

**MANUALE PER L'AUTOVALUTAZIONE
E LA REVISIONE ESTERNA FRA PARI
DELLA QUALITÀ DEI CENTRI PER LA
FIBROSI CISTICA**

e

**GLOSSARIO
E PRINCIPALI ACRONIMI**

Manuale per l'autovalutazione e la revisione esterna fra pari della qualità dei centri per la fibrosi cistica



Premessa

Questo manuale di accreditamento alla qualità nasce come frutto della "Commissione Accreditamento" che ha preso il via dalla Commissione "Standard of Care" (SoC) della Società Italiana Fibrosi Cistica (SIFC). Il documento europeo "Consensus on standards of care for people with cystic fibrosis", a cura dell'European Cystic Fibrosis Society (Journal of Cystic Fibrosis 2005; 4:7-26) definiva gli "standards of care" come "the optimal service provision necessary to deliver the best outcomes possible for patients".

La situazione dei pazienti/famiglia e degli operatori sanitari italiani ha, come elemento facilitante e di riferimento, una legge nazionale (n. 548/1993) che definisce le funzioni e le caratteristiche dei Centri di riferimento e di supporto regionali e li istituisce in ogni Regione. L'analisi della realtà presente in questi Centri, in confronto ai parametri europei, è stata svolta negli anni 2006-2007, con l'invio di tre questionari ai Centri stessi da parte della commissione Standard of Care, con il fine di rilevare gli elementi fondamentali, prevalentemente strutturali, ma anche di alcuni processi, dei Centri di cura italiani. Le specificità delle varie figure professionali non mediche, coinvolte nella attività dei Centri di cura, sono state in seguito oggetto di verifica da parte dei diversi gruppi professionali afferenti alla SIFC, con modalità diverse.

Per la parte dei pazienti e dei loro familiari, è stata avviata da Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC) un'ampia consultazione che ha coinvolto un centinaio di persone distribuite su tutto il territorio nazionale. Sono stati realizzati incontri per gruppi di Regioni che hanno portato a individuare le esigenze maggiormente sentite. Interessante notare che non ci sono particolari differenze tra le varie aree geografiche relativamente agli esiti desiderati come prodotto delle attività dei Centri.

Gli elementi raccolti hanno stimolato una viva discussione tra operatori e tra operatori e pazienti/famiglie, tale da portare alla costruzione di questo percorso con le modalità descritte in seguito. Elemento fondamentale del lavoro è l'unione e la cooperazione tra "personale sanitario" e "paziente/famiglia", in un'ottica di multiprofessionalità e multidisciplinarietà, ove eguale peso ha avuto l'apporto dei diversi "saperi". La commissione ha lavorato da febbraio 2010 a novembre 2010, alternando le riunioni in plenaria e i lavori di gruppo a una fitta corrispondenza; questo percorso ha portato alla redazione di bozze del presente documento e di successive modifiche con il contributo dei partecipanti. Una prima presentazione della modalità di lavoro adottata si è svolta in occasione dell'incontro della primavera 2010 a Roma, organizzato dalla SIFC, in plenaria.

I pazienti e le famiglie, per la prima volta coinvolti in modo così attivo, sono stati protagonisti con pari dignità nella stesura di un manuale che definisse degli standard che, in fin dei conti, li riguardano direttamente. Il loro coinvolgimento ha portato a delle scoperte reciproche, a una migliore comprensione dei problemi in campo e a una vera e propria alleanza per il raggiungimento di obiettivi comuni, pur se su fronti diversi e con ruoli distinti. Questa alleanza non può che continuare ben oltre la mera stesura del manuale e vedrà protagoniste le due forze insieme nella sua applicazione per il comune obiettivo di migliorare la qualità della salute, intesa sia come dato clinico che come qualità della vita.

DEFINIZIONE DI UN CENTRO

Secondo quanto stabilito dalla Legge n. 548 del 23 dicembre 1993, "le Regioni istituiscono, a livello ospedaliero o universitario, un centro regionale specializzato di riferimento con funzioni di prevenzione, di diagnosi, di cura e di riabilitazione dei malati, di orientamento e coordinamento delle attività sanitarie, sociali, formative ed informative e, dove ne esistano le condizioni adeguate, di ricerca sulla fibrosi cistica" (art. 3 – comma 2) per le seguenti finalità:

- prevenzione primaria e diagnosi precoce e prenatale della fibrosi cistica,
- cura e riabilitazione dei malati di fibrosi cistica, provvedendo anche alla fornitura a domicilio delle apparecchiature, degli ausili e dei presidi sanitari necessari per il trattamento complessivo,
- agevolare l'inserimento sociale, scolastico, lavorativo e sportivo dei malati di fibrosi cistica;
- favorire l'educazione e l'informazione sanitaria del cittadino paziente, dei suoi famigliari, nonché della popolazione, con riferimento alla cura ed alla prevenzione della fibrosi cistica;
- provvedere alla preparazione ed all'aggiornamento professionale del personale sociosanitario addetto;
- promuovere programmi di ricerca atti a migliorare le conoscenze cliniche e di base della malattia per aggiornare la possibilità di prevenzione, nonché la diagnosi precoce, la cura e la riabilitazione (art. 1 – comma 2).

Presso i Centri di Riferimento operano rappresentanti dei malati (art. 9 L. 548/93) con compiti consultivi per le scelte strategiche organizzative del Centro in stretta collaborazione con il team multidisciplinare.

La legge 548/93 sancisce che il Centro di Riferimento può “valersi del supporto assistenziale di servizi ospedalieri o territoriali da esso individuati nell’ambito della Regione o delle regioni consorziate; esso coordina le funzioni e le attività dei servizi di supporto inerenti l’assistenza ai malati di fibrosi cistica sulla base di piani e protocolