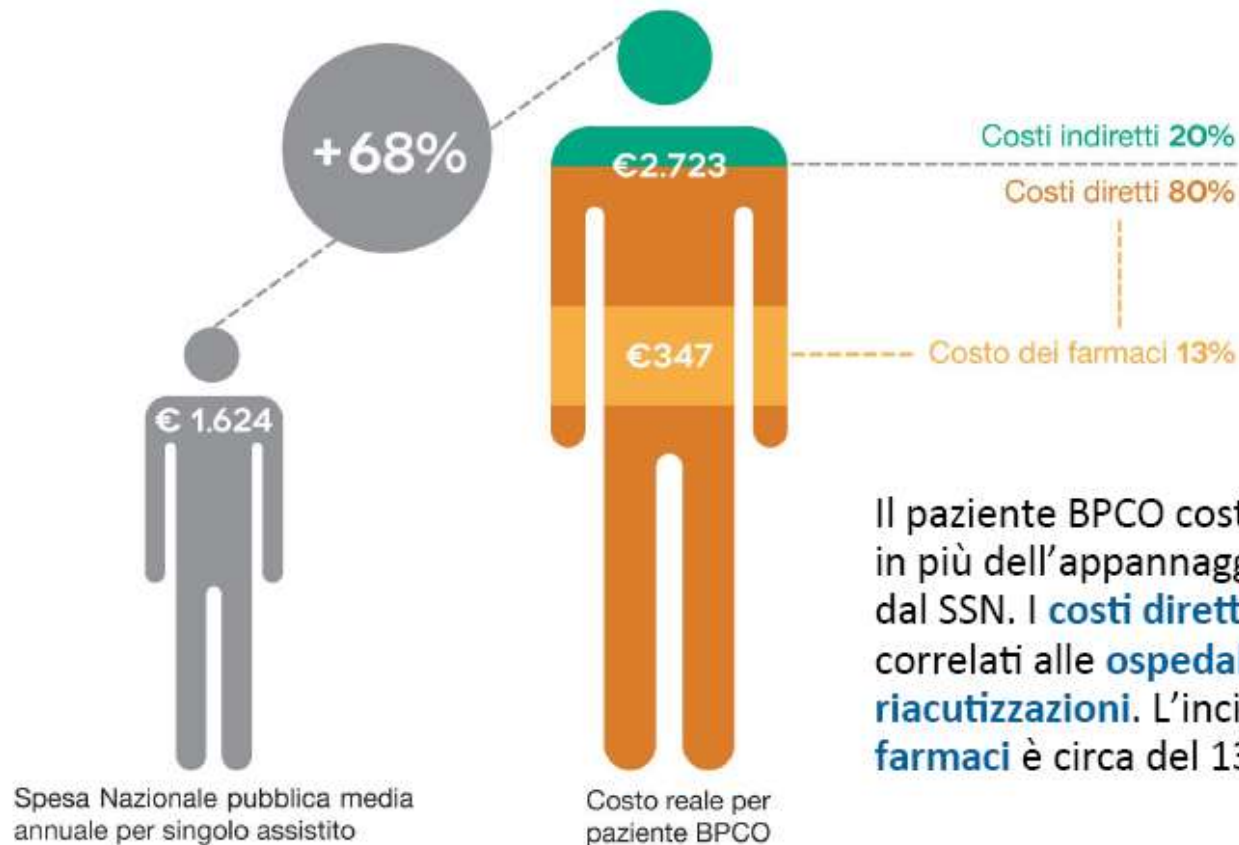
COSTI DELLA BPCO in Italia



Si deve tenere conto del **costo considerevole** generato dalle **forme moderate** generalmente meno definite in chiave diagnostica.

Circa il **60%** del costo annuo è dovuto esclusivamente alle **forme gravi e molto gravi** che rappresentano solo il **33%** di tutti i pazienti.

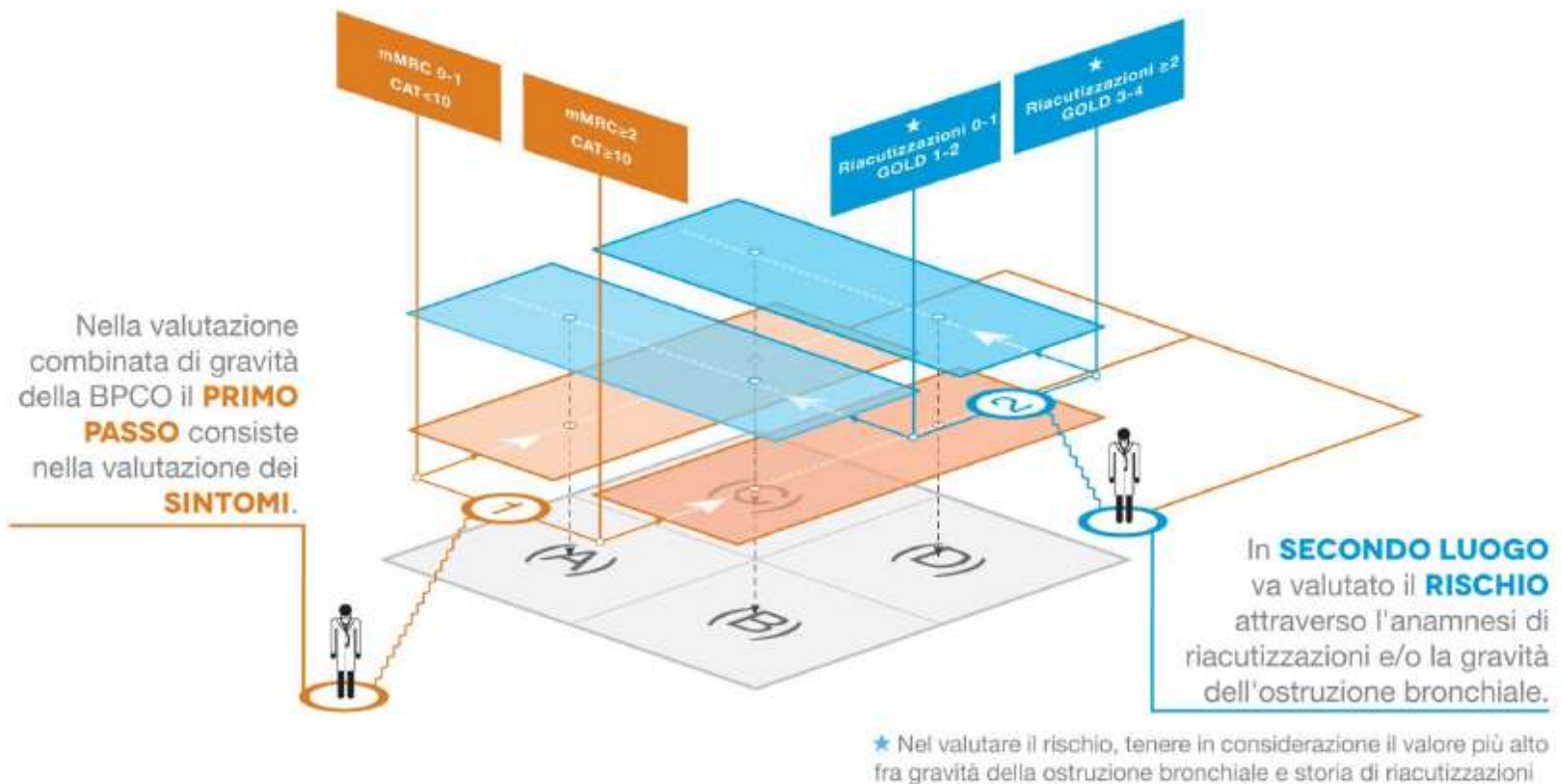
● COSTO MEDIO ANNUALE per paziente BPCO



Il paziente BPCO costa mediamente il **68%** in più dell'appannaggio procapite previsto dal SSN. I **costi diretti** sono prevalenti e correlati alle **ospedalizzazioni** dovute alle **riacutizzazioni**. L'incidenza del **costo dei farmaci** è circa del 13%.

Prevenire le riacutizzazioni può ridurre significativamente i costi della BPCO in Italia

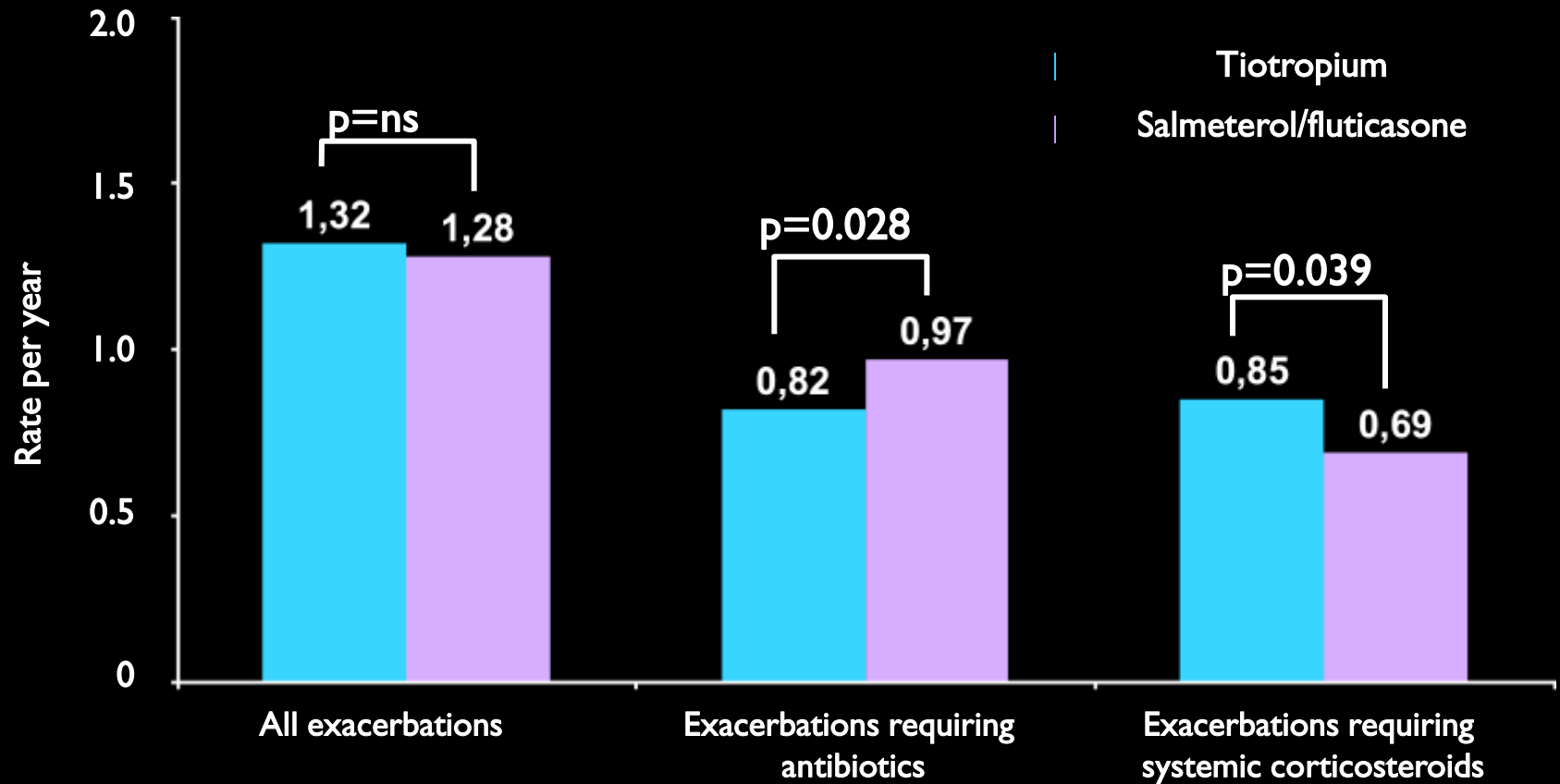
● APPROCCIO COMBINATO ALLA TERAPIA DELLA BPCO in Italia



Nel paziente con più alto rischio di riacutizzazioni le LG GOLD raccomandano il trattamento a lungo termine con ICS/LABA o LAMA.

INSPIRE: exacerbation rates at 2 years

Exacerbation rates were similar with salmeterol/fluticasone combination and tiotropium in the INSPIRE study



...focus on GOLD II...

Effect of tiotropium on outcomes in patients with moderate chronic obstructive pulmonary disease (UPLIFT): a prespecified subgroup analysis of a randomised controlled trial

Marc Decramer, Bartolome Celli, Steven Kesten, Theodore Lystig, Sunil Mehra, Donald P Tashkin, for the UPLIFT investigators*

	Tiotropium	Control	Ratio (95% CI)*	p value
One or more COPD exacerbations (n/N [%])				
GOLD stage II	824/1384 (60%)	882/1355 (65%)
GOLD stage III	944/1304 (72%)	942/1331 (71%)
GOLD stage IV	200/250 (80%)	188/271 (69%)
Median time to first exacerbation (months [95% CI])				
GOLD stage II	23.1 (21.0-26.3)	17.5 (15.9-19.7)	0.82 (0.75-0.90)	<0.0001
GOLD stage III	13.2 (11.5-14.6)	9.8 (8.8-11.3)	0.87 (0.79-0.95)	0.002
GOLD stage IV	9.7 (8.2-12.0)	8.8 (6.9-11.7)	0.99 (0.81-1.21)	0.956
Mean number of exacerbations (per patient-year [95% CI])				
GOLD stage II	0.56 (0.52-0.60)	0.70 (0.65-0.75)	0.80 (0.72-0.88)	<0.0001
GOLD stage III	0.85 (0.80-0.90)	0.97 (0.91-1.03)	0.88 (0.80-0.95)	0.003
GOLD stage IV	1.05 (0.92-1.21)	1.15 (1.00-1.31)	0.92 (0.76-1.12)	0.397

GOLD=Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. COPD=chronic obstructive pulmonary disease. *Hazard ratio for time to first exacerbation and rate ratio (tiotropium to control) for number of exacerbations.

Table 4: Exacerbations in patients with GOLD stage II, III, or IV COPD in the tiotropium and control groups

Ridotto rischio di riacutizzazioni per paziente/anno

-20%

p<0,0001
(HR=0,80;
IC 95%=0,72-0,88)

Ritardo di insorgenza della prima riacutizzazione

+5,6 mesi

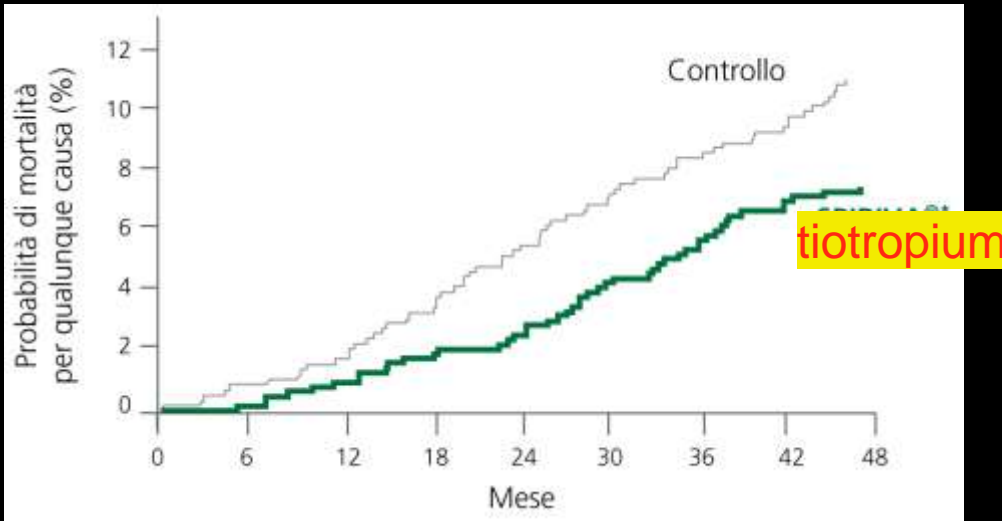
p<0,0001
(23,1 mesi nel gruppo Tiotropio* vs 17,5 mesi nel gruppo controllo)

Tiotropio* riduce significativamente il rischio di riacutizzazioni di BPCO vs controllo fino a 4 anni in pazienti GOLD 2.

...focus on GOLD II...

COPD JOURNAL OF CHRONIC OBSTRUCTIVE
PULMONARY DISEASE

Efficacy of Tiotropium in COPD Patients with FEV1 \geq 60%
Participating in the UPLIFT® Trial



mortalità

Rischio di mortalità

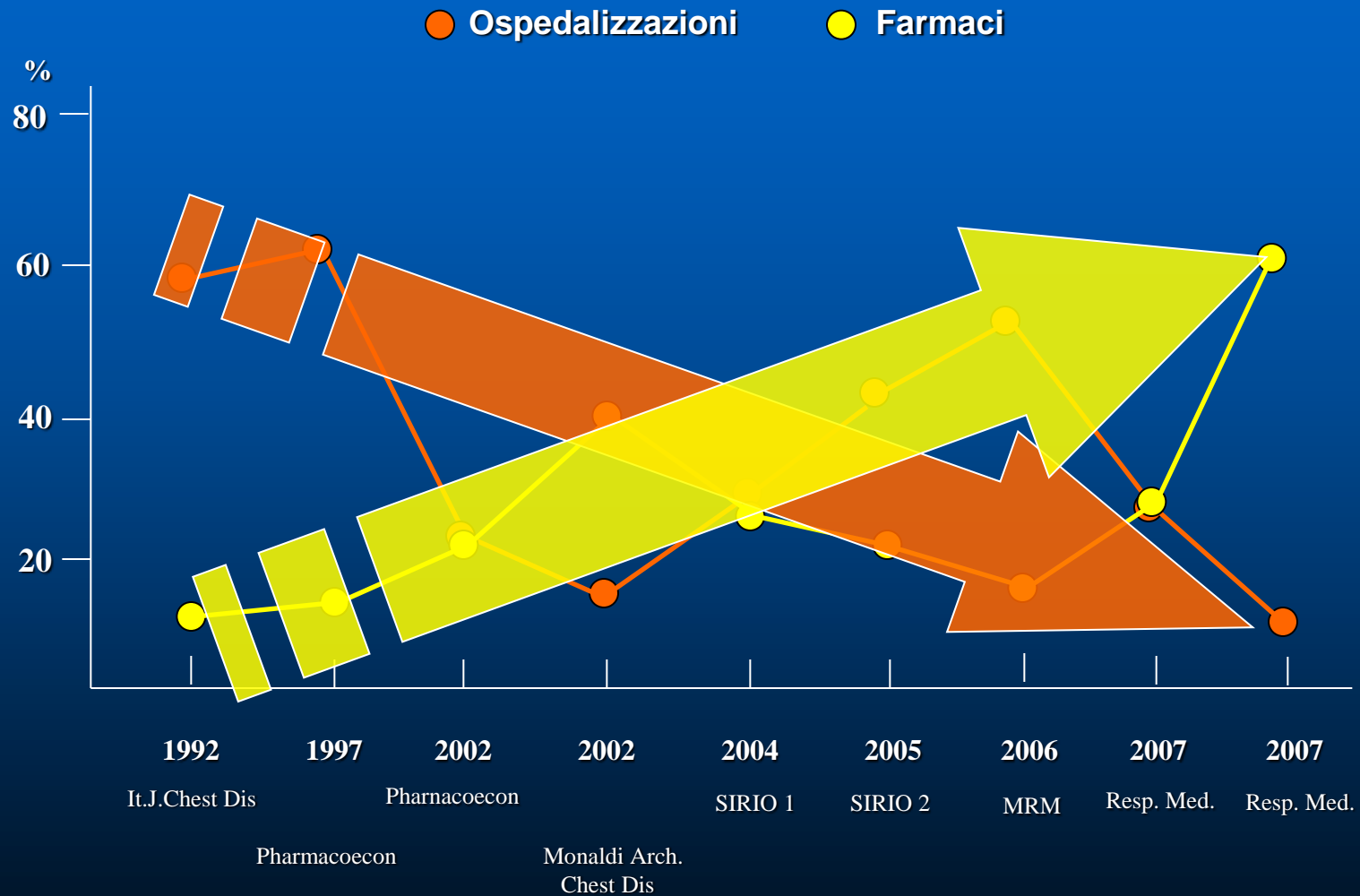
-34%

Tiotropio*
vs
controllo

HR=0,66
IC 95%=0,45-0,96
p=0,031

Tiotropio* riduce il rischio di mortalità del 34% rispetto al controllo.

Andamento dei principali determinanti dei costi diretti



- IMPORTANCE OF INHALER DEVICES IN THE MANAGEMENT OF AIRWAY DISEASE

Il rilascio dei **principi attivi con l'inalatore** è una componente integrale del management dell'asma e della BPCO.

● FATTORI CHE POSSONO AVERE UN IMPATTO SULL'ADERENZA AL TRATTAMENTO

- Complessità del **caricamento** dell'inalatore
- **Errori nell'utilizzo** di un inalatore e **preferenza** del paziente nei confronti dell'inalatore
- **Età e facoltà cognitive**



● WHAT THE PULMONARY SPECIALIST SHOULD KNOW ABOUT THE NEW INHALATION THERAPIES

ERS/ISAM TASK FORCE REPORT

- Sono disponibili **diversi tipi di inalatore**, ciascuno con **diverse caratteristiche d'uso**
- **Inalatori differenti richiedono una differente tecnica inalatoria**
- **Non tutti gli inalatori sono appropriati per tutti i pazienti**
- Differenti inalatori richiedono **vari livelli di abilità cognitive**
- Difficoltà nell'utilizzo di un inalatore **possono rendere inefficace la terapia**
- La scelta dell'inalatore per uno specifico farmaco è determinata dall'inalatore **disponibile per quel farmaco e dalla capacità del paziente di utilizzare quell'inalatore**

● WHAT THE PULMONARY SPECIALIST SHOULD KNOW ABOUT THE NEW INHALATION THERAPIES



ERS/ISAM TASK FORCE REPORT

Una volta che un **paziente è familiare e stabilizzato con uno specifico inalatore, questo non dovrebbe essere cambiato o sostituito** con un diverso inalatore **senza il coinvolgimento del paziente stesso** e senza **educazione** e **follow-up** su come utilizzare il dispositivo in modo corretto.

I medici devono essere particolarmente vigili su questo punto, per evitare sostituzioni dell'inalatore da parte della farmacia.

Classificazione di gravità

Rappresentano il 5% di tutti i pazienti asmatici, ma:

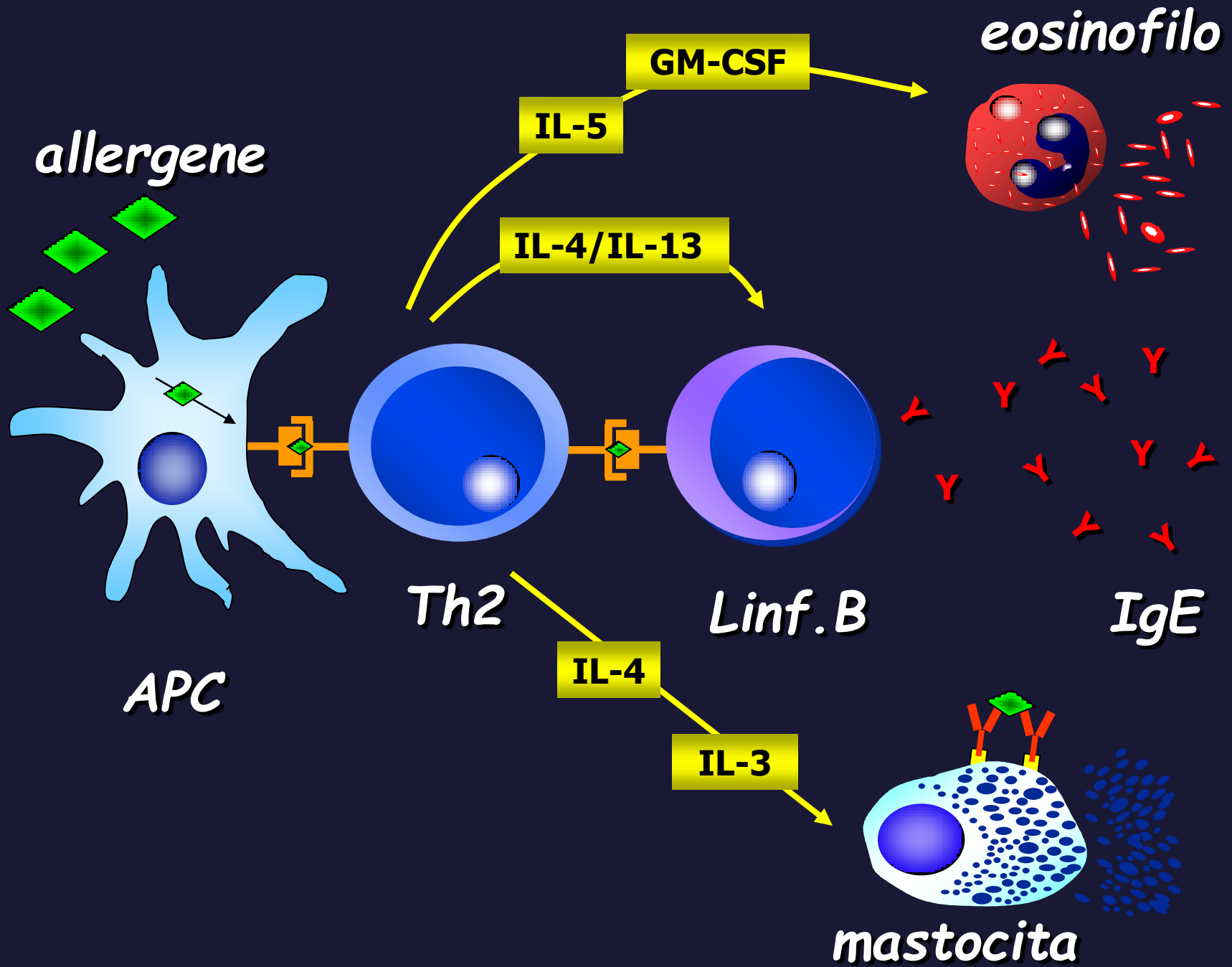
- presentano sintomi e riacutizzazioni gravi nonostante la terapia;
- hanno una qualità di vita pesantemente

Per questi pazienti esistono poche opzioni terapeutiche disponibili

totali dell'asma.

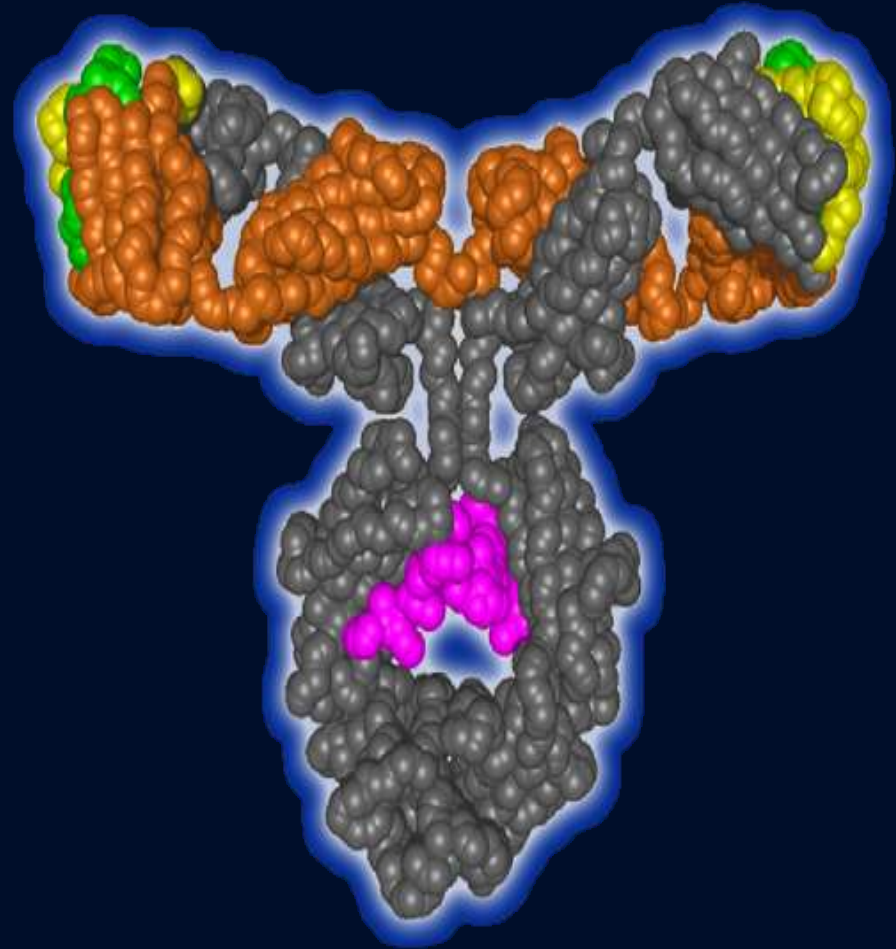
Step	Gravità	Attacchi	FEV ₁	Variabilità PEF
Step 4	Grave Persistente	> 1 volta/settimana ma < 1 volta / giorno	> 2 volte al mese	FEV ₁ ≥ 80 % predetto Variabilità PEF 20-30%
Step 3	Moderato Persistente	> 1 volta/settimana ma < 1 volta / giorno	> 2 volte al mese	FEV ₁ ≥ 80 % predetto Variabilità PEF 20-30%
Step 2	Lieve Persistente	> 1 volta/settimana ma < 1 volta / giorno	> 2 volte al mese	FEV ₁ ≥ 80 % predetto Variabilità PEF 20-30%
Step 1	Intermittente	< 1 volta/settimana	≤ 2 volte al mese	FEV ₁ ≥ 80 % predetto Variabilità PEF < 20%

La presenza di almeno uno dei criteri di gravità è sufficiente per classificare un paziente in un determinato livello di gravità



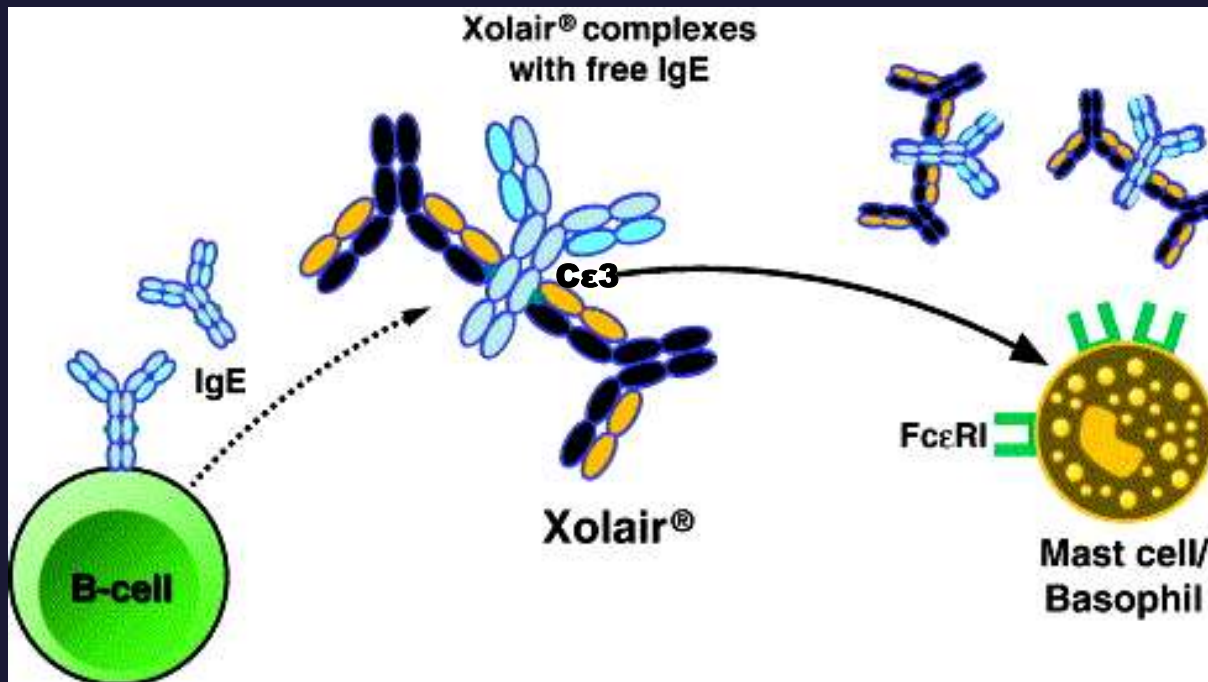
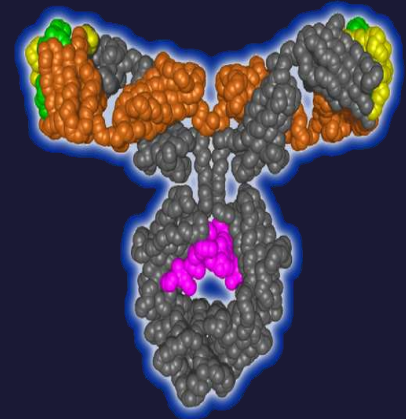
Omalizumab nei pazienti con asma allergico grave

- Anticorpo monoclonale (PM ~150kD)
- “Umanizzato”, con potenziale immunogenico basso / nullo
- *Lega solo le IgE circolanti*
- *Previene il legame delle IgE a recettori ad alta e bassa affinità*
- Forma complessi con le IgE piccoli e biologicamente inerti
- Non fissa il complemento
- Non causa anafilassi

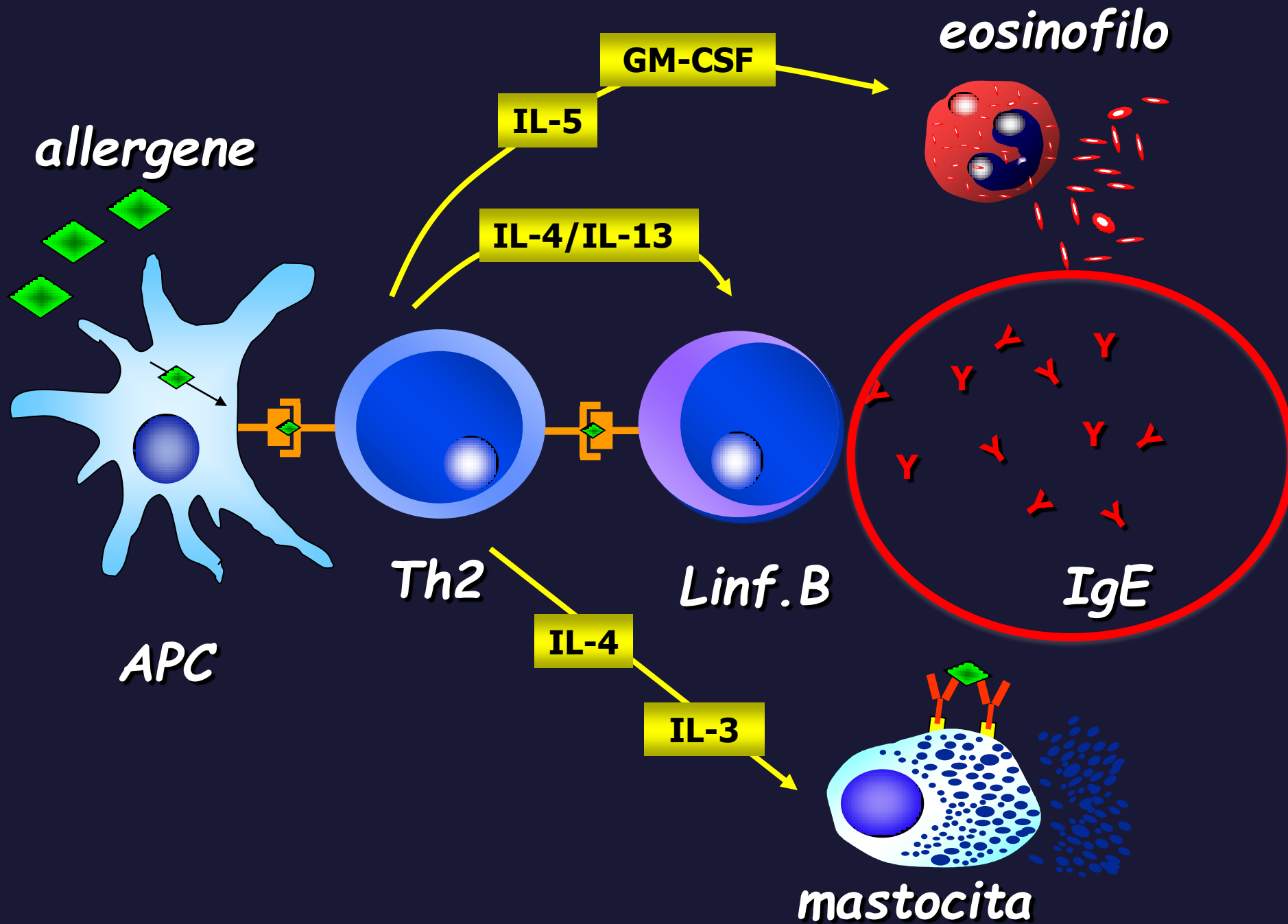


Omalizumab, anticorpo monoclonale umanizzato anti-IgE

Lega le IgE libere in corrispondenza del dominio C ϵ 3, responsabile dell'interazione dell'immunoglobulina col recettore specifico.



Alta specificit 
nei confronti delle
IgE



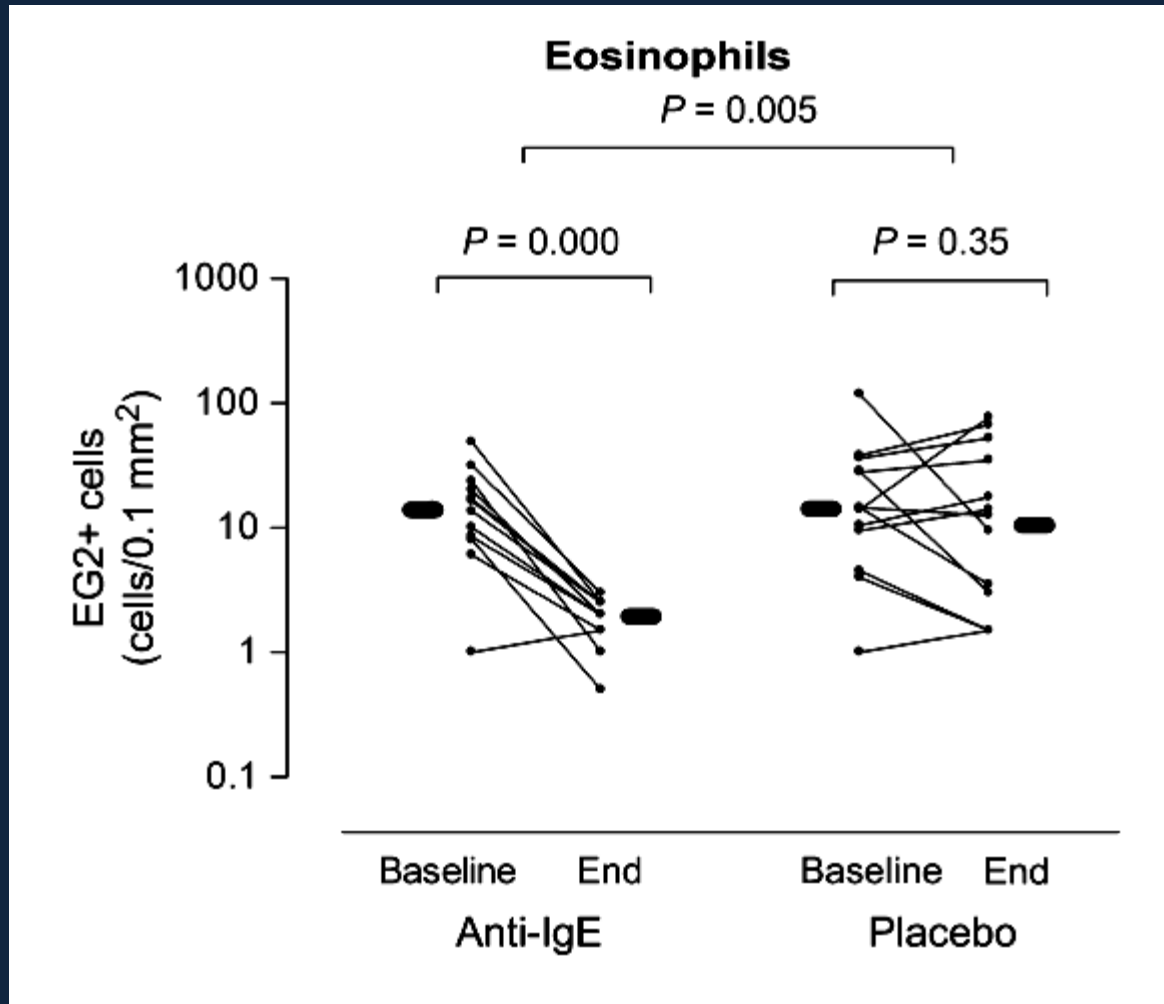
Valutazione dell'*efficacia* di omalizumab prendendo in considerazione diversi parametri:

- *Effetti biologici*
- *Esacerbazioni severe*
- *Visite d'urgenza*
- *Funzionalità polmonare*
- *Uso di altri farmaci*
- *Sintomatologia*
- *Qualità della vita del paziente*

Valutazione dell'*efficacia* di omalizumab prendendo in considerazione diversi parametri:

- ***Effetti biologici***
- *Esacerbazioni severe*
- *Visite d'urgenza*
- *Funzionalità polmonare*
- *Uso di altri farmaci*
- *Sintomatologia*
- *Qualità della vita del paziente*

Effetti antiinfiammatori di Omalizumab: ↓ eosinofili

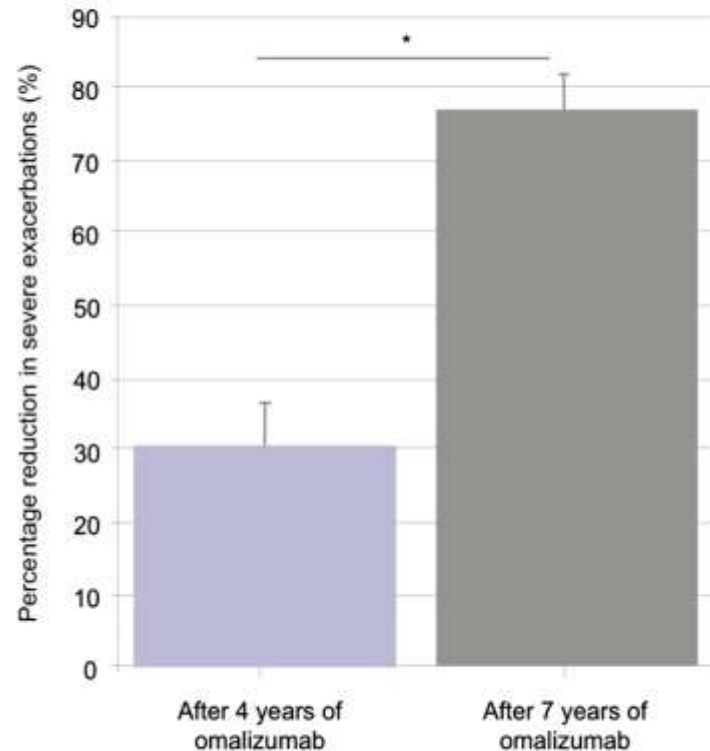
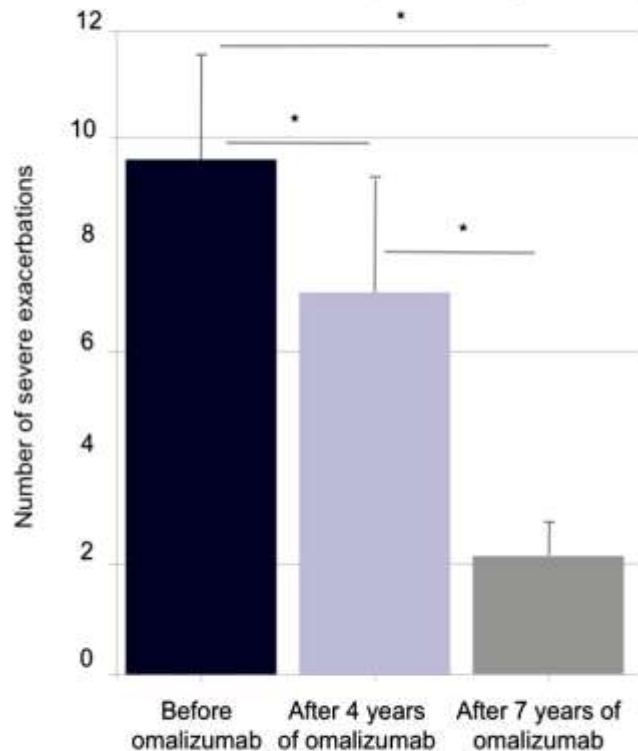


Valutazione dell'*efficacia* di omalizumab prendendo in considerazione diversi parametri:

- *Effetti biologici*
- ***Esacerbazioni severe***
- *Visite d'urgenza*
- *Funzionalità polmonare*
- *Uso di altri farmaci*
- *Sintomatologia*
- *Qualità della vita del paziente*

Effetto di Omalizumab sulle esacerbazioni dopo 4 e 7 anni di terapia

Results of a 7-year, open-label sub-analysis of a prospective clinical study (CIGE0250011) with three extensions in seven patients aged 50 ± 8 years with SAA



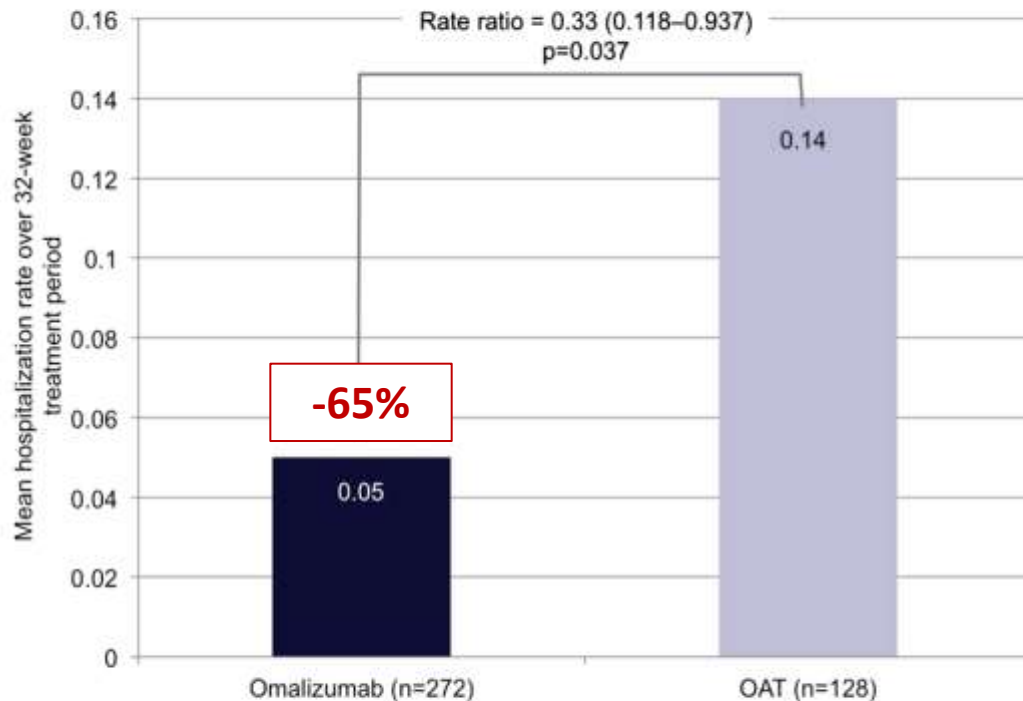
* $p < 0.05$

Valutazione dell'*efficacia* di omalizumab prendendo in considerazione diversi parametri:

- *Effetti biologici*
- *Esacerbazioni severe*
- ***Visite d'urgenza***
- *Funzionalità polmonare*
- *Uso di altri farmaci*
- *Sintomatologia*
- *Qualità della vita del paziente*

Effetto di Omalizumab sulle ospedalizzazioni verso terapia ottimale

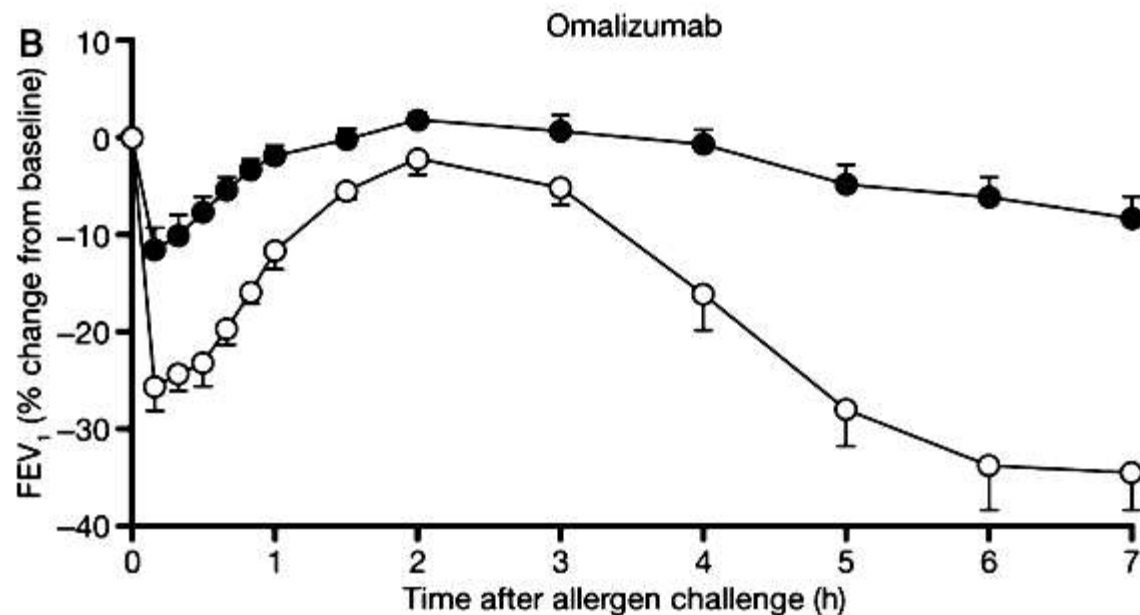
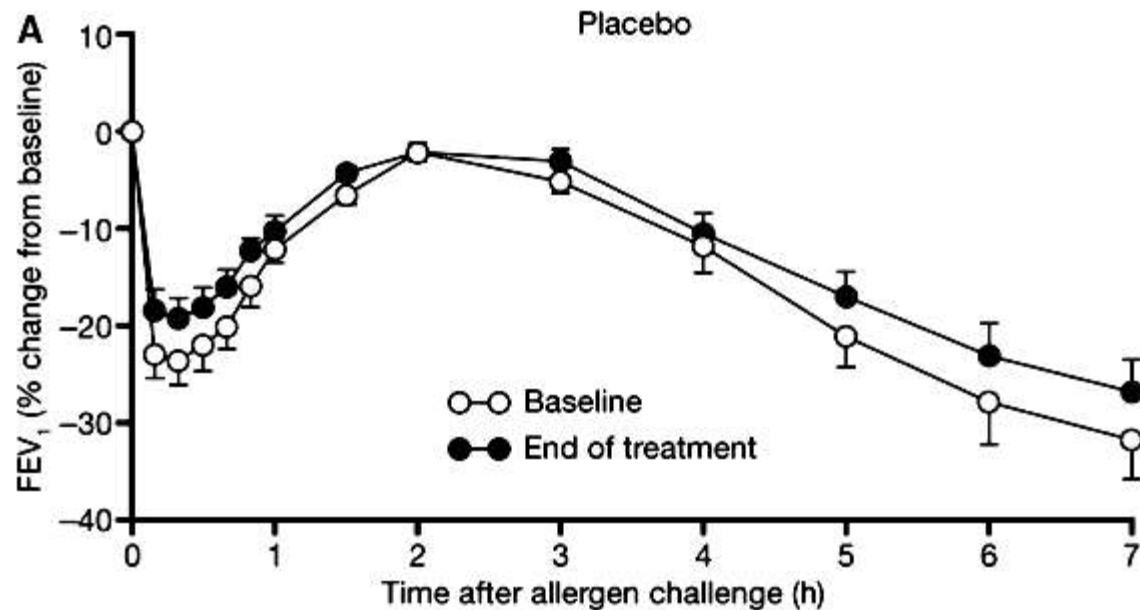
Results of a 32-week study in 400 patients (aged 12–75 years) with SAA



Valutazione dell'*efficacia* di omalizumab prendendo in considerazione diversi parametri:

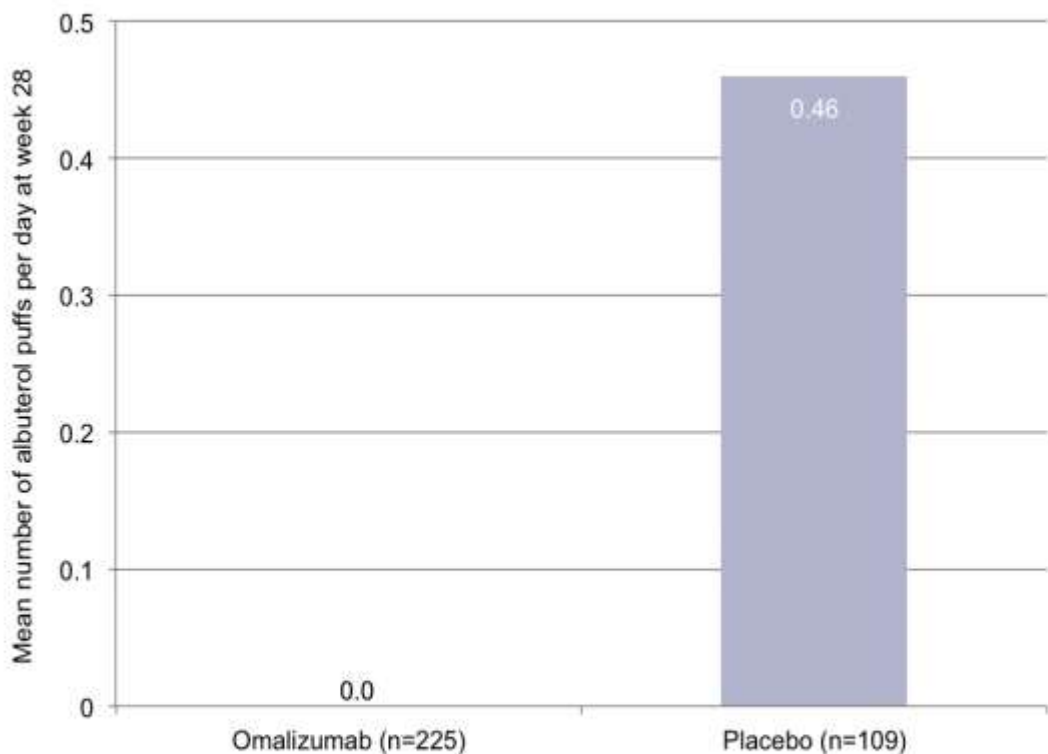
- *Effetti biologici*
- *Esacerbazioni severe*
- *Visite d'urgenza*
- ***Funzionalità polmonare***
- ***Uso di altri farmaci***
- ***Sintomatologia***
- ***Qualità della vita del paziente***

Effetto di omalizumab sulla funzionalità polmonare: FEV₁



Effetto di Omalizumab sulla riduzione del consumo di farmaco al bisogno

Results of a 28-week study with 334 patients aged 6–12 years with moderate-to-severe allergic asthma

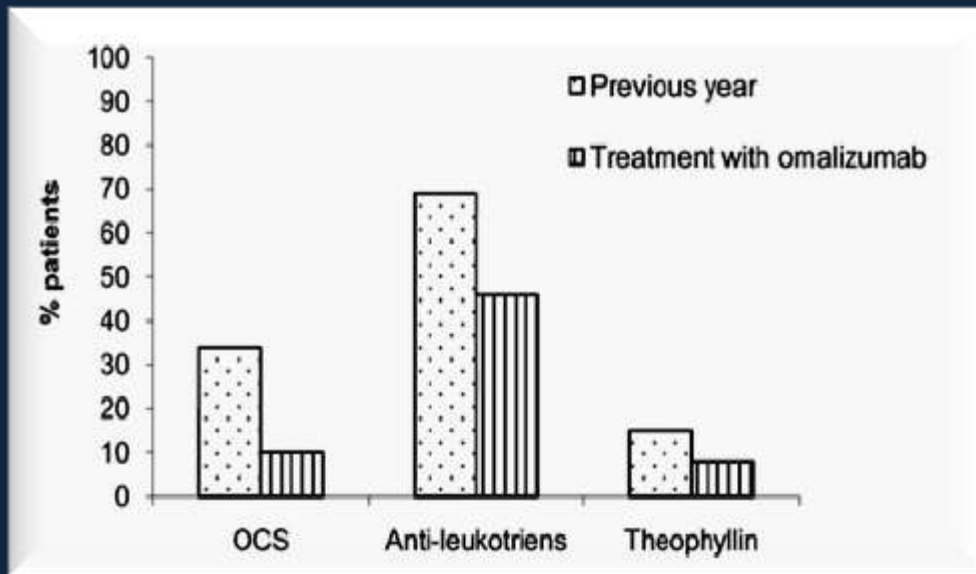


The difference between the omalizumab and placebo groups is statistically significant ($p=0.004$)

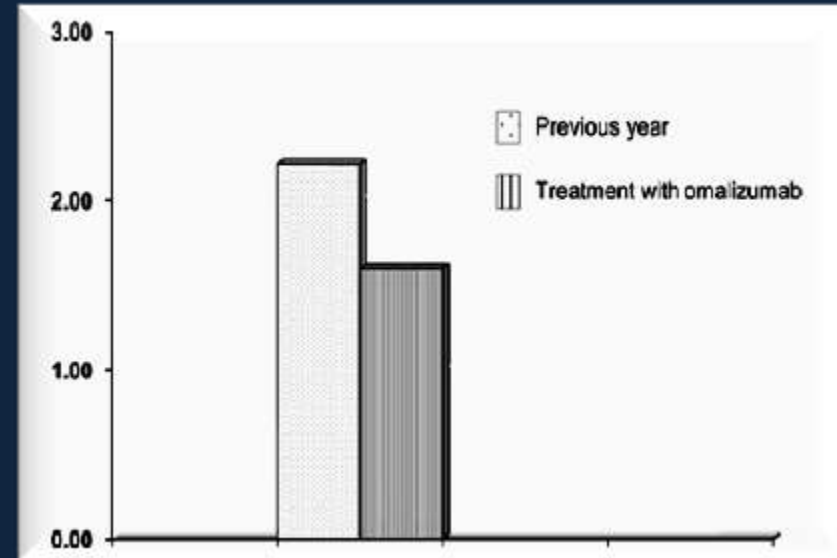
Riduzione uso di altri farmaci



Real life



Riduzione uso di ICS



2,2 → 1,6 mg/die

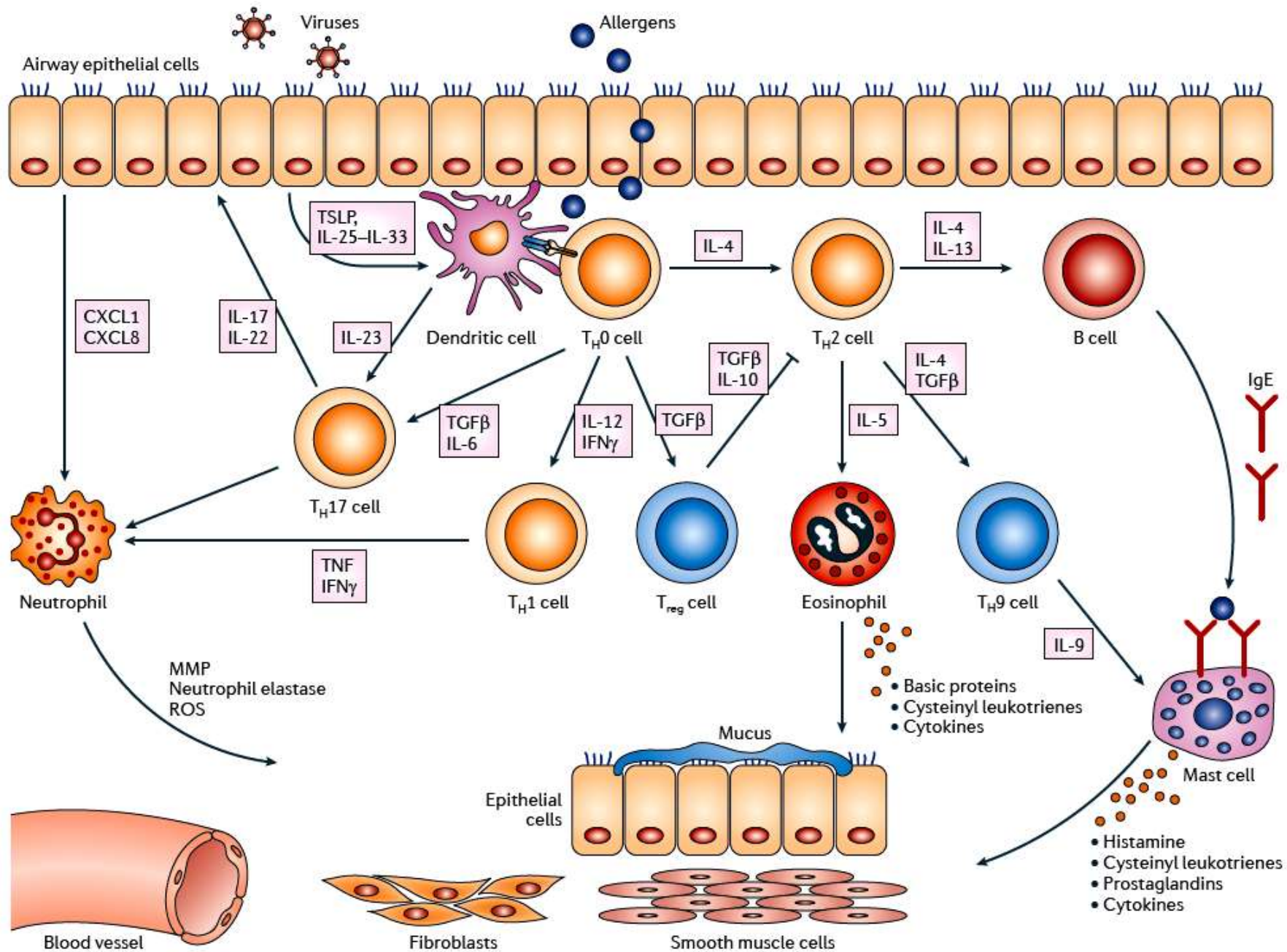
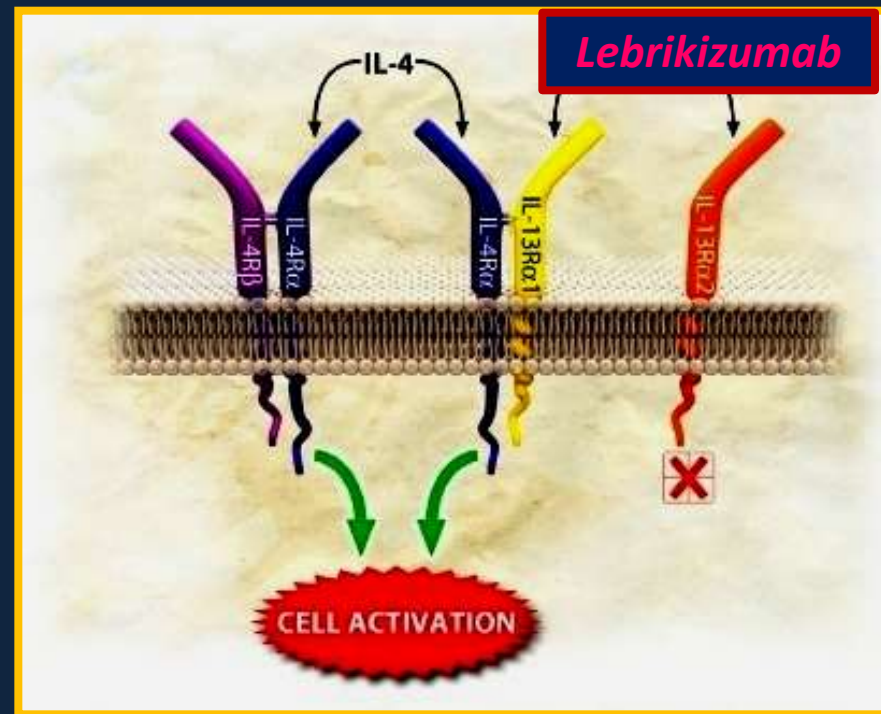


Figure 1 | Pathobiology of asthma.

Lebrikizumab Treatment in Adults with Asthma

Jonathan Corren, M.D., Robert F. Lemanske, Jr., M.D., Nicola A. Hanania, M.D.,
Phillip E. Korenblat, M.D., Merdad V. Parsey, M.D., Ph.D., Joseph R. Arron, M.D., Ph.D.,
Jeffrey M. Harris, M.D., Ph.D., Heleen Scheerens, Ph.D., Lauren C. Wu, Ph.D.,
Zheng Su, Ph.D., Sofia Mosesova, Ph.D., Mark D. Eisner, M.D., M.P.H.,
Sean P. Bohlen, M.D., Ph.D., and John G. Matthews, M.B., B.S., Ph.D.

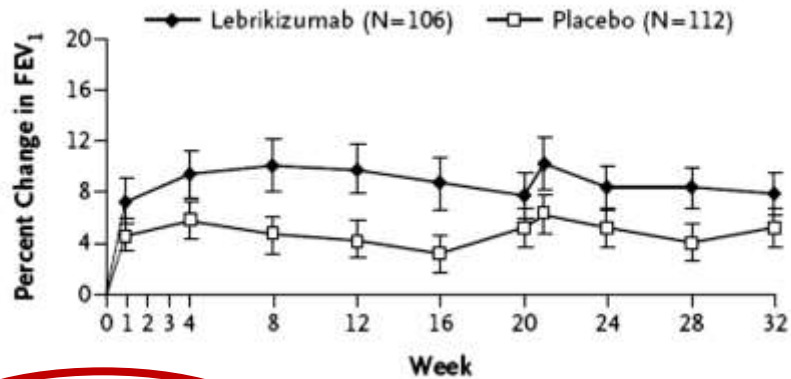
Lebrikizumab è un anti
corpo monoclonale
IgG4 umanizzato che
lega l'IL-13 e inibisce la
sua funzione.



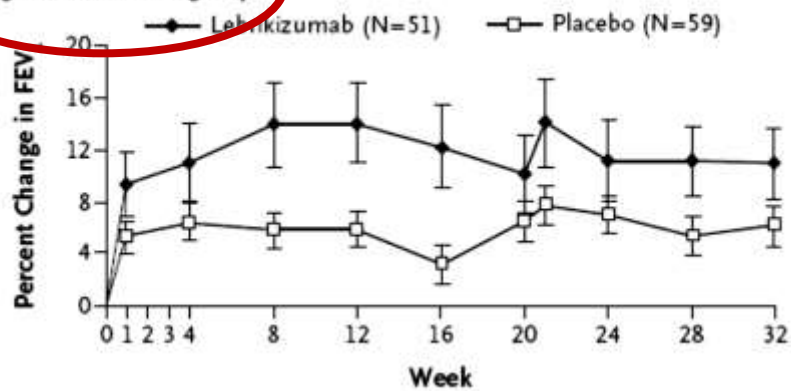
IL-13, Asma severo e livelli di Periostina

- Alcuni studi hanno dimostrato che i livelli di IL-13 sono correlati alla severità della patologia asmatica;
- Elevati livelli di IL-13 sono stati riscontrati nell'espettorato di pazienti con asma severo resistente all'uso di corticosteroidi;
- L'IL-13 induce la secrezione di *periostina* da parte delle cellule dell'epitelio bronchiale.
- La periostina è una proteina della matrice extracellulare;
- Questa può agire sia con meccanismo autocrino sulla funzione delle cellule epiteliali che con effetto paracrino sui fibroblasti;
- Per tali motivi si è ipotizzato che essa possa avere un ruolo chiave nel meccanismo di rimodellamento delle vie aeree nei soggetti asmatici.

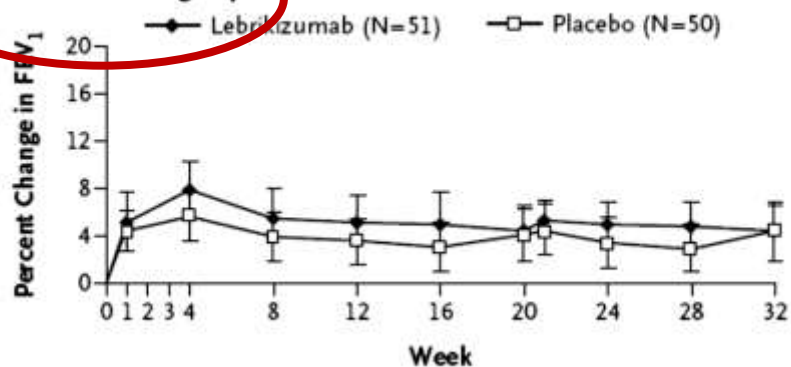
A Total Cohort



B High-Periostin Subgroup



C Low-Periostin Subgroup



L'efficacia del trattamento con Lebrikizumab, valutata in termini di miglioramento del FEV₁, è statisticamente significativa specie nei pazienti che presentano elevati livelli di periostina.

Conclusioni

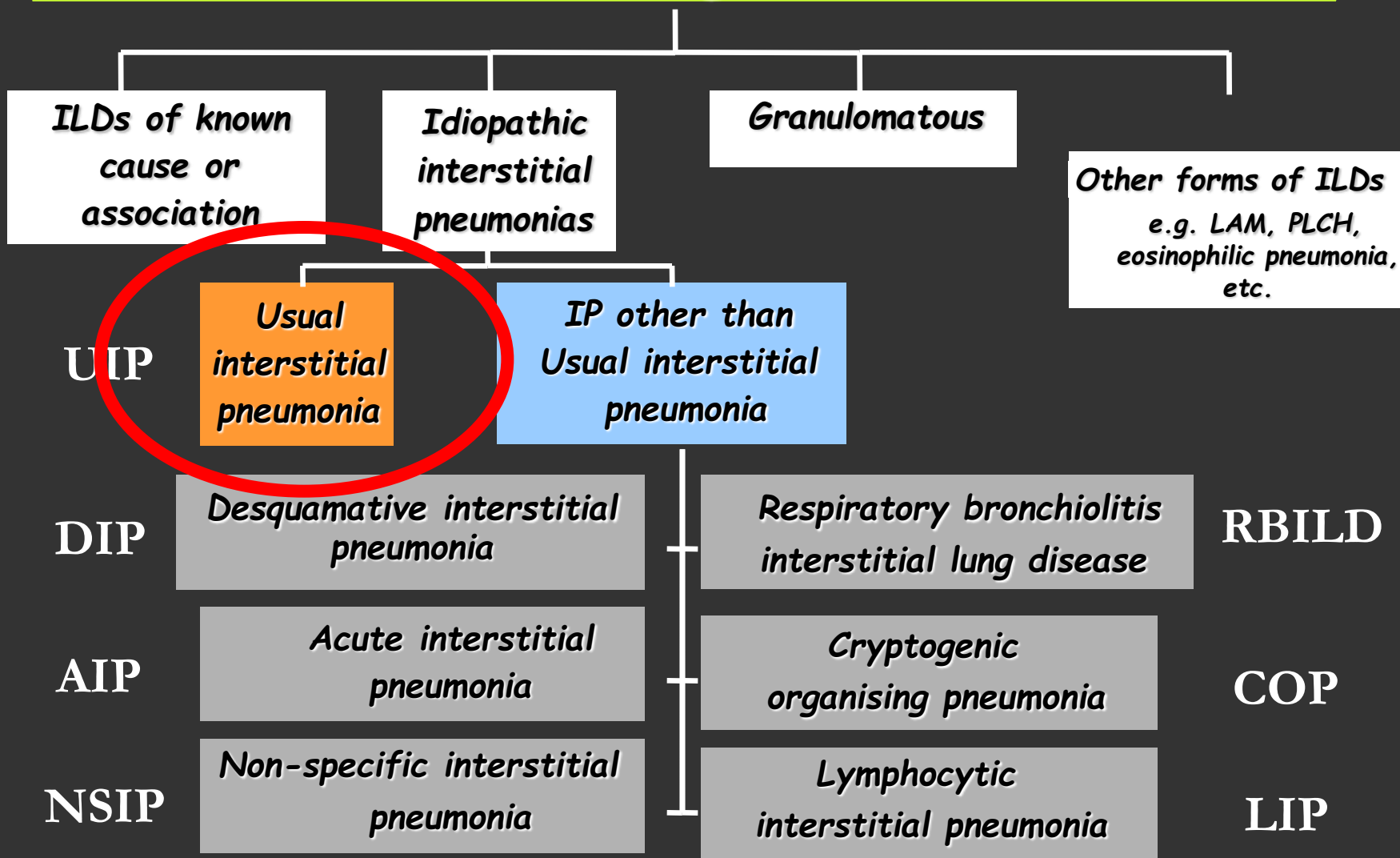
- Sebbene i pazienti con asma severo non controllato rappresentino solo il 5-10% degli asmatici, è importante individuare, caratterizzare e trattare al meglio tale popolazione al fine di migliorare la loro scarsa qualità di vita e ridurre i costi enormi che questi assorbono.
- I farmaci biologici rappresentano una valida opzione terapeutica, purchè si riescano ad individuare i fenotipi sensibili (IgE, periostina, etc).

Appropriatezza prescrittiva nelle malattie respiratorie

- Patologie Ostruttive
- Patologie Restrittive
- Patologie Neoplastiche
- Asma e BPCO
- Interstiziopatie
- Cancro Polmone



Interstitial Lung Diseases (ILDs)



PICTORIAL REVIEW

Clinical and radiological features of idiopathic interstitial pneumonias (IIPs): a pictorial review

Stefano Palmucci • Federica Roccasalva • Silvia Puglisi • Sebastiano Emanuele Torrisi • Virginia Vindigni • Letizia Antonella Mauro • Giovanni Carlo Ettore • Marina Piccoli • Carlo Vancheri



INCIDENZA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (solo UIP) IN **SICILIA**

Popolazione residente in Sicilia = **5.042.781 abitanti**

Seguendo il modello
di calcolo proposto
da Raghu negli
USA, si stima che
in **Sicilia**
dovrebbero esserci
da **400** a **800**
casi di **IPF** ogni
anno !!!



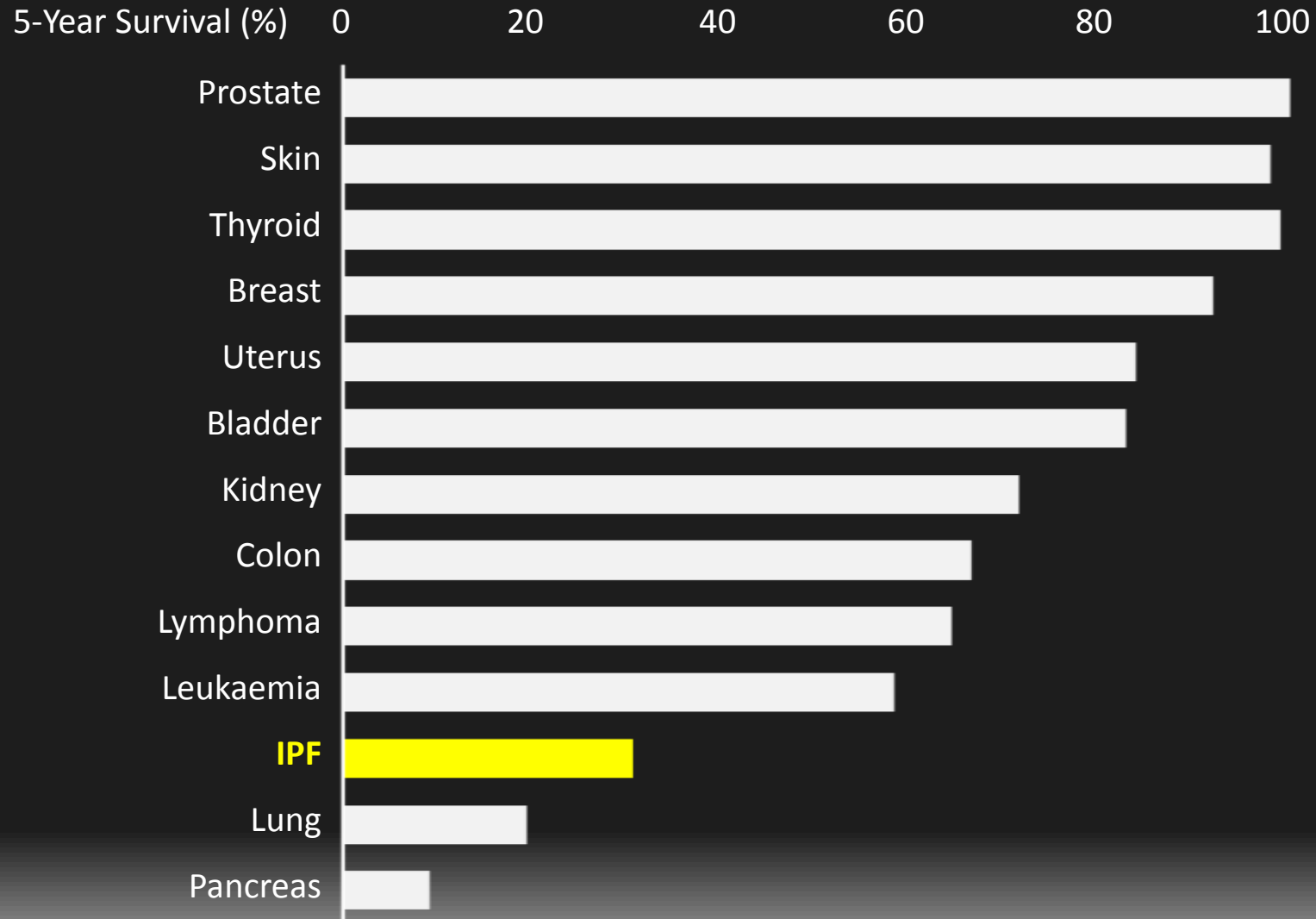
Incidenza IPF (solo UIP) in ITALIA

Abitanti = 60.000.000

Pazienti con IPF 4.800-9.200



IPF: PROGNOSI PEGGIORE DEL CANCRO



Non si preoccupi è la
sua USUALE
bronchite cronica



Tempo di
diagnosi dalla
prima comparsa
dei sintomi è di
circa 16-18 mesi

*Perché oggi più di ieri è
necessario fare una
diagnosi precoce e corretta
di IPF?*

Since 2011, when was approved by EMA, pirfenidone is used in Europe in different countries



NHS



Individual patient program

**Belgium/Luxemburg/
Netherland:** present with
individual patient program
and/or the NHS since 2011

UK & Ireland: present with
individual patient program
since 2011 and through the
NHS since 2013

France: present through
NHS since 2012

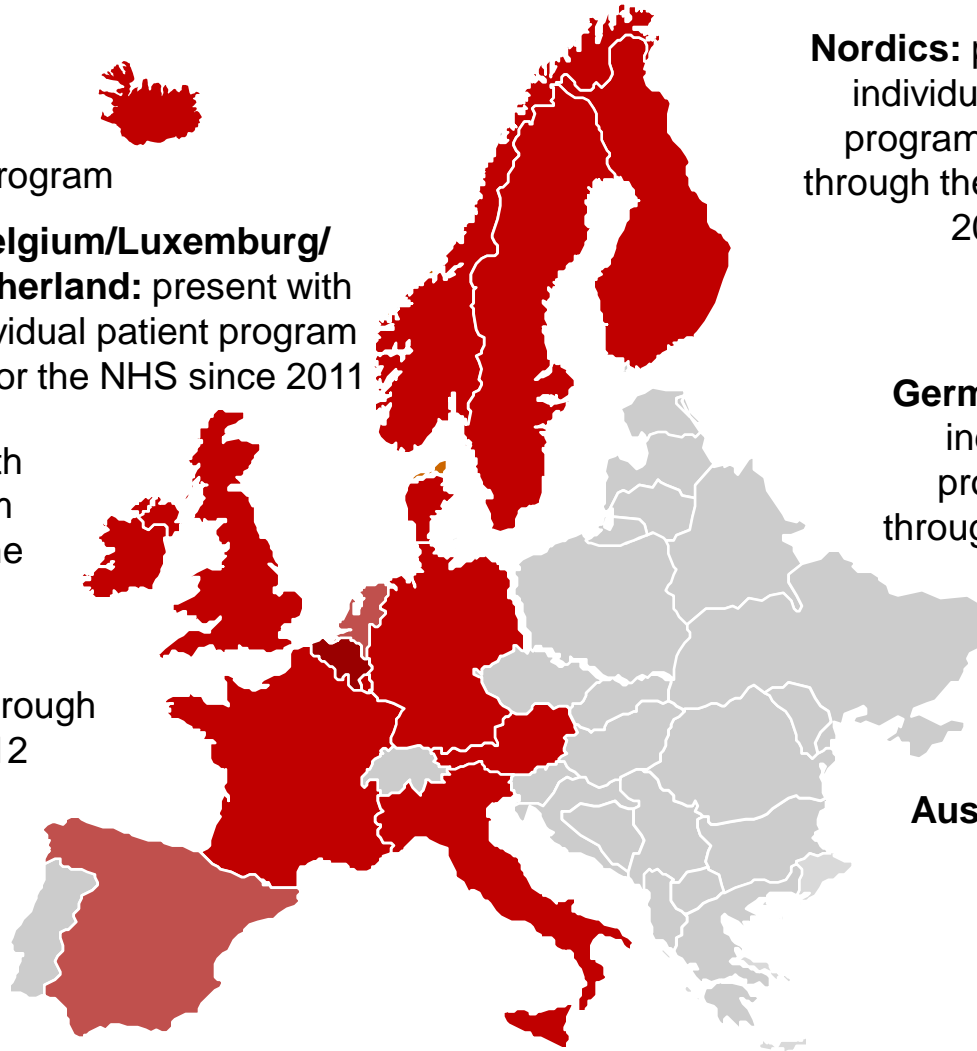
Spain: present with
individual patient
program since 2011

Nordics: present with
individual patient
program and then
through the NHS since
2011

Germany: present with
individual patient
program and then
through NHS since 2011

Austria: present through
NHS since 2012

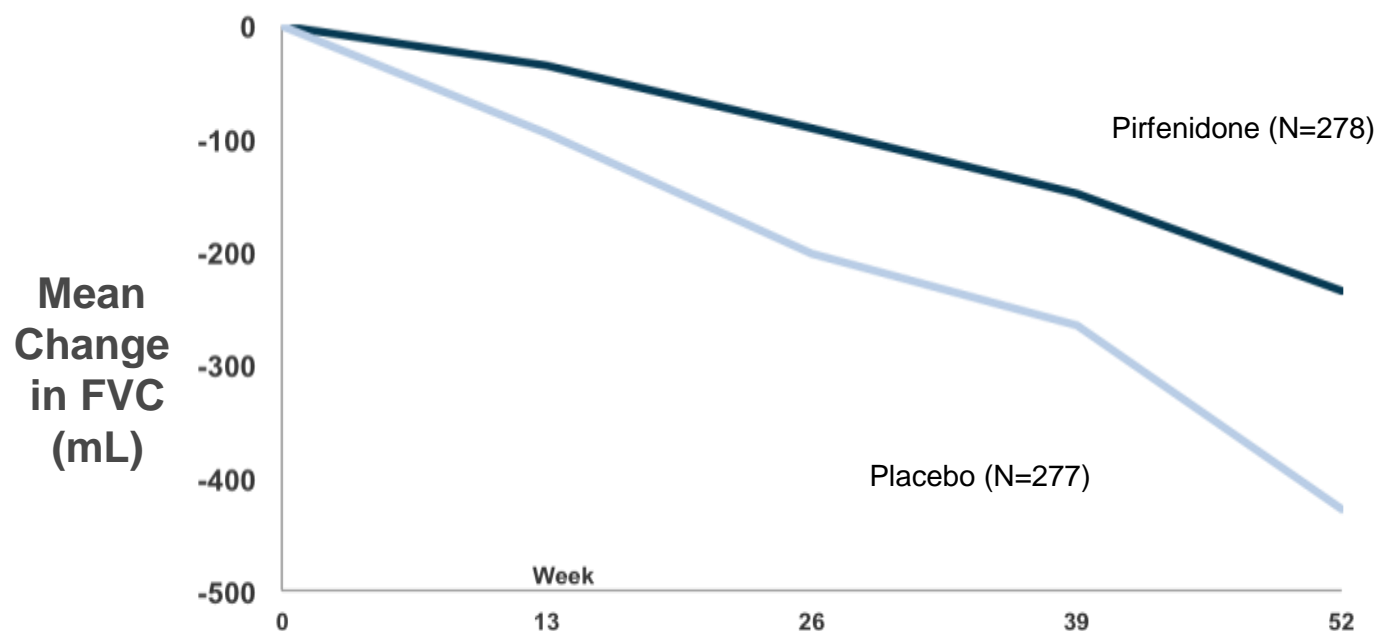
Italy: present with
individual patient program
since 2011 and through
the NHS since 2013





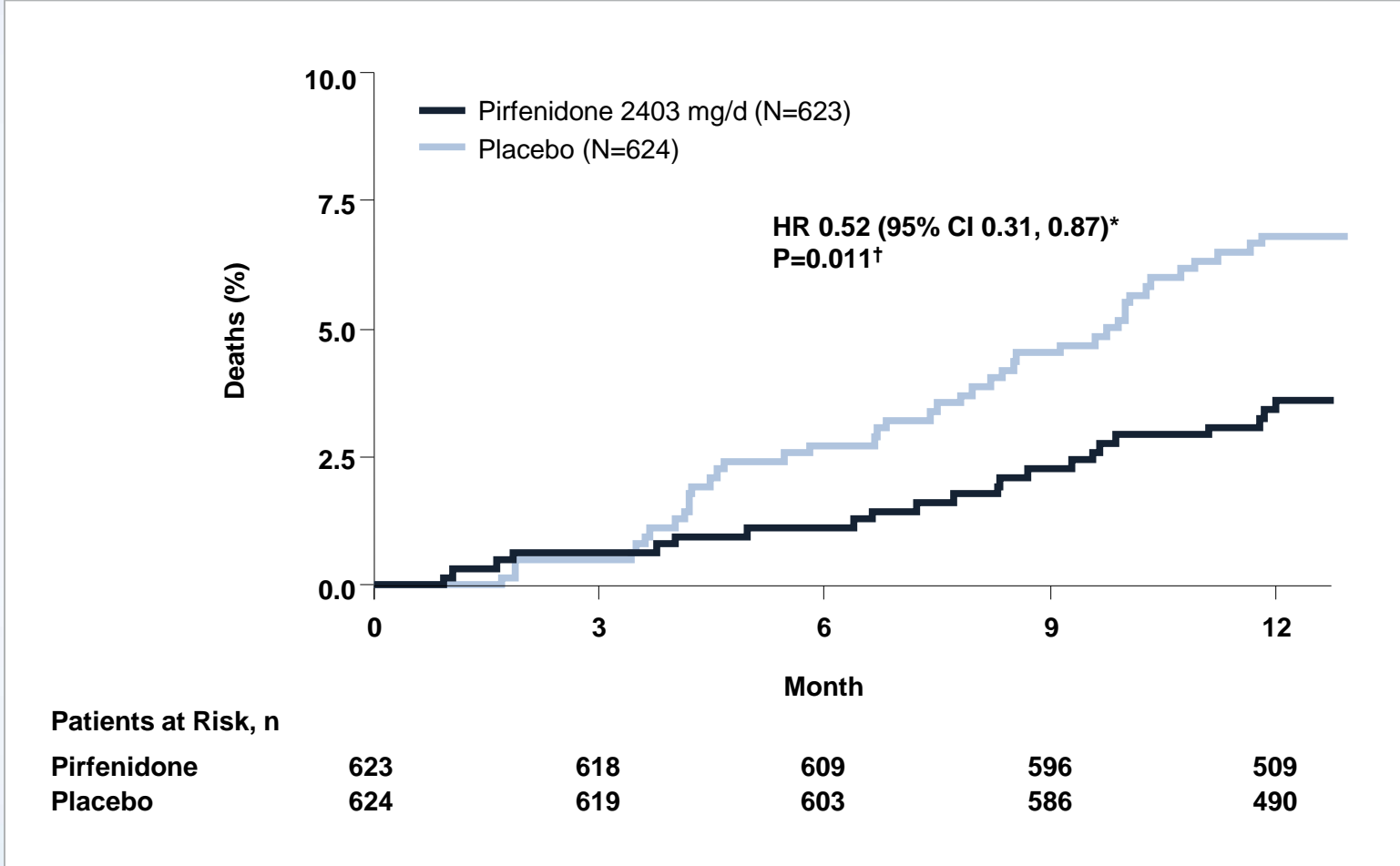
Supportive Analyses of the Primary Endpoint

Treatment group difference of 193 mL at Week 52 - 45% relative reduction in the mean change in FVC



Absolute difference	59.6 mL	111.0 mL	116.7 mL	192.8 mL
Relative difference	62.5%	54.9%	43.9%	45.1%
Rank ANCOVA P-value	<0.000001	<0.000001	0.000002	<0.000001

Pooled All-cause Mortality (Week 52): Treatment group curves diverge early and continue separating throughout the study period

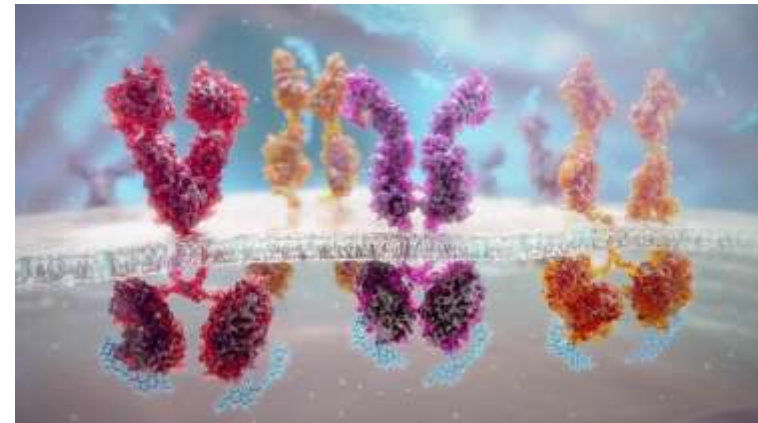


* Cox proportional hazards model)
† Log-rank test

ORIGINAL ARTICLE

Efficacy and Safety of Nintedanib in Idiopathic Pulmonary Fibrosis

Luca Richeldi, M.D., Ph.D., Roland M. du Bois, M.D., Ganesh Raghu, M.D., Arata Azuma, M.D., Ph.D., Kevin K. Brown, M.D., Ulrich Costabel, M.D., Vincent Cottin, M.D., Ph.D., Kevin R. Flaherty, M.D., David M. Hansell, M.D., Yoshikazu Inoue, M.D., Ph.D., Dong Soon Kim, M.D., Martin Kolb, M.D., Ph.D., Andrew G. Nicholson, D.M., Paul W. Noble, M.D., Moisés Selman, M.D., Hiroyuki Taniguchi, M.D., Ph.D., Michèle Brun, M.Sc., Florence Le Maulf, M.Sc., Mannaïg Girard, M.Sc., Susanne Stowasser, M.D., Rozsa Schlenker-Herceg, M.D., Bernd Disse, M.D., Ph.D., and Harold R. Collard, M.D.,
for the INPULSIS Trial Investigators*



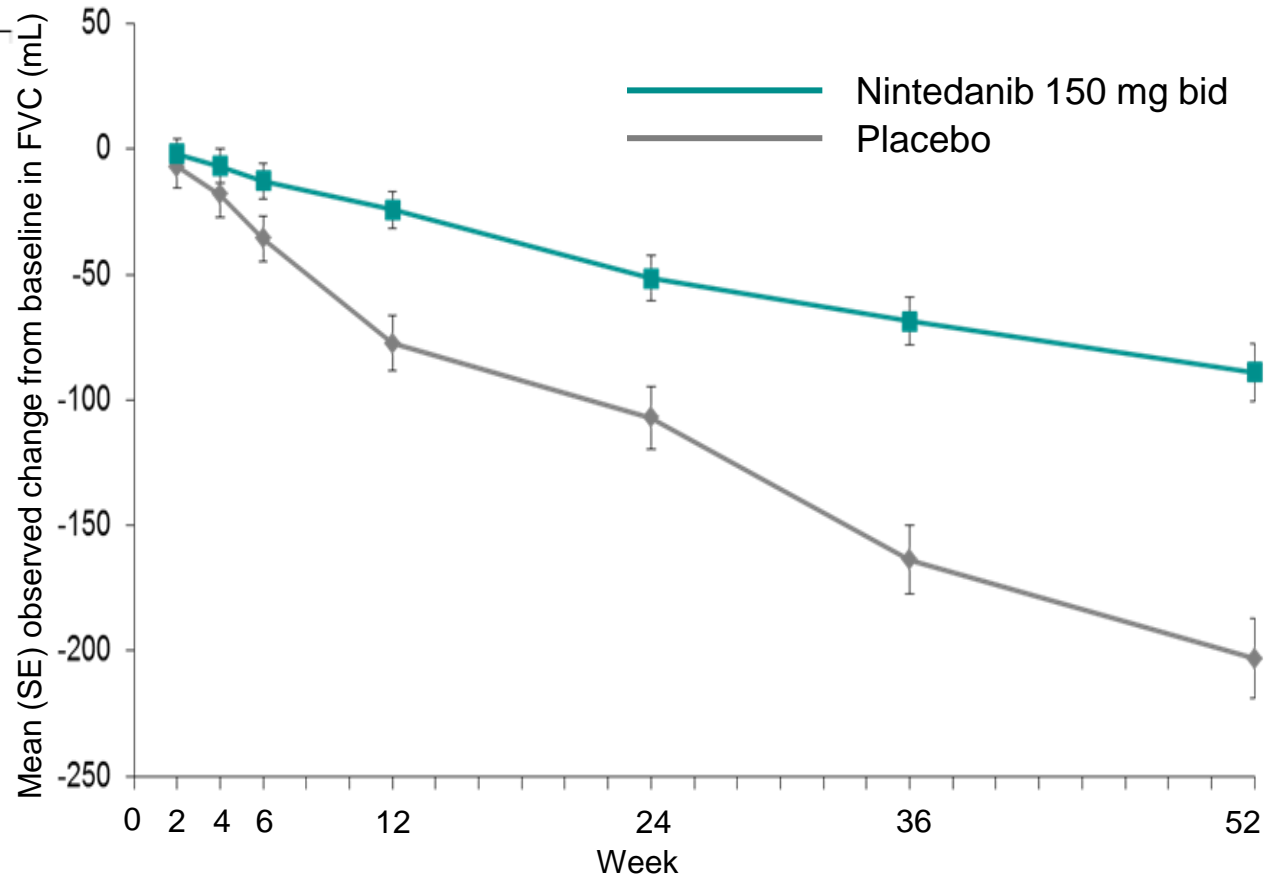
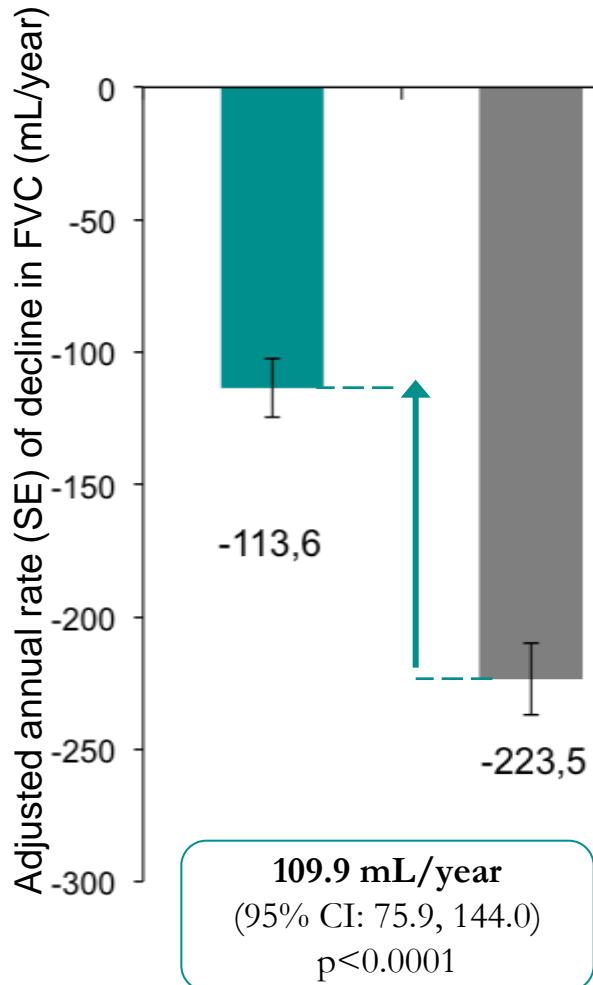
- Nintedanib
 - An intracellular inhibitor of tyrosine kinases^{1,2}
 - Targets FGF, PDGF and VEGF receptors^{1,2}
- Phase II TOMORROW study
 - 12 months' treatment with nintedanib 150 mg bid may reduce lung function decline and acute exacerbations in patients with IPF³
- INPULSIS trials⁴
 - Two replicate 52-week, randomized, double-blind, Phase III trials

FGF, fibroblast growth factor; PDGF, platelet-derived growth factor; VEGF, vascular endothelial growth factor

1. Hilberg F, et al. *Cancer Res* 2008;68:4774–82; 2. Wollin L, et al. *J Pharmacol Exp Ther* 2014;349:209–20;

3. Richeldi L, et al. *N Engl J Med* 2011;365:1079–87; 4. Richeldi L, et al. *N Engl J Med* 2014; published online May 18, 2014

PRIMARY EFFICACY ENDPOINT IN POOLED DATA

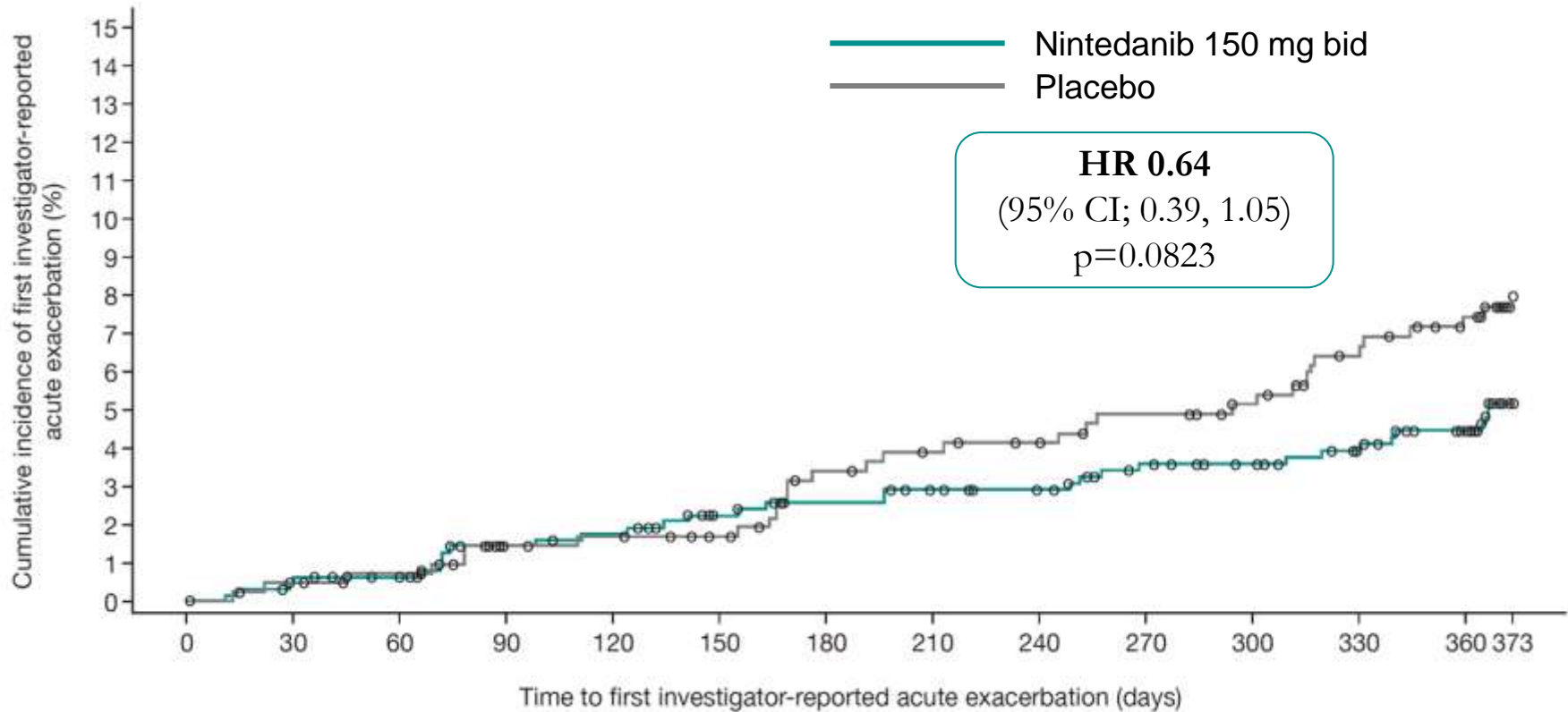


No. of patients

Nintedanib	626	616	613	604	587	569	519
Placebo	417	408	407	403	395	383	345

■ Nintedanib 150 mg bid (n=638)
■ Placebo (n=423)

TIME TO FIRST ACUTE EXACERBATION (INVESTIGATOR-REPORTED) IN POOLED DATA



No. of patients

Nintedanib	638	632	627	609	605	595	589	584	580	570	562	553	537	492
Placebo	423	419	415	408	407	403	393	389	386	381	376	367	359	341

	Nintedanib 150 mg bid (n=638)	Placebo (n=423)
Patients with ≥ 1 acute exacerbation, n (%)	31 (4.9)	32 (7.6)

The Sicilian experience in real life



NAMED PATIENT PROGRAM (NPP)

From September 2011 → September 2012
n= 61

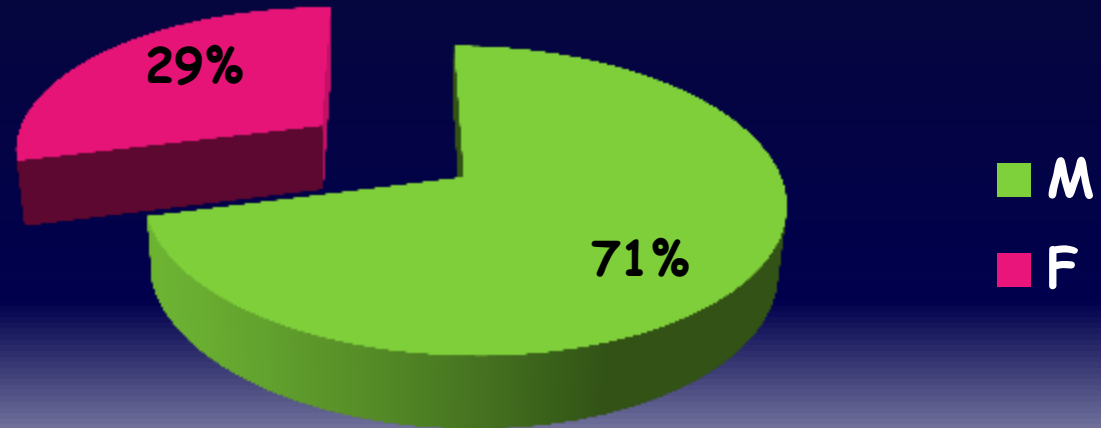
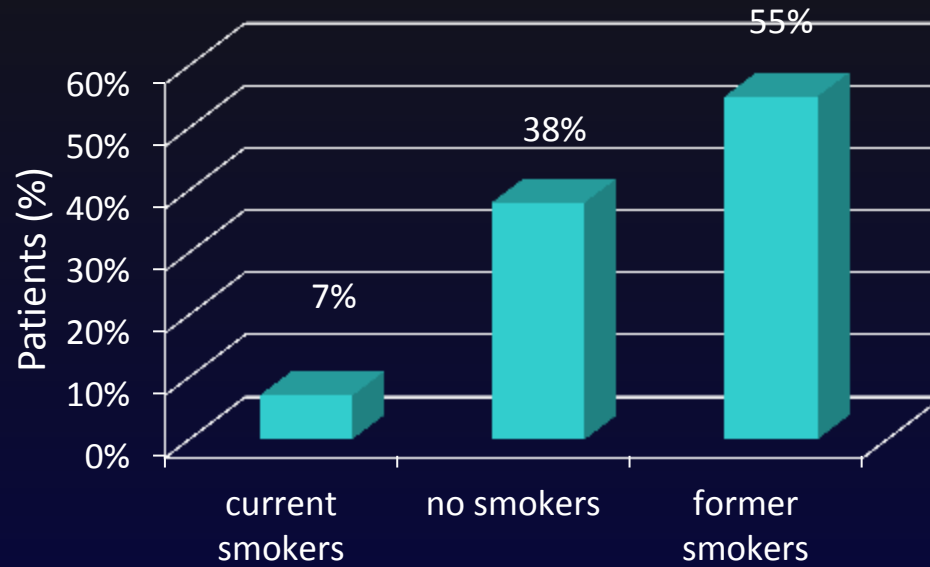


From September 2013 → April 2014
n= 47 (NAIVE)



108
patients

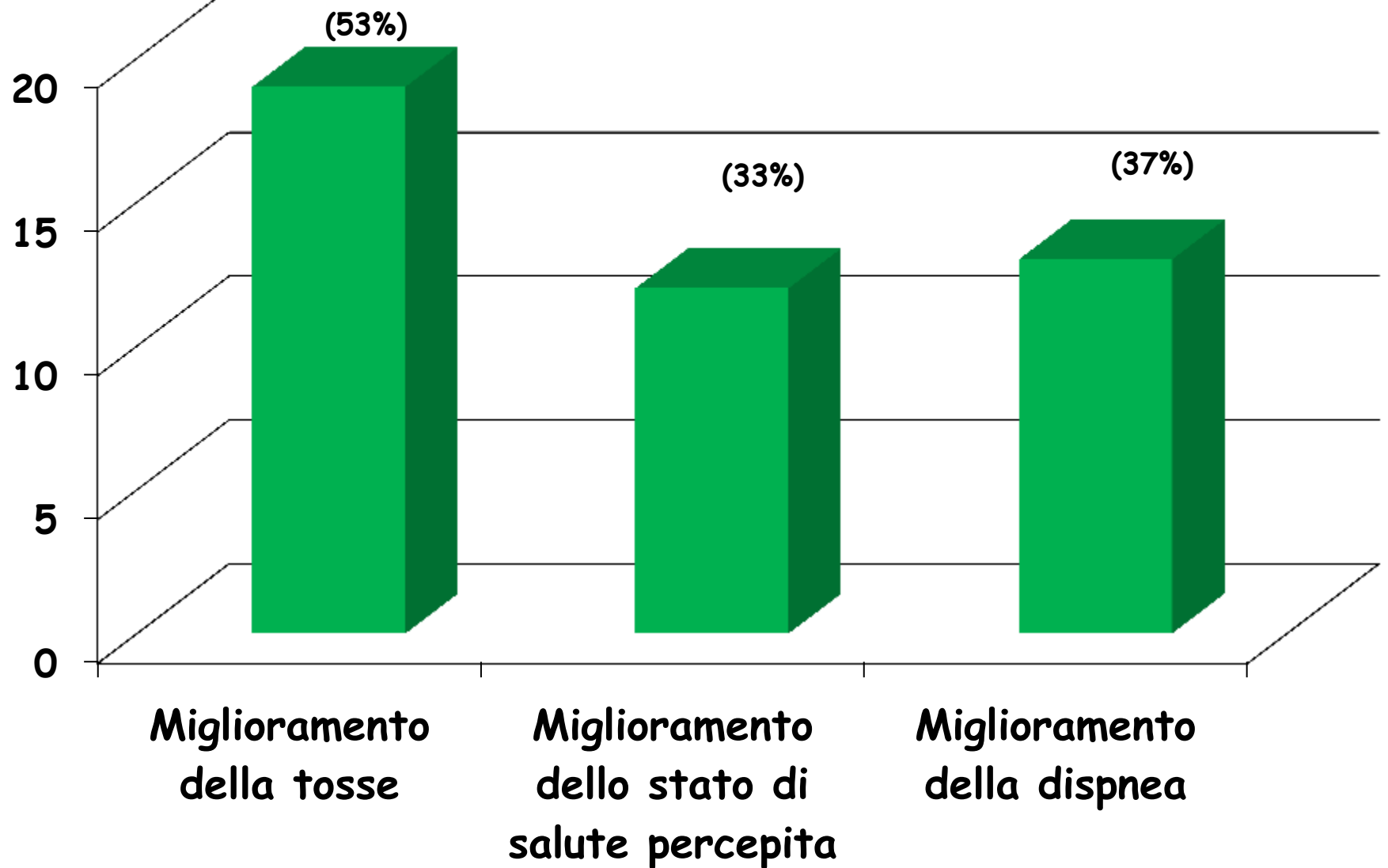
Cigarette smoking



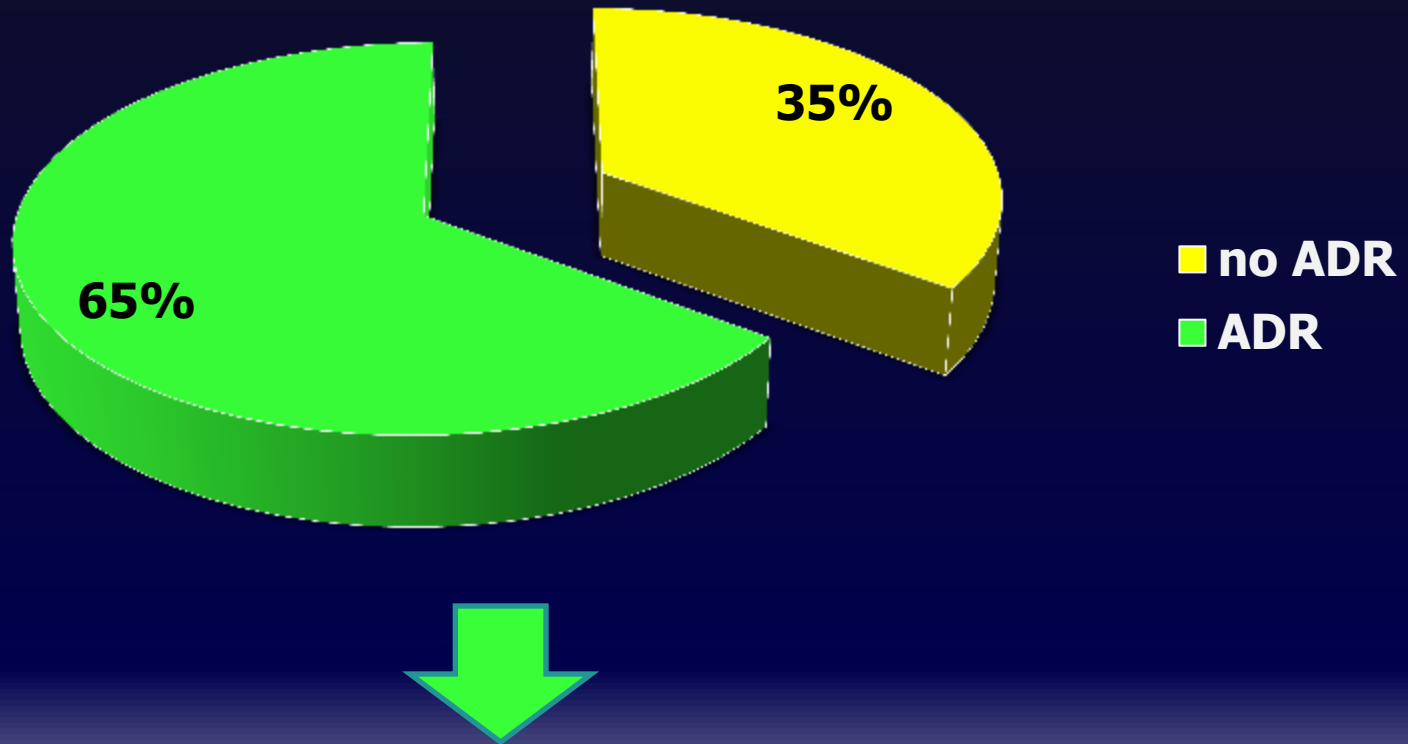
FVC changes at month 3,6,9,12 after pirfenidone

	Stable FVC<5%	Increase FVC>5%	Decrease FVC>5%
3 months	69%	10%	21%
6 months	68%	12%	20%
9 months	67%	11%	22%
12 months	65%	9%	26%

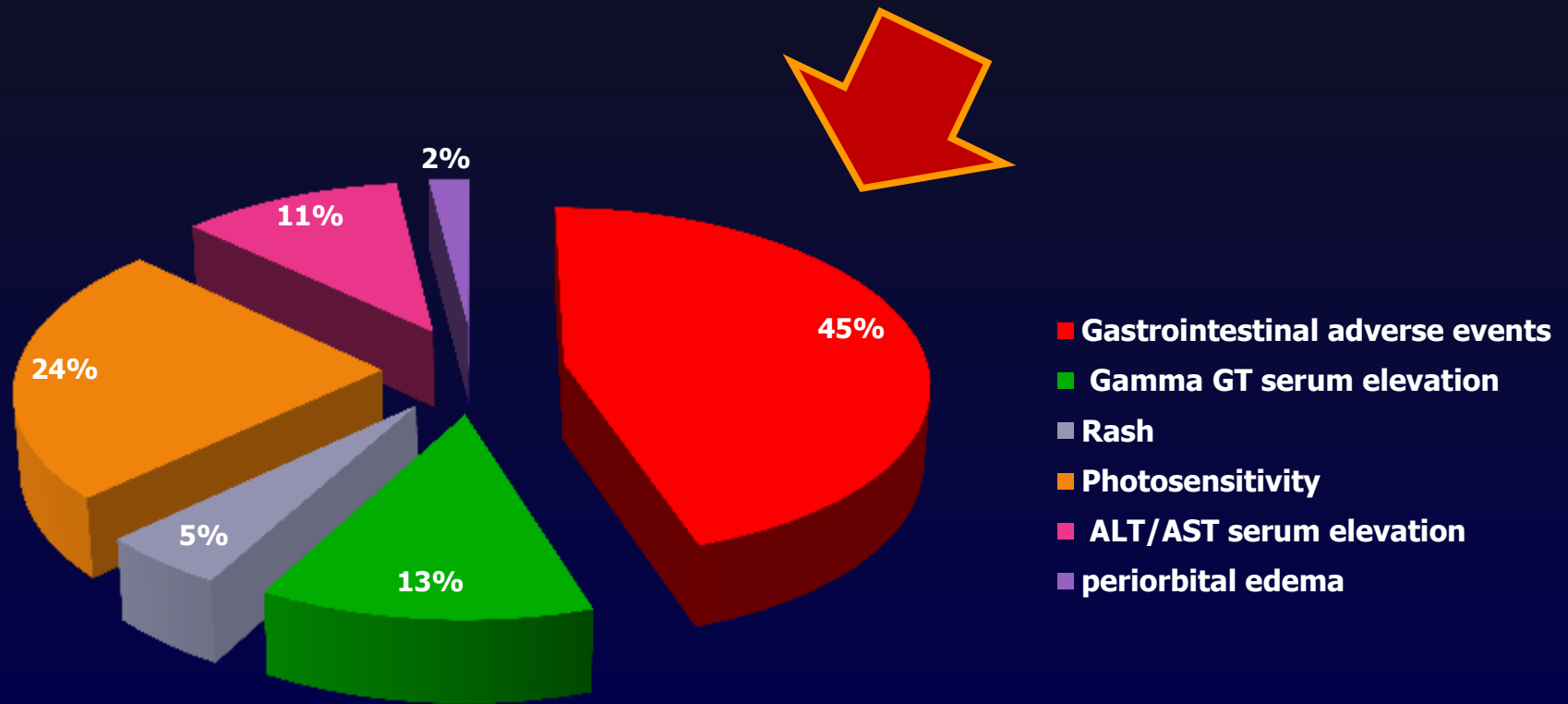
MIGLIORAMENTO SOGGETTIVO



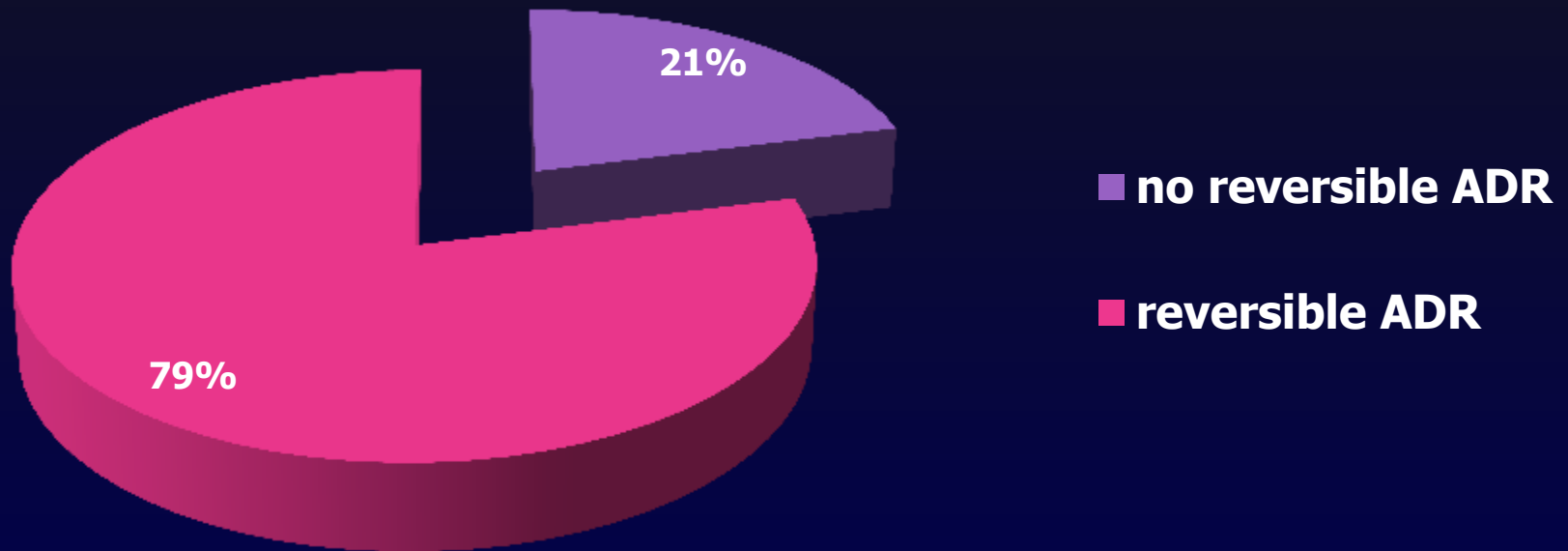
Adverse drug reactions (ADR) related to pirfenidone treatment



Adverse drug reactions (ADR) related to pirfenidone treatment



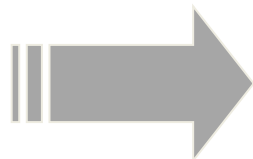
TIPS and TRICKS may help in making “adverse drug reactions” (ADR) due to pirfenidone reversible in most of the cases



Success fee procedure

Beginning of treatment for new patients

Success measurement
based on FVC parameter



Single evaluation
at month 6

NON- RESPONDERS

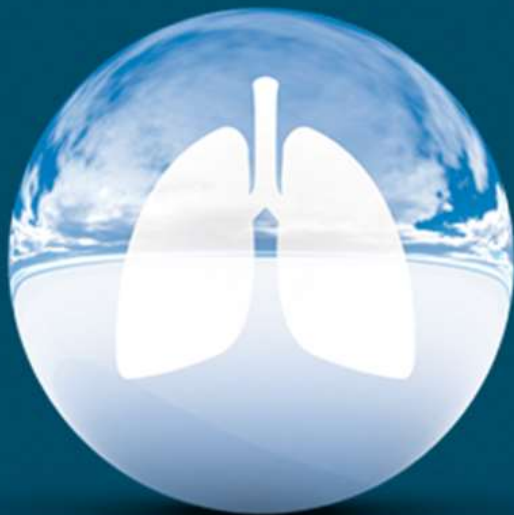
RESPONDERS

Treatment is stopped

Treatment is continued

Response to treatment with pirfenidone can be defined as a stabilisation of disease progression demonstrated by a decline of less than 10% FVC within the first 6 months of treatment

ESBRIET
Registro AIFA



Esbriet

**Centri di prescrizione
individuati dalle Regioni**

31 agosto 2014



200 Centri (reparti) individuati dalle Regioni



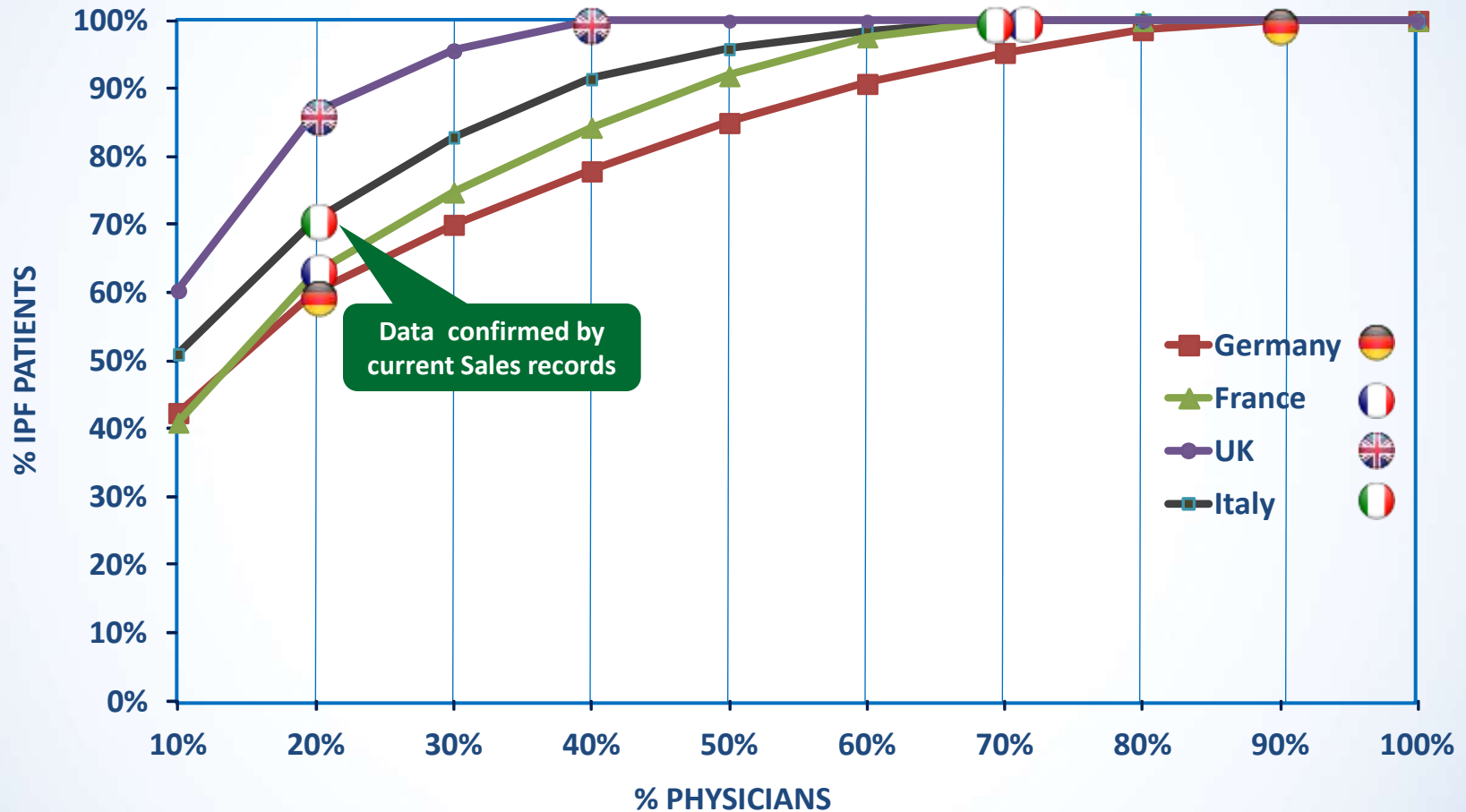
113 Centri (reparti) operativi individuati dalle Regioni



Esbriet RXs present relevant concentration in Italy as in other EU countries: 20% of MDs manages 70% of IPF prescriptions



ESBRIET Patients Concentration Curve (Q1_2014)



IPF World week 2013



RespiRARE

Onlus per le Malattie Rare del Polmone



IPF World Week

28th September - 5th October 2014

www.ipfworld.org

