



ABOUT PHARMACOECONOMICS

Anno VI, N. 1, febbraio 2023

Best Practice nella Psoriasi Pustolosa Generalizzata (GPP):

3 modelli organizzativi per una gestione ottimale del Patient Journey

Best Practice nella Psoriasi Pustolosa Generalizzata (GPP):

3 modelli organizzativi per una gestione ottimale del Patient Journey

ISSN: 2384-8200

Health Publishing & Services S.r.l.
Milano, Piazza Duca d'Aosta 12
Roma, Piazza di San Silvestro 8

Copyright © 2023 Health Publishing & Services S.r.l. Tutti i diritti riservati.
www.hpsitaly.healthcare

AboutPharmacoEconomics è una testata registrata presso il tribunale di Milano, reg. N. 208 del 06/06/2014
Direttore responsabile: Giulio Zuanetti

Stampato da Tep (Piacenza) nel mese di febbraio 2023

Questa pubblicazione è protetta da copyright. Sono vietate la traduzione, la riproduzione e l'archiviazione in qualsiasi forma e con qualsiasi mezzo elettronico o meccanico, compresa la fotocopiatura, di qualsiasi parte della stessa senza autorizzazione scritta dell'Editore.

Nota dell'Editore: la realizzazione di questa pubblicazione è stata effettuata con la massima accuratezza, ciononostante l'Editore non è responsabile per errori, omissioni e/o inesattezze, e per qualunque conseguenza derivata dalle informazioni ivi contenute.

Per qualsiasi immagine riprodotta e per cui non si sia ottenuta l'autorizzazione alla riproduzione, l'Editore è disponibile al riconoscimento dei diritti di copyright in capo agli aventi diritto.

Le informazioni riportate nella pubblicazione non sostituiscono le indicazioni contenute nel Riassunto delle Caratteristiche di Prodotto dei farmaci menzionati, a cui il lettore deve fare riferimento.

Si ringrazia *Boehringer Ingelheim Italia S.p.A.* per aver fornito i dati della ricerca

BOE477-22_HCC

Best Practice nella Psoriasi Pustolosa Generalizzata (GPP): 3 modelli organizzativi per una gestione ottimale del Patient Journey

Abstract

La psoriasi pustolosa generalizzata (GPP) è una malattia cutanea rara grave, caratterizzata da un'eruzione di pustole macroscopiche superficiali sterili. Spesso erroneamente considerata come una forma aggressiva di psoriasi, la GPP è invece una patologia rara a sé stante. La sua gestione nel territorio risulta ad oggi problematica a causa della mancanza di percorsi diagnostici terapeutici assistenziali (PDTA) specifici e di linee guida condivise, che portano a ritardi nella diagnosi e nell'inizio di un trattamento adeguato. Inoltre, la mancanza di trattamenti mirati e specifici rende lo scenario ancora più complicato. Queste problematiche sono state affrontate da una ricerca che ha avuto come obiettivo quello di individuare e descrivere dei modelli funzionali di gestione della GPP. Al termine della ricerca sono stati individuati 3 archetipi, l'archetipo **FOLLOWER**, meno strutturato ed efficiente, l'archetipo **ON GOING** intermedio, e l'archetipo **FRONT RUNNER**, più completo e strutturato.

Cos'è la GPP

La psoriasi pustolosa generalizzata (GPP) è una malattia cutanea rara e grave, caratterizzata da un'eruzione di pustole macroscopiche superficiali sterili e ricorrenti, a insorgenza acuta, ampiamente distribuite sulla cute infiammata ed eritematosa.[1] Il decorso clinico e le possibili complicazioni multiorgano evidenziano la necessità di una diagnosi rapida e tempestiva.[1] Considerate le similitudini con altre condizioni infiammatorie della pelle, la diagnosi differenziale della GPP richiede un'attenta anamnesi con una scrupolosa interpretazione degli esami di laboratorio e delle caratteristiche cliniche e istopatologiche del paziente. Tuttavia, ad oggi manca un consenso a livello internazionale sulla diagnosi e la gestione della GPP, rese ancor più difficoltose dalla rarità della patologia e dalla mancanza di strumenti diagnostici accurati.[1]

Definizione secondo ERASPEN

Secondo l'*European Rare and Severe Psoriasis Expert Network* (ERASPEN), la GPP non è da considerarsi come una sottovariante della psoriasi ma una patologia distinta.[2] A differenza della psoriasi a placche, malattia papulo-squamosa caratterizzata da papule e placche con scaglie secche bianco-argentee, la GPP è una patologia che presenta pustole primarie, sterili e visibili a livello macroscopico su aree cutanee non acrali. Inoltre, come riportato dalla definizione ERASPEN, può presentarsi:[3,4]

- con o senza infiammazione sistemica,
- con o senza psoriasi a placche,
- con decorso recidivante (>1 episodio) o persistente (>3 mesi).

Sintomi e manifestazioni extracutanee

I sintomi che caratterizzano la GPP sono molteplici e includono la comparsa di pustole, l'insorgenza di dolore, il prurito, la desquamazione, l'arrossamento e l'infiammazione delle zone interessate accompagnata da una sensazione di bruciore e irritazione.[5] Non si escludono, inoltre, sintomi sistemici come febbre, malessere generale, nausea, brividi, anoressia, dolore severo e leucocitosi.[1,6]

I numeri della GPP

La GPP può manifestarsi a qualsiasi età, ma è stata osservata una maggiore incidenza nella fascia compresa fra i 40 e i 50 anni, con una maggiore prevalenza tra la popolazione femminile, che viene colpita nel 53-73% dei casi.[6,7] Come riportato dall'Istituto Superiore di Sanità italiano, la GPP è una patologia assai rara, che solo di recente ha avuto il suo inquadramento in ambito clinico.[8,9] Quantificare precisamente i pazienti colpiti dalla GPP è molto complesso a causa del loro numero esiguo e del mancato riconoscimento della patologia alla diagnosi.[9] L'incidenza stimata è di 1,76 persone su 1 milione in Europa, mentre sale a 7,46 persone su 1 milione in Giappone, dal momento che la popolazione asiatica risulta più colpita rispetto alla popolazione caucasica.[10]

Il burden della GPP

La GPP ha un forte impatto a livello clinico, umano ed economico.[2] Parte di questo impatto è dovuto alla mancanza, e alla conseguente necessità, di una diagnosi più veloce, tempestiva e maggiormente accurata della patologia. Tale obiettivo può essere raggiunto attraverso un uso migliore e più condiviso di programmi diagnostici standardizzati, che pongano i bisogni del paziente al centro dell'attenzione del processo di cura.[11] Dal punto di vista del decorso clinico (**Figura 1**), possono essere identificate 3 fasi distinte della patologia: una fase iniziale pre-pustolosa quiescente, seguita da una acuta di *flare* e infine una fase post-*flare*, caratterizzata da un decorso cro-

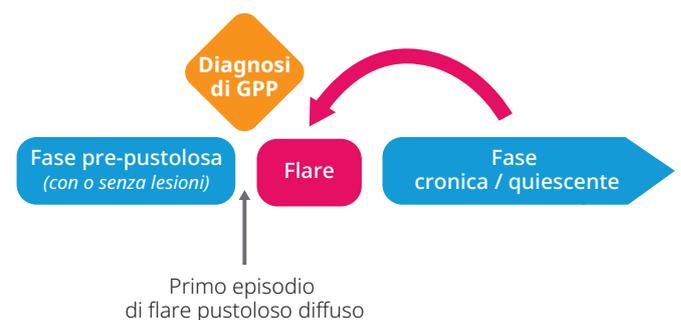


Figura 1. Decorso clinico della psoriasi pustolosa generalizzata (adattata da[2]).

nico/quiescente che può anticipare una nuova fase di *flare*.^[2]

Gli episodi acuti di *flare* sono i più pericolosi e possono essere anche causa di morte; sono scatenati principalmente dall'interruzione del trattamento con steroidi, dall'insorgere di una gravidanza, dalla comparsa di infezioni o dalla presenza di ipocalcemia, e sono caratterizzati da lesioni cutanee accompagnate da sintomi sistemici, quali febbre, artralgie e brividi.^[2]

Tra le manifestazioni extra-cutanee vi sono l'insorgenza di osteoartrite, l'uveite, la sindrome da distress respiratorio acuto e lo shock asettico cardiovascolare.^[12] Durante gli episodi di *flare*, circa 1 all'anno, l'ospedalizzazione del paziente è molto frequente e la sua qualità di vita risulta notevolmente compromessa.^[2,13] Un grosso peso clinico per i pazienti persiste anche nella fase post-*flare*.^[2] Infatti, agli episodi acuti segue di norma una fase post-*flare*, durante la quale il 21,5% dei pazienti, in terapia sistemica, presenta lesioni pustolose persistenti che interessano il 10-30% della superficie corporea. Questa condizione necessita ancora di trattamento, sia per gestire le lesioni sia per evitare un'ampia diffusione della malattia.^[2,14] La persistenza delle lesioni e le loro recidive evidenziano un *unmet need* clinico per questi pazienti, nonostante i trattamenti.^[2] A tal proposito, il 72% dei dermatologi considera le opzioni di trattamento ad oggi disponibili troppo lente per controllare i *flare*, e con effetti poco prolungati nel tempo.^[13]

Patient Journey: una strada ancora in salita

La vita di un paziente affetto da GPP può essere caratterizzata da un peso emotivo non indifferente, accompagnato da continue rinunce nella vita quotidiana e dal continuo disagio dovuto alle lesioni cutanee.^[15] Sebbene la GPP sembri ricevere più attenzione rispetto al passato, viene ancora percepita dai clinici come una forma rara e grave di psoriasi e non come una patologia rara a sé stante. Questa consapevolezza limitata cau-

sa ritardi per una corretta diagnosi, che vanno da pochi mesi a diversi anni, e spesso peggiora la condizione del paziente. Le cause principali di questi ritardi sono gli errori nella diagnosi stessa e le numerose visite da medici e specialisti prima di giungere a una diagnosi corretta.^[15] Spesso, infatti, i pazienti hanno difficoltà a raggiungere il personale medico qualificato che possa diagnosticare loro la GPP in tempi brevi. All'interno delle strutture ospedaliere i dermatologi clinici sono coloro che presentano una maggiore consapevolezza e preparazione verso la patologia, mentre tra farmacisti ospedalieri e direttori sanitari (i principali *payor*) questa consapevolezza non è uniforme. A questo proposito, infatti, si nota come manchino a livello ospedaliero dei PDTA o delle linee guida dedicate alla GPP. La mancanza di linee guida condivise comporta spesso il ricorso a terapie con farmaci *off-label*, con tutti i rischi e le limitazioni che ne conseguono. Non è un caso che appena un terzo (32%) dei pazienti trattati consideri la patologia ben controllata grazie al trattamento proposto (Figura 2).^[15] Spesso la scelta del trattamento viene effettuata per "tentativi" e la mancanza di un approccio terapeutico condiviso e standardizzato è causa di peggioramenti del

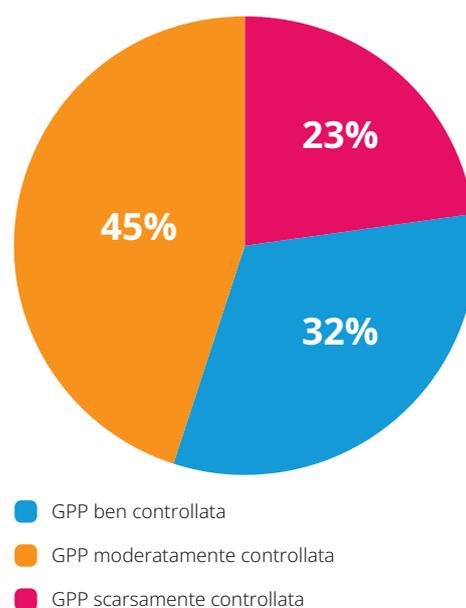


Figura 2. Percentuale di pazienti in terapia che hanno valutato il controllo della GPP mediante la partecipazione ad una survey (adattata da^[15]).

quadro clinico, in quanto i pazienti identificano le modifiche al loro regime farmacologico come un fattore che peggiora gli episodi di *flare*.

Non sorprende che l'interruzione del trattamento con steroidi sia la prima causa scatenante di episodi di *flare* citata in letteratura. Tuttavia, la GPP ha un impatto negativo sulla vita quotidiana dei pazienti anche in assenza di *flare*, quindi è importantissimo identificare terapie che abbiano un effetto duraturo e che agiscano anche nella fase cronica della malattia. Infatti, la GPP influisce su tutti gli aspetti del vivere quotidiano come l'attività fisica, il rapporto di coppia, le relazioni sociali o semplicemente il vestirsi ogni giorno. Per tutti questi motivi sono attualmente necessari una diagnosi della GPP più rapida, nuove opzioni terapeutiche per la gestione degli *unmet need* e un approccio maggiormente paziente-centrico.[15]

Obiettivi della ricerca

Nell'ambito della gestione della GPP si è ritenuto opportuno condurre una ricerca che evidenziasse i limiti e gli *unmet need* del *Patient Journey* che i pazienti devono affrontare al momento della diagnosi della patologia. Come descritto in precedenza, la GPP è una malattia cutanea infiammatoria rara, grave e potenzialmente fatale, che risulta spesso correlata a comorbidità complesse, anche di natura respiratoria e cardiovascolare, che possono causare gravi conseguenze sullo stato di salute del paziente. A tal proposito, la ricerca di un modello organizzativo ottimale e condiviso tra tutte le figure sanitarie coinvolte è sicuramente necessaria. L'obiettivo della ricerca è stato quello di approfondire i modelli attuali – nell'*hic et nunc* – di gestione della GPP presso i centri che si occupano di questa patologia sul territorio italiano, fotografando il percorso del paziente attraverso le tappe intraprese, le figure e i ruoli coinvolti, i punti critici. Inoltre, la ricerca ha avuto come scopo quello di individuare gli approcci ottimali, attualmente in uso, di gestione della patologia, attraverso l'identificazione degli archetipi organizzativi più funzionali, a partire dal *benchmark* dei modelli

individuati al *baseline* della gestione attuale. Il risultato finale è stato quello di individuare tre archetipi funzionali che meglio rispecchiassero gli attuali bisogni per una gestione completa e ottimale della GPP.

Disegno della ricerca

L'indagine "GPP: *Patient Journey* e modelli organizzativi" è stata condotta da Doxa per Boehringer Ingelheim Italia a novembre 2022. La ricerca dei modelli ottimali per lo sviluppo del *Patient Journey* ha coinvolto 5 centri italiani con grande esperienza nel trattamento e gestione della GPP e ha riunito, per ciascun centro, un dermatologo clinico e due *payor*, un farmacista ospedaliero e un dirigente sanitario. La scelta delle figure coinvolte è ricaduta su quelle sopracitate in quanto, nell'ambito della GPP, interagiscono in momenti circoscritti all'interno del percorso gestionale e organizzativo, con una variabilità che dipende dai diversi centri e dai modelli in essere in quello di appartenenza. Il dermatologo rappresenta la figura chiave di tutto il *Patient Journey*, la figura del farmacista ospedaliero ricopre un ruolo operativo-gestionale del farmaco e, infine, la figura del dirigente sanitario svolge un ruolo più politico, volto al management.

Risultati della ricerca

La percezione della GPP

Dai risultati della ricerca è emerso che, tra le figure coinvolte nella gestione della GPP, quella del clinico è la figura che presenta una maggiore consapevolezza in termini di patologia, soprattutto per quanto riguarda la diagnosi e la distinzione dalla psoriasi volgare. Nonostante le sostanziali differenze a livello di presentazione e decorso clinico, complicazioni e *follow-up*, la specificità dell'essere "malattia rara" a sé stante non emerge spontaneamente. Hanno mostrato, invece, una minore consapevolezza le figure del farmacista ospedaliero e del dirigente sanitario. Sebbene entrambe le figure siano coinvolte sul

tema della GPP, il loro grado di consapevolezza è risultato inferiore rispetto a quello registrato per il dermatologo. Tuttavia, è importante evidenziare come in archetipi più strutturati, entrambe le figure, pur interfacciandosi con i clinici in momenti precisi, sono risultate in parte più consapevoli della patologia per alcuni dettagli (es. gravità, esordio acuto, rarità). Come è emerso dalle riunioni con i centri coinvolti, questa minore consapevolezza è conseguenza di una mancata stesura di PDTA specifici e linee guida condivise, con successive ripercussioni sulla scelta terapeutica e sul paziente. Dai risultati è emerso che vi è un'insoddisfazione generale riguardo le terapie ad oggi utilizzate sia a livello di sicurezza/tollerabilità sia di efficacia. Di norma l'approccio terapeutico maggiormente adottato durante la fase acuta comprende una terapia steroidea e una topica, le quali, anche se non considerate *off-label*, di fatto lo sono. Si prosegue con una terapia immunosoppressiva, anche in questo caso *off-label*, ma poco utilizzata per via delle tossicità associate, per arrivare, infine, alla scelta di utilizzare farmaci anti-TNF α oppure anti-interleuchine in *off-label*; il ricorso a un *off-label* per i farmaci biologici, non essendoci oggi PDTA o indicazioni stringenti, è risultato discrezionale fra i centri, a prescindere dai diversi archetipi organizzativi.

I rischi e gli svantaggi legati alla scelta di un farmaco *off-label* sono molteplici, tra cui il rischio legale, il rischio legato all'abuso di richieste per tali farmaci, il costo diretto per la struttura, l'iter burocratico complesso di approvazione e i ritardi nella disponibilità del farmaco stesso. Queste criticità evidenziano l'assenza di una terapia specifica per la GPP. Dai risultati è inoltre emerso che eventuali problemi di budget, dovuti all'adozione di terapie specifiche differenti, passerebbero in secondo piano rispetto al benessere del paziente, in quanto il numero dei pazienti è esiguo, il farmaco sarebbe innovativo e specifico, dunque *l'intention to use* risulterebbe elevata, e diminuirebbero i lunghi iter burocratici.

Le figure coinvolte nella GPP

La figura del dermatologo è la figura chiave di tutto il *Patient Journey*. Il dermatologo conosce la patologia, intercetta il paziente e lo segue

in tutto il flusso (in modo più o meno diretto a seconda dei modelli). Inoltre, si interfaccia con entrambi i *payor*, sia in *touch point* diretti (soprattutto con il farmacista) che indiretti, con il dirigente sanitario, soprattutto in caso di problematiche gestionali specifiche come per le autorizzazioni di farmaci *off-label*. Al dermatologo spetta l'ultima parola per quanto riguarda la scelta terapeutica e, in caso di comorbidità, si interfaccia con altri specialisti per eventuali integrazioni alla terapia. Il farmacista ospedaliero presenta una conoscenza discrezionale della patologia e, a seconda dei modelli, la sua consapevolezza può variare. Esso ricopre un ruolo operativo-gestionale del farmaco in quanto entra in gioco in tutte le fasi di approvvigionamento del farmaco nel trattamento della GPP, dalla richiesta *off-label* all'inserimento in prontuario, dal controllo di appropriatezza e farmacoeconomia all'analisi del fabbisogno in struttura. Il farmacista ospedaliero si interfaccia infatti regolarmente sia con il clinico sia con il dirigente sanitario: in quest'ultimo caso soprattutto in fase di approvazione del farmaco, per richieste speciali, per il monitoraggio costante dell'utilizzo dei farmaci e per l'analisi dei budget. Negli archetipi più funzionali può avere maggiormente un ruolo di supporto al clinico. Infine, il dirigente sanitario svolge un ruolo più politico e volto al management. Il dirigente sanitario è a conoscenza dell'iter gestionale complessivo e soprattutto delle fasi di approvazione/richieste dei farmaci che riguardano la GPP. Inoltre, si interfaccia costantemente con il farmacista per il supporto nell'analisi di spesa, per i problemi sui consumi, per il controllo di gestione e dei processi. Si conferma invece circoscritta l'interazione diretta con il clinico, che avviene solo in relazione a problematiche relative al reparto e alla stesura di iter approvativi, come nel caso di richieste per farmaci *off-label*: in questo caso il contatto è indiretto, in quanto è il dirigente ad approvare la richiesta.

