

LIBRO BIANCO / WHITE BOOK

Gli adulti con Fibrosi Cistica in Italia



**Un'iniziativa della Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica con la
collaborazione di Lega Italiana Fibrosi Cistica**



Realizzato con il contributo incondizionato di Vertex Italia

Gli adulti con Fibrosi Cistica in Italia

Un LIBRO BIANCO

*su iniziativa di Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica
con la collaborazione di Lega Italiana Fibrosi Cistica*

A cura di

*Carlo Castellani
Domenico Tangolo*

Capitoli curati da:

*Cesare Braggion, Firenze
Carlo Castellani, Verona
Barbara Messori, Torino
Sandra Perobelli, Verona
Gianna Puppo Fornaro, Genova
Domenico Tangolo, Torino*

Elaborazione dati:

Giulia Zucchetti, Torino

DATI RACCOLTI ED INTERPRETATI DAL GRUPPO DI LAVORO ADULTI DI SIFC

Francesco Blasi

Dipartimento di Fisiopatologia Medico-chirurgica e Trapianti, Università degli Studi di Milano, Area Cardiopolmonare e Centro Fibrosi cistica Adulto Fondazione IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico

Cesare Braggion

Centro Regionale Toscano di Riferimento per la Fibrosi Cistica, AOU A. Meyer, Firenze

Vincenzo Carnovale

Centro di riferimento regionale per la fibrosi cistica della regione Campania – Centro Regionale per Adulti di Napoli - Azienda ospedaliera-universitaria “Federico II”

Carlo Castellani

Centro Fibrosi Cistica, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata, Verona

Alberto Gerosa

Rappresentante pazienti Lega Italiana Fibrosi Cistica

Barbara Messorè

Centro Regionale Piemonte e Valle d'Aosta di Riferimento per la Fibrosi Cistica dell'adulto AOU San Luigi Gonzaga, Orbassano

Laura Minicucci

Centro Regionale di Riferimento per la Fibrosi Cistica della Regione Liguria, Istituto G. Gaslini, Genova

Anna Oneta

Unità operativa per la fibrosi cistica dell'adulto - Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico - Milano

Tamara Perelli

Centro di riferimento regionale per la fibrosi cistica Umberto I - Policlinico di Roma

Sandra Perobelli

Centro Fibrosi Cistica, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata, Verona

Gianna Puppo Fornaro

Presidente Lega Italiana Fibrosi Cistica

Domenico Tangolo

Direzione Sanitaria, Ospedale Infantile Regina Margherita, Torino

Questo libro bianco è consultabile anche sul sito della Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica: www.sifc.it

INDICE

PERCHE' QUESTO LIBRO BIANCO	pag. 1
<i>Carlo Castellani</i>	
METODO, RACCOLTA ED ELABORAZIONE DEI DATI	pag. 3
<i>Domenico Tangolo</i>	
LA FIBROSI CISTICA IN ETÀ ADULTA	pag. 17
<i>Barbara Messori, Carlotta Biglia</i>	
GLI STANDARD DI CURA PER GLI ADULTI CON FIBROSI CISTICA E LA SITUAZIONE ITALIANA	pag. 27
<i>Cesare Braggion</i>	
IMPATTO PSICOLOGICO E QUALITÀ DELLA VITA	pag. 55
<i>Sandra Perobelli</i>	
IL RUOLO DELLA LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA	pag. 69
<i>Gianna Puppo Fornaro</i>	
UNA ROAD MAP SULLE PRIORITÀ NEL PROSSIMO FUTURO	pag. 75
<i>Carlo Castellani</i>	
BREVE BIBLIOGRAFIA	pag. 79
ALLEGATI	pag. 81

PERCHE' QUESTO LIBRO BIANCO

Negli ultimi venti/trenta anni la fibrosi cistica è cambiata. Morbilità e mortalità, che si esprimevano in larga misura nei bambini malati, oggi interessano prevalentemente l'età adulta, tanto che si potrebbe parlare per la fibrosi cistica di "una storia di successo". Questo successo ha alla base una serie di comportamenti virtuosi che, in larga parte, originano da una legge dedicata e lungimirante, la 548/93, che ha molto aiutato a raggiungere la situazione attuale. Tra le azioni intraprese e i risultati raggiunti vale la pena ricordare l'implementazione dello screening neonatale e la creazione di Centri multidisciplinari specializzati nella cura della malattia, che hanno sostanzialmente interrotto il fenomeno della migrazione sud-nord di molti pazienti e consentito un utilizzo tempestivo ed appropriato delle terapie gradualmente resesi disponibili.

Tutto ciò ha significato un controllo molto migliore, ma non una soluzione del problema fibrosi cistica, che resta una malattia cronica per la quale a tutt'oggi, nonostante sviluppi di ricerca che lasciano intravedere sviluppi molto promettenti, non esiste una cura risolutiva. Compromissione importante della qualità di vita e ridotta sopravvivenza sono problematiche ormai rare nei bambini, ma ancora ben presenti negli adulti con fibrosi cistica. Quest'ultimi nel frattempo, proprio grazie ai successi ottenuti in età pediatrica, sono giunti a costituire la maggioranza dei pazienti, con la sicura prospettiva di diventare sempre più numerosi, ed anche sempre più diversi dai piccoli malati di un tempo.

Infatti, le forme avanzate e gravi di fibrosi cistica che vediamo oggi in una percentuale rilevante di adulti non sono semplicemente l'equivalente dei problemi che un tempo caratterizzavano i bambini. La malattia, seppure molto meglio controllata, ha avuto due, tre e anche quattro decenni per agire nel singolo paziente, e finisce per essere caratterizzata, oltre che dalle "classiche" manifestazioni polmonari e gastrintestinali, da complicanze metaboliche, *in primis* diabete ed osteoporosi precoce, renali, oncologiche e di natura psicologica. In breve, la fibrosi cistica dell'adulto ha peculiarità, legate sia all'evoluzione individuale della malattia stessa che alle caratteristiche intrinseche ad un'età diversa, che la rendono una malattia solo parzialmente assimilabile a quella del bambino.

La specificità della fibrosi cistica dell'adulto e la crescita continua del numero di pazienti anche sopra i 40 anni impongono di pensare ad un approccio culturale ed organizzativo nuovo e meno vincolato a quello di impronta pediatrica fin qui utilizzato. Questo è stato fatto in alcuni paesi europei, dove da anni si è investito nella creazione di Centri di cura multidisciplinari dedicati all'adulto con fibrosi cistica. In Italia sono ancora poche le realtà di questo tipo e rimangono aperti molti interrogativi sull'opportunità e sulle modalità per trovare una soluzione di un problema, sempre più pressante, che tenga conto delle modalità di sviluppo e delle peculiarità della nostra storia di assistenza.

Carlo Castellani
Centro Fibrosi
Cistica, Azienda
Ospedaliera
Universitaria
Integrata, Verona
Presidente Società
Italiana per lo
studio della
Fibrosi Cistica

Per queste ragioni la Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica, con la collaborazione della Lega Italiana per la Fibrosi Cistica, ha pensato e prodotto questo libro bianco, che contiene un'indagine estesa sulla situazione dell'assistenza ai pazienti adulti con fibrosi cistica oggi in Italia. L'obiettivo è che i dati raccolti sia nei Centri specialistici che dai pazienti forniscano un'immagine fedele di risultati raggiunti e criticità ed anche uno strumento per comprendere i bisogni su cui lavorare.

Ringrazio i colleghi ed i pazienti che hanno contribuito rispondendo alle domande ed il Gruppo di Lavoro Adulti della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica che ha raccolto e commentato le informazioni raccolte. Questo lavoro non crediamo si potesse ritenere concluso senza una proposta, che abbiamo creduto opportuno inserire a conclusione di questo volume. Si tratta di una sorta di "road map" che ci auguriamo possa aiutare i professionisti sanitari e chi ha la responsabilità dell'organizzazione del nostro sistema sanitario a pianificare una presa in carico efficace ed efficiente della persona adulta con fibrosi cistica.

METODO, RACCOLTA ED ELABORAZIONE DEI DATI

Domenico Tangolo
*Direzione Sanitaria,
Ospedale Infantile
Regina Margherita,
Torino*

Il tema della definizione del setting di cura per gli adulti affetti da fibrosi cistica non rappresenta, così come per altre patologie croniche, una novità nel dibattito presente nella comunità scientifica. Ciò che oggi determina la necessità di approfondire l'argomento è legato fundamentalmente a due ragioni.

La prima è di natura epidemiologica: il costante incremento della popolazione adulta con fibrosi cistica, che oggi in Italia rappresenta oltre il 50% del totale dei pazienti, con la previsione di un ulteriore importante incremento nei prossimi anni.

Il secondo motivo è di natura organizzativa: a fronte dell'incremento del numero di pazienti adulti con caratteristiche cliniche di complessità e che necessitano di un maggior carico assistenziale dei pazienti adulti, è necessario un ripensamento dei modelli di cura messi in atto dalle organizzazioni sanitarie.

Per queste ragioni la Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica ha attivato una commissione composta da professionisti e rappresentanti della Lega Italiana Fibrosi Cistica al fine di analizzare gli standard di assistenza sul territorio nazionale e individuare problemi e possibili soluzioni.

La metodologia di lavoro adottata ha previsto come primo passo una valutazione dei documenti sugli Standard di Cura prodotti dall'European Cystic Fibrosis Society, dall'European Respiratory Society e dalla stessa Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica. Fonti di riferimento sono quindi state le linee guida:

- Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros*. 2005;4:7-26.
- European Cystic Fibrosis Society standards of care: framework for the cystic fibrosis Centre. *J Cyst Fibros* 2014; 13:S3-S22
- Report of the European Respiratory Society/European Cystic Fibrosis Society task force on the care of adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2016 ;47:420-8.
- Manuale per l'autovalutazione e la revisione esterna fra pari della qualità dei Centri per la fibrosi cistica http://www.sifc.it/sites/default/files/manuale_autovalutazione_e_glossario_0.pdf

Inoltre, la scelta di interpretare il problema non solo in termini di caratteristiche dei Centri, ma di miglioramento del "sistema di cura" ha indotto ad assumere quali riferimenti altri due documenti: "Quality Management in cystic fibrosis" e "Quality of care" dell'Organizzazione Mondiale della

Sanità (2006). L'utilizzo di questi due documenti, ed in particolare quello dell'OMS, ha consentito di costruire un "framework" di riferimento.

In effetti l'OMS individua sei dimensioni della qualità: efficacia, efficienza, accessibilità, accettabilità/centralità del paziente, equità, sicurezza.

Ognuna di queste parole è stata associata a concetti o strumenti ritenuti pertinenti ottenendo in tal modo una mappa espressa in forma di matrice in cui sono stati inseriti 70 concetti considerati meritevoli di esplorazione. La matrice ed i concetti sono riportati di seguito.

QUALITÀ PROFESSIONALE					
Efficacia	Efficienza	Accessibilità	Accettabilità / Centralità Del Paziente	Equità	Sicurezza
Evidence Based Medicine, Evidence Based Nursing, Evidence Based Health Care	Percorsi di cura (Percorsi Diagnostico Terapeutici Assistenziali -PDTA)		PDTA (partecipazione al processo di cura. Contratto terapeutico)	Richiesta di cura paziente esperto	Evidence Based Medicine, Evidence Based Nursing, Evidence Based Health Care
Linee guida	Appropriatezza		Paziente esperto	PDTA	Linee guida
Best practices					Best practices
Registro. (Audit e confronti)					Delega (self care)
					Volumi
Volumi di attività					Appropriatezza
					Aderenza alla cura
Standard di cura					Standard di cura

QUALITÀ ORGANIZZATIVA					
Efficacia	Efficienza	Accessibilità	Accettabilità / Centralità Del Paziente	Equità	Sicurezza
Risorse	Volumi versus risorse	Barriere architettoniche		Accessibilità ai farmaci e presidi	Risorse / Struttura
(Risorse e setting)	Modello organizzativo. Micro e meso	Distanza	(Orari e organizzazione)	Gratuita delle cure	Mappatura /Analisi Gestione del rischio
(Non) selezione pz	Struttura	Tempi e orari ed esigenze dei pazienti	Orari visita, Permessi	Differenze fra SSR	Manuale d'uso (Segregazione rischi fra pazienti)
	Risorse (utilizzo e flessibilità di allocazione)	Percorsi interni ai servizi	Comfort alberghiero		
	Contabilità analitica (Controllo di gestione)	Lista di attesa	Associazione	Associazione	
		Pianificazione degli accessi	Servizio sociale nel centro		
		Telemedicina	Terapia domiciliare, Telemedicina, etc	Attività territoriale	
		Servizi territoriali			
		Ospedalizzazione domiciliare	Case management		
		Rapporto ricovero e visite ambulatoriali	Adeguatezza setting e cura rispetto all'età del paziente	Case management	
		Rete e selezione paziente			

QUALITÀ RELAZIONALE					
Efficacia	Efficienza	Accessibilità	Accettabilità / Centralità Del Paziente	Equità	Sicurezza
Comunica- zione profes- sionista paziente	Comunica- zione fra professionisti	Comuni- cazione (possibilità di contatto)	Comunica- zione profes- sionista paziente	Tenere conto di: - Disponibi- lità economi- ca. Discrimi- nazione - Differenze culturali e di livello sociale	Comuni- cazione professionisti paziente
(Stile) rela- zionale			Rispetto (modula- zione) delle culture e dei valori	Multi cultu- ralità	
Capacità di lavoro di gruppo			Qualità della vita		
Bisogni assi- stenziali del paziente			Differenze dei profes- sionisti per bambini e per adulti		
Aderenze alle cure					

A questi concetti sono da aggiungere dei temi “trasversali” quali la Formazione, le Competenze e la Ricerca.

L’obiettivo era quello di definire delle aree di indagine che però contenessero già un riferimento a possibili aree di intervento in termini di miglioramento della qualità poiché “presidiabili” con strumenti ed azioni concrete.

A titolo di esempio, nella dimensione “accettabilità/centralità del paziente” compaiono termini come “Terapia domiciliare, Telemedicina, etc”, ovvero “Case management”, e ancora “Adeguatezza setting e cura rispetto all’età del paziente” ed infine “Associazione”. La presenza o meno di tali fattori non solo è indagabile, ma orienta verso interventi migliorativi specifici.

Leggendo la matrice con un’altra chiave di lettura si nota come il fattore “Percorsi Diagnostico Terapeutico Assistenziali (PDTA)” compaia in più dimensioni, in particolare efficienza, accettabilità/centralità del paziente ed equità, a sottolineare la valenza pluridimensionale dei PDTA.

Partendo da questo framework di riferimento sono stati costruiti due strumenti di rilevazione della situazione esistente, un questionario rivolto ai professionisti e inviato a tutti i Centri Fibrosi Cistica presenti sul territorio nazionale ed un questionario per i pazienti.

Nel complesso l'impianto di indagine ha risposto agli obiettivi generali e offerto spunti importanti per considerazioni sul concetto di "sistema di cura" dei pazienti adulti con fibrosi cistica. Al contempo, l'elaborazione dei dati ha mostrato come alcune domande, probabilmente non chiare nella loro impostazione, siano state male interpretate ed abbiano raccolto risposte non adeguate.

A seguire, una descrizione dei questionari e delle popolazioni interessate. Nei capitoli successivi vengono riportati e commentati i dati più significativi tra quelli raccolti.

► IL QUESTIONARIO PER I CENTRI FIBROSI CISTICA

L'indagine è stata condotta tramite questionario indirizzato ai responsabili dei Centri per la Fibrosi Cistica italiani. Hanno aderito all'indagine 18 Centri, di cui due dedicati unicamente all'assistenza di pazienti adulti.

I dati si riferiscono all'anno 2013, considerato il più recente per cui i Centri Fibrosi Cistica potessero facilmente accedere ai dati richiesti. Le aree di indagine sono state:

- Caratteristiche dei pazienti seguiti dal Centro (60 item). Sono stati raccolti dati relativi sia alla popolazione adulta che a quella pediatrica per consentire un confronto tra le due.
- Caratteristiche del Centro (47 item articolati in 67 possibilità di risposta)
- Caratteristiche di funzionamento del Centro (23 item articolati in 67 possibilità di risposta)
- Caratteristiche di rapporto con i pazienti (3 item articolati in 10 possibilità di risposta)
- Strumenti di empowerment del paziente (4 item articolati in 19 possibilità di risposta)

La prima di queste aree indagava principalmente aspetti legati alla qualità professionale.

La seconda e la terza area erano maggiormente orientati sulla qualità organizzativa. Le ultime due esploravano la qualità relazionale

Non tutte le risposte sono state analizzate poiché in alcuni casi la domanda è stata, verosimilmente, interpretata in modo differente dai vari Centri. Ad esempio le domande relative all'orario di attività ambulatoriale è stata da alcuni interpretata come orario di apertura del servizio e quindi anche per più ambulatori contemporaneamente, da altri come orario di apertura complessiva.

In altri casi il motivo dell'esclusione dall'analisi è legata al fatto che il dato è apparso poco informativo. Ad esempio il numero di pazienti arruolati in attività di ricerca non è correlata al numero di pazienti presi in carico, ma al disegno di studio clinico.

E' bene sottolineare che le distribuzioni socio-demografiche dei due questionari potranno risultare non conformi a causa della diversa popolazione di partecipanti a cui si riferiscono.

Il questionario è riportato in allegato 1.

► IL QUESTIONARIO PER I PAZIENTI ADULTI

Il questionario rivolto ai pazienti adulti è stato distribuito in 10 Centri (Torino, Milano, Genova, Verona, Firenze, Roma, Bari, Napoli, Palermo, Messina) considerati rappresentativi delle modalità assistenziali e della distribuzione geografica italiana. Il questionario conteneva tre aree: "Io e la fibrosi cistica" (con 17 domande organizzate in 33 item); "Tu e i professionisti che ti curano" (articolato in 13 domande con ulteriori approfondimenti); "Tu e le organizzazioni di volontariato" (con ulteriori 6 articolazioni).

Riprendendo in considerazione la matrice proposta per la costruzione dei questionari si può notare come in questo caso sono state esplorate principalmente le dimensioni relative all'accessibilità, all'accettabilità e all'equità.

È bene precisare che le modalità di somministrazione del questionario non sono state omogenee nei vari Centri, e, come si vedrà in seguito, i vari Centri ha contribuito con una numerosità di questionari differente e che non è legata al numero di pazienti presi in carico. Tuttavia i dati raccolti forniscono, in reazione all'obiettivo che ci si era posti, informazioni interessanti. Inoltre, è importante sottolineare che per ogni risultato presentato e per ogni Grafico riportato dovrebbe essere tenuta in considerazione una certa quota di risposte lasciate "vuote" e la possibilità che il partecipante abbia fornito più di una risposta (laddove reso possibile dal questionario).

Sono stati raccolti 914 questionari le cui risposte sono state analizzate come dati complessivi e in alcuni casi suddivise per area geografica (Nord, Centro e Sud). Per alcune domande si è anche differenziata la risposta tenendo distinguendo i tre Centri (Milano, Napoli e Torino) che hanno in cura solo pazienti adulti.

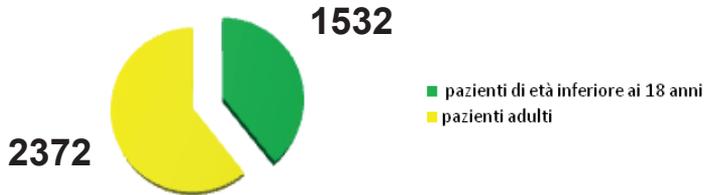
Quando eseguito, il confronto con la popolazione generale (effettuato tenendo conto della media dell'età della popolazione in oggetto) è stato condotto sulla base di alcuni dei più recenti censimenti Istat.

Anche per il questionario pazienti non tutte le risposte sono state analizzate poiché in alcuni casi la domanda è stata, verosimilmente, interpretata in modo differente o perché il dato è apparso poco informativo.

Il questionario è riportato in allegato 2.

► DESCRIZIONE DELLA POPOLAZIONE: LE RISPOSTE DEI CENTRI

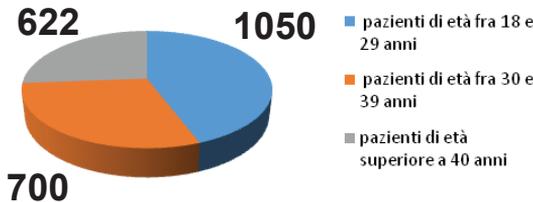
Pazienti in carico nei Centri partecipanti



Sono state raccolte informazioni relative a 2372 (61%) adulti su un totale di 3904 pazienti complessivamente in carico nei Centri che hanno partecipato. La quota risulta significativamente rappresentativa se rapportata al totale di 4771 pazienti censiti nel 2013 del Registro Italiano Fibrosi Cistica e riportati all'European Cystic Fibrosis Patient Registry (www.ecfs.eu).

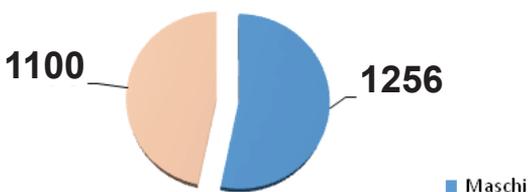
Nella casistica presa in considerazione l'alta incidenza dei soggetti di età maggiore o uguale ai 18 anni è dovuta alla presenza di alcuni Centri che seguono solo pazienti adulti. La percentuale di pazienti adulti (61%) risulta quindi superiore a quella effettivamente registrabile se si considerano tutti i pazienti italiani: 46% < 18 anni, 54% \geq 18 anni (dati da Registro Italiano Fibrosi Cistica 2013 consultabili sul sito www.ecfs.eu)

Distribuzione per fasce di età adulta



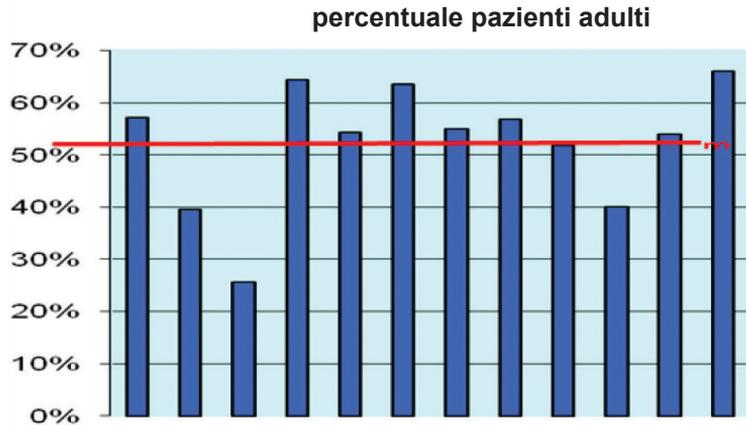
La maggior parte (1050, 44% del campione) dei pazienti ha età compresa tra 18 e 29 anni, ma sono ben rappresentate anche le fasce di età dei trentenni (700 pazienti, pari al 30 % del campione ha età compresa tra i 30 e 39 anni), e degli ultraquarantenni (26 % del campione, 622 pazienti).

Distribuzione per genere



La maggior parte dei pazienti seguiti dai Centri risulta essere di sesso maschile (Maschi 1256, 53%; Femmine 1100, 47%). Un “gender gap” a favore del sesso maschile è un riscontro ben noto in fibrosi cistica. La leggera prevalenza maschile riscontrata in questa casistica è in linea con i dati internazionali: secondo il Patient Registry dell’European Cystic Fibrosis Society nel 2013 il 53% degli affetti da fibrosi cistica in Europa era di sesso maschile.

Percentuale di pazienti adulti nei Centri “misti”



La percentuale di pazienti adulti assistiti nei Centri “misti” che hanno in cura sia pazienti pediatriche che adulti varia da un minimo del 26% ad un massimo di 66% con una media di 52%. In tre Centri “misti” gli adulti sono una minoranza (mai inferiore al 40% tranne in un caso), negli altri la maggior parte dei pazienti seguiti sono adulti.

Distribuzione per genere



La maggior parte dei pazienti seguiti dai Centri risulta essere di sesso maschile (Maschi 1256, 53%; Femmine 1100, 47%). Un “gender gap” a favore del sesso maschile è un riscontro ben noto in fibrosi cistica. La leggera prevalenza maschile riscontrata in questa casistica è in linea con i dati internazionali: secondo il Patient Registry dell’European Cystic Fibrosis Society nel 2013 il 53% degli affetti da fibrosi cistica in Europa era di sesso maschile.

Età alla diagnosi

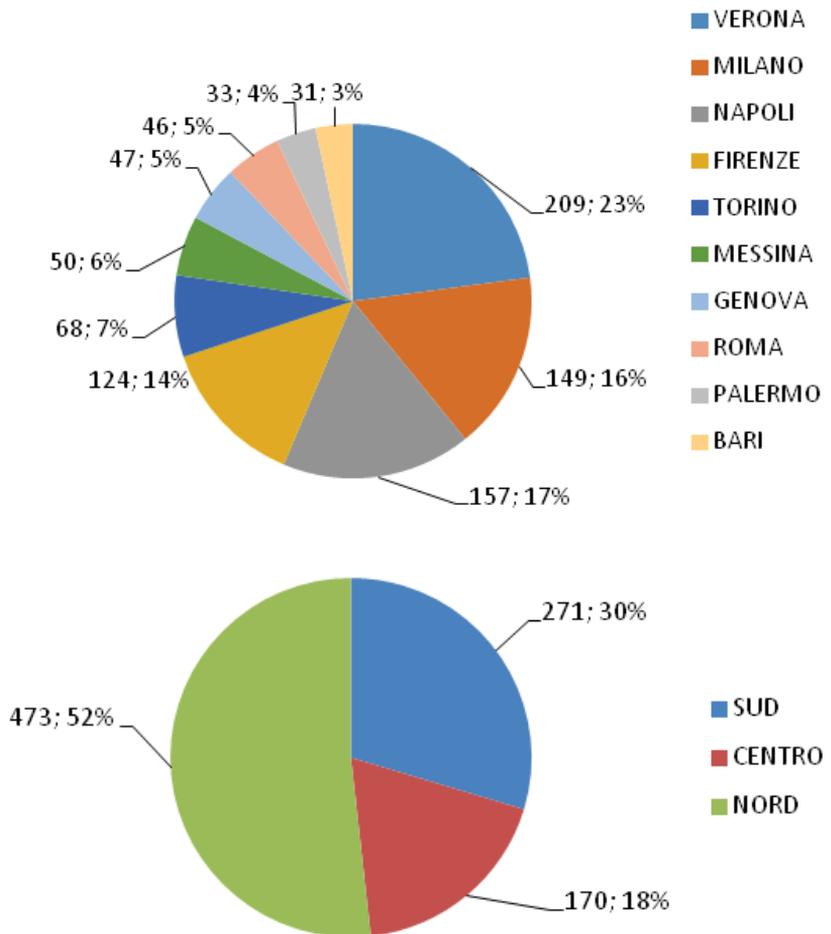


Solo il 30% dei pazienti risulta diagnosticato per screening neonatale, la modalità di identificazione della malattia ritenuta standard di cura. Ciò è imputabile in parte all'implementazione recente (o tuttora assente) di questa pratica in molte regioni, in parte all'età relativamente avanzata di molti pazienti, che non hanno potuto usufruire dello screening neonatale anche in aree dove questo è attivo da un tempo più prolungato.

► DESCRIZIONE DELLA POPOLAZIONE: LE RISPOSTE DEI PAZIENTI

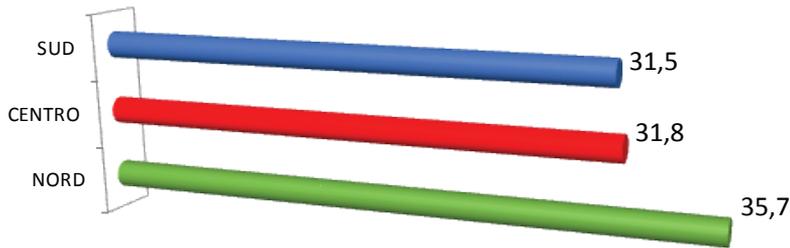
Hanno risposto al questionario 914 pazienti in cura presso i Centri di Verona, Milano adulti, Napoli adulti, Firenze, Torino adulti, Messina, Genova, Roma Policlinico Umberto I, Palermo e Bari seguiti nel 52% dei casi in Centri del Nord Italia (30% in quelli del Sud e 18% da quelli del Centro). I partecipanti sono tutti di età maggiore/uguale a 18 anni (età media: 34 anni, mediana 32 anni). L'età media degli adulti partecipanti all'indagine è 35,7 anni al nord, lievemente inferiore al Centro ed al sud (31.8 e 31.5 anni rispettivamente).

Distribuzione territoriale partecipanti ("Centro di Appartenenza")

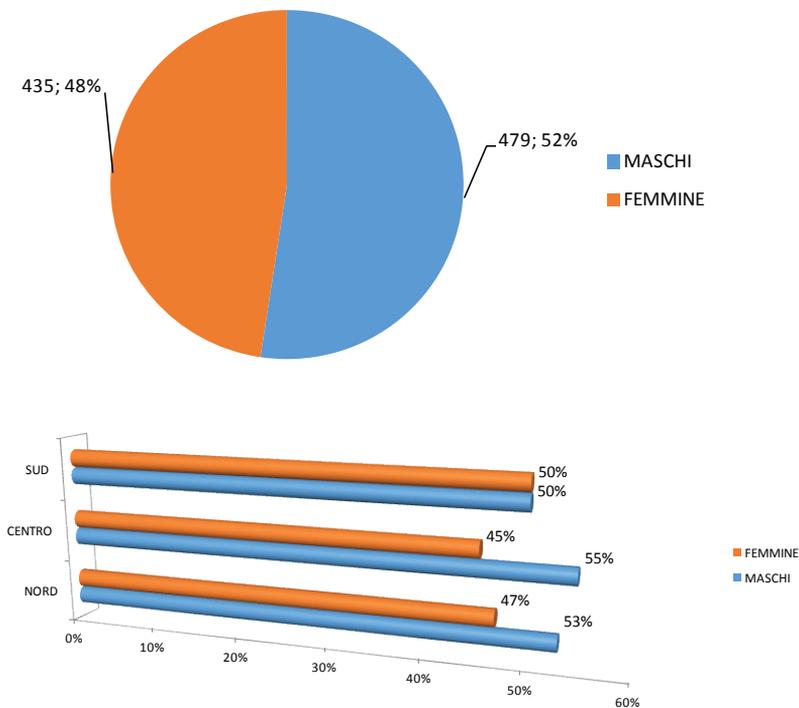


Età media (anni) dei partecipanti per area geografica (“La tua età”)

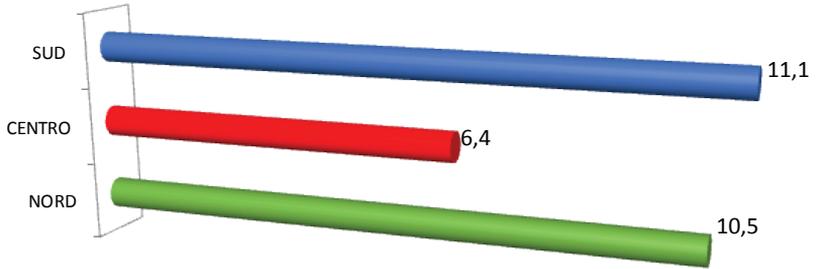
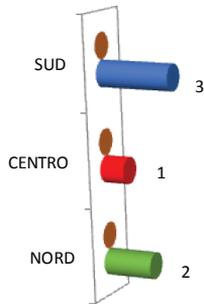
Domenico Tangolo



Distribuzione per genere (“Il tuo sesso”)

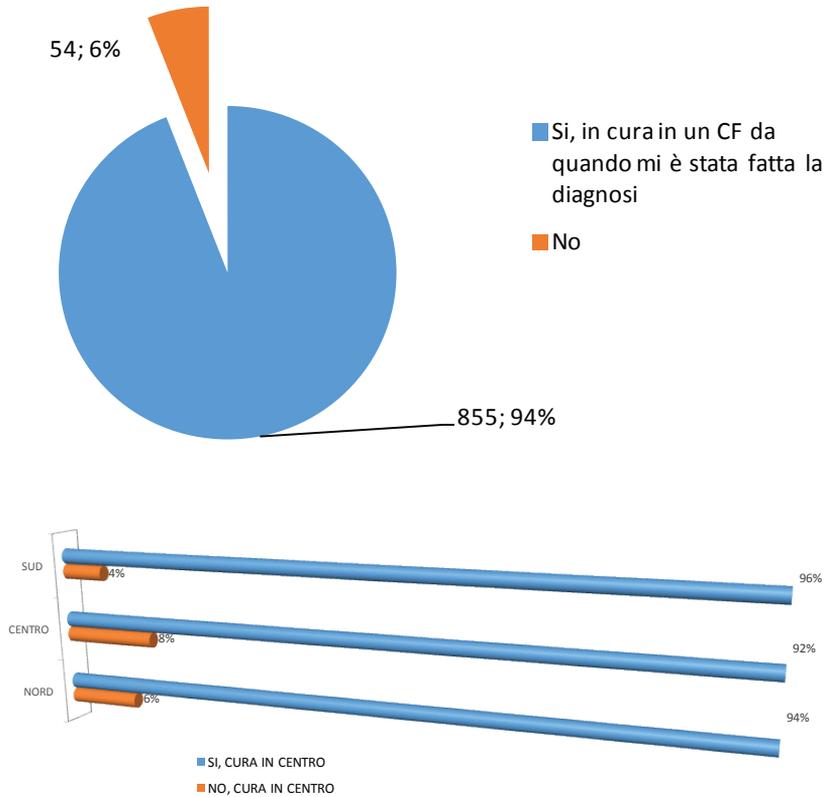


Si registra una maggiore età media nel Centro Italia, un dato non facilmente interpretabile e forse legato al numero minore di questionari raccolti in quell'area, che rende il dato più soggetto a variabilità campionaria. La distribuzione per genere conferma quanto già riportato dai Centri.

Età media alla diagnosi (“Età in cui ti è stata fatta la diagnosi di Fibrosi Cistica”)*Media per area geografica**Mediana per area geografica*

Nello stesso campione l'età media alla diagnosi risulta di 10.5 anni al nord, 6.4 anni al Centro e 11.1anni al sud. Nello stesso campione l'età mediana alla diagnosi è stata 2 anni al nord, 1 anni al Centro, 3 anni al sud. La differenza geografica nell'età mediana alla diagnosi è verosimilmente legata ad una implementazione più tardiva, ed in parte ancora incompleta, dello screening neonatale per fibrosi cistica nelle regioni meridionali e suggerisce che in quell'area la diagnosi ha avuto luogo principalmente se non esclusivamente per il riscontro di manifestazioni cliniche compatibili con la malattia invece che per screening neonatale.

Cura in un Centro Fibrosi Cistica (“Sei in cura in un Centro Fibrosi Cistica da quando ti è stata fatta la diagnosi?”)



Solo un numero molto limitato di pazienti non è stato da subito preso in carico da un Centro specialistico. In considerazione del fatto che il questionario era rivolto a persone adulte, è verosimile che per i pazienti nati in anni recenti, nei quali un maggior numero di Centri è presente sul territorio, questa percentuale sia ancora più ristretta.

► IN SINTESI***Dati dai Centri***

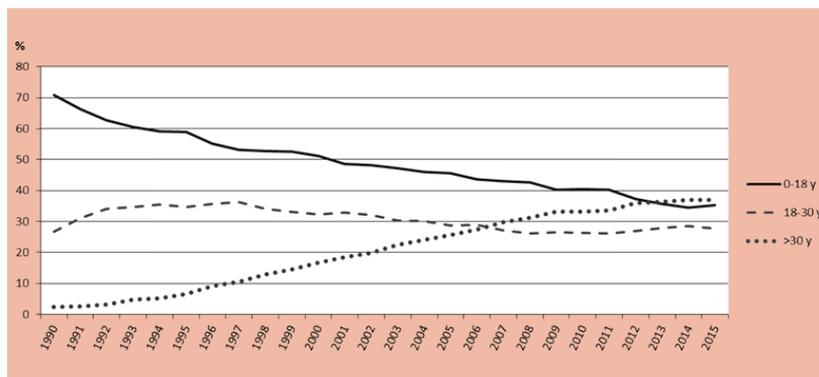
- Il campione dei Centri è rappresentativo ed omogeneo
- Un paziente adulto su quattro ha più di 40 anni
- La maggior parte dei Centri misti segue più adulti che bambini
- Più di $\frac{3}{4}$ dei pazienti adulti sono stati diagnosticati nei primi mesi di vita, di questi quasi un terzo per mezzo di screening neonatale e uno su cinque oltre i 40 anni

Dati dai pazienti

- Il campione presenta una prevalenza di intervistati a Nord, ma Sud e Centro sono comunque adeguatamente rappresentati
- La diagnosi viene fatta più tardivamente al Sud
- Dopo la diagnosi i pazienti sono presi in carico dai Centri Fibrosi Cistica

LA FIBROSI CISTICA IN ETÀ ADULTA

L'epidemiologia della fibrosi cistica è in continua evoluzione, con un costante aumento della percentuale degli affetti adulti e una variazione della distribuzione per classi di età, da cui risultano sempre più rappresentati i quarantenni ed i cinquantenni.



Trend percentuale di pazienti con fibrosi cistica per tre classi di età in un Centro misto di grandi dimensioni (Verona, circa 800 pazienti)

L'invecchiamento della popolazione con fibrosi cistica in generale risulta in massima parte ascrivibile all'ottimizzazione dei protocolli terapeutici e alla presa in carico da parte di una equipe multidisciplinare all'interno di Centri specializzati. Una ulteriore accelerazione dell'attesa di vita potrebbe osservarsi con la disponibilità di farmaci volti alla correzione del difetto molecolare all'origine della malattia che stanno gradualmente rendendosi disponibili.

La maggior parte dei pazienti oggi raggiunge la maggior età in condizioni di salute molto migliori rispetto al passato e con la giustificata ambizione di una vita adulta vissuta a pieno titolo. Questa aspettativa deve però confrontarsi con il carico importante di sintomi quotidiani, la necessità di cure a lungo termine ed eventualmente di ricoveri per la gestione delle riacutizzazioni e delle complicanze, e le problematiche sociali imposte da una malattia sistemica, cronica e progressiva. In condizioni di stabilità, l'impegno richiesto quotidianamente per le cure di routine è di circa due ore, molto di più in fasi avanzate di malattia. Né va dimenticato che, nonostante gli indiscutibili successi in termini di attesa di vita, l'età mediana al decesso si situa ancora nella seconda-terza decade di vita. L'adulto con fibrosi cistica vive quindi in una condizione di continuo e spesso difficile equilibrio tra le richieste della malattia e quelle della vita.

**Barbara Messori,
Carlotta Biglia**
Centro Regionale
Piemonte e
Valle d'Aosta di
Riferimento per
la Fibrosi Cistica
dell'adulto
AOU San Luigi
Gonzaga, Regione
Gonzole 10, 10034
Orbassano (TO)

Una malattia più complessa

Con l'avanzare dell'età la fibrosi cistica cambia, progredisce e si complica. Aumenta il numero di malati con infezione respiratoria batterica cronica ed il numero di patogeni respiratori designati come “*difficili*” perchè multiresistenti alla terapia antibiotica. Aumenta la frequenza delle complicanze respiratorie, quali il pneumotorace, l'emottisi massiva, l'insufficienza respiratoria. Tipiche dell'età adulta sono anche il diabete (30 – 50% degli adulti con prevalenza che aumenta con l'età), la malattia osteoarticolare e l'osteoporosi (40% degli adulti), l'ansia e la depressione reattive (25-30% degli adulti), quest'ultime spesso legate alla difficoltà nel gestire il vivere con una malattia cronica progressiva insieme al carico di responsabilità della vita adulta.

La progressione della malattia ed il conseguente peggioramento del quadro infettivo respiratorio e dello stato infiammatorio anche sistemico compromettono lo stato nutrizionale. Anche gli episodi di subocclusione od occlusione intestinale aumentano per frequenza e gravità. Un trend inverso si osserva invece per l'epatopatia cirrotica e l'ipertensione portale correlate alla malattia, la cui prevalenza non aumenta nell'età adulta (prevalenza 2.5% dai 18 anni).

Il cumularsi dell'importante carico terapeutico a cui negli anni sono sottoposti i malati può portare a effetti collaterali e/o reazioni avverse a farmaci (danni alla funzione vestibolo-cocleare con ipoacusia e alla funzione renale, allergie agli antibiotici) che rendono spesso difficile e complesso utilizzare la strategia terapeutica con maggiori probabilità di successo. Anche il reperire o mantenere un accesso venoso per le cure può rappresentare un problema di difficile soluzione.

Come nella popolazione generale con l'avanzare dell'età possono manifestarsi anche i bisogni di salute e le patologie età-correlati la cui gestione deve integrarsi con quella imposta dalla fibrosi cistica, in particolare le malattie cardiovascolari (spesso aggravate dal concomitante diabete) e le neoplasie (è stato segnalato un aumentato rischio di neoplasie del tratto gastroenterico sin dalla quarta decade di vita).

Nelle fasi avanzate di malattia aumentano i numeri di controlli al Centro ed i consulti specialistici, le ospedalizzazioni ed i giorni di degenza, e la complessità diagnostico-terapeutica limita la possibilità di gestione al domicilio. La terapia può non sortire più i benefici ottenuti negli anni precedenti, sino a giungere ad una condizione di cronica criticità (ossigeno terapia, ventilazione non invasiva) che introduce l'opzione del trapianto polmonare, spesso stressante per le incognite e le incertezze legate all'attesa dell'organo, la scarsità dei donatori, la progressione della malattia.

Correlato all'aumentato carico di patologia e quindi di terapia è anche l'incremento dei costi sanitari per garantire l'assistenza e le cure degli adulti con fibrosi cistica.

La costruzione di una famiglia

*Barbara Messori,
Carlotta Biglia*

La maggior parte dei pazienti adulti ha un'attività lavorativa ed esce dal contesto familiare di origine per creare un nuovo nucleo all'interno del quale spesso esistono dei figli. Affrontare la genitorialità comporta la responsabilità di effettuare un bilancio franco sul proprio stato di salute e sulle prospettive future considerando sia il presente, soprattutto per la donna che deve affrontare il carico della gravidanza, che il futuro. Opportuni accertamenti devono essere avviati per tempo nel partner per valutare il rischio di trasmissione della patologia.

Nel maschio, per lo più infertile da azoospermia per atresia dei dotti deferenti, le tecniche di procreazione medicalmente assistita rendono possibile divenire padre biologico. La procedura prevede un prelievo degli spermatozoi dal testicolo o epididimo, tecniche di fecondazione in vitro e successivo impianto nella partner, che dovrà esporsi a trattamento ormonali specifici sotto controllo medico.

La gravidanza per la donna affetta da fibrosi cistica è possibile, con livelli di rischio di aggravamento variabili in funzione del quadro clinico, che deve essere quindi attentamente valutato e discusso con i curanti. Sono importanti la pianificazione della gravidanza per rendere possibile ottimizzazione terapeutica e stabilizzazione clinica.

Diagnosi tardive

Una quota percentualmente modesta, inferiore al 10% di adulti, è rappresentata da persone diagnosticate in età adulta: si tratta spesso di forme non tipiche di malattia, ad esordio tardivo ed evoluzione più lenta. Sono inoltre riconosciute forme ad espressione non completa spesso di difficile inquadramento diagnostico, definite anche come patologie correlate al gene della fibrosi cistica (o patologie CFTR correlate), la cui rilevanza clinica e modalità di progressione non sono ancora del tutto chiarite. Anche in questi casi compito del Centro di riferimento per la patologia è spiegare la complessità e le implicazioni sociali e familiari della patologia e supportare nella gestione terapeutica. Proprio la diffusione della cultura della fibrosi cistica nella medicina dell'adulto permette di diagnosticare correttamente queste forme di malattia, altrimenti spesso misconosciute.

► LA FIBROSI CISTICA IN ETÀ ADULTA: LE RISPOSTE DEI CENTRI

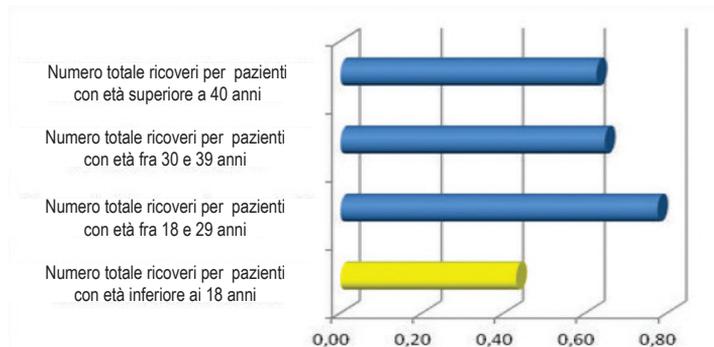
Adulti presi in carico in un quinquennio (2009-2013)

■ Adulti presi in carico (periodo 2009-2013) ■ Adulti già in carico

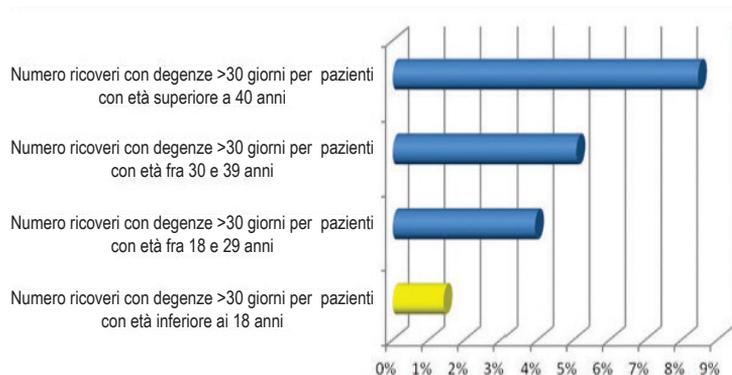


Su un totale di 2372 adulti, il 25% (598 pazienti) è stato preso in carico da parte di un Centro tra il 2009 e il 2013. Nello stesso periodo i pazienti adulti persi per decesso sono stati l'8%. Il bilancio positivo per questi Centri è quindi di circa 400 nuovi pazienti in 5 anni.

Numero ricoveri per paziente per classi di età



Percentuale numero ricoveri con degenze > 30 giorni per classi di età

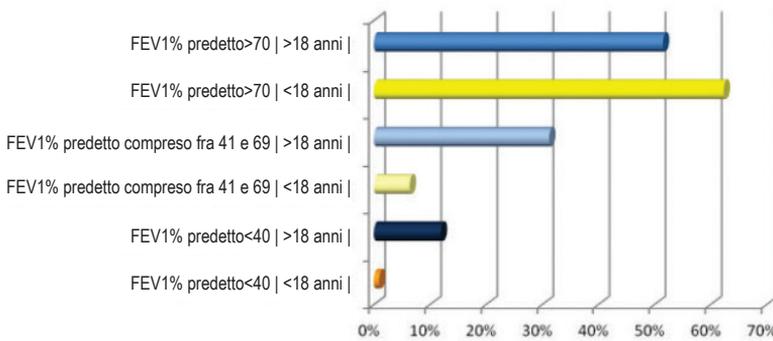


Il numero di ricoveri aumenta progressivamente con il crescere dell'età dei

pazienti, passando da una media pediatrica di 0.43 ricoveri a bambino a 0.71 ricoveri per l'adulto tra i 18 e i 29 anni, che risulta essere la fascia d'età più critica, da dati di registro risulta gravata dal maggior numero di decessi e interventi di trapianto bipolmonare. Se si confrontano invece i dati relativi ai ricoveri con degenza superiore ai 30 giorni, questi risultano pressochè assenti in età pediatrica, mentre rappresentano il 4% dei ricoveri nella fascia 18-29 anni, per poi stabilizzarsi intorno allo 0.1% dei ricoveri nelle fasce d'età superiori.

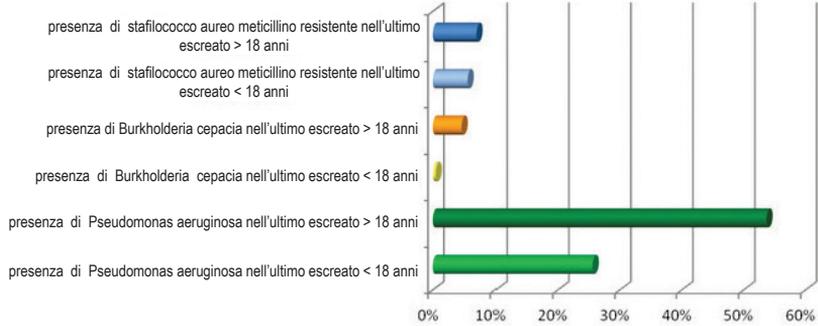
Se si confrontano invece i dati relativi ai ricoveri con degenza superiore ai 30 giorni, questi risultano pressochè assenti in età pediatrica (1%), mentre rappresentano il 4% dei ricoveri nella fascia 18-29 anni il 5% 30-39 anni fino al 8% dei ricoveri nelle fasce d'età superiori ai 40 anni.

Distribuzione FEV1 % predetto per età

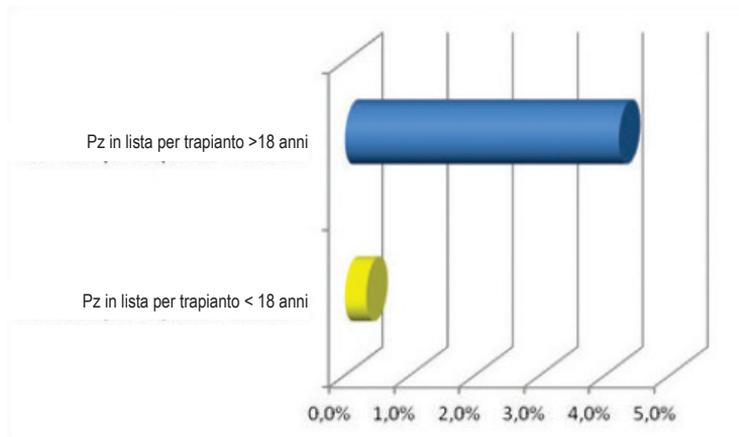


Il FEV1 (Forced Expiratory Volume in the 1st second) è un indice di flusso polmonare che si misura tramite spirometria. Si tratta di un marcatore chiaramente correlato alla prognosi: più è ridotto minore è l'attesa di vita. I dati qui riportati non rappresentano l'intera popolazione considerata poiché i bambini sotto i 6 anni abitualmente non sono in grado di eseguire adeguatamente le manovre spirometriche ed anche perché alcuni dati non sono stati riportati dai Centri.

Il 60% della popolazione pediatrica conserva una funzione respiratoria buona o discreta (valutata come FEV1 > 70% predetto) e solo l'1% dei bambini ha compromissione funzionale grave. Negli adulti il FEV1 subisce un calo progressivo nel corso dell'età, invece e solo il 49% è caratterizzato da una funzione > 70%, mentre il 13% dei pazienti mostra valori che rispecchiano una grave compromissione della funzionalità respiratoria (FEV1 < 40% del predetto).

Presenza di batteri patogeni nell'ultima coltura dell'escreato per età

Per quanto riguarda la microbiologia, le infezioni cambiano in funzione dell'età, ricalcando i dati di letteratura. Nella popolazione pediatrica le infezioni da *Pseudomonas aeruginosa* rappresentano il 26% del totale, mentre nel mondo adulto il patogeno è presente nel 54% degli escreti. Lo *Stafilococco aureo* meticillino resistente sta iniziando ad essere un problema rilevante anche nei pazienti con età inferiore ai 18 anni (6% nella fascia pediatrica, 7% in quella adulta). Pressochè assenti durante l'infanzia le infezioni da *B. Cepacia*, che invece è un tipico patogeno dell'età adulta (5%) e che comporta gravi complicanze cliniche e compromette la possibilità di inserimento in lista trapianto.

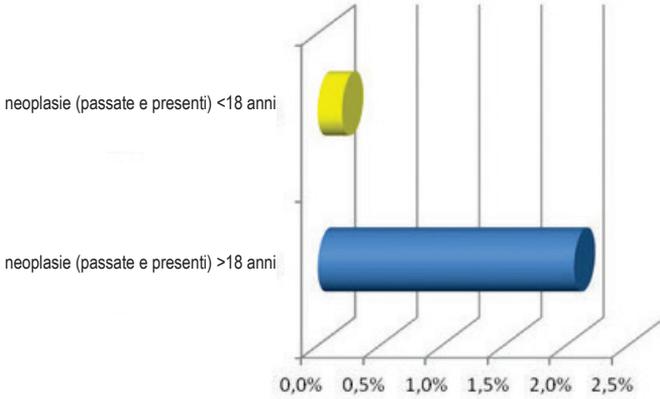
Pazienti in lista trapianto per età

Nella casistica analizzata complessivamente il 4% degli adulti sono in lista attiva per trapianto bipolmonare. Complessivamente il 3% (in un caso fino al 10%) dei pazienti in carico ai Centri è in follow up dopo trapianto polmonare. La disparità tra pazienti in lista e pazienti seguiti dopo il trapianto è dovuta al fatto che molti trapiantati vengono dopo l'intervento seguiti per le problematiche specifiche dai Centri Trapianto, per quelle più tipiche della malattia dai Centri Fibrosi Cistica, che però li vedono meno frequentemente.

Emerge chiaramente, in questa come in altre immagini, la maggior gravità della malattia nei pazienti adulti rispetto ai bambini e agli adolescenti.

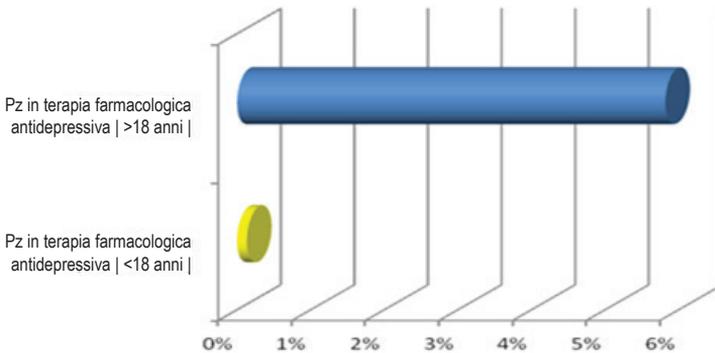
*Barbara Messori,
Carlotta Biglia*

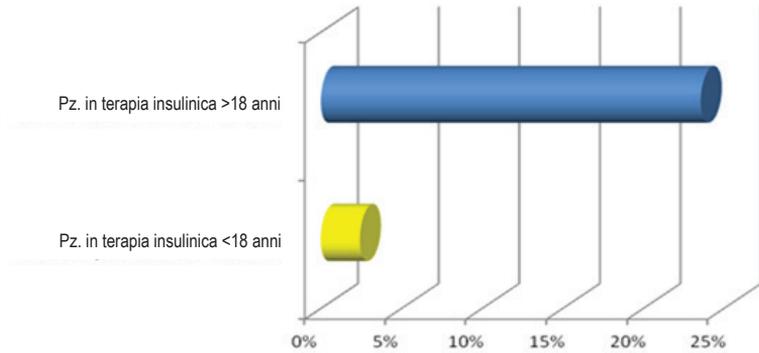
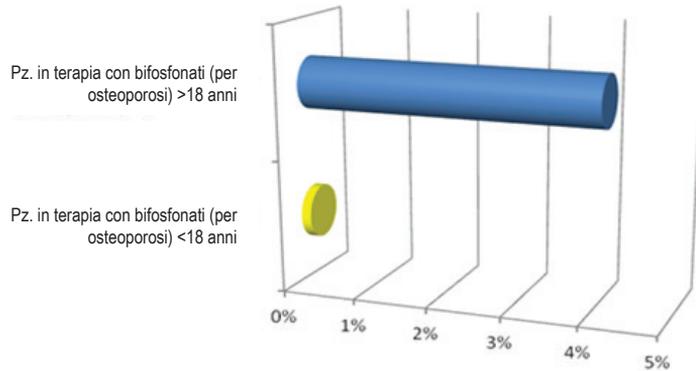
Neoplasie (passate e presenti) per età



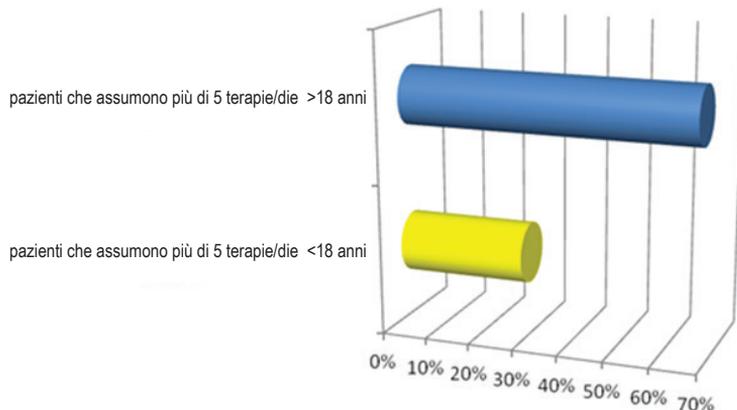
In età adulta il 2% dei pazienti è gravato da patologia neoplastica: sono riportate 49 neoplasie nei pazienti adulti (3 nei pediatrici), un numero elevato considerata la relativa giovane età della popolazione adulta rispetto a quella generale. Contribuiscono al dato la maggior incidenza di tumori, in particolare intestinali, correlata alla fibrosi cistica, ed il rischio tumorale aumentato dopo il trapianto, legato alle terapie immunosoppressive antirigetto.

Pazienti in terapia farmacologica antidepressiva per età



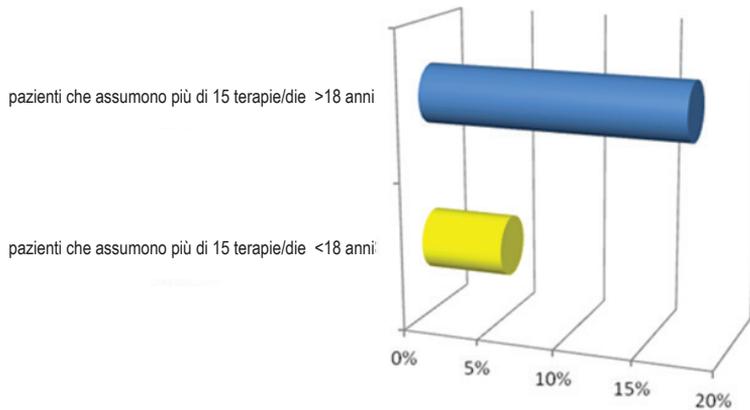
Pazienti diabetici in terapia insulinica per età***Pazienti in terapia per osteoporosi con bifosfonati per età***

Il maggior carico terapeutico associato all'aggravarsi della malattia con l'avanzare dell'età è confermato dalla quota di pazienti che in età adulta necessitano di trattamento farmacologico antidepressivo (5% sulla casistica totale) di trattamento farmacologico con bifosfonati per l'osteoporosi (3% sulla casistica totale) di terapia insulinica (quota superiore al 20% sulla casistica totale).

Pazienti che assumono più di 5 terapie/die per età

Pazienti che assumono più di 15 terapie/die per età

*Barbara Messori,
Carlotta Biglia*



Il carico terapeutico quotidiano in Fibrosi Cistica è sin dall'età pediatrica, nella quale circa il 30% dei pazienti per deve assumere più di 5 differenti terapie ed il 5% anche più di 15 terapie al giorno. Carico e complessità terapeutica aumentano esponenzialmente in età adulta, quando circa il 70% dei pazienti assume quotidianamente più di 5 terapie e circa il 20% più di 15 terapie. Da notare che tali terapie non comprendono eventuali interventi nutrizionali anche invasivi, spesso necessari anche in età pediatrica, l'ossigeno terapia e il supporto con ventilazione non invasiva delle fase avanzate della malattia respiratoria.

► IN SINTESI*Dati dai Centri*

- Sul campione si è registrato un bilancio positivo (nuovi adulti meno i deceduti) di 400 pazienti adulti in un quinquennio. Rapportato alla popolazione italiana attuale di affetti da fibrosi cistica questo indica la necessità di prendere in carico 1000 nuovi pazienti adulti ogni 5 anni.
- I pazienti adulti sotto i 30 anni sono ricoverati quasi due volte più frequentemente di quelli sotto i 18. Ricoveri molto prolungati sono 8 volte più frequenti nei pazienti adulti sopra i 40 anni che in quelli sotto i 18.
- Nella popolazione con fibrosi cistica sopra i 18 anni la compromissione di funzione respiratoria è 10 volte più grave che in quella sotto i 18 anni.
- Negli adulti con fibrosi cistica diabete, depressione ed osteoporosi sono più di 10 volte più frequenti che nei minorenni con la stessa patologia.
- I pazienti sopra i 18 anni che assumono più di 5 farmaci ogni giorno sono più del doppio di quelli sotto i 18 anni. I pazienti sopra i 18 anni che assumono più di 15 farmaci ogni giorno sono più del triplo di quelli sotto i 18 anni.

GLI STANDARD DI CURA PER GLI ADULTI CON FIBROSI CISTICA E LA SITUAZIONE ITALIANA

Cesare Braggion
Centro Regionale
Toscano di
Riferimento per
la Fibrosi Cistica,
AOU A. Meyer,
Firenze

Questa sezione fa riferimento ai più recenti documenti sugli standard di cura per gli adulti con fibrosi cistica, o più in generale con patologie croniche che interessano un arco temporale di varie decadi e che pertanto non sono di competenza esclusivamente pediatrica.

Si tratta di documenti “state of the art” commissionati da Società Scientifiche, che seguono un piano di sviluppo preciso e redatti da esperti scelti per le loro competenze specifiche. Quando possibile poggiano su dati che comprovino l’efficacia dei diversi modelli descritti, un’evenienza che tuttavia in fibrosi cistica non è particolarmente frequente. Ipotizzano una situazione “ideale”, per la quale il sistema sanitario nazionale dovrebbe aver già previsto la presenza di strutture specialistiche separate e deputate all’assistenza del soggetto con fibrosi cistica sia in età pediatrica che adulta, descrivendone la struttura e le peculiarità organizzative.

European Cystic Fibrosis Society standards of care: framework for the cystic fibrosis Centre. J Cyst Fibros 2014; 13:S3-S22

La Società Europea per la Fibrosi Cistica (ECFS – www.ecfs.eu) ha recentemente aggiornato i documenti relativi agli standard assistenziali. La struttura del Centro Adulti, la sua organizzazione e la costituzione del suo team multidisciplinare sono analoghi a quelli del Centro Pediatrico. Mentre il secondo ha come obiettivo prioritario la prevenzione della progressione della malattia, il primo, che deve gestire l’aumento di morbilità e la mortalità associate alla malattia in età adulta, dovrà organizzarsi tenendo conto di “una maggiore richiesta di assistenza in regime di ricovero e di una più elevata prevalenza di complicazioni multi-organo”.

Il documento enfatizza la collaborazione tra le due strutture, attraverso meeting periodici e protocolli condivisi. Per quanto riguarda la “transizione” dei pazienti dal Centro Pediatrico al Centro Adulti si sottolineano i seguenti aspetti:

- a. l’età della transizione è tra i 17 e 19 anni;
- b. occorre far comprendere ai pazienti e ai loro familiari le peculiarità e perciò le differenze tra le due strutture;
- c. occorre coinvolgere pazienti e familiari nel processo di transizione già a partire dall’età adolescenziale e sulla base di un protocollo di “transizione” concordato tra i due Centri;
- d. è auspicabile che, nella fase che precede il passaggio da un Centro all’altro, le visite ambulatoriali siano organizzate in modo che vi sia anche la presenza dei medici e degli operatori del Centro Adulti e che il paziente ed i familiari possano visitare la nuova sede di cura prima del passaggio.

Il Centro Adulti deve garantire l'accesso del paziente allo specialista in fibrosi cistica in tutto l'arco temporale delle 24 ore, controlli di salute periodici ogni 2-3 mesi ed almeno annualmente una valutazione complessiva da parte del team multidisciplinare con una relazione scritta da parte dello specialista e discussa con il paziente. È opportuno che il Centro Adulti abbia in cura almeno 100 pazienti, e solo in pochi casi, come particolari situazioni geografiche o di bassa frequenza della malattia, il numero minimo accettabile può essere di 50 pazienti. Analogamente al Centro pediatrico, il team multidisciplinare del Centro adulti deve includere varie figure professionali: medico con esperienza in malattie respiratorie, microbiologo clinico, fisioterapista, infermiere e dietista esperti, psicologo clinico, assistente sociale, farmacista, genetista clinico, amministrativo e data-manager.

Il documento recepisce quanto suggerito dal Cystic Fibrosis Trust a proposito della composizione dello staff multidisciplinare, sottolineando che questa può variare in relazione all'organizzazione del sistema sanitario nazionale e delle strutture sanitarie locali e di fattori geografici.

“Equivalenti al tempo pieno”, espressi in frazioni di 1 (1 = tempo pieno), dei professionisti del team multidisciplinare (TMD), in base alla popolazione in cura*

Professionisti del TMD	100 pazienti	150 pazienti	≥ 250 pazienti
Medico specialista 1	0.5	1	1
Medico specialista 2	0.3	0.5	1
Medico specialista 3	-	-	0.5
Medico a contratto in formazione	0.5	1	1
Medico specializzando	0.4	0.8	1
Infermiere	2	3	5
Fisioterapista	2	4	6
Dietista	0.5	1	2
Psicologo	0.5	1	2
Assistente sociale	0.5	1	2
Farmacista	0.5	1	1
Segretaria	0.5	1	2
Manager del database	0.4	0.8	1

*: i pazienti con “patologia CFTR-associata” non dovrebbero essere considerati.

Quando il numero dei pazienti in cura è superiore ai 250 pazienti, dovrebbero essere aggiunti altri medici specialisti al TMD, con una proporzione di 1 medico ogni 100 pazienti. In questo caso saranno richiesti anche ulteriori professionisti del TMD. Vi è probabilmente un limite al numero di pazienti, che possono essere seguiti in modo efficace in un Centro. Questo numero varierà in rapporto alle strutture sanitarie disponibili, offerte dall'ospedale che ospita il Centro, e alla capacità dell'ospedale di supportare un adeguato staff

del Centro. Il TMD dei singoli Centri dovrebbe rivedere annualmente il numero dei pazienti e considerare quando le risorse sono “al limite” per garantire che la cura sia erogata in coerenza con gli standard raccomandati nelle linee-guida. Il numero dei pazienti pediatrici rimarrà probabilmente stabile mentre quello degli adulti aumenterà ogni anno. La necessità di organizzare un nuovo Centro per Adulti in ogni regione deve essere valutata con modalità proattiva. La “domanda” deve precedere, o coincidere con, le necessità.

Il Centro Adulti deve poter avere accesso ad altre specialità all’interno dell’ospedale, come gastroenterologia, epatologia, endocrinologia con particolare attenzione alle problematiche correlate al diabete, otorinolaringoiatria, chirurgia generale e toracica, anestesia e terapia del dolore, reumatologia, nefrologia, ostetricia e ginecologia, psichiatria, cure intensive, radiologia interventista con esperienza in embolizzazione delle arterie bronchiali e gastrostomia percutanea. L’attività ambulatoriale deve essere organizzata in modo da consentire visite urgenti ed il numero di letti deve tener conto che un ricovero non urgente possa avvenire entro 7 giorni ed un ricovero urgente entro 24 ore. L’organizzazione del Centro deve prevedere una politica di prevenzione e controllo delle infezioni crociate e trasmissibili nell’ambiente sanitario. Infine, il Centro deve disporre di diagnostica specialistica e avere un ruolo nella ricerca clinica: “il Centro Fibrosi Cistica deve organizzarsi tenendo conto di una sua attiva partecipazione alla ricerca clinica e traslazionale, e deve incoraggiare la partecipazione dei pazienti ai trial clinici...”.

Report of the European Respiratory Society/European Cystic Fibrosis Society task force on the care of adults with cystic fibrosis. Eur Respir J 2016 ;47:420-8.

Si tratta di un documento sull’assistenza agli adulti con fibrosi cistica pubblicato da una Task Force congiunta dell’European Respiratory Society e della European Cystic Fibrosis Society. Un’analisi dei dati del Registro Fibrosi Cistica Europeo stima per il periodo dal 2010 al 2025 un incremento del 75% del numero degli adulti. Il documento fa propri gli assunti già sopra riportati sugli standard assistenziali per i pazienti adulti. Il modello considerato ideale è quello di un Centro adulti separato da quello pediatrico, anche se non viene esclusa la possibilità di un unico Centro, nel quale però siano compresi medici con specifica esperienza nella cura dell’adulto. Viene affermato che l’assistenza agli adulti con fibrosi cistica dovrebbe essere prestata in un ambiente pneumologico. Si aggiunge che “... altri medici specialisti del team sono lo specialista in malattie infettive, l’internista ed il gastroenterologo”. Viene data enfasi ad un training specifico sulla fibrosi cistica, che preveda anche la frequenza per almeno un anno presso un Centro qualificato. Né questo né il documento precedente dettagliano contenuti e modalità del percorso formativo, ma si specifica che le due società scientifiche stanno collaborando per la creazione di un core curriculum e la selezione di Centri formativi secondo il modello del programma HERMES dell’European Respiratory Society.

Cystic fibrosis and transition to adult medical care. Pediatrics 2010; 125:566-573

Questo lavoro entra nel merito di modelli di “transizione” dal Centro Pediatrico al Centro Adulti che possano garantire un’assistenza adeguata alle persone con fibrosi cistica. Negli Stati Uniti la Cystic Fibrosis Foundation ha proposto, nel contesto dell’accreditamento dei Centri specialistici, di formalizzare “programmi” per gli adulti, avviando la “transizione” del Centro pediatrico con “1 center, 2 programs model”, dove i due programmi, quello pediatrico e quello per gli adulti, condividono risorse, come spazi e personale, fino a differenziare due staff e strutture per i pazienti pediatrici e per adulti. I 4 modelli per i “programmi” di assistenza agli adulti, proposti dalla CFF, sono riassunti nella Tabella.

La Cystic Fibrosis Foundation (CFF) richiede che tutti I Centri/Programmi FC forniscano una presa in carico degli adulti, che sia conforme ad uno dei seguenti modelli

Modelli per i “Programmi Adulti”	Medico dedicato	Professionisti specifici per fibrosi cistica	Attività ambulatoriale	Ruolo del Direttore del “Programma”	Attività di degenza
1	Tutti gli adulti sono seguiti da un medico per l'adulto	I professionisti sono quelli del team del Centro Fibrosi Cistica	Organizzata specificamente in coorti (orari, giorni, spazi)	In presenza di più di 20 adulti è incoraggiata l'identificazione di un medico dell'adulto per l'attività ambulatoriale, che sviluppi esperienza specifica, per diventare il direttore del “Programma Adulti”, quando la numerosità aumenta	E' incoraggiata l'organizzazione di un “setting” appropriato per l'età
2	Il direttore ed altri medici del “Programma Adulti” hanno in carico gli adulti per l'attività ambulatoriale e di degenza	I professionisti del team del Centro Fibrosi Cistica ed il coordinatore hanno esperienza specifica nell'assistenza agli adulti e si interfacciano con I medici dell'adulto dedicati	Organizzata in aree dell'ospedale per gli adulti o nell'ambulatorio pediatrico organizzato specificamente per gli adulti (vedi sopra)	Il direttore del “Programma adulti” o un suo collega visitano i pazienti in “fase acuta”; questi o il coordinatore gestiscono anche le chiamate telefoniche	In una Unità per adulti o in un ospedale per adulti
3	Lo stesso come per il modello 2, con l'eccezione che vi è uno specifico coordinatore per il “Programma Adulti”				
4	Lo stesso come per il modello 2, con l'eccezione di: a) presenza di un coordinatore ed un team, separati e specifici per gli adulti; b) l'attività ambulatoriale è svolta nel dipartimento degli adulti				

È possibile un percorso di avanzamento del “programma” progredendo attraverso i 4 modelli, dal primo al quarto, che è quello che offre le migliori garanzie. Questa modalità garantisce integrazione tra gli operatori e consente agli operatori dedicati all’assistenza agli adulti di apprendere direttamente i contenuti e le modalità dell’assistenza del Centro Pediatrico, innestandovi il bagaglio culturale e tecnico dell’assistenza agli adulti. Solo quando vi saranno le risorse di personale e strutturali il “programma” potrà diventare “Centro”. Non si entra nel merito del tipo di specialista che si deve occupare dell’assistenza agli adulti.

Quest’ultimo documento sottolinea inoltre la differenza tra “transition” e “transfer”, dove il primo termine si caratterizza, oltre che per un progetto di accompagnamento del paziente e dei suoi familiari, per “*un approccio standardizzato per supportare la maturità, dal punto di vista delle tappe di sviluppo psico-sociale, e per aumentare le abilità di auto-cura*”.

Supporting young people in their transition to adults’ service: summary of NICE guidance. BMJ 2016; 353:i2225 (nice.org.uk/guidance/ng43)

Queste linee-guida dell’Institute for Health and Care Excellence (NICE) si pongono l’obiettivo di migliorare il processo di transizione dei soggetti pediatrici con malattia cronica verso le strutture assistenziali per adulti. Il documento non è specifico per la fibrosi cistica ed è orientato a definire il processo di transizione centrato sul soggetto pediatrico in età adolescenziale. I punti salienti sono:

- e. coinvolgimento diretto dell’adolescente e dei care giver nell’ideazione e pianificazione della transizione nelle sue diverse fasi;
- f. identificazione di un operatore di supporto al paziente e ai care giver che sia da tramite tra la struttura pediatrica e quella per adulti, a partire da un’età di circa 13-14 anni;
- g. l’operatore di supporto è responsabile della stesura di un “folder” personale, con le informazioni cliniche personali, la scolarità, la condizione sociale, le attese, le attitudini, lo stile di vita, le criticità individuate, da condividere con la struttura per adulti;
- h. l’operatore di supporto è il riferimento anche per la struttura per gli adulti, nel caso identificasse dei limiti o criticità nel processo di transizione.

Manuale per l’Autovalutazione e la Revisione Esterna tra Pari della Qualità dei Centri per la Fibrosi Cistica. Società Italiana Fibrosi Cistica e Lega Italiana Fibrosi Cistica – Onlus. Versione 1.2.3. Marzo 2012 (www.sifc.it/documenti/linee-guida)

La Società Italiana Fibrosi Cistica (SIFC), con la partnership della Lega Italiana Fibrosi Cistica – Onlus (LIFC-Onlus), ha perseguito, a partire dal 2010, l’obiettivo del miglioramento della qualità dei Centri italiani promuovendo e proponendo il processo di autovalutazione e revisione esterna “tra pari”. Si

tratta di un programma di accreditamento professionale, che ha alla base la valutazione oggettiva dei livelli qualitativi dei Centri e l'attivazione di processi di miglioramento, per i quali i professionisti sanitari ed i pazienti e le loro associazioni sono parte attiva. Lo strumento di questo processo di accreditamento è rappresentato dal Manuale per l'Autovalutazione e la Revisione Esterna tra Pari della Qualità dei Centri per la Fibrosi Cistica.

Coerentemente agli Standard di Cura proposti dalla European Cystic Fibrosis Society, il Manuale considera che il Centro Pediatrico ed il Centro Adulti devono avere i medesimi requisiti generali, strutturali, di processo, di risultato valutati dal paziente e di risultato clinico. Il Manuale non fa proposte specifiche sulle modalità per identificare ed organizzare una struttura sanitaria specifica per gli adulti con fibrosi cistica e suggerisce di fare riferimento genericamente a “documenti nazionali e internazionali” (Requisiti di processo - 3.4.3 – Transizione – Pag. 38 e 39). Entra però nel merito del processo di transizione tra struttura pediatrica e per adulti, richiedendo:

- a. che sia formalizzato un documento su un programma di transizione che coinvolga gli operatori del Centro Adulti e che consideri e tenga conto del grado di “maturità/capacità di autogestione del paziente e della sua situazione clinica/psicologica” (3.4.3.1);
- b. che le equipe delle due strutture, pediatrica e per adulti, condividano i protocolli terapeutici (3.4.3.2);
- c. che nel caso non sia presente un Centro per Adulti, “dovrebbero esistere protocolli di follow-up e cura per i pazienti adulti, con percorsi separati rispetto ai pazienti pediatrici” (3.4.3.3).

Il Manuale, redatto nel marzo 2012, prende atto infatti della situazione italiana, caratterizzata da una più comune presenza di Centri “misti”, che seguono pazienti sia pediatrici che adulti, e di una più limitata presenza in una regione di un Centro Pediatrico e di un Centro per Adulti.

Considerazioni conclusive

Questo libro bianco rappresenta una riflessione, che vuole essere integrativa e propositiva rispetto al processo di accreditamento “tra pari”, il cui Manuale andrà aggiornato tenendone conto.

La disomogeneità della situazione italiana rispetto all'organizzazione dei Centri per Adulti e al processo di transizione ha almeno due giustificazioni: a) la dimensione dei Centri è piuttosto diversa, variando la numerosità dei pazienti da inferiore a 100 (7 Centri e 4 Servizi di Supporto), compresa tra 100 e 200 (9 Centri e 3 Servizi di Supporto), superiore a 200 (4 Centri) (*Registro Italiano Fibrosi Cistica. Rapporto 2010. Epidemiol Prev 2016; 40(2) Suppl 2:1.48*); b) l'organizzazione e la spesa sanitaria è gestita direttamente dalle Regioni. Perciò solo in alcune realtà l'assistenza agli adulti è diventato un problema organizzativo pressante. L'eterogeneità della situazione sanitaria regionale rappresenta un limite ben maggiore: basta ricordare che la maggior parte dei Centri Trapianto polmonare è distribuita nel Nord Italia (n° 5)

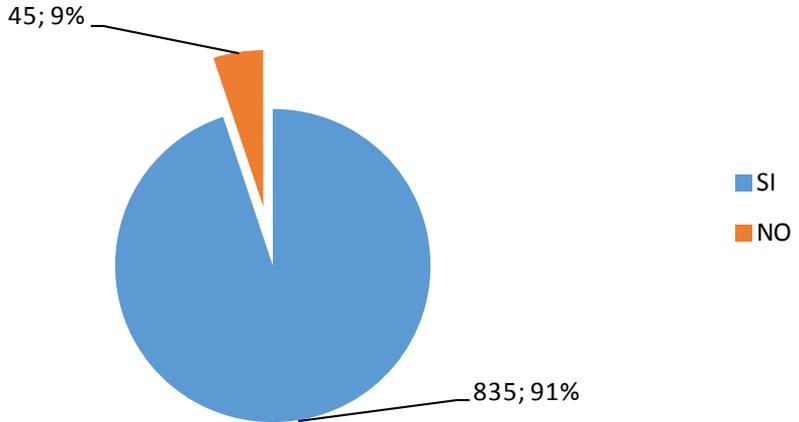
e solo 4 Centri Trapianto sono funzionanti nel Centro e Sud Italia; tenendo conto anche del loro volume di attività, questa differenza rappresenta una delle ragioni della persistente, seppur ridotta negli anni, migrazione verso il Nord soprattutto dei pazienti adulti.

In una realtà disomogenea come quella italiana diventa poco proponibile un modello unico di “transizione” dei pazienti e delle strutture sanitarie per garantire una assistenza adeguata agli adulti con fibrosi cistica. Questa rassegna della letteratura offre peraltro degli spunti interessanti anche per la situazione italiana:

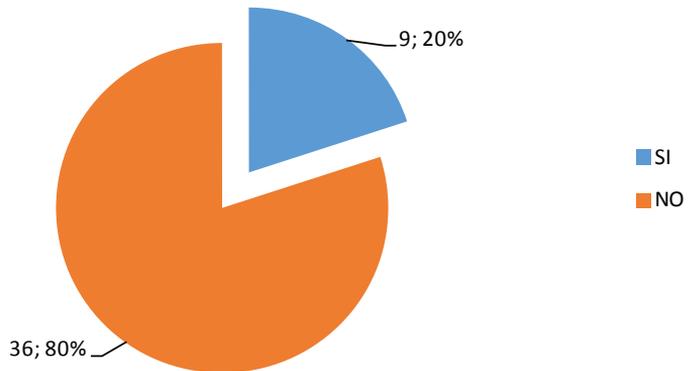
- a. il Centro Adulti deve mantenere quelle caratteristiche organizzative e di processo, che nel tempo i Centri Pediatrici hanno consolidato, ottenendo buoni risultati per la prognosi e la qualità di vita;
- b. il Centro Adulti e il Centro Pediatrico devono considerare aspetti di integrazione tra di loro (ad esempio, database, cartella clinica, protocolli diagnostici e terapeutici e progetti di ricerca comuni);
- c. si possono identificare modalità per una “transizione” del Centro Pediatrico verso una adeguata assistenza agli adulti, puntando su “programmi” ad hoc, che tengano conto delle risorse disponibili: una struttura organizzativa per gli adulti diventa in questo modo un punto di arrivo e non di partenza;
- d. ogni modello o “programma” deve confrontarsi con i risultati ottenuti; le misure di esito, identificate dal Manuale italiano di accreditamento, e quelle più specifiche possibilmente da identificare, possono rappresentare i criteri di questa valutazione.

► STANDARD DI CURA E SITUAZIONE ITALIANA: LE RISPOSTE DEI PAZIENTI

Pazienti che hanno fatto un trapianto d'organo ("Hai fatto un trapianto d'organo?")



Pazienti che dopo il trapianto hanno cambiato Centro ("Se sì, dopo il trapianto hai cambiato Centro in cui ti curi?")

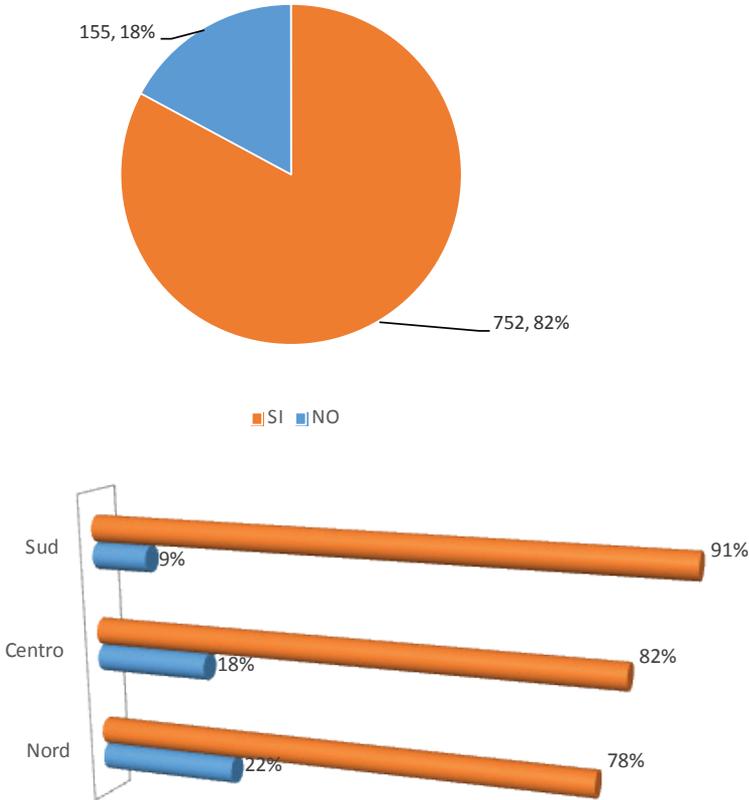


Il trapianto di polmoni è stato effettuato nel 9% dei rispondenti il questionario. Meno della metà dei pazienti ha risposto alla prima domanda, ed è possibile che le risposte mancanti siano state tra i meno coinvolti cioè i non trapiantati. In effetti, questa percentuale è maggiore rispetto al 5.3% riportato nel Report 2013 del Registro Europeo, che riporta anche una percentuale di poco inferiore per i pazienti italiani nello stesso anno (www.ecfs.eu/).

Il 20% dei soggetti trapiantati ha cambiato il Centro di riferimento dopo il

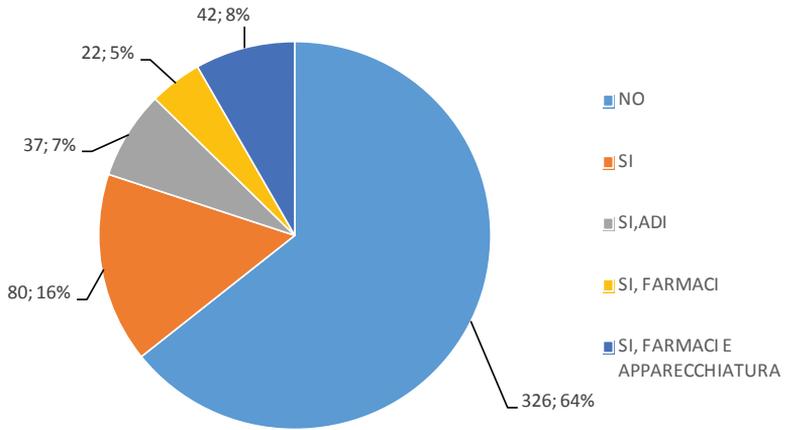
trapianto d'organo: in assenza di dati chiarificanti raccolti dal questionario, possiamo ipotizzare che questi soggetti abbiano dovuto "migrare" per essere sottoposti al trapianto polmonare.

Residenza nella regione del Centro di cura ("Abiti nella Regione del Centro in cui ti curi?")



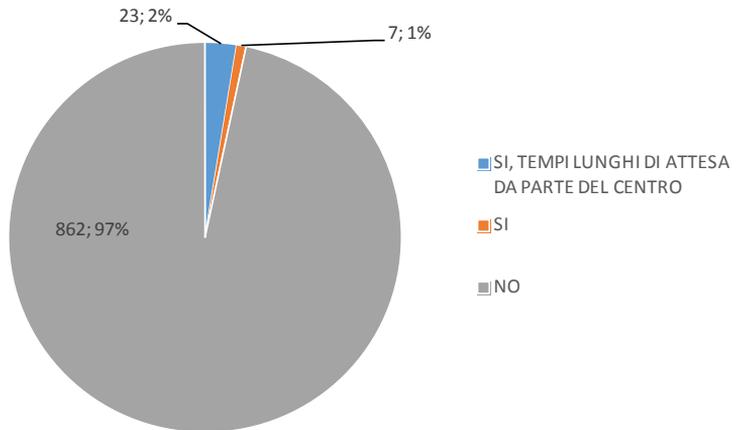
Nel primo grafico è possibile vedere il numero e la percentuale delle risposte dell'intero gruppo di pazienti (tenendo presente che in 7 partecipanti non hanno fornito risposta); nel secondo, le risposte sono suddivise per le tre aree geografiche in cui sono collocati i Centri di cura aderenti allo studio. La percentuale di pazienti provenienti da "fuori regione" è del 22% nei Centri del Nord, 18% di quelli del Centro-Italia e il 9% di quelli del Sud.

Assistenza (“Ricevi assistenza dall’ASL? Se sì di che tipo?”)

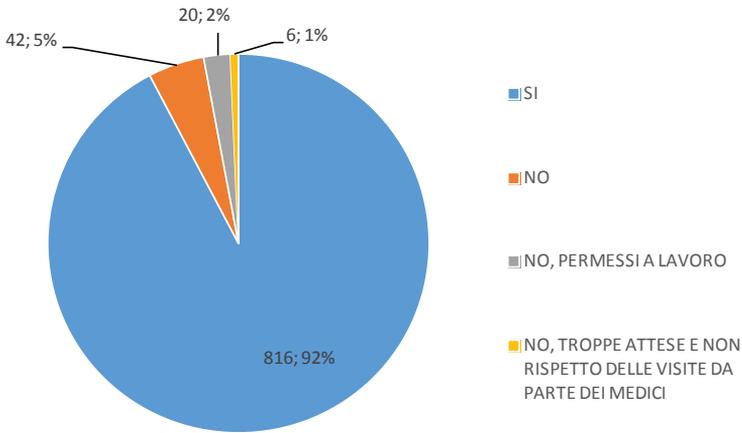


Benchè solo la metà dei questionari riporti una risposta, è rilevante sottolineare che l’assistenza territoriale riguarda solo il 7% degli adulti intervistati. La stragrande maggioranza degli adulti deve perciò gestire autonomamente e/o con l’intervento di amici e conoscenti la terapia antibiotica a domicilio.

Pazienti che trovano problematico ottenere un appuntamento per una visita ambulatoriale/day hospital (“E’ un problema per te ottenere un appuntamento per una visita ambulatoriale/day hospital?”)

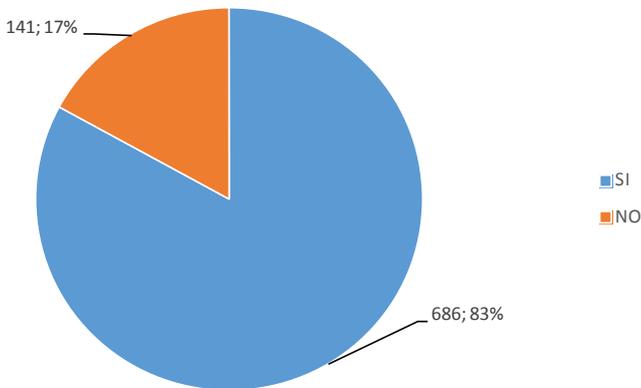


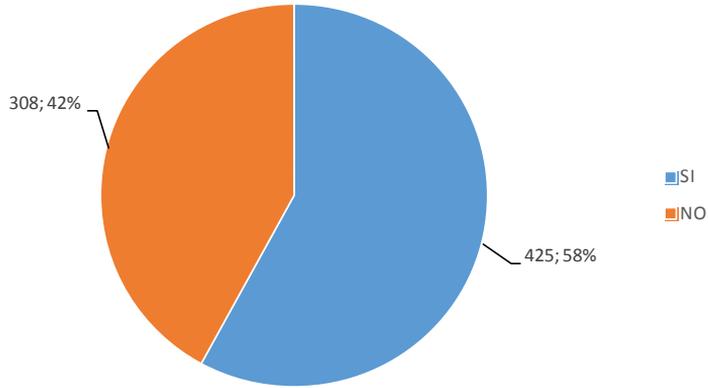
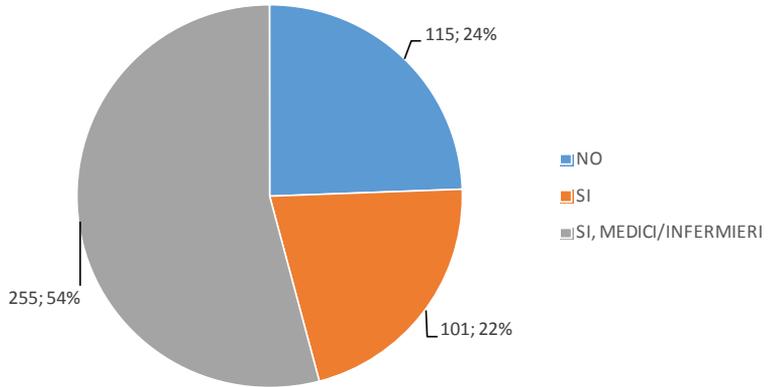
Pazienti che trovano compatibili con le proprie attività di studio/lavoro/famiglia giorni e orari di visita/day hospital (“Giorni e orari di visita/day hospital sono compatibili con le tue attività di studio/lavoro/famiglia?”)



Solo il 3% dei soggetti adulti ha difficoltà (tempi lunghi di attesa) per avere un appuntamento al Centro per una visita e solo per l’8% degli adulti la visita interferisce con gli impegni di studio, lavoro e famiglia. Questi dati sono positivi: i Centri sono “elastici” nella programmazione delle visite, tenendo conto delle esigenze degli adulti.

Pazienti afferenti a Centri dove sia possibile fare terapie antibiotiche in vena a casa (“Nel tuo Centro c’è la possibilità di fare terapie antibiotiche in vena a casa?”)



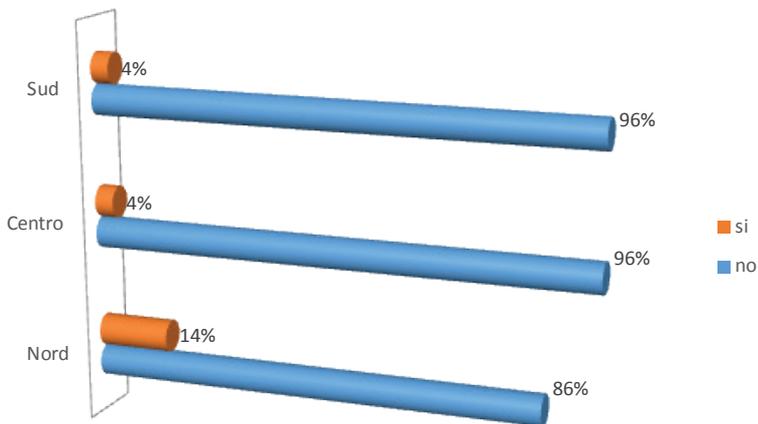
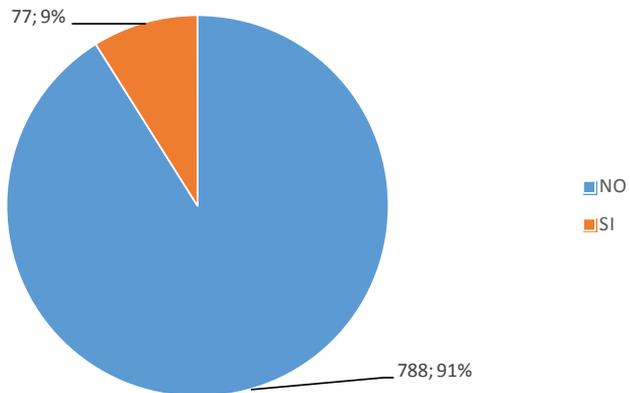
Pazienti che hanno fatto terapie antibiotiche in vena a casa (“Se sì, hai fatto terapie antibiotiche in vena a casa?”)***Pazienti che hanno fatto terapie antibiotiche in vena a casa che sono stati addestrati allo scopo (“Se sì, sei stato addestrato allo scopo? da chi?”)***

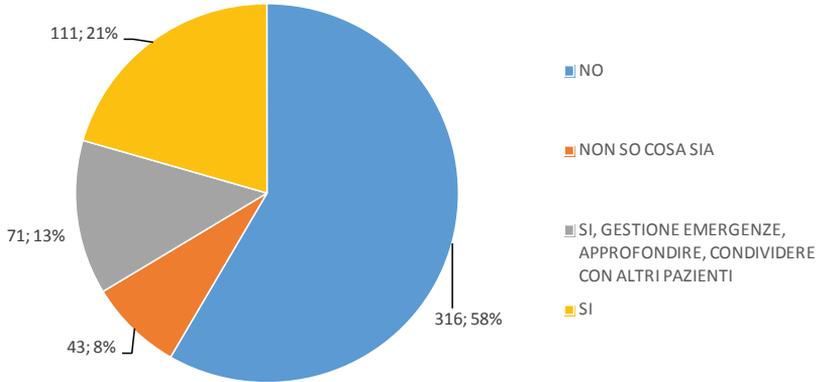
L'83% dei rispondenti riporta la possibilità di eseguire la terapia antibiotica endovenosa a domicilio ed il 58% ne ha effettivamente usufruito, una conferma indiretta dell'importante carico terapeutico necessario a queste persone per controllare la malattia.

Il 24% dei soggetti riferisce di non aver avuto uno specifico addestramento alla terapia antibiotica ev. domiciliare. Le informazioni ulteriori sulle modalità di addestramento e di gestione della terapia antibiotica domiciliare (un tuo convivente è stato addestrato allo scopo?; ricevi assistenza dalla ASL?; chi ti riposiziona l'accesso venoso?) sono poco valutabili, se consideriamo che circa la metà dei questionari non fornisce una risposta ai quesiti. Il numero di coloro che rispondono alla domanda sull'addestramento è leggermente maggiore di quello relativo a coloro che hanno risposto positivamente alla domanda sull'aver eseguito terapie a casa (i numeri dovrebbero essere uguali). Ipotizziamo che alla domanda sull'addestramento abbiano risposto anche coloro che non eseguano terapie a casa dichiarando di non essere stati addestrati allo scopo.

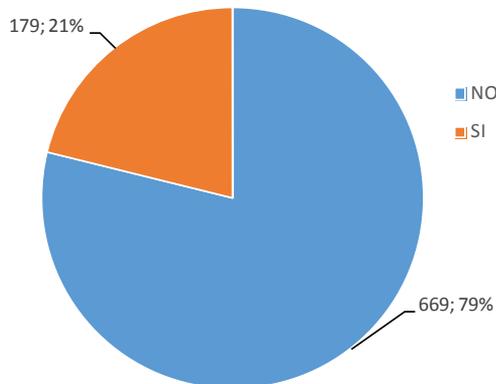
Pazienti che partecipano o hanno partecipato ad attività di telemedicina (“Partecipi ad attività di telemedicina?”)

Cesare Braggion

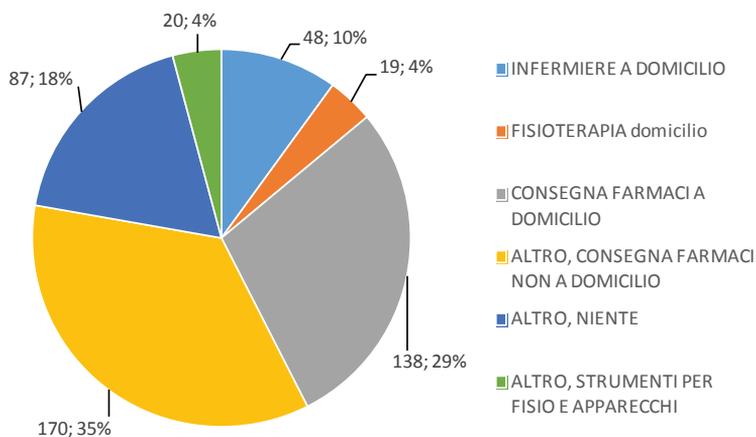


Pazienti che non hanno partecipato ad attività di telemedicina ma la riterrebbero utile (“Se no lo riterresti utile?”)

L'attività di telemedicina, più frequente nelle regioni del Nord Italia, è pratica poco diffusa ed ha riguardato solo il 9% degli intervistati. E' peraltro da sottolineare che tale prassi assistenziale può avere continuità ed essere utile solo per situazioni e casi selezionati. Non stupisce perciò che il 58% degli adulti non la ritenga utile (1/3 dei questionari non riporta una risposta al quesito). L'ampio numero di risposte lasciate vuote sono verosimile da contestualizzare come una scarsa conoscenza dell'ambito in oggetto.

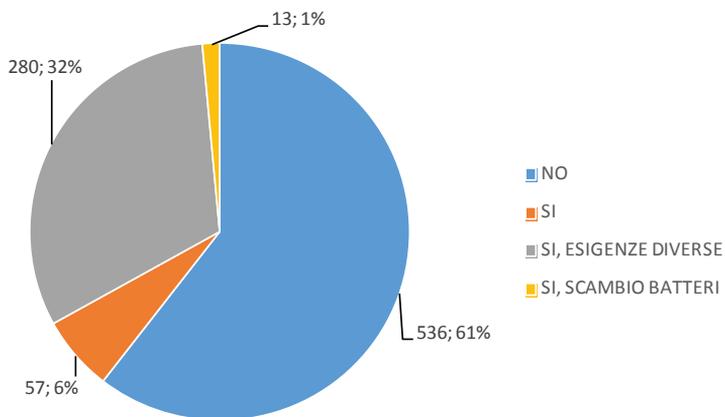
Pazienti che hanno problemi con l'approvvigionamento dei farmaci (“Hai problemi con l'approvvigionamento dei farmaci?”)

Servizi ricevuti dalla propria ASL (“Indica quali servizi ricevi dall’ASL”)

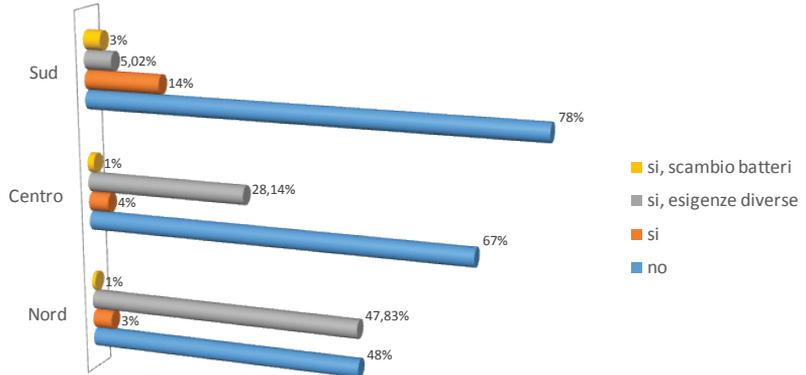


Per quanto riguarda i servizi erogati dal territorio, risponde circa la metà degli intervistati: 1/3 degli adulti segnala un servizio di consegna dei farmaci a domicilio; la presenza di un infermiere o fisioterapista a domicilio (con continuità? in limitati periodi di tempo?) è segnalata rispettivamente dal 10% e 4% dei rispondenti.

Pazienti che ritengono sia un problema essere seguiti in una struttura che ospita anche bambini con fibrosi cistica (“Pensi sia un problema essere seguito in una struttura che ospita anche bambini con FC?”)

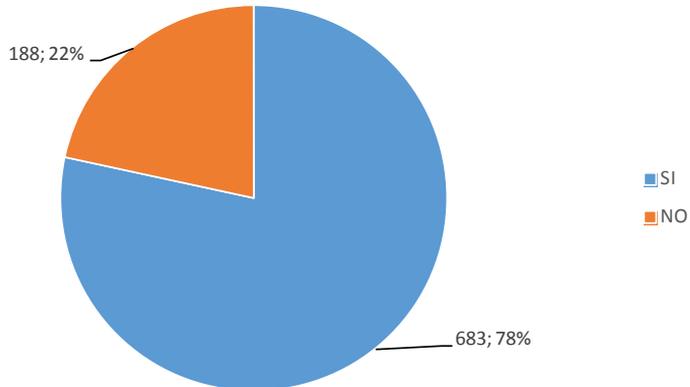


**GLI STANDARD
DI CURA PER
GLI ADULTI
CON FIBROSI
CISTICA E LA
SITUAZIONE
ITALIANA**

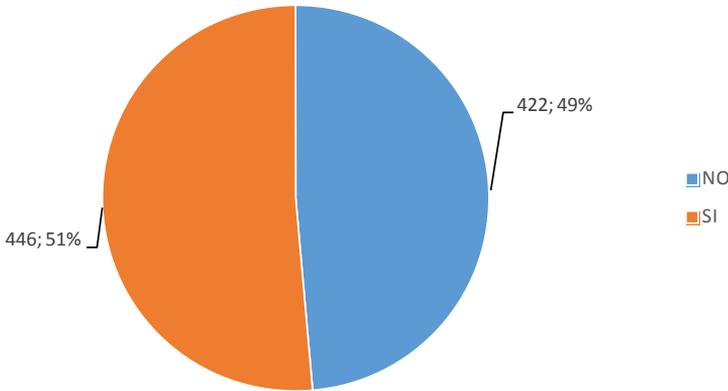


Il 61% degli adulti ritiene che un Centro Fibrosi Cistica che si occupa ed ospita anche bambini non rappresenti un problema. Il giudizio su un Centro “misto” (pediatrico-adulti) è differenziato nelle tre aree del paese. Più della metà dei soggetti adulti residenti al Nord ritiene che ciò può rappresentare un problema, prevalentemente per le esigenze molto diverse dell’età pediatrica e dell’età adulta. La percentuale di non favorevoli ad un Centro “misto” si riduce nel Centro e Sud Italia, rispettivamente al 33 e al 22%.

Pazienti che ritengono sia data adeguata attenzione ai propri problemi da adulto con fibrosi cistica (lavoro/studio, attenzione a integrare la terapia nella routine quotidiana) (“Credi sia data adeguata attenzione ai tuoi problemi di adulto con Fibrosi Cistica?”)

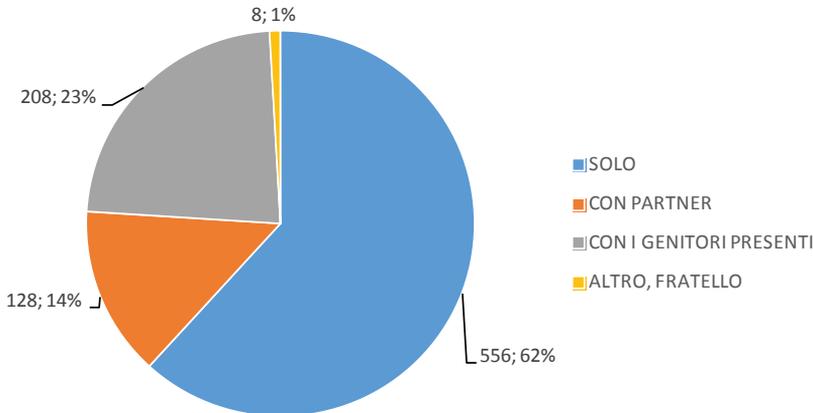


Pazienti con i quali i professionisti del Centro hanno discusso gli aspetti correlati ad avere eventualmente figli (“Chi ti segue ha mai discusso con te gli aspetti correlati ad avere eventualmente figli?”)

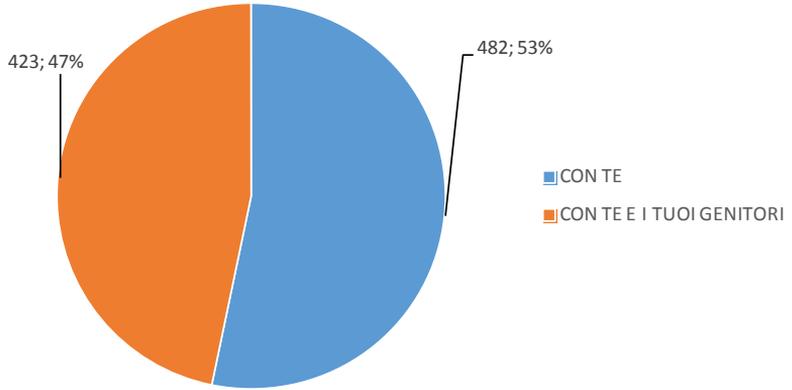


La maggior parte degli adulti (78%) ritiene che il Centro di riferimento dia adeguata attenzione alle problematiche di vita degli adulti. In contraddizione con questa opinione, la metà degli adulti riferisce che i medici di riferimento non hanno mai discusso con loro intorno alla procreazione.

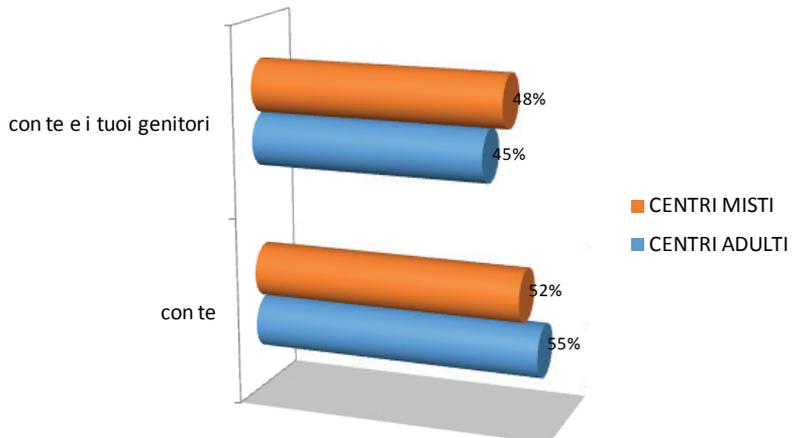
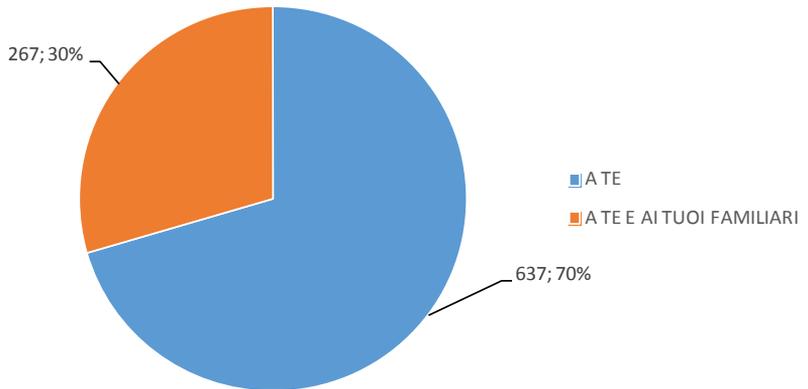
Pazienti che alla visita e/o in ricovero vengono visitati da solo piuttosto che con familiari, partner, ecc (“Alla visita e/o ricovero con chi viene visitato?”)

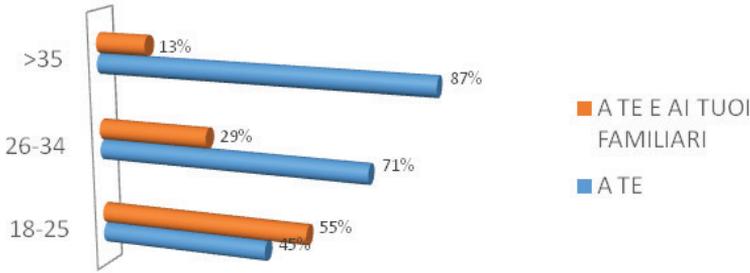


Pazienti la cui gestione della cura viene discussa direttamente piuttosto che con i genitori (“La gestione della cura viene discussa direttamente ..”)



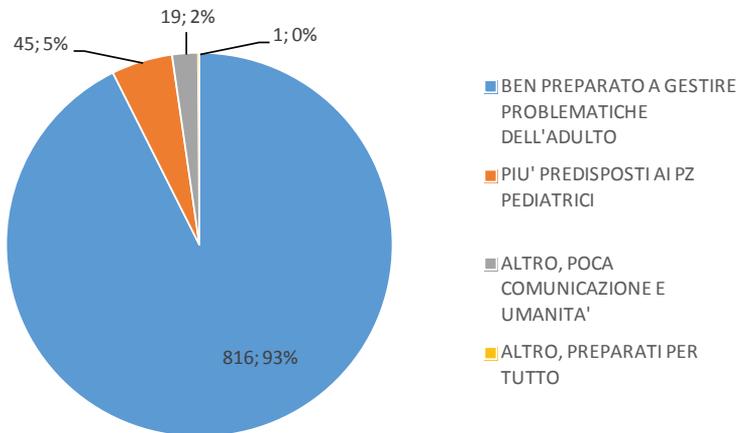
Pazienti per i quali le comunicazioni sullo stato di salute vengono fatte direttamente piuttosto che anche ad altri familiari (“Le comunicazioni che riguardano il tuo stato di salute vengono date a..”)



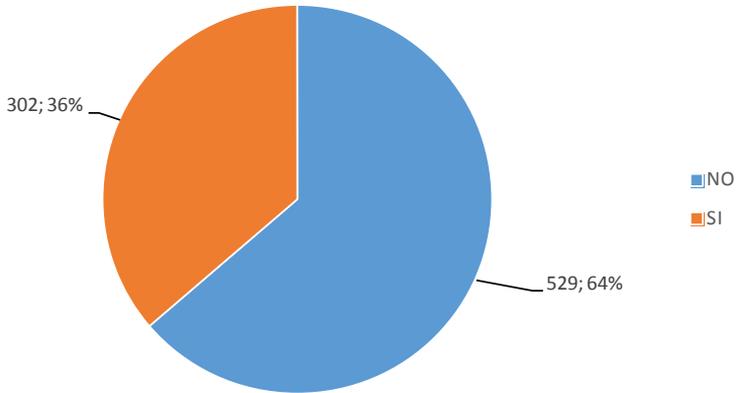


Le visite sono effettuate con il solo paziente in una percentuale del 62%; la presenza dei genitori alla visita è segnalata dal 23% degli adulti, del partner dal 14%, di altri dall'1% dei casi. Anche la gestione della cura e le comunicazioni sullo stato di salute personale sono discusse insieme ai genitori, rispettivamente nel 47 e nel 30% degli intervistati. Centri "misti" e Centri Adulti non si differenziano, nella gestione della cura, per la presenza dei genitori alla visita. Ciò potrebbe riflettere la composizione per età del campione intervistato: una maggiore autonomia nella gestione della malattia è acquisita in genere dopo che sono terminati gli studi, vi è stato un inserimento nel mondo del lavoro ed è stata raggiunta una certa indipendenza, che spesso corrispondono ad una età superiore ai 30 anni. Ciò è confermato dall'ultima immagine, che mostra con l'avanzare dell'età il rapporto coi professionisti del Centro diventa sempre più diretto e meno mediato da genitori o familiari.

Pazienti che ritengono che chi ti segue al Centro sia ben preparato a gestire le problematiche di un malato adulto piuttosto che maggiormente predisposto a gestire pazienti pediatrici ("Pensi che chi ti segue al Centro sia..")

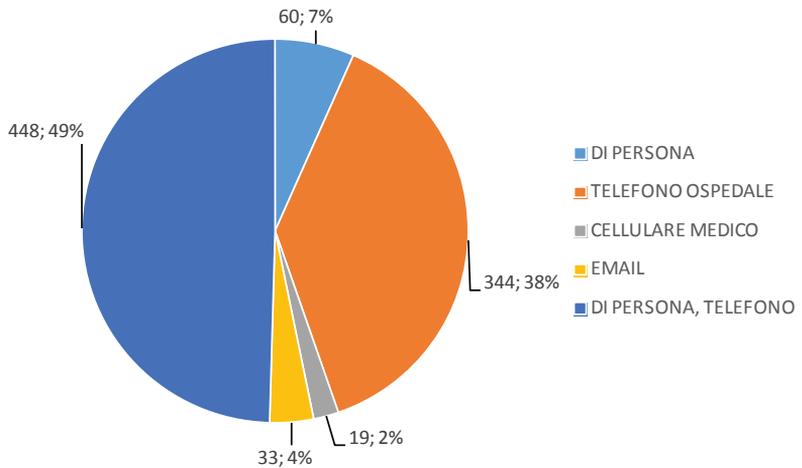


***Pazienti seguiti al Centro dagli stessi medici quando erano bambino
("I medici che ti stanno seguendo al Centro sono gli stessi di quando eri
bambino?")***

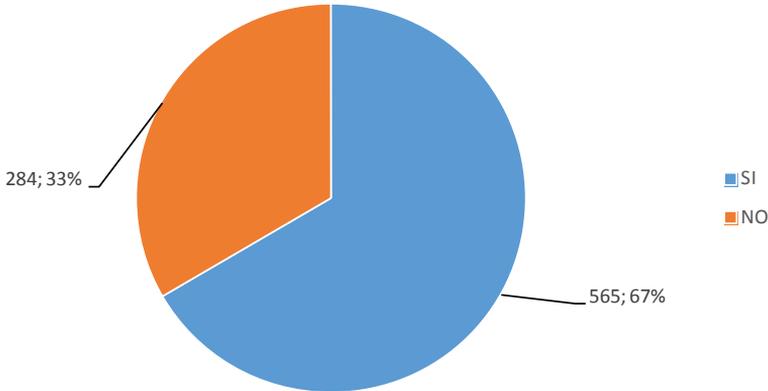


Il giudizio sugli operatori dei Centri è buono. Il 93% degli adulti ritiene che gli operatori dei Centri siano ben preparati a gestire le problematiche di un adulto con fibrosi cistica, anche se questi non sono più quelli dei Centri pediatrici (64% dei rispondenti).

***Modalità di comunicazione con il Centro ("Come comunichi con il Centro
dove ti curi?")***



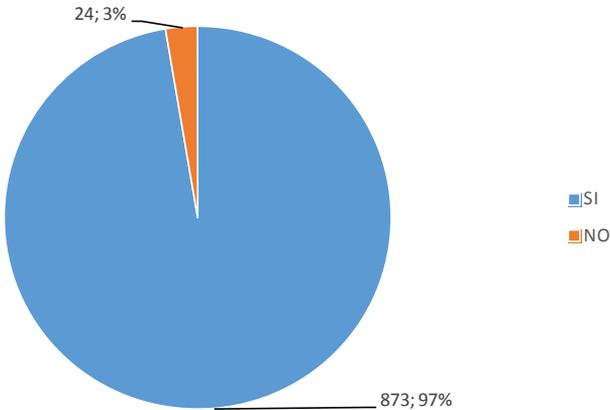
Coinvolgimento nella stesura delle procedure (“In ospedale si adottano numerose procedure, ti senti coinvolto nella loro stesura?”)



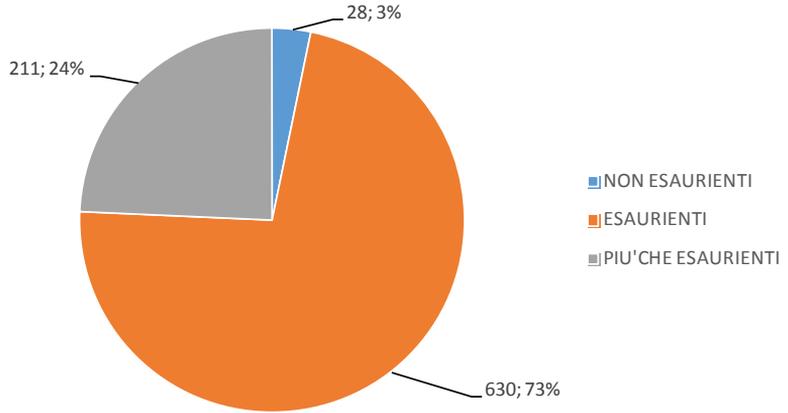
Circa un terzo degli adulti non si sente coinvolto nella stesura delle procedure che il Centro propone, un'area quindi su cui investire e da migliorare in futuro.

Possibilità di fornire informazioni sulla propria malattia e sulla sua gestione, e se queste informazioni siano ascoltate e prese in considerazione

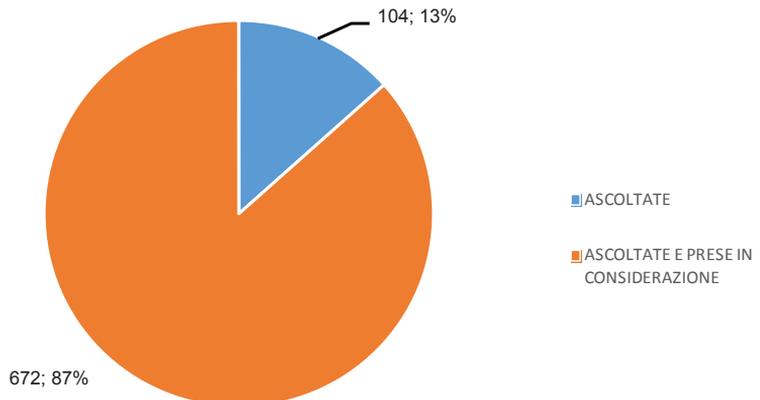
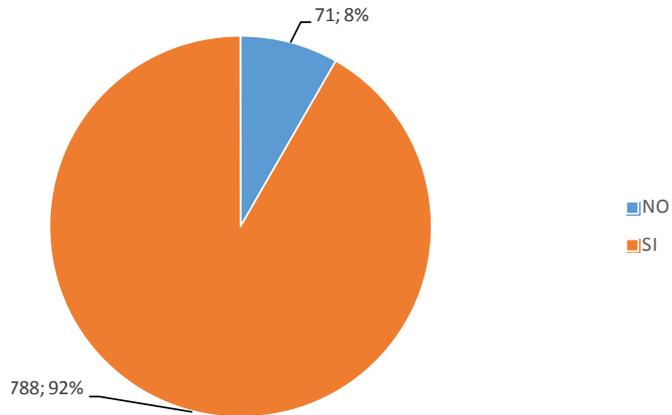
(“Quando desideri informazioni sulla Fibrosi Cistica e sulle terapie riesci ad ottenerle dal Centro?”; “Se sì, le informazioni che ricevi sono”)



GLI STANDARD
DI CURA PER
GLI ADULTI
CON FIBROSI
CISTICA E LA
SITUAZIONE
ITALIANA

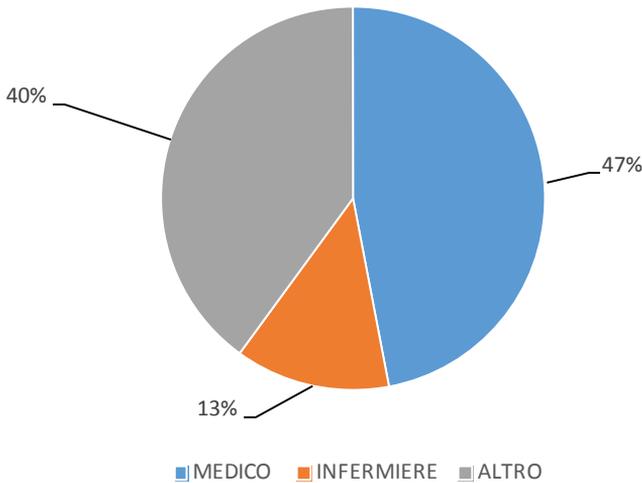


(“Hai la possibilità di fornire informazioni sulla tua fibrosi cistica e sulla tua gestione?”, “Se sì, le informazioni che fornisci vengono solo ascoltate o anche prese in considerazione”)



Le comunicazioni con gli operatori avvengono per lo più di persona (49% dei rispondenti) o telefonicamente (38%). Gli adulti ritengono di avere informazioni esaurienti sulla malattia e sulla terapia (solo il 3% non riceve informazioni e solo il 3% le ritiene non esaurienti), così pure sulla personale situazione clinica, con la percezione che le opinioni dei pazienti siano ascoltate e considerate.

Professionisti assenti o carenti nel Centro (“Quali professionisti di cui avresti bisogno mancano o sono troppo pochi nel Centro dove ti curi?”)

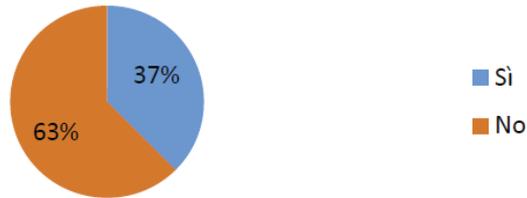


Il 47% degli adulti intervistati ritiene che vi sia carenza di medici, il 13% segnala la carenza di infermieri ed il restante 40% di altro personale. Questa differenziazione riflette la situazione dei singoli Centri di riferimento, che possono essere diverse per la carenza di organico. Da sottolineare peraltro che quasi la metà degli adulti segnala una carenza di medici.

► STANDARD DI CURA E SITUAZIONE ITALIANA: LE RISPOSTE DEI CENTRI

18 Centri hanno contribuito a fornire i dati sulle proprie caratteristiche, il proprio funzionamento e la relazione/comunicazione con il paziente. Di questi 7 hanno in cura un numero di adulti inferiore a 100, 7 un numero di adulti compreso tra 100 e 200 e 3 un numero maggiore di 200 adulti (di un Centro manca il dato). Per quanto riguarda la loro ubicazione, 9 Centri sono ubicati in un ospedale generale, mentre 9 si trovano all'interno di un ospedale pediatrico.

Degenza separata per adulti



Ambulatorio separato per adulti



Nei 16 Centri che hanno in cura pz adulti e minori più della metà non dispone di aree di degenza differenziate.

Sono organizzati una degenza separata per adulti in 6/16 Centri (2 risposte mancanti) e un ambulatorio-Day Hospital separato per gli adulti in 5/16 Centri (2 risposte mancanti).

Caratteristiche delle figure professionali presenti nel team di cura (per ogni gruppo professionale)

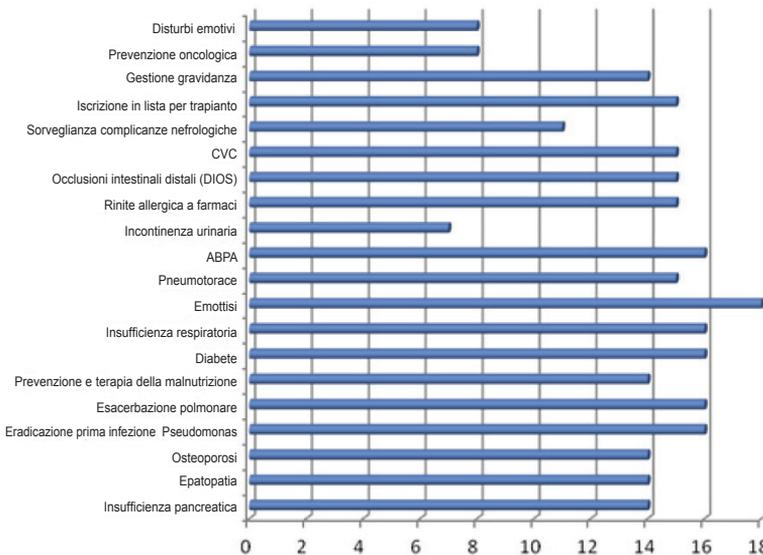
Se si considerano gli operatori in attività presso questi Centri, in particolare il loro tempo dedicato all'assistenza agli adulti (equivalente al tempo pieno: 1 = tempo pieno), i dati essenziali sono i seguenti:

- Almeno 1 pneumologo è presente in 8/18 Centri; in 4 Centri gli pneumologi sono compresi tra 2 e 4; solo in 5/18 il tempo equivalente, dedicato agli adulti, è uguale o superiore a 1, mentre è compreso tra 2 e 3 tempo equivalenti in 2/5.

- Il gastroenterologo è presente in 5/16 Centri (2 risposte mancanti); è indicato un tempo equivalente uguale o superiore ad 1 in 2/5 Centri.
- La dotazione in infermieri (da 1 a 17) è eterogenea, risentendo della dotazione in personale dei diversi Centri e dell'organizzazione delle degenze, che in alcune realtà avvengono in aree dipartimentali, dove il personale non dipende direttamente dal Centro. Il tempo equivalente degli infermieri per gli adulti è variabile da 0.3 a 12.1 (maggiore o uguale a 2 in 8/15 – 3 risposte mancanti).
- La dotazione in fisioterapisti varia da 1 a 6 (assente in 1 Centro), con un tempo equivalente, dedicato agli adulti, variabile da 0 a 3.6; 1 fisioterapista per un numero inferiore a 50 pazienti è presente in 3/15 CRR (dato mancante per 3 Centri), 1 fisioterapista per un numero compreso tra 50 e 100 pazienti è presente in 4/15 CRR (dato mancante per 3 Centri); nei restanti 8 il numero di pazienti adulti per fisioterapista è superiore a 100.
- La dotazione di dietisti varia da 0.5 a 2 per Centro (1 dato mancante), con un tempo equivalente dedicato agli adulti variabile da 0.1 a 1.2 in 14. La dotazione in psicologi varia da 1 a 2 (assente in 2 Centri), con un tempo equivalente variabile da 0.0 a 1.2 in 16. L'assistente sociale è figura professionale mancante nella metà dei Centri (9/18). Il microbiologo clinico è mancante in 5/17 (dato mancante per 1 Centro).

La carenza di personale del team multidisciplinare è un problema noto e da tempo segnalato. Crediamo che oltre al riferimento agli standard europei sia rilevante considerare alcune misure di esito in rapporto al numero di operatori, sia nel confronto tra i diversi Centri italiani (benchmarking possibile con i dati del Registro Italiano) sia nell'andamento delle misure di esito con la variazione di operatori nel singolo Centro. Ad esempio, è relativamente semplice valutare il miglioramento dei parametri nutrizionali dopo che il numero di dietisti è aumentato in un determinato Centro.

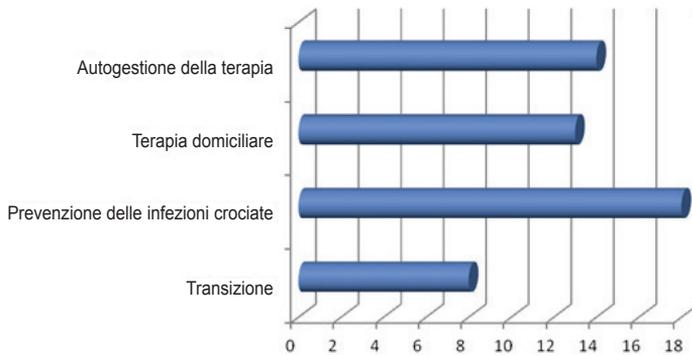
Protocolli clinici presenti



Dei 20 PDTA ritenuti utili (Insufficienza pancreatica, Epatopatia, Osteoporosi, Eradicazione prima infezione *Pseudomonas*, Esacerbazione polmonare, Prevenzione e terapia della malnutrizione, Diabete, Insufficienza respiratoria, Emottisi, Pneumotorace, Aspergilloso Broncopolmonare Allergica, Incontinenza urinaria, Reazione allergica a farmaci, Occlusioni intestinali distali (DIOS), Cateteri Venosi Centrali, Sorveglianza complicanze nefrologiche, Iscrizione in lista per trapianto, Gestione gravidanza, Prevenzione oncologica e Disturbi emotivi) solo 3 Centri dichiarano di possederli tutti, mentre il valore mediano è di 17 con un minimo di 4 PDTA.

I PDTA più rappresentati sono quelli relativi alle manifestazioni polmonari della malattia (il più presente in tutti i Centri è quello relativo all'emottisi), mentre sono rappresentati in meno della metà dei Centri quelli relativi all'incontinenza urinaria, alla prevenzione oncologica ed ai disturbi emotivi.

Protocolli organizzativi presenti



Considerando i protocolli organizzativi merita segnalare l'uso di un protocollo per la terapia domiciliare in 13/18, per la transizione in 8/18 Centri.

Appare evidente come il confronto e la condivisione all'interno della comunità fibrosi cistica di protocolli diagnostico-terapeutici ed organizzativi potrebbe portare un miglioramento consistente nell'uso di protocolli spesso necessari particolarmente per l'età adulta

Riunioni di équipe

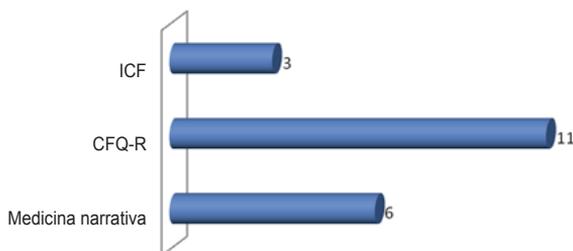
Almeno una riunione del team multiprofessionale è organizzata ogni settimana in 11/18 Centri. Questo è un aspetto organizzativo migliorabile, perché le riunioni del team sono in genere finalizzate ad un audit sui singoli adulti e sulla casistica

Presenza di care/case manager

Almeno un "case manager" è presente in 7/18 Centri ed in soli 3 casi questa figura ha beneficiato di un corso formativo specifico. Anche in questo caso potrebbero esser messe in atto iniziative per aumentare sia il numero dei Centri in cui sia presente questo ruolo, sia le competenze che devono avere.

Utilizzo di strumenti di raccolta dati centrati sul paziente e per valutazione aderenza

Utilizzo di strumenti di raccolta dati centrati sul paziente



Tre Centri non hanno risposto, dei 15 che hanno risposto 12 usano un solo strumento, uno ne usa 2, e due li usano tutti e 3.

Una raccolta di informazioni e dati centrati sul paziente è eseguita soprattutto utilizzando il questionario sulla qualità di vita CFQ-R (11/18 Centri) e la medicina narrativa (6/18), più raro l'uso della Classificazione Internazionale del Funzionamento, della Disabilità e della Salute (**ICF**). In 11/18 è disponibile uno strumento per la valutazione dell'aderenza alla terapia. Anche tutti questi strumenti, introdotti solo negli ultimi 5-10 anni, devono entrare con maggior frequenza nell'uso dei Centri che si occupano di adulti.

Sembra opportuno pensare ad un approfondimento per comprendere meglio l'importanza che i professionisti attribuiscono all'argomento e per poter metter in atto interventi comuni.

Attività di ricerca in corso

La maggior parte dei Centri (14/18 – dato mancante per 2) partecipa a studi clinici multicentrici.

Strumenti di comunicazione con i pazienti

La comunicazione tra paziente ed operatori del Centro avviene per lo più attraverso il telefono e la mail; 12/18 indicano che al paziente è consentito l'accesso al numero di cellulare del professionista.

► IN SINTESI

Dati dai pazienti

- Nella strutture del Nord circa il 20% dei pazienti proviene da altre regioni. Nel Sud questa percentuale scende a circa il 10%. E' ipotizzabile la persistenza di un contenuto fenomeno di migrazione Sud-Nord dei pazienti adulti.
- I servizi offerti dai Centri Fibrosi Cistica sono disponibili in orari compatibili con i normali impegni quotidiani dei pazienti.
- Circa la metà degli intervistati ha potuto eseguire cicli antibiotici endovenosi a casa propria, solo in una minoranza di casi grazie ai servizi di assistenza domiciliare.
- La maggioranza dei pazienti ritiene che non sia un problema essere seguiti in una struttura che ospita anche bambini con fibrosi cistica. Una consistente minoranza ritiene invece che tale convivenza sia un problematica a ragione delle diverse esigenze delle due età.
- La visita, la gestione della cura, le comunicazioni coinvolgono oltre al paziente i familiari in più di un terzo dei casi, molto più raramente dopo i 35 anni.
- Gli operatori dei Centri sono giudicati ben preparati a seguire pazienti adulti, sanno ascoltare e forniscono informazioni esaurienti.
- Il medico è la figura professionale numericamente più carente.
- Emerge complessivamente un orientamento ad un ruolo attivo dei pazienti nella progettazione della cura.

Dati dai Centri

- Solo un terzo dei Centri dispone di strutture di ricovero ed ambulatoriali separate per adulti e bambini.
- Il numero di figure professionali necessarie al team multidisciplinare del Centro Fibrosi Cistica è in generale sottodimensionato rispetto agli standard di cura, con notevole variabilità da un Centro all'altro.

IMPATTO PSICOLOGICO E QUALITÀ DELLA VITA

Sandra Perobelli
Centro Fibrosi
Cistica, Azienda
Ospedaliera
Universitaria
Integrata, Verona

Gli attuali dati demografici e clinici sulla Fibrosi Cistica mostrano che l'immagine della malattia è molto cambiata negli ultimi vent'anni. Il numero dei pazienti adulti aumenta sempre più, la sopravvivenza è notevolmente migliorata, nuovi farmaci mutazione-specifici stanno cambiando le prospettive terapeutiche e molti pazienti conducono una vita vicina alla "normalità".

La Fibrosi Cistica, peraltro, mantiene ancora una identità fortemente minacciosa con le sue caratteristiche di malattia genetica, ereditaria, cronica, con ridotte prospettive di sopravvivenza, da curare con un piano terapeutico ancora molto complesso, "time consuming", e con forme precocemente severe. Rappresenta quindi una presenza fortemente "intrusiva", una realtà carica di sfide, che hanno un profondo impatto sulla vita dei pazienti e delle loro famiglie, al punto che si può dire che la malattia consiste nell'insieme dei sintomi fisici e delle conseguenze derivanti dalla stessa sulla vita psicologica e sociale del paziente nel corso del suo sviluppo.

Il confronto quotidiano con la malattia

Per un buon adattamento ad una malattia come la fibrosi cistica, non si tratta solo di sviluppare dei meccanismi psicologici di difesa, ma soprattutto di imparare a confrontarsi (il "coping" degli anglosassoni) e a elaborare attivamente le problematiche emotive connesse alle esperienze di vita alla ricerca di soluzioni soddisfacenti. Oggi è molto diffuso anche il concetto di "resilienza", inteso come la capacità che l'individuo sviluppa per sostenere lo stress e superare gli ostacoli che si frappongono al raggiungimento dei propri obiettivi di realizzazione personale.

Ai fini di una buona qualità di vita, la persona con una malattia cronica deve trovare un equilibrio fra le esigenze maturative individuali e le necessità di cura e di controllo dei sintomi. Charmaz ha messo in evidenza come il malato, per avere un senso di realizzazione personale soddisfacente (sviluppare un buon senso di Sé), debba elaborare strategie utili principalmente a tre scopi: innanzitutto riuscire a mantenere la malattia "contenuta e invisibile" e cioè sviluppare delle modalità che gli consentano di sentire un buon controllo sulla stessa, mantenendo i sintomi e le limitazioni funzionali il più possibile contenute e non evidentemente riconoscibili; in secondo luogo, deve riuscire a "adattarsi all'incertezza", sfruttando a pieno le proprie risorse nei periodi di benessere, ma anche riuscendo a ritirarsi nelle fasi di ricaduta per poi essere pronto di nuovo a recuperare una volta superata la fase critica e questo nel succedersi ciclico della malattia; in terzo luogo il malato, se vuole perseguire obiettivi di indipendenza, deve prima o poi poter rivelare la propria condizione fisica alle persone con cui ha a che fare (amici, colleghi, partner) e quindi "fare a meno della sua apparente normalità", rischiando rifiuti, incomprensioni, conflittualità.

Di fronte a questi aspetti la letteratura scientifica sulle malattie croniche ha messo in evidenza due modalità prevalenti. La prima è una reazione di “minimizzazione/evitamento”, secondo la quale il paziente mostra scarso interesse diretto sulla malattia, sulle variazioni dei sintomi e sulla necessità di prendere iniziative. Un'altra modalità invece, che può essere definita come “vigilanza” è tipica della persona che sembra stare costantemente all'erta, focalizzando la sua attenzione sulla malattia e sugli effetti psicosomatici di questa, notando minime variazioni del suo stato fisico, parlandone dettagliatamente e mostrandosi costantemente preoccupato. Questi meccanismi possono essere funzionali/disfunzionali a seconda delle fasi di malattia e dell'uso rigido degli stessi. Ad esempio, mentre un certo grado di minimizzazione è utile se consente di vedere la realtà della malattia come sopportabile, affrontabile attivamente con fiducia nella riuscita, se tale reazione è intensa, può sfociare nella negazione e influire negativamente sulla compliance terapeutica. Dall'altra parte, un atteggiamento di ipervigilanza sui sintomi, può portare a una certa passività e allo sviluppo di stati ansiosi e/o depressivi (Suls).

Vita sociale, ansia, depressione

I dati attuali sulla qualità di vita dei pazienti adulti con fibrosi cistica sono incoraggianti. Il Registro Americano nel report del 2014 mostra che dei 28.676 pazienti inclusi, il 50% ha un'età maggiore di 18 anni, il 46% lavora (il 34% full-time, il 12% part-time), il 41% è sposato o convive con un partner. Inoltre 232 donne con FC hanno avuto una gravidanza nel 2014. In Europa le condizioni di vita non sono molto diverse nei paesi più sviluppati, ma i dati non sono omogenei e dipendono dalle condizioni socio-economiche dei diversi paesi. In Italia, nel 2010 la Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica ha condotto un'indagine su 805 pazienti di età compresa fra i 18 e i 65 anni. Il 59% aveva un'attività lavorativa, nel 47% dei casi ottenuta attraverso la legge sull'invalidità civile; il 24% dei maschi e il 37% delle femmine viveva con un partner e l'8% dei maschi e il 16% delle femmine aveva dei figli.

Accanto a questi dati, va però anche segnalato lo studio internazionale sulla depressione (TIDES) condotto su 6088 pazienti e 4102 genitori che ha rilevato livelli elevati di sintomi di depressione nel 10% degli adolescenti, nel 19% degli adulti, nel 37% delle madri e nel 31% dei padri. Anche i sintomi ansiosi erano elevati nel 22% degli adolescenti, nel 32% degli adulti, nel 48% delle madri e nel 36% dei padri. Tali livelli risultano essere 2-3 volte maggiori di quelli riscontrati nella popolazione generale. Inoltre si è visto che gli adolescenti con genitori che presentavano elevati livelli di sintomi depressivi avevano una probabilità più che doppia di riportare sintomi di disturbo psicologico (Quittner). Questi dati hanno portato gli autori a raccomandare controlli annuali sui sintomi emotivi nei pazienti e genitori e la valutazione del bisogno di intervento psicologico.

Dal Centro pediatrico al Centro adulti

La comunità scientifica internazionale e le associazioni di pazienti sono d'accordo nel ritenere che la modalità di cura più efficace per il paziente con fibrosi cistica si realizzi in Centri specialistici, dotati di equipe multi professionali, e distinti in servizi pediatrici e per adulti. Inoltre sostiene che la cura in Centri per adulti incoraggia l'indipendenza e aumenta l'autostima del paziente (Conway; Yankaskas).

E ancor di più, se il paziente diventa adulto in condizioni di salute che gli consentono di vivere una "quasi normalità", confrontandosi a vari livelli con la società, il mondo del lavoro, la formazione di una propria famiglia con figli, è importante che siano organizzati servizi articolati in modo da poter rispondere a queste nuove esigenze, con figure professionali diverse, non solo tecnicamente preparate, ma anche capaci di fornire supporto emotivo e motivazionale. Lo psicologo clinico (ne è previsto uno ogni 150 pazienti adulti) fa parte del team, ha compiti di consulenza nei confronti del paziente ma anche di formazione, supervisione e supporto dell'equipe sugli aspetti emotivi connessi all'assistenza.

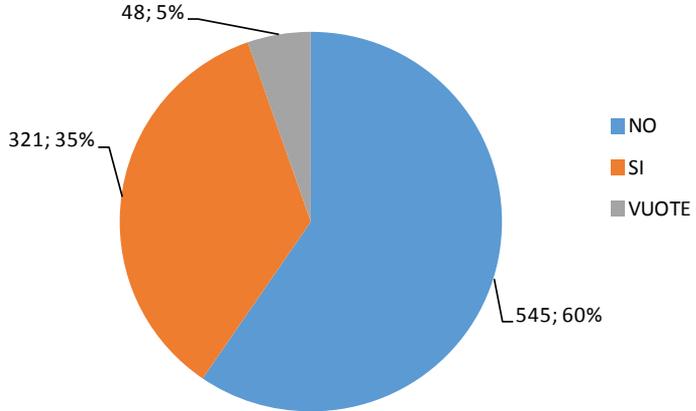
Nei vari documenti prodotti, accanto all'esigenza di favorire lo sviluppo di Centri per adulti, viene sottolineata l'importanza della cura nella fase di passaggio ("transitioning") dei pazienti dal Centro pediatrico a quello per adulti. Si tratta di un aspetto molto critico, per il quale si richiede una stretta collaborazione fra le due equipe; si sottolinea che si tratta di un "processo" che richiede tempo e che va pianificato, pena il fallimento dello stesso se fatto in maniera diretta e brusca. Con il Centro pediatrico il paziente e la sua famiglia hanno sviluppato relazioni importanti per molti anni: il passaggio diretto, non mediato da incontri progressivi congiunti fra le due equipe curanti, può indurre sentimenti di sfiducia e ambivalenza nei confronti delle cure. I pazienti hanno mostrato in diversi studi sulla soddisfazione di preferire incontri congiunti con le due equipe prima del trasferimento, incontri sia nell'ambiente pediatrico sia in quello per adulti, anche con più visite a seconda delle diverse esigenze del paziente.

L'obiettivo importante è quello di garantire la continuità nelle cure, favorendo per tempo la progressiva assunzione di responsabilità da parte del paziente adolescente, offrendo la possibilità di discutere timori e preoccupazioni relative al cambiamento. Il fattore età nel pianificare il trasferimento (al compimento della maggiore età) deve essere mediato da fattori familiari e di malattia (condizioni di grave instabilità, la fase terminale, attesa di trapianto).

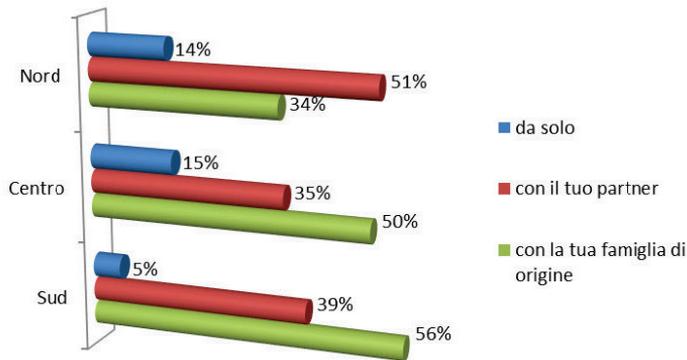
Anche i familiari vanno aiutati nel passaggio nell'ambiente di cura per adulti, dove abitualmente le relazioni con i diversi membri dell'equipe non prevedono il coinvolgimento diretto dei genitori.

► IMPATTO PSICOLOGICO E QUALITÀ DELLA VITA: LE RISPOSTE DEI PAZIENTI

Pazienti single (“Attualmente sei single?”)



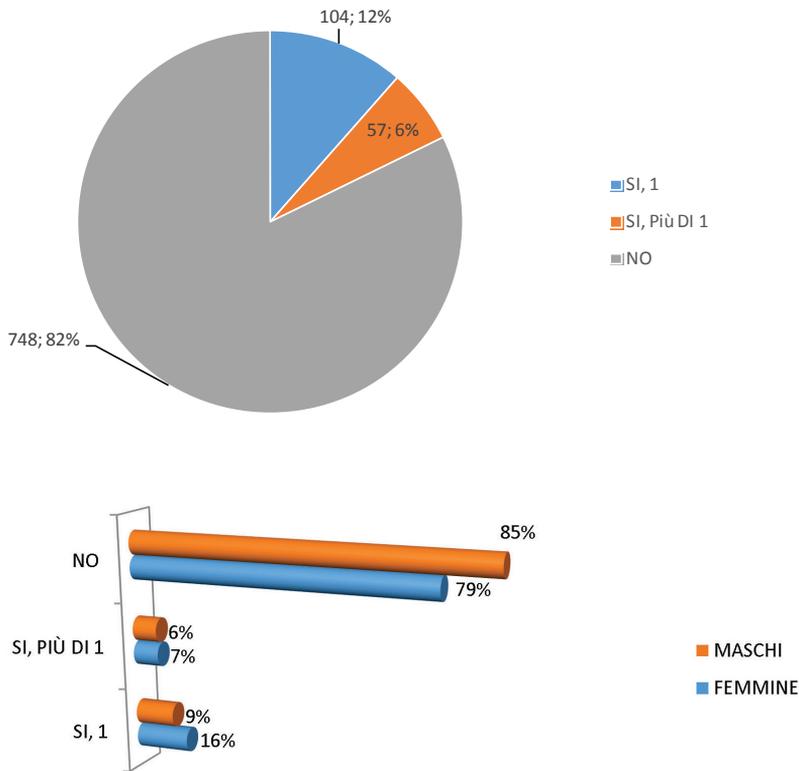
Convivenza (“Attualmente vivi?”)



Un maggior numero di pazienti dei Centri del Nord ha costituito un proprio nucleo familiare rispetto alla famiglia d’origine o vive “da solo”: questo dato potrebbe essere dovuto alla maggiore età media dei pazienti di questa area geografica.

La percentuale di pazienti che vive con un partner o è sposato è aumentata rispetto a quanto emerso nell’indagine della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica del 2010 (24% nei maschi, 37% nelle femmine) ed è molto simile a quella riferita nel report 2014 del Registro Americano (41%)

Pazienti con figli e quanti (“Hai figli?”)



Scelte procreative sono state fatte in misura maggiore dalle femmine rispetto ai maschi, che nella grande maggioranza sono azoospermici e quindi infertili, e per avere figli devono intraprendere procedimenti di fecondazione assistita.

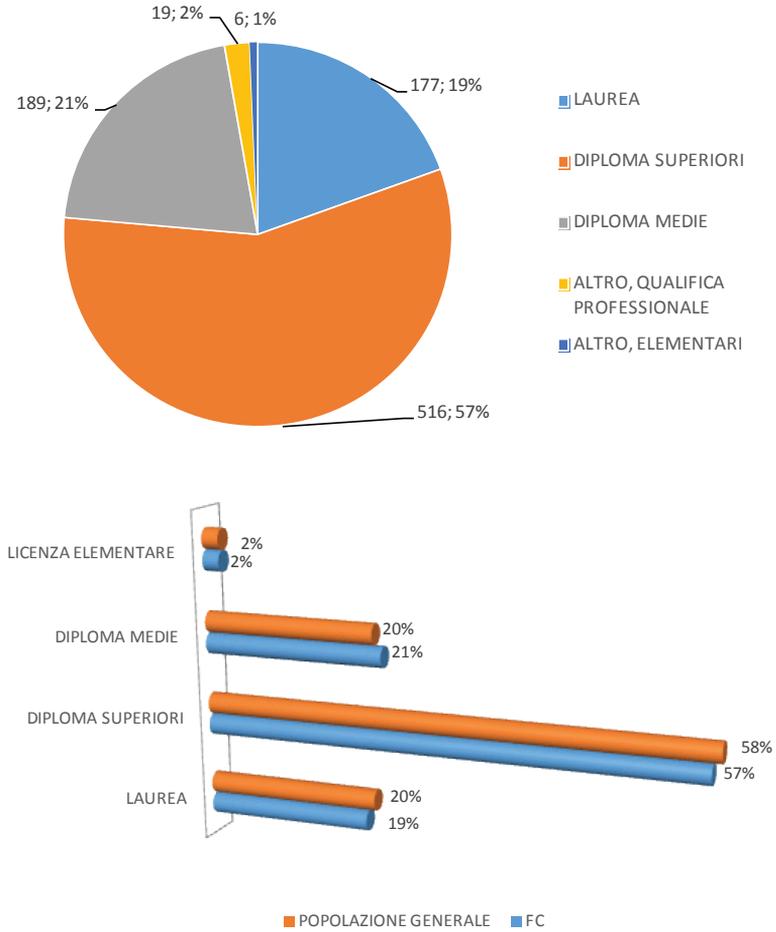
La relativamente bassa percentuale di pazienti con figli è verosimilmente legata a condizioni di salute non ottimali, problematiche legate alla possibile tossicità dei farmaci assunti per il feto, possibile conflitto tra i tempi di cura personale e quelli di cura del bambino, timore di innescare un peggioramento della malattia, confronto svantaggioso tra l’attesa di vita di un malato di fibrosi cistica ed il lungo tempo necessario per far crescere un figlio, oltreché al timore di avere un figlio malato.

Titolo di studio (e confronto con popolazione generale)

NOTA

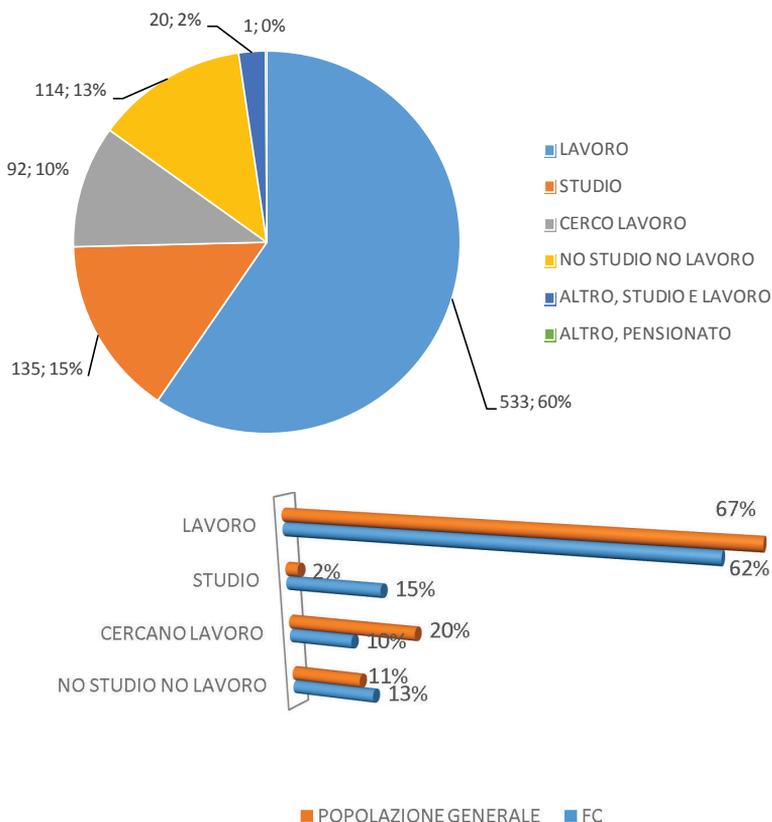
L’area del questionario relativa a studio, lavoro e carriera è risultata probabilmente poco intuitiva e non sempre appare essere stata compresa dagli intervistati. E’ verosimile che alcuni abbiano risposto a domande che non li riguardavano, contraddicendo le dichiarazioni precedenti.

Crediamo che le minime incongruenze di numero riscontrate non inficino la validità dei risultati ottenuti.

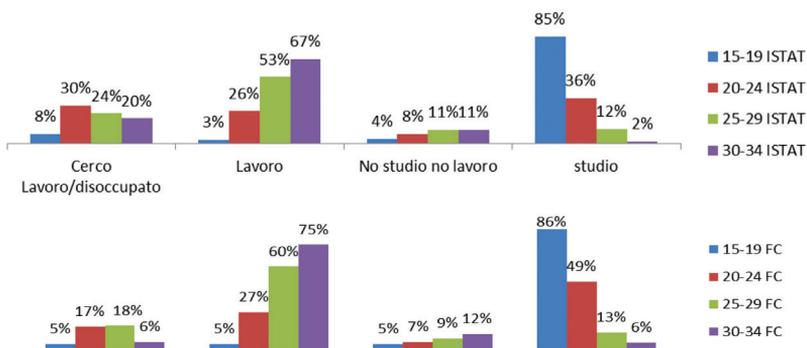


I pazienti con Fibrosi Cistica che hanno concluso il loro percorso di studi hanno conseguito lo stesso livello di scolarizzazione della popolazione generale.

Attività (e confronto con popolazione generale)



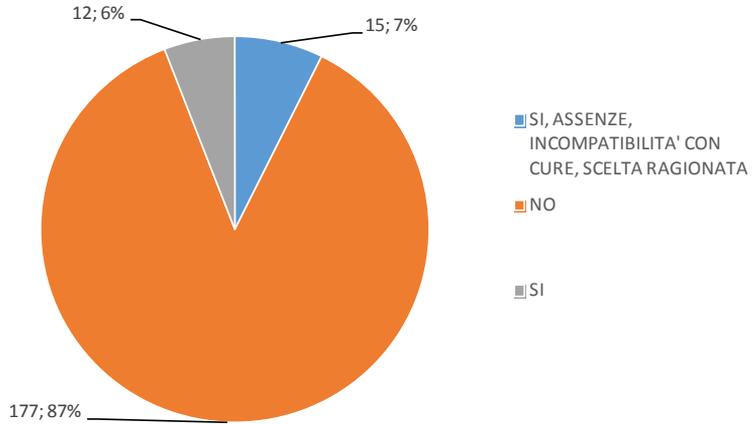
A parità di età dei due gruppi, la percentuale di soggetti che sta ancora studiando è maggiore tra i pazienti con Fibrosi Cistica rispetto alla popolazione generale.



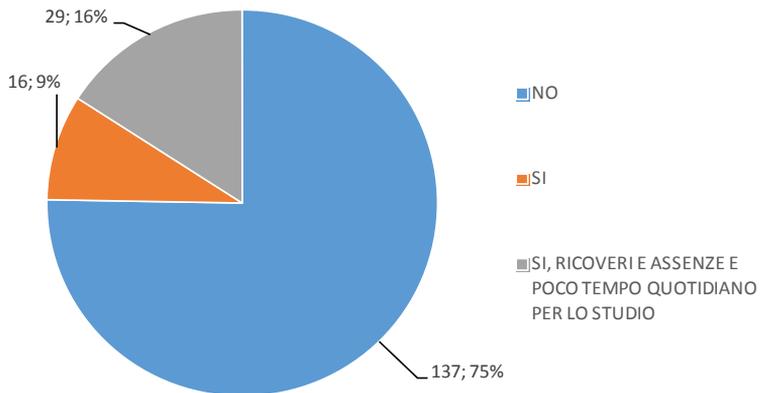
Sulla base delle differenti fasce di età segnalate dal focus giovani dell'ISTAT è possibile fare un confronto con la popolazione generale, che non mette in luce gravi ritardi scolastici e lavorativi. La più alta

percentuale di persone che lavorano nel gruppo fibrosi cistica potrebbe essere espressione di assunzioni in forma di categoria protetta.

La fibrosi cistica ha influito sulla decisione di cosa studiare (“La Fibrosi Cistica ha influito sulla tua decisione su cosa studiare?”)



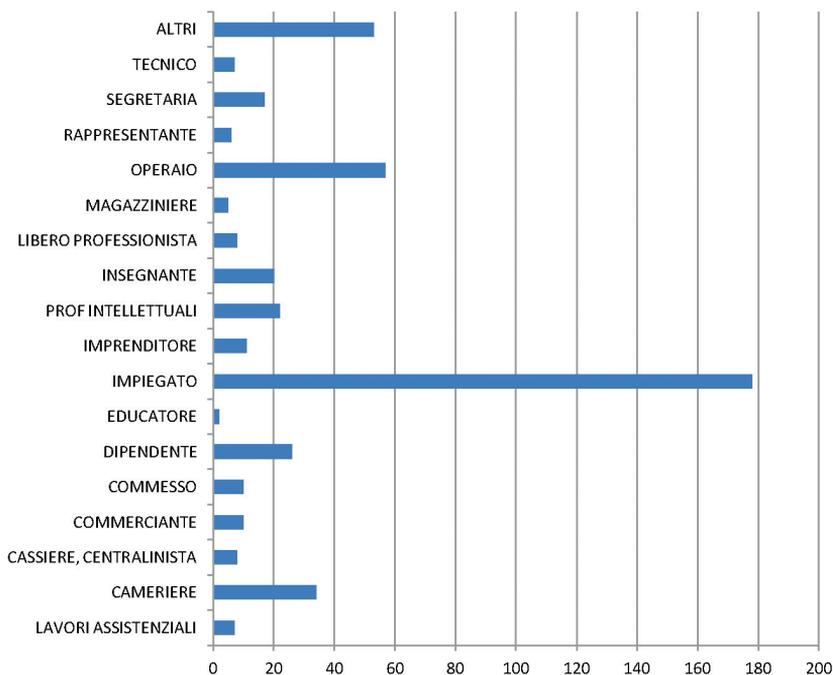
“Attualmente la Fibrosi Cistica ostacola il tuo percorso di studio?”)



Solo una minoranza dichiara di essere stato condizionato dalla malattia nella scelta degli studi.

Tuttavia, circa il 25% dei pazienti attualmente incontra difficoltà nel portare avanti il percorso di studio scelto. Da notare che hanno risposto più intervistati di quanti avessero dichiarato di stare studiando. E' verosimile che la domanda sia stata interpretata da alcuni anche come riferita alla pregressa attività di studio.

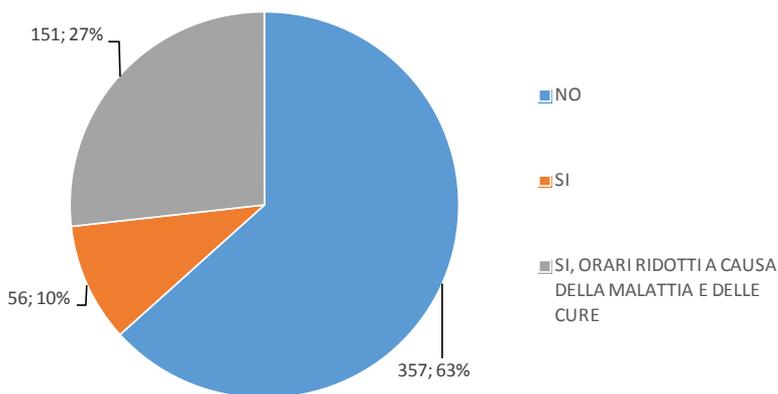
Attività lavorativa (“Che lavoro fai?”)



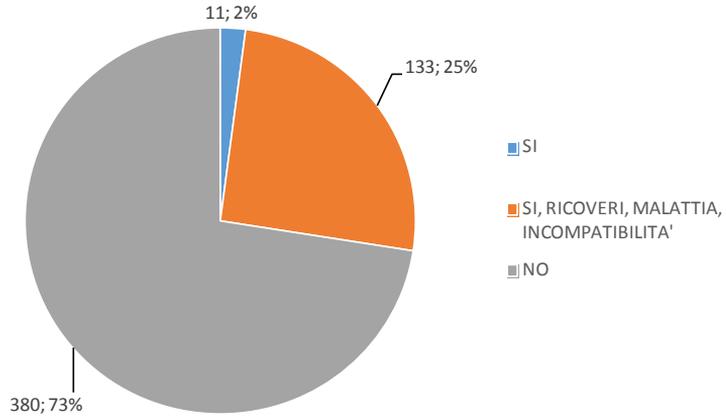
Anche se vi è una netta prevalenza di lavori sedentari non mancano attività che richiedono prestazioni fisiche impegnative, come operaio o cameriere.

Come la fibrosi cistica ostacola la carriera professionale

(“La Fibrosi Cistica ha influito sulla tua carriera professionale?”)

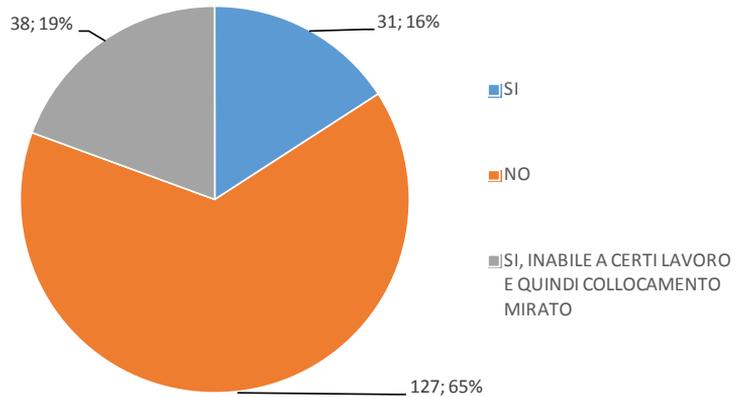


(“Attualmente la Fibrosi Cistica ostacola la tua carriera professionale?”)

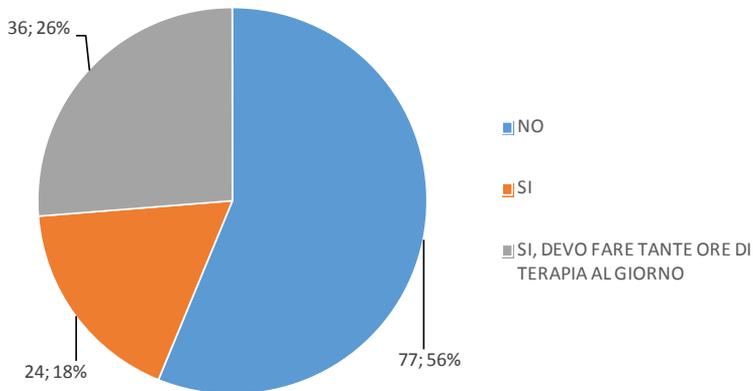


Il 37% dei pazienti ritiene che la Fibrosi Cistica abbia influito sulla carriera professionale e circa un quarto pensa che la stia attualmente ostacolando.

Influenza della fibrosi cistica sulla ricerca di lavoro (“La Fibrosi Cistica sta influenzando sulla tua ricerca di lavoro?”)

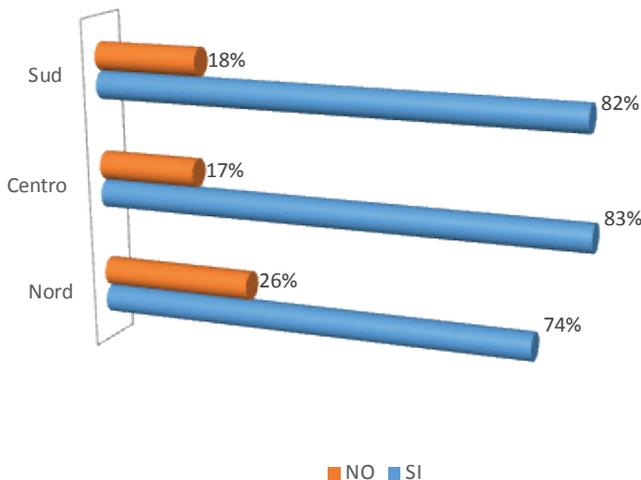


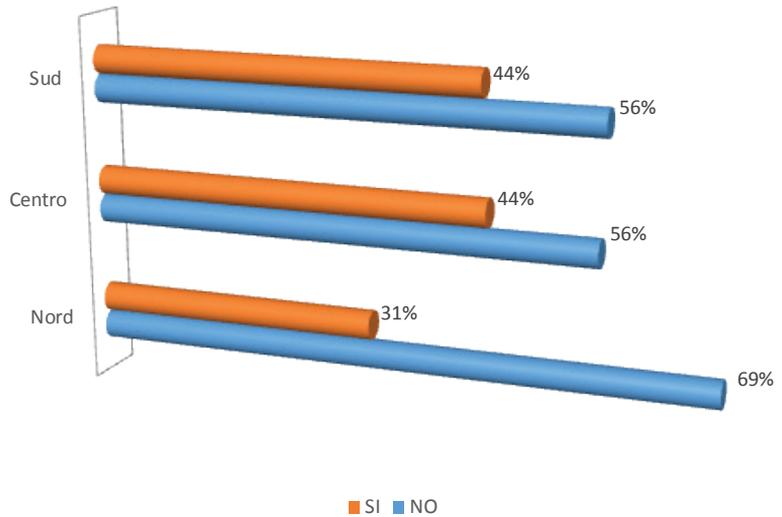
Influenza della fibrosi cistica sulla scelta di non studiare o lavorare (“E’ a causa della Fibrosi Cistica?”)



Riconoscimento di malattia / benefici economici (Quale riconoscimento/beneficio economico hai?)

Invalidità civile



Assegno mensile

L'invalidità civile è stata riconosciuta al 74% dei pazienti del Nord, al 82% di quelli del Centro e al 83% di quelli del Sud, mentre l'assegno mensile (spetta ai lavoratori con limite di reddito o non lavoratori) è percepito dal 31% dei pazienti del Nord, dal 44% di quelli del Centro e del Sud

► **IN SINTESI**

Sandra Perobelli

Dati dai pazienti

- Si è registrata una forte riduzione di risposte alle domande sull'influsso della malattia nelle diverse aree di vita: ciò sembra indicare una difficoltà e un desiderio di evitare la dimensione più introspettiva richiesta da questa serie di domande.
- Al Nord circa un terzo degli intervistati vive con la famiglia di origine, nel resto d'Italia circa la metà.
- Quasi il 20% ha figli.
- Scolarizzazione ed attività lavorativa non si discostano molto rispetto alla popolazione generale.
- Per circa un terzo dei pazienti la fibrosi cistica ha avuto un impatto nel percorso degli studi, nella ricerca di lavoro e nella carriera professionale.



IL RUOLO DELLA LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA

**Gianna Puppò
Fornaro**
*Presidente Lega
Italiana Fibrosi
Cistica*

Da oltre 30 anni la Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus (LIFC) lavora con continuità a sostegno di più di 5000 persone affette da fibrosi cistica per garantire loro maggiori tutele sociali, cure adeguate e per migliorare la loro qualità di vita e quella delle loro famiglie.

LIFC è principalmente un'associazione di pazienti e genitori, ad oggi attiva in modo capillare su tutto il territorio nazionale grazie alle 21 Associazioni Regionali che, insieme ai loro soci, compongono la sua struttura associativa.

In questi anni l'Associazione si è battuta per tutelare i diritti dei pazienti in particolare salvaguardando una 'legge speciale' e lungimirante, la L. 548/93 'Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica', un modello unico al mondo che ha segnato dei progressi sul piano assistenziale e della ricerca, con un conseguente allungamento della mediana di sopravvivenza.

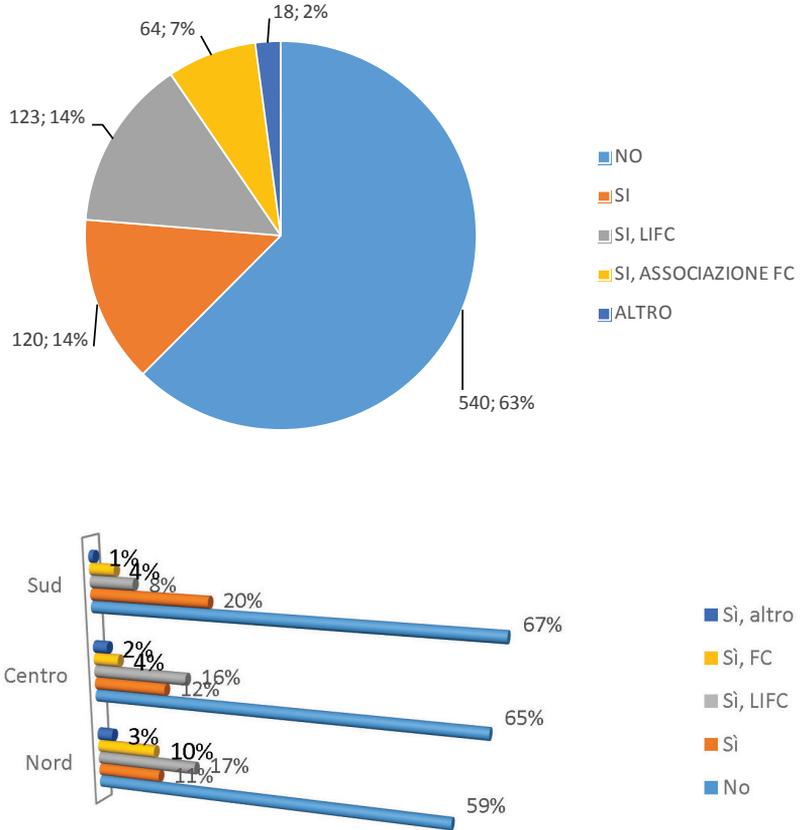
Agli inizi degli '90 la fibrosi cistica era infatti una malattia che lasciava poche speranze di raggiungere l'età adulta, oggi la metà dei pazienti supera i 18 anni e il 60% dei pazienti è costituito da adulti, per questo uno degli obiettivi cruciali dell'Associazione è quello di collaborare affinché i pazienti vengano curati non più solo nei Centri pediatrici.

Grazie ai fondi erogati dalla L.548/93 sono stati istituiti in tutta Italia i Centri di Riferimento Regionali e i Centri di Supporto che si occupano di prevenzione, diagnosi e cura della malattia e che investono anche in ricerca. I Centri sono coinvolti nei programmi di diagnosi precoce, nella consulenza genetica ai familiari, nell'informazione sulla malattia ed hanno intessuto stretti rapporti con i servizi che offrono oggi il trapianto di polmone spesso acquisendo anche competenze nel seguire le complesse problematiche dei pazienti trapiantati. La legge prevede inoltre un finanziamento dedicato sia per l'assistenza che per la ricerca, che in questi venti anni ha consentito di investire in figure professionali indispensabili alla multidisciplinarietà necessaria alla cura e quindi di mantenere un elevato standard di cura.

Con i tagli alla sanità anche i fondi della L.548 hanno rischiato di confluire in un fondo indistinto e di cancellare 20 anni di progressi. Il ruolo LIFC come Associazione di pazienti è proprio quello di tenere sotto controllo la spesa per la sanità pubblica, di ricordare alle istituzioni la validità di questo modello e di monitorarne la corretta e uniforme applicazione su tutto il territorio nazionale per garantire eguali diritti e tutele a tutti i pazienti.

► IL RUOLO DELLA LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA: LE RISPOSTE DEI PAZIENTI

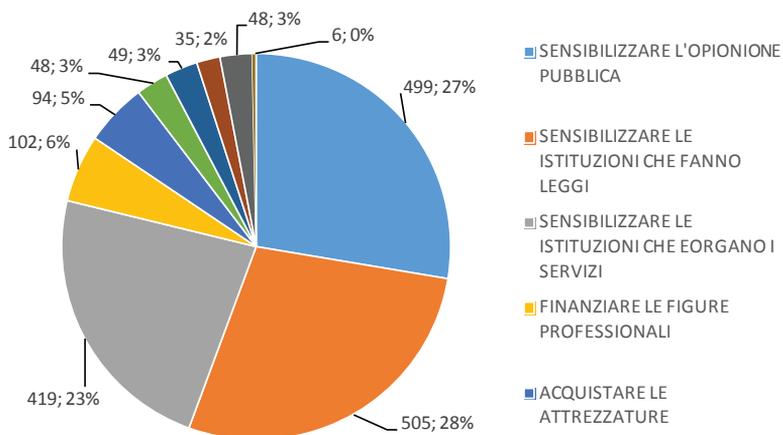
“Conosci organizzazioni di volontariato? Se sì quali?”



Hanno risposto 865 persone e di queste solo il 37% in modo positivo, con una percentuale leggermente peggiore nel sud Italia.

(“Quali attività dovrebbe svolgere un’organizzazione di volontariato che si occupa di FC?”)

Gianna Puppo
Fornaro



Ad una domanda simile rivolta ai Centri, alle organizzazioni di pazienti e simpatizzanti su base volontaria è stato attribuito un ruolo nel trovare risorse e gestire fondi. Compaiono però in modo significativo anche fare attività di lobbying, favorire l’accessibilità, sviluppare progetti per migliorare il rapporto professionista-paziente, sviluppare l’empowerment, favorire la rappresentanza di pazienti adulti.

► IL RUOLO DELLA LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA: LE RISPOSTE DEI CENTRI

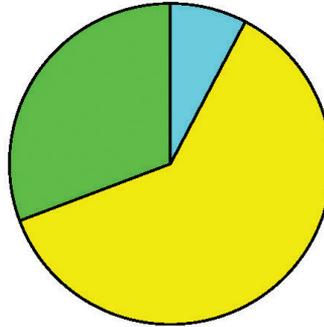
EMPOWERMENT

La relazione clinica viene consegnata ad dimissione, ma solo 7 Centri dichiarano di effettuare una verifica di comprensione.

La soddisfazione degli utenti viene esplorata fundamentalmente con questionari, e in due casi anche con focus group.

Ai Centri veniva inoltre chiesto se i pazienti avessero un ruolo in termini di contributo alla stesura o al monitoraggio dei protocolli clinici.

■ Stesura ■ Monitoraggio ■ Stesura, Monitoraggio



A questa domanda hanno risposto 13 Centri (circa il 72%). In un solo caso il Centro identifica un ruolo nella stesura, in otto casi viene identificato un ruolo di monitoraggio ed in quattro casi entrambi i ruoli. Da notare che ad una analoga domanda posta ai pazienti nella sezione “Tu e i professionisti che ti curano” hanno risposto in più del 90%, in larga maggioranza dichiarando di sentirsi coinvolti.

► **IN SINTESI**

Dati dai pazienti

- Meno della metà conosce organizzazioni di volontariato che si occupano di fibrosi cistica.
- Le attività che queste organizzazioni dovrebbero svolgere riguardano principalmente la sensibilizzazione dell'opinione pubblica e delle istituzioni.

*Gianna Puppo
Fornaro*

UNA ROAD MAP SULLE PRIORITA' NEL PROSSIMO FUTURO

Carlo Castellani
Centro Fibrosi
Cistica Verona
Presidente Società
Italiana Fibrosi
Cistica

Questa sezione intende trarre alcune conclusioni da quanto è stato fin qui esposto e suggerire le direttrici di sviluppo necessarie e spesso urgenti per garantire le migliori opportunità di salute alle persone adulte con fibrosi cistica.

L'adulto con fibrosi cistica deve poter gestire una malattia complessa ed in-
gravescente, che non si limita alle ben note manifestazioni polmonari, e lo
deve fare cercando di sviluppare e mantenere un proprio sistema di relazioni
ed impegni personali, familiari, lavorativi e sociali. Si tratta di un contesto e
di una malattia diversi da quelli del bambino con fibrosi cistica. Per quest'ul-
timo il sistema di cura nel nostro paese è complessivamente ben organizzato,
ha avuto il tempo di crescere e costruire una rete di professionisti e di struttu-
re che può e deve servire come modello di assistenza multidisciplinare anche
per l'adulto. Deve però anche essere riconosciuto che un modello ad impron-
ta strettamente pediatrica risulta inadeguato alle necessità cliniche e relazio-
nali di un adulto. Serve pensare a modelli nuovi, che molto spesso all'estero
hanno trovato realizzazione in Centri specialistici dedicati a questa fascia
di età. In Italia queste esperienze sono ancora sporadiche e il loro sviluppo
andrà certamente facilitato ed appoggiato, così come potranno essere speri-
mentati approcci diversi che possano ad esempio prevedere utilizzo a ponte
di personale nei due Centri oppure Centri unici che contengano anche, se
non prevalentemente, competenze specifiche per l'assistenza ai malati adulti.

Parlando del personale dei Centri specialistici, le linee guida dell'European
Cystic Fibrosis Society dicono che "supplies must precede, or coincide with,
need", ma nella nostra realtà non pochi bisogni restano ancora insoddisfatti.
E' importante iniziare da subito a progettare una strategia che possa soddi-
sfare le necessità delle persone adulte con fibrosi cistica, anche in considera-
zione della previsione di un loro consistente aumento nel prossimo decennio.
Proponiamo qui, secondo un modello utilizzato anche dall'European Respi-
ratory Society per le malattie respiratorie, gli interventi che ci sembrano più
urgenti ed essenziali in ambito di prevenzione, assistenza, ricerca e formazio-
ne. Alcuni tra questi hanno significato anche nell'ambito pediatrico, ma re-
stano comunque di grande importanza per il malato adulto con fibrosi cistica.

Prevenzione

Prevenzione prima dell'età adulta – alcuni aspetti di prevenzione si realiz-
zano prima della maggiore età, sulla quale hanno comunque ricadute im-
portanti. Tra queste: 1) l'offerta diffusa del test del portatore alla coppie che
pianificano una gravidanza; 2) la diagnosi precoce, in particolare tramite
screening neonatale; 3) la presa in carico presso un Centro pediatrico per la
fibrosi cistica che possa consentire un controllo adeguato della patologia e
l'ingresso in età adulta nelle migliori condizioni possibili.

Diagnosi precoce delle complicanze – Il Centro deve essere in grado di identificare precocemente e possibilmente in fase presintomatica, anche con sistemi di screening, le complicanze tipiche dell'età adulta. Tra queste: diabete, osteopenia e osteoporosi, nefropatie, tumori, depressione.

Informazione sulle scelte riproduttive – I pazienti ed i loro familiari devono essere informati sul proprio rischio di avere figli malati. Consulenza da parte di personale esperto e analisi genetiche vanno rese disponibili.

Assistenza

Transizione – Il passaggio da un modello di assistenza, strutture e personale pediatrici ad un sistema orientato alla cura dell'adulto deve essere pianificato secondo un preciso progetto di transizione, che coinvolga gli operatori dei due sistemi e che preveda una gradualità che rispetti le esigenze individuali dei pazienti.

Modello di cura multidisciplinare – Tutte le linee guida e l'esperienza accumulata negli ultimi cinquant'anni sono concordi nel sostenere che i migliori risultati vengono ottenuti in Centri dedicati che raccolgono al loro interno le competenze tecniche e le figure professionali necessarie all'assistenza, sia come personale del Centro che come consulenti. Tali competenze e professionalità spesso sono diverse da quelle che si concentrano nei Centri pediatrici, e presentano peculiarità specifiche della cura del paziente adulto.

Potenziamento dell'assistenza domiciliare – E' questo un trend assistenziale generale che deve trovare maggior sviluppo anche nell'ambito della fibrosi cistica. I servizi al momento attivi sul territorio presentano una notevole variabilità in termini di personale e prestazioni, con scarse competenze utilizzabili per gestire le peculiarità della fibrosi cistica. Da potenziare anche le possibilità offerte dalla telemedicina, fin qui prevalentemente utilizzata a livello sperimentale.