Gli archetipi nella gestione della GPP

Al termine della ricerca sono stati individuati 3 archetipi sulla base delle caratteristiche dei centri e delle prassi messe in campo nella gestione della

GPP. I modelli organizzativi sono risultati differenti a seconda del grado di strutturazione del centro e del grado di efficienza complessiva nei flussi gestionali. I 3 archetipi sono stati identificati come segue: **archetipo FOLLOWER**, il meno strutturato di tutti, presenta punti critici in alcuni *touch point* del *Patient Journey*, un'area dermatologica non adeguatamente in linea rispetto ad alcuni elementi chiave, oltre a una multidisciplinarietà e a processi di accessi rapidi dal pronto soccorso al reparto di dermatologia (*Fast Track*) ancora in fase embrionale; **archetipo ON GOING**, presenta limitazioni e criticità in alcune fasi del *Patient Journey* ed è caratterizzato da una presenza altalenante di elementi fondamentali nell'area dermatologica (ambulatorio dedicato, ricovero in reparto di dermatologia), ma può vantare un maggiore scambio di opinioni, anche internazionale, riguardo le malattie rare in generale; **archetipo FRONT RUNNER**, il modello maggiormente strutturato, con flussi gestionali interni più scorrevoli, presenta tutti gli elementi chiave in area dermatologica (ambulatorio dedicato, ricovero in reparto di dermatologia) finalizzati alla buona riuscita dei flussi gestionali / organizzativi ed è caratterizzato da una predisposizione alla sperimentazione di nuovi elementi e processi, come quello di accesso rapido al pronto soccorso dermatologico (*Fast Track* dermatologico). Tra i fattori chiave utilizzati per l'identificazione degli archetipi, il fatto di essere un centro innovatore, la presenza di un responsabile per le malattie rare e la presenza o meno del pronto soccorso dermatologico e del triage non hanno influito sulla scelta e sull'identificazione degli archetipi. Altri due fattori non determinanti, ma che potrebbero diventare cruciali in futuro, sono invece il grado di coinvolgimento multidisciplinare on demand all'interno del centro e la presenza di un processo di *Fast Track* nel centro. Quest'ultimo prevede che dal pronto soccorso generico il paziente venga indirizzato immediatamente al reparto di dermatologia, che prontamente gestisce tutte le fasi, dal ricovero alle dimissioni.

Archetipo FOLLOWER

Questo archetipo rappresenta il modello che ad oggi è risultato avere più punti di debolezza

all'interno del campione ascoltato. Le sue limitazioni derivano dal fatto che l'area dermatologica non risulta adeguatamente in linea rispetto ad alcuni elementi chiave, tra cui il trattamento della GPP all'interno dell'ambulatorio riservato ai pazienti con psoriasi, l'assenza di posti di degenza in dermatologia, le criticità per i posti limitati per le infusioni in *Day Hospital*. In questo tipo di modello, riassunto dalla **Figura 3**, si evince come il paziente subito dopo l'accettazione al pronto soccorso generico e l'eventuale ricovero in reparti di appoggio, generalmente medicina interna o reumatologia, subisca dei ritardi nella diagnosi o terapia in quanto il dermatologo viene chiamato a fare consulenza in reparti non di sua competenza.

Per quanto il dermatologo imposti la terapia del paziente, generalmente va in visita da lui ogni 2-3 giorni, quindi non rimane a stretto contatto. Un altro limite di questo modello risiede nel fatto che la biopsia non viene eseguita subito, con la conseguente formulazione di una diagnosi semplicemente dedotta o intuita. Ne consegue che la diagnosi precisa arriva spesso in estremo ritardo. Successivamente alla diagnosi compare marginalmente la figura del farmacista ospedaliero, che ha semplicemente il compito di dispensare la terapia, ma non ricopre alcun ruolo chiave durante il percorso. Il *follow-up* viene eseguito di norma in ambito ospedaliero con tempi molto lunghi (1 volta al mese), nonostante il paziente possa rivolgersi al dermatologo in caso di riacutizzazioni. Ulteriori limitazioni relative a questo modello sono l'assenza di percorsi formativi, la minore consapevolezza dei *payor* e la possibilità che la farmacia ospedaliera sia distaccata fisicamente dal centro.

Archetipo ON GOING

Questo modello intermedio si presenta con diversi elementi positivi, seppur ancora in fase embrionale e con ampi margini di miglioramento. Partendo dalla gestione della GPP, i pazienti che ne soffrono vengono accolti dall'ambulatorio di dermatologia-immunologia (come tutte le altre psoriasi), pur essendoci anche l'ambulatorio dedicato alle malattie rare. Questo modello non ha implementato il processo *Fast Track* né i percorsi multidisciplinari. Tuttavia, vi è una di-

Modello «FOLLOWER»: le figure e le criticità in sintesi

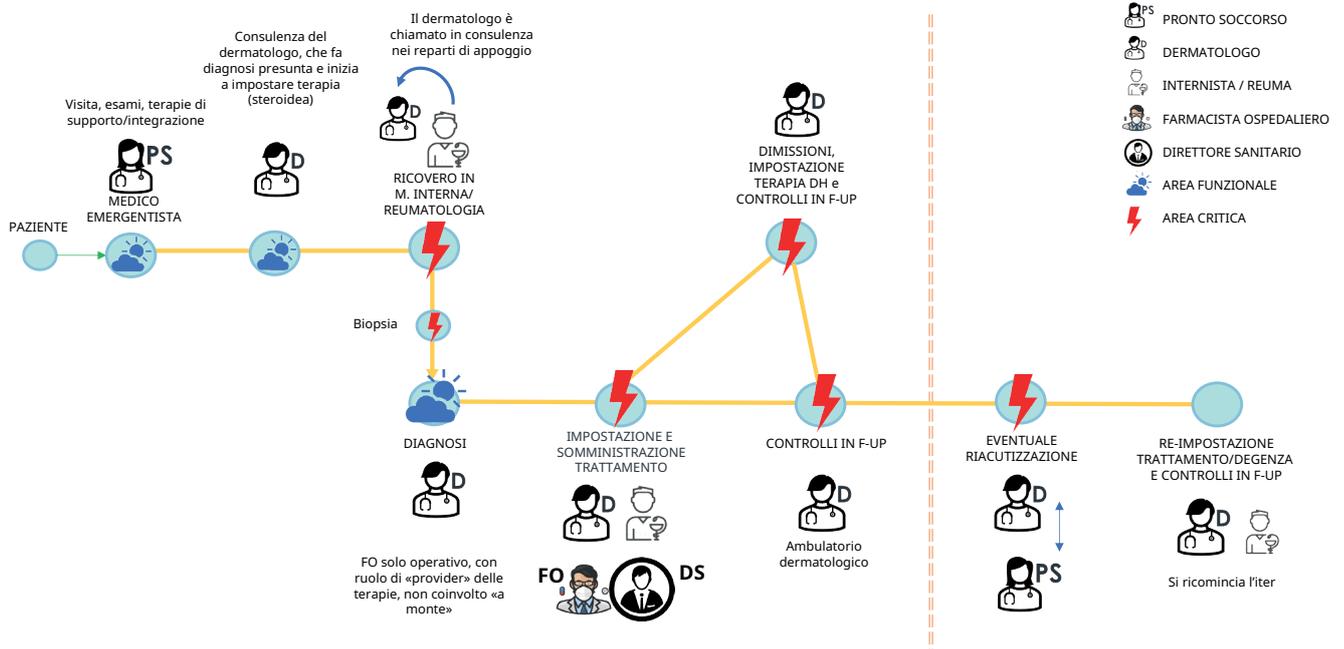


Figura 3. Rappresentazione schematica dell'archetipo FOLLOWER. DH, Day Hospital; F-UP, follow-up

Modello «ON GOING»: le figure e le criticità in sintesi

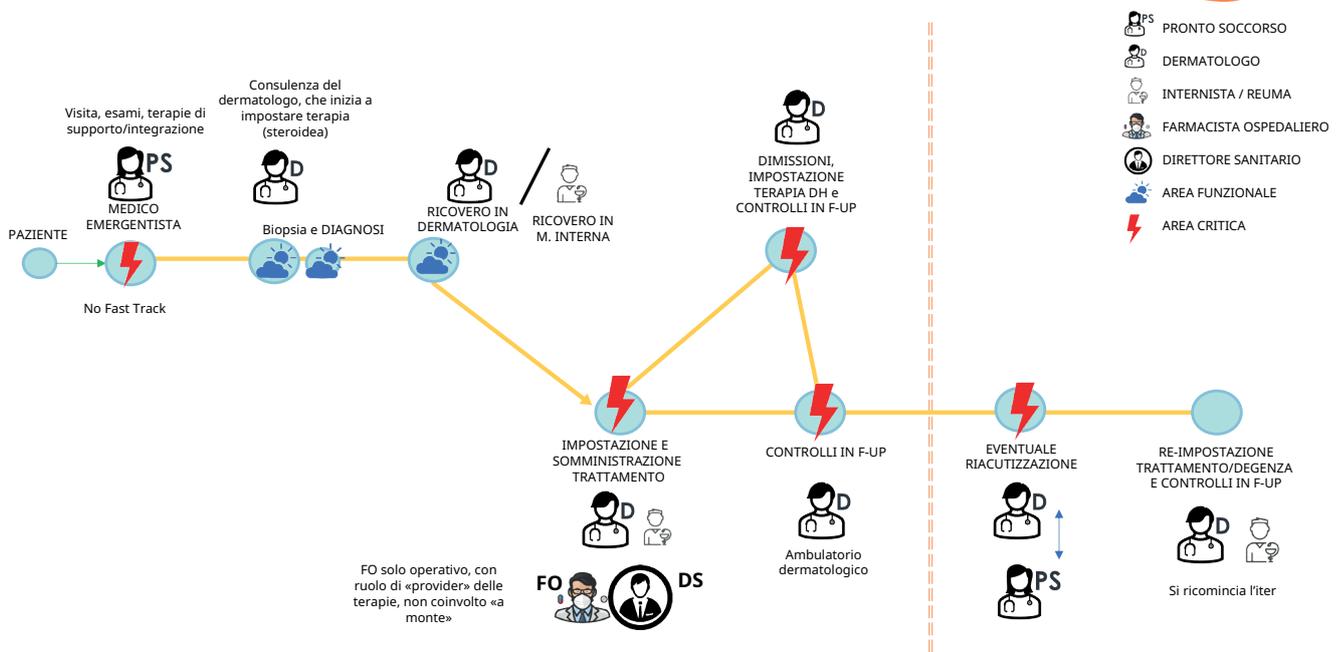


Figura 4. Rappresentazione schematica dell'archetipo ON GOING. DH, Day Hospital; F-UP, follow-up

scelta strutturazione a livello di dermatologia, con possibilità di ricovero nel reparto dedicato. Rispetto al modello precedente, il modello ON

GOING, riassunto nella Figura 4, si differenzia per il fatto che la biopsia viene effettuata subito e che la diagnosi precisa arriva in tempi brevi.

Il paziente inoltre viene ricoverato nel reparto di dermatologia e, solo in caso di disponibilità limitata di posti letto, può essere ospitato in altri reparti, ma verrà comunque seguito ogni giorno dal dermatologo di riferimento. In questo modello il farmacista ospedaliero non viene mai coinvolto nelle prime fasi del *Patient Journey*, ma svolge solamente la funzione di *provider* del farmaco per la terapia. In caso di comorbidità, i consulenti specialisti potranno visitare il paziente in reparto e decidere con il dermatologo le terapie complementari. Come per l'archetipo precedente, i tempi di *follow-up* sono spesso dilatati e in caso di riacutizzazioni il percorso e la gestione del paziente possono risultare complicati. Questo modello presenta un percorso ben strutturato nelle prime fasi, che gradualmente si allenta, soprattutto in sede di *follow-up* e gestione delle riacutizzazioni.

Archetipo FRONT RUNNER

L'archetipo FRONT RUNNER rappresenta il modello più completo e, ad oggi, più efficiente. Può vantare la presenza di reparti e ambulatori dedicati alla gestione della GPP, la possibilità di ricovero nel reparto di dermatologia, ed essendo

definiti innovatori, questi centri sperimentano elementi nuovi finalizzati al miglioramento dei processi di accettazione, presa in carico e *follow-up* dei pazienti. Talvolta si interfacciano con altri centri d'eccellenza soprattutto in Italia per condividere buone pratiche cliniche ed esperienze gestionali sulla GPP. A differenza dei due precedenti archetipi, il FRONT RUNNER, riassunto nella **Figura 5**, presenta molte meno problematiche nel percorso del paziente, soprattutto riguardo il ricovero. Inoltre, il farmacista ospedaliero viene coinvolto sin da subito, svolgendo così un ruolo attivo nella gestione del paziente e nel fornire la terapia. Questo fatto riduce ulteriormente i tempi di inizio del trattamento, in quanto il farmacista ospedaliero conosce bene la patologia e i trattamenti utilizzati. L'aspetto legato al *follow-up*, gestito sempre dal dermatologo che resta il punto di riferimento, risulta più facilitato rispetto ai precedenti archetipi. Il dermatologo imposta direttamente tutte le visite, inserendo il paziente in un percorso prestabilito e privilegiato con una frequenza molto ravvicinata all'inizio, anche a una settimana, per poi gradualmente dilatare i tempi. Anche nel caso di riacutizzazioni il paziente può godere di un

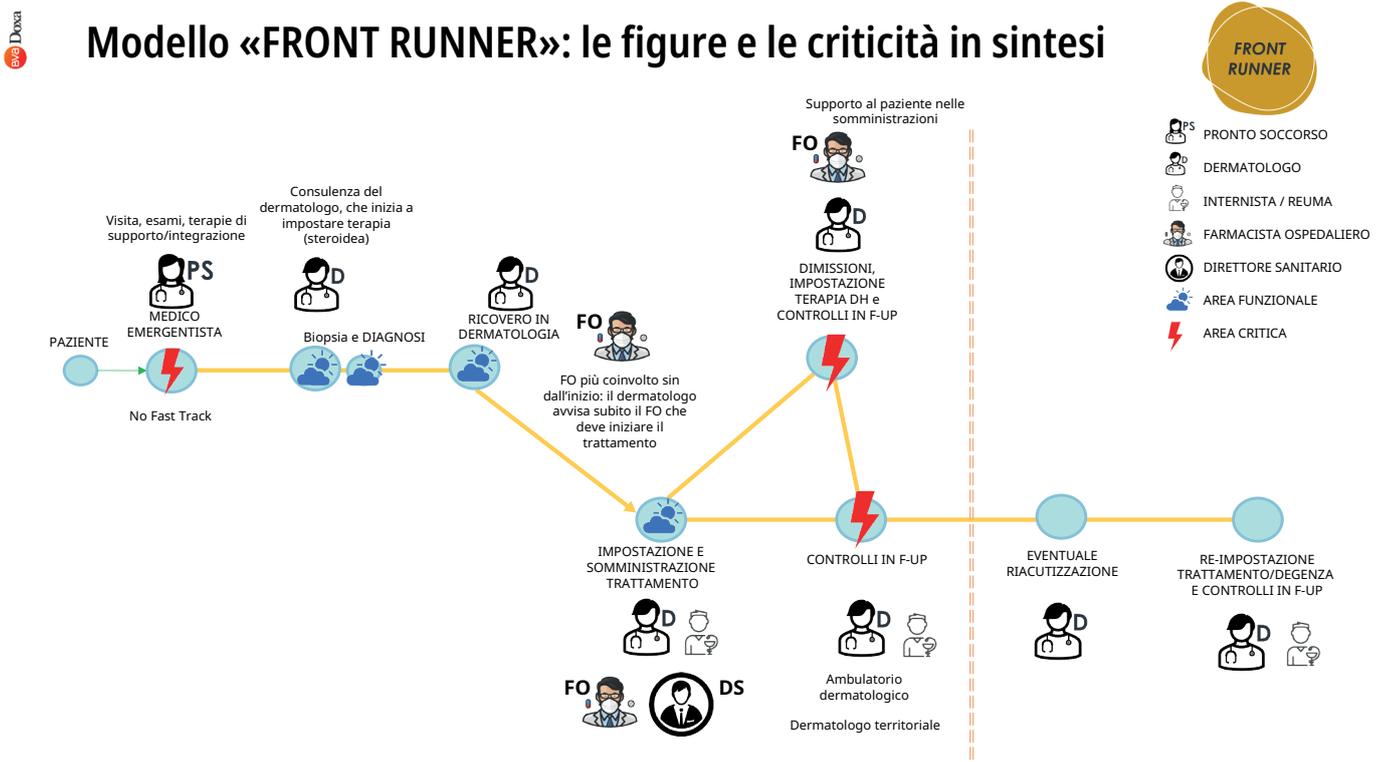


Figura 5. Rappresentazione schematica dell'archetipo FRONT RUNNER. DH, Day Hospital; F-UP, follow-up

percorso facilitato, potendo chiamare direttamente il dermatologo ospedaliero che provvede a visitarlo in breve tempo, senza l'ammissione al pronto soccorso.

Prospettive future e conclusioni

In conclusione, i risultati della ricerca hanno fornito spunti di valore per tracciare il percorso che porta al miglioramento della gestione della GPP tramite l'individuazione di tre archetipi funzionali. Ancora oggi, complice il mancato riconoscimento come malattia rara a sé stante, la sua gestione e il suo trattamento possono risultare

problematici, con conseguente peggioramento del quadro clinico e della qualità di vita dei pazienti. I risultati hanno suggerito che un'adeguata formazione su un corretto inquadramento della GPP rivolta alle figure coinvolte, insieme alla creazione di ambulatori esclusivamente dedicati alla GPP, possono risultare cruciali nel migliorare la gestione della patologia. Inoltre, in assenza di una terapia specifica, avere un farmaco *ad hoc* rivela importanti risvolti positivi sia a livello clinico per il paziente, sia a livello gestionale, perché permette di evitare lunghi iter per richieste "extra-ordinarie", risolvendo così le criticità che oggi si incontrano con l'utilizzo di farmaci *off-label*. I costi di un'eventuale terapia specifica non rappresenterebbero un problema da un punto di vista di gestione di spesa.

Bibliografia

1. Fujita H, Gooderham M, Romiti R. Diagnosis of generalized pustular psoriasis. *Am J Clin Dermatol*. 2022;23(Suppl 1):31-8.
2. Kharawala S, Golembesky AK, Bohn RL, Esser D. The clinical, humanistic, and economic burden of generalized pustular psoriasis: a structured review. *Expert Rev Clin Immunol*. 2020;16(3):239-52.
3. Pfohler C, Muller CS, Vogt T. Psoriasis vulgaris and psoriasis pustulosa - epidemiology, quality of life, comorbidities and treatment. *Curr Rheumatol Rev*. 2013;9(1):2-7.
4. Navarini AA, Burden AD, Capon F, et al. European consensus statement on phenotypes of pustular psoriasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31(11):1792-9.
5. Skalicky A, Rentz A, Esser D, et al. PRO89 symptom experience of patients with Generalized Pustular Psoriasis (GPP). *Value in Health*. 2020;23:S345.
6. Benjegerdes KE, Hyde K, Kivelevitch D, Mansouri B. Pustular psoriasis: pathophysiology and current treatment perspectives. *Psoriasis (Auckl)*. 2016;6:131-44.
7. Hoegler KM, John AM, Handler MZ, Schwartz RA. Generalized pustular psoriasis: a review and update on treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018;32(10):1645-51.
8. Ministero della Salute - ISS. Psoriasi pustolosa generalizzata. <https://www.malattierare.gov.it/malattie/dettaglio/2203>
9. Zheng M, Jullien D, Eyerich K. The prevalence and disease characteristics of generalized pustular psoriasis. *Am J Clin Dermatol*. 2022;23(Suppl 1):5-12.
10. Crowley JJ, Pariser DM, Yamauchi PS. A brief guide to pustular psoriasis for primary care providers. *Postgrad Med*. 2021;133(3):330-44.
11. Rare 2030. The Rare 2030 Recommendations. <https://www.rare2030.eu/recommendations/>
12. Bachelez H. Pustular Psoriasis: The dawn of a new era. *Acta Derm Venereol*. 2020;100(3):adv00034.
13. Strober B, Kotowsky N, Medeiros R, et al. Unmet medical needs in the treatment and management of generalized pustular psoriasis flares: evidence from a survey of Corrona Registry Dermatologists. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2021;11(2):529-41.
14. Choon SE, Lai NM, Mohammad NA, et al. Clinical profile, morbidity, and outcome of adult-onset generalized pustular psoriasis: analysis of 102 cases seen in a tertiary hospital in Johor, Malaysia. *Int J Dermatol*. 2014;53(6):676-84.
15. Reisner DV, Johnsson FD, Kotowsky N, et al. Impact of generalized pustular psoriasis from the perspective of people living with the condition: results of an online survey. *Am J Clin Dermatol*. 2022;23(Suppl 1):65-71.



Nota informativa (Delibera dell'Autorità per le garanzie nelle comunicazioni, n. 256/10/CSP del 9 dicembre 2010, all. A, art. 4)

Soggetto realizzatore: Doxa Pharma Srl. Soggetto committente: Boehringer Ingelheim Italia SpA. Soggetto acquirente: Boehringer Ingelheim Italia SpA. Estensione territoriale del campione: nazionale. Consistenza numerica del campione: 5 interviste individuali online a dermatologi, 5 interviste individuali online a farmacisti ospedalieri, 5 interviste individuali online a direttori sanitari - Data di esecuzione: novembre 2022.

Il documento completo relativo al sondaggio è disponibile sul sito www.agcom.it.