Tempistica e follow-up del trapianto di polmone – La larga maggioranza dei malati di fibrosi cistica candidati al trapianto di polmone è costituita da adulti. Il trapianto bipolmonare risente più di altri organi solidi della carenza di donatori, la lista d'attesa ha tempi spesso lunghi e non pochi pazienti vengono persi senza aver potuto usufruire di questa opportunità. Serve promuovere la donazione, l'uso sicuro di organi marginali, anche tramite ricondizionamento. E' anche importante che i Centri trapianto siano forniti dei mezzi e personale necessari al follow-up dei trapiantati.

Uniformità di distribuzione sul territorio – I modelli di assistenza dedicati all'adulto dovranno essere sviluppati secondo un'omogeneità geografica che prevenga migrazioni di pazienti. L'esperienza dei Centri pediatrici ha dimostrato che lo sviluppo regionale di Centri dedicati è stato in grado di interrompere la forte migrazione sud-nord che ha caratterizzato gli anni '60-'80.

Supporto generale – Le problematiche non strettamente mediche ma comunque influenzate dalla malattia, come lo studio, l'inserimento nel mondo del

lavoro, anche con modalità protette, la genitorialità, vanno seguite e supportate da operatori specializzati.

Ricerca

Medicina personalizzata – Nuove terapie mutazione-specifiche che correggono il deficit di funzione proteica all’origine della malattia stanno emergendo. Una migliore conoscenza del ruolo dei geni modificatori potrà pure essere d’aiuto per un approccio individualizzato al trattamento.

Altre aree di ricerca – Terapia genica, imaging, nuovi antibiotici, terapia antiinfiammatoria, trapianto.

Coinvolgimento attivo e consapevole dei pazienti – I pazienti sono prevalentemente e comprensibilmente interessati alla ricerca traslazionale. Anche in quest’ambito alcuni filoni di ricerca sono talvolta percepiti con priorità diverse dai ricercatori e dai malati. Questa consapevolezza ha favorito il sorgere di iniziative che propongono dei “patient oriented putcomes”, e la Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica e la Lega Italiana Fibrosi Cistica hanno intrapreso questo stesso percorso con il gruppo di lavoro IPACOR (Italian Patient Centered Outcome Research).

Formazione

Formazione multiprofessionale – La formazione sarà da indirizzare alle varie figure professionali che operano nei Centri, ma anche sul territorio (formazione specifica per chi fornisce assistenza domiciliare; per sensibilizzare medici di medicina generale, pneumologi, gastroenterologi e andrologi sulla presenza di forme di fibrosi cistica a presentazione tardiva). La formazione per i medici dei Centri deve prevedere una quota di teoria, anche eventualmente tramite FAD, ed una di frequenza presso un Centro che abbia consolidata esperienza educativa. E’ auspicabile l’armonizzazione dei modelli formativi.

Formazione alla ricerca clinica – I Centri devono poter contribuire all’avanzamento della ricerca sulla malattia e offrire ai pazienti l’opportunità di partecipare a trial clinici. Le regole di good clinical practice da mettere in atto nelle sperimentazioni devono essere patrimonio di almeno una parte degli operatori del Centro. E’ altamente auspicabile la formazione di ricercatori coinvolti nella pratica clinica.

BREVE BIBLIOGRAFIA

Charmaz K. Good days, bad days: the self in chronic illness and time. New Brunswick, NJ, Rutgers University Press 1991

Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K et al. European Cystic Fibrosis Society standards of care: framework for the cystic fibrosis Centre. *J Cyst Fibros* 2014; 13:S3-S22

Elborn SJ, Bell SC, Madge SL et al. Report of the European Respiratory Society/European Cystic Fibrosis Society task force on the care of adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2016 ;47:420-8.

Jones A.M. Adult should be treated in an adult CF center. *Ped Respir Rev.* 2013; 14S: 13-15.

Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H; Consensus Committee. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros.* 2005; 4:7-26.

Manuale per l'Autovalutazione e la Revisione Esterna tra Pari della Qualità dei Centri per la Fibrosi Cistica. Società Italiana Fibrosi Cistica e Lega Italiana Fibrosi Cistica – Onlus. Versione 1.2.3. Marzo 2012 (www.sifc.it/documenti/linee-guida)

Quittner AL et al. Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of the International Depression Epidemiological Study across nine countries. *Thorax* 2014; 69:1090-1097

Simmonds NJ, Ageing in cystic fibrosis and long-term survival. *Ped Respir Rev.* 2013; 14S: 6-9.

Singh SP, Anderson B, Liabo K, Ganeshamoorthy T, on behalf of the guideline committee. Supporting young people in their transition to adults' service: summary of NICE guidance. *BMJ* 2016; 353:i2225 (nice.org.uk/guidance/ng43)

Suls J et al. The relative efficacy of avoidant and non-avoidant coping strategies: a meta-analysis. *Health Psychol* 1985;4:249-288

Supporting young people in their transition to adults' service: summary of NICE guidance. *BMJ* 2016; 353:i2225 (nice.org.uk/guidance/ng43)

Tuchman LK, Schwartz LA, Sawicki GS et al. Cystic fibrosis and transition to adult medical care. *Pediatrics* 2010; 125:566-573

Yankaskas JR et al. Cystic Fibrosis Adult Care: Consensus Conference Report. *Chest* 2004;125:1-39

► SITOGRAFIA

http://dati.istat.it/Index.aspx?DataSetCode=DCCV_NEET

<http://www.istat.it/it/istruzione-e-formazione>

<http://www.istat.it/it/files/2014/10/focus-giovani.pdf>

ALLEGATO 1

Questionario Centri

Nome del centro

Caratteristiche dei pazienti adulti seguiti dal Centro

NB: si intendono adulti i pazienti dai 18 anni; pazienti che abbiano compiuto il 18° anno nel 2013 vanno considerati adulti.

Numero dei pazienti di età inferiore ai 18 anni

Numero dei pazienti di età fra 18 e 29 anni

Numero dei pazienti di età fra 30 e 39 anni

Numero dei pazienti di età superiore a 40 anni

Adulti presi in carico (periodo 2009-2013)

Totale adulti persi per decessi, trasferimenti, persi al follow-up (periodo 2009-2013)

Adulti persi per decessi (periodo 2009-2013)

Numero totale ricoveri per pazienti con età inferiore ai 18 anni

Numero ricoveri con degenze > 30 giorni per pazienti con età inferiore ai 18 anni

Numero totale ricoveri per pazienti con età fra 18 e 29 anni

Numero ricoveri con degenze > 30 giorni per pazienti con età fra 18 e 29 anni

Numero totale ricoveri per pazienti con età fra 30 e 39 anni

Numero ricoveri con degenze > 30 giorni per pazienti con età fra 30 e 39 anni

Numero totale ricoveri per pazienti con età superiore a 40 anni

Numero ricoveri con degenze > 30 giorni per pazienti con età superiore a 40 anni

Caratteristiche cliniche

Sesso | < 18 anni |

*Questionario
Centri*

Sesso | > 18 anni |

FEV1 % predetto <40 | < 18 anni |

FEV1 % predetto <40 | > 18 anni |

FEV1 % predetto compreso fra 41 e 69 | < 18 anni |

FEV1 % predetto compreso fra 41 e 69 | > 18 anni |

FEV1 % predetto>70 | < 18 anni |

FEV1 % predetto>70 | > 18 anni |

BMI <18 | < 18 anni |

BMI <18 | > 18 anni |

presenza di Pseudomonas aeruginosa nell'ultimo escreato | < 18 anni |

presenza di Pseudomonas aeruginosa nell'ultimo escreato | > 18 anni |

presenza di Burkholderia cepacia nell'ultimo escreato | < 18 anni |

presenza di Burkholderia cepacia nell'ultimo escreato | > 18 anni |

presenza di Stafilococco aureo meticillino resistente nell'ultimo escreato | < 18 anni |

presenza di Stafilococco aureo meticillino resistente nell'ultimo escreato | > 18 anni |

pz viventi che hanno e/o hanno avuto una o più gravidanze | < 18 anni |

pz viventi che hanno e/o hanno avuto una o più gravidanze | > 18 anni |

pazienti in NIV (non a scopo esclusivamente di mobilizzazione delle secrezioni bronchiali) | < 18 anni |

pazienti in NIV (non a scopo esclusivamente di mobilizzazione delle secrezioni bronchiali) | > 18 anni |

trapiantati in follow-up presso il Centro (anche follow-up congiunto con centro trapianti) tra 0 e 1 anno dal trapianto | < 18 anni |

trapiantati in follow-up presso il Centro (anche follow-up congiunto con centro trapianti) tra 0 e 1 anno dal trapianto | > 18 anni |

trapiantati in follow-up presso il Centro (anche follow-up congiunto con centro trapianti) tra 2 e 5 anni dal trapianto | < 18 anni |

trapiantati in follow-up presso il Centro (anche follow-up congiunto con centro trapianti) tra 2 e 5 anni dal trapianto | > 18 anni |

trapiantati in follow-up presso il Centro (anche follow-up congiunto con centro trapianti) oltre 6 anni dal trapianto | < 18 anni |

trapiantati in follow-up presso il Centro (anche follow-up congiunto con centro trapianti) oltre 6 anni dal trapianto | > 18 anni |

Pz in lista per trapianto | < 18 anni |

Pz in lista per trapianto | > 18 anni |

neoplasie (passate e presenti) | < 18 anni |

neoplasie (passate e presenti) | > 18 anni |

pz in terapia farmacologica antidepressiva | < 18 anni |

pz in terapia farmacologica antidepressiva | > 18 anni |

Pz. in terapia insulinica | < 18 anni |

Pz. in terapia insulinica | > 18 anni |

Pz. in terapia con bifosfonati (per osteoporosi) | < 18 anni |

Pz. in terapia con bifosfonati (per osteoporosi) | > 18 anni |

pazienti che assumono più di 5 terapie/die (incluse vitamine e terapie aerosoliche, escluse le terapie al bisogno e/o somministrate per meno di 3 mesi/anno) | < 18 anni |

pazienti che assumono più di 5 terapie/die (incluse vitamine e terapie aerosoliche, escluse le terapie al bisogno e/o somministrate per meno di 3 mesi/anno) | > 18 anni |

pazienti che assumono più di 15 terapie/die (incluse vitamine e terapie aerosoliche, escluse le terapie al bisogno e/o somministrate per meno di 3 mesi/anno) | < 18 anni |

pazienti che assumono più di 15 terapie/die (incluse vitamine e terapie aerosoliche, escluse le terapie al bisogno e/o somministrate per meno di 3 mesi/anno) | > 18 anni |

Età alla diagnosi
screening neonatale/entro 3 mesi

età pediatrica dai tre mesi

*Questionario
Centri*

età adulta fino a 40 anni

età adulta oltre 40 anni

Aggiungi elemento

Dopo la pagina 1

Continua e vai alla pagina successiva

Caratteristiche del centro

Ubicazione

- presidio ospedaliero generale
- presidio ospedaliero pediatrico

Dipartimento (specificare)

Orari di attività ambulatoriale (e di dh) mattina

Orari di attività ambulatoriale (e di dh) pomeriggio

Orari di attività ambulatoriale (e di dh) N° giorni della settimana

Presenza di degenza separata per adulti

- Sì
- No

Specificare dove

Presenza di Dh separato per adulti

- Sì
- No

Specificare dove

Figure professionali reperibili

	<input type="button" value="▲"/> <input type="button" value="▼"/>
<input type="button" value="◀"/>	<input type="button" value="▶"/>

Caratteristiche delle figure professionali presenti nel team di cura (per ogni gruppo professionale)

Medici pneumologi | numero

Medici pneumologi | tempo dedicato per adulti

Medici pneumologi | età anagrafica media

Medici pneumologi | anzianità lavorativa media in FC

Medici gastroenterologi | numero

Medici gastroenterologi | tempo dedicato per adulti

Medici gastroenterologi | età anagrafica media

Medici gastroenterologi | anzianità lavorativa media in FC

Infermieri | numero

Infermieri | tempo dedicato per adulti

Infermieri | età anagrafica media

Infermieri | anzianità lavorativa media in FC

Fisioterapisti | numero

Fisioterapisti | tempo dedicato per adulti

Fisioterapisti | età anagrafica media

Fisioterapisti | anzianità lavorativa media in FC

Dietisti | numero

Dietisti | tempo dedicato per adulti

Dietisti | età anagrafica media

Dietisti | anzianità lavorativa media in FC

Psicologi | numero

Psicologi | tempo dedicato per adulti

Psicologi | età anagrafica media

Psicologi | anzianità lavorativa media in FC

Microbiologo Clinico | numero

Microbiologo Clinico | tempo dedicato per adulti

**Questionario
Centri**

Microbiologo Clinico | età anagrafica media

Microbiologo Clinico | anzianità lavorativa media in FC

Assistenti Sociali | numero

Assistenti Sociali | tempo dedicato per adulti

Assistenti Sociali | età anagrafica media

Assistenti Sociali | anzianità lavorativa media in FC

Altri | numero

Altri | tempo dedicato per adulti

Altri | età anagrafica media

Altri | anzianità lavorativa media in FC

Consulenti esperti in problematiche FC a disposizione del Centro

- ginecologo
- andrologo/urologo
- psichiatra
- reumatologo
- orl
- diabetologo
- gastroenterologo
- rianimatore
- palliativista
- neurologo
- cardiologo
- allergologo
- chirurgo
- genetista

Aggiungi elemento

Dopo la pagina 2

Continua e vai alla pagina successiva

Pagina 3 di 4

**Questionario
Centri**

Presenza di care/case manager professione

Percorso formativo specifico

- si
- no

Se si specificare

Tipologia attività formative utilizzate (in percentuale)
congressi

Formazione d'aula

Formazione sul campo/stage

Formazione a Distanza

Utilizzo di strumenti di raccolta dati centrati sul paziente

- Medicina narrativa

Attività di ricerca in corso

N° Studi multicentrici leader

N° Studi multicentrici partecipante

N° Studi profit

N° Studi no profit

N° pazienti coinvolti

N° Studi clinici

N° Studi non clinici

Aggiungi elemento

Dopo la pagina 3

Continua e vai alla pagina successiva

Pagina 4 di 4

Caratteristiche di rapporto con i pazienti

Strumenti di comunicazione con i pazienti

- Sito web
- Social network
- Mail
- Cellulare del professionista
- Telefono di reparto
- Altro:

Argomenti oggetto di valutazione aderenza

Gestione dell' "addestramento" strutturato del paziente

Strumenti di empowerment del paziente

Relazione clinica

- Ad ogni accesso
- Monoprofessionale
- Verifica di comprensione

Ruolo nei protocolli clinici

- Stesura
- Monitoraggio

Strumenti di indagine sulla "soddisfazione" dei pazienti

- Questionari
- Focus group
- Altro: specificare

Ruolo dell'associazione

- Trovare risorse
- Gestire fondi
- Lobbing
- Favorire l'accessibilità
- Sviluppo di progetti per migliorare il rapporto professionista-paziente
- Sviluppare l'empowerment
- Favorire la rappresentanza di pazienti adulti

Aggiungi elemento



ALLEGATO 2

Questionario pazienti



L'ADULTO CON FIBROSI CISTICA OGGI IN ITALIA



LIFC
Lega Italiana
Fibrosi Cistica

UN'INDAGINE DELLA SOCIETA' ITALIANA FIBROSI CISTICA E DELLA LEGA ITALIANA FIBROSI CISTICA

In Italia oggi la metà delle persone con fibrosi cistica ha più di 18 anni, ed i quadri più impegnativi di malattia si trovano nella popolazione adulta.

A ciò si aggiungono gli aspetti sociali connessi all'essere affetti da fibrosi cistica, condivisi da molte patologie croniche dell'adulto, come la difficoltà nel creare una famiglia e i limiti all'attività di studio e lavorativa.

Tutte queste problematiche sono destinate ad interessare sempre più persone nei prossimi anni: nei prossimi 10 anni è atteso un incremento del 75% della popolazione adulta con fibrosi cistica, che corrisponde in Italia a duemila malati in più.

I Centri Fibrosi Cistica si sono sviluppati a partire da reparti dedicati alla cura dei bambini, ed ancora oggi la maggior parte dei pazienti sopra i 18 anni viene seguita in strutture a forte impronta pediatrica.

Serve pensare a come sviluppare nei prossimi anni l'assistenza al paziente adulto, ed a questo scopo è utile monitorare necessità e difficoltà incontrate da questa tipologia di malati.

La Società Italiana Fibrosi Cistica e la Lega Italiana Fibrosi Cistica hanno prodotto un questionario, anonimo, che vuole rispondere a questa esigenza.

Chiediamo la Sua collaborazione per compilarlo.

Il gruppo di lavoro adulti della Società Italiana Fibrosi Cistica

A - IO E LA FIBROSI CISTICA

1. La tua età: _____
2. Sesso: M F
3. Età in cui ti è stata fatta la diagnosi di fibrosi cistica: _____
4. Sei in cura in un Centro Fibrosi Cistica da quando ti è stata fatta la diagnosi?
 Sì
 No, indicare da che anno sei in cura in un Centro Fibrosi Cistica: _____
5. Abiti nella Regione del Centro dove ti curi?
 Sì
 No, spiega perché non ti curi nel Centro della tua Regione: _____

6. La tua famiglia:
 - 6.1 Attualmente sei single?
 Sì (vale anche per separato/divorziato)
 No
 - 6.2 Attualmente vivi:
 da solo
 con il tuo partner
 con la tua famiglia di origine

**Questionario
pazienti**

6.3 Hai figli?

 Sì, indica quanti _____ No

7. Che titolo di studio hai? (indicare l'ultimo conseguito)

 Diploma medie Diploma superiori Laurea Altro, _____

8. Cosa fai? (è possibile indicare più risposte)

 Studio (vai alla domanda 8.1) Lavoro (vai alla domanda 8.2) Cerco un lavoro (vai alla domanda 8.3) Non studio e non cerco un lavoro (vai alla domanda 8.4)

8.1 se studi:

8.1.1 cosa studi? _____

8.1.2 la fibrosi cistica ha influito sulla tua decisione su cosa studiare?

 Sì, spiega per quali motivi _____ No

8.1.3 attualmente la fibrosi cistica ostacola il tuo percorso di studio?

 Sì, spiega quale è il problema maggiore _____ No

8.2 se lavori:

8.2.1 che lavoro fai? _____

8.2.2 la fibrosi cistica ha influito sulla tua carriera professionale?

 Sì, spiega per quali motivi _____ No

8.2.3 attualmente la fibrosi cistica ostacola la tua carriera professionale?

 Sì, spiega quale è il problema maggiore _____ No

8.3 se cerchi un lavoro:

8.3.1 la fibrosi cistica sta influenzando sulla tua ricerca?

Sì, spiega per quali motivi _____

No

8.4 se non studi e non cerchi un lavoro:

8.4.1 è a causa della fibrosi cistica?

Sì, spiega per quali motivi _____

No

9. Quale riconoscimento/beneficio economico hai?

9.1 invalidità civile:

Sì, indica la percentuale _____%

No

9.2 assegno mensile (spetta ai non lavoratori o ai lavoratori con limite di reddito)

Sì

No

9.3 assegno di accompagnamento

Sì

No

9.4 assegno di invalidità INPS (spetta ai lavoratori senza limite di reddito ma con anzianità contributiva)

Sì

9.5 pensione di inabilità INPS (richiede la cessazione di qualsiasi attività lavorativa)

Sì

No

9.6 legge 68/1999 (disabilità)

Sì (vai alla domanda 9.6.1)

No

9.6.1 se Sì sei stato assunto come categoria protetta?

Sì

No

9.7 legge 104/1992 (handicap)

Sì (vai alla domanda 9.7.1)

No (vai alla domanda 10)

9.7.1 se Sì che tipo di handicap

handicap (art.3 comma 1)

handicap grave (art.3 comma 3) (vai alla domanda 9.7.1.1)

9.7.1.1 se handicap grave usufruisci dei permessi di lavoro?

3 giorni mensili

riduzione oraria quotidiana

**Questionario
pazienti**

10. Conosci tutti i riconoscimenti/benefici economici indicati sopra?

Sì

No, indica quali non conosci _____

11. Hai fatto un trapianto d'organo?

Sì, specifica quale organo _____

No (vai alla domanda 12)

11.1 se Sì dopo il trapianto hai cambiato Centro in cui ti curi?

Sì, mi curo in un altro Centro

No, mi curo nello stesso Centro in cui mi curavo prima del trapianto

11.1.1 Se Sì il Centro dove ti curavi prima del trapianto era:

In Regione

Fuori Regione

12. E' un problema ottenere un appuntamento per una visita ambulatoriale/day hospital?

Sì, spiega quali problemi incontri _____

No

13. Giorni e orari di visita/day hospital sono compatibili con le tue attività di studio/lavoro/famiglia?

Sì

No, spiega quali problemi incontri? _____

14. Nel tuo Centro c'è la possibilità di fare terapie antibiotiche in vena a casa?

Sì

No (vai alla domanda 14.2)

14.1 Se Sì hai fatto terapie antibiotiche in vena a casa?

Sì

No (vai alla domanda 15)

14.1.1 se Sì sei stato addestrato allo scopo?

Sì, indica da chi _____

No

14.1.2 un tuo convivente è stato addestrato allo scopo?

Sì, indica da chi _____

No

14.1.3 ricevi assistenza dalla ASL?

Sì, spiega quale tipo di assistenza ricevi _____

No

14.1.4 chi ti riposiziona l'accesso venoso?

familiare

infermiere amico

infermiere a pagamento

- pronto soccorso
- Centro Fibrosi Cistica
- altro _____

14.2 se No lo riterresti utile?

- Sì, spiega in quale circostanza _____
- No

15. Partecipi o hai partecipato ad attività di telemedicina?

- Sì
- No (vai alla domanda 15.2)

15.1 se Sì, a quale attività partecipi/hai partecipato? _____

15.1.1 attraverso quale via di comunicazione? _____

15.2 se No, lo riterresti utile?

- Sì, spiega quale aspetto della tua fibrosi cistica gestiresti con la telemedicina

- No

16. Hai problemi con l'approvvigionamento dei farmaci?

- Sì, indica quali problemi incontri? _____

- No

17. Indica quali servizi ricevi dalla ASL:

- infermiere a domicilio
- fisioterapista a domicilio
- consegna dei farmaci a domicilio
- altro _____

B - TU E I PROFESSIONISTI CHE TI CURANO

1. Pensi sia un problema essere seguito in una struttura che ospita anche bambini con fibrosi cistica?

- Sì, dai la tua motivazione _____

- No

2. Credi sia data adeguata attenzione ai tuoi problemi da adulto con fibrosi cistica (lavoro/studio, attenzione a integrare la terapia nella routine quotidiana)?

- Sì
- No

**Questionario
pazienti**

3. Chi ti segue ha mai discusso con te gli aspetti correlati ad avere eventualmente figli?
- Sì
- No
4. Alla visita e/o in ricovero vieni visitato:
- da solo
- con il partner presente
- con i genitori presenti
- altro, specifica _____
5. La gestione della tua cura viene discussa direttamente:
- con te
- con te ed i tuoi genitori
6. Le comunicazioni che riguardano il tuo stato di salute vengono fatte:
- a te
- a te ed altri familiari
7. Pensi che chi ti segue al Centro sia:
- ben preparato a gestire le problematiche di un malato adulto
- più predisposto a gestire pazienti pediatriche
- altro, specifica _____
- _____
8. I medici che ti stanno seguendo al Centro sono gli stessi di quando eri bambino?
- Sì
- No
9. Come comunichi con il Centro dove ti curi?
- di persona
- telefono
- cellulare del medico, fisioterapista,...
- Skype
- Sms
- E-mail
- messaggistica (whatsapp, messenger,...)
- sito web
- social network
- altro, specifica _____

10. Quando desideri informazioni sulla fibrosi cistica e sulle terapie riesci ad ottenerle dal Centro?

Sì

No

10.1 se Sì, le informazioni che ricevi sono:

non esaurienti

esaurienti

più che esaurienti

10.2 se No, quali problemi incontri? _____

11. Hai la possibilità di fornire informazioni sulla tua fibrosi cistica e sulla tua gestione?

Sì

No

11.1 se Sì, le informazioni che fornisci vengono:

ascoltate

ascoltate e prese in considerazione nelle decisioni che ti riguardano

12. Quali professionisti, di cui avresti bisogno, mancano o sono troppi pochi nel Centro dove ti curi?

medico

fisioterapista

infermiere

ORL (otorinolaringoiatra)

dietista

diabetologo

gastroenterologo

cardiologo

allergologo

andrologo/ginecologo

genetista

psicologo

assistente sociale

altro, specifica _____

13. In ospedale si adottano numerose procedure sia in occasione di visite ambulatoriali e day hospital sia durante i ricoveri. Ti senti coinvolto nella stesura di queste procedure?

Sì

No

13.1 se Sì, ti senti coinvolto perché:

ti spiegano le procedure

ti chiedono un parere su come dovrebbero essere le procedure

partecipi alla stesura delle procedure attraverso percorsi congiunti

paziente/professionista

**Questionario
pazienti****C - TU E LE ORGANIZZAZIONI DI VOLONTARIATO**

1. Conosci organizzazioni di volontariato che si occupano di fibrosi cistica?

Sì, indica quali _____

No (vai alla domanda 2)

1.1 se Sì, sei socio?

Sì

No

1.1.1 se Sì, di quale organizzazione sei socio? _____

1.2 se Sì, conosci quali attività svolge?

Sì

No

1.2.1 se Sì, partecipi alle attività che svolge?

Sì

No

1.2.1.1 se Sì, a quali attività partecipi? _____

2. Quali attività dovrebbe svolgere un' organizzazione di volontariato che si occupa di fibrosi cistica?

sensibilizzare l'opinione pubblica

sensibilizzare le istituzioni che fanno le leggi

sensibilizzare le istituzioni che erogano i servizi (ASL, ospedali)

finanziare le figure professionali che servono al Centro fibrosi cistica

acquistare le attrezzature che servono al Centro fibrosi cistica

migliorare il rapporto tra il paziente e il professionista

migliorare l'accessibilità dell'ospedale al paziente

realizzare progetti di telemedicina

altro _____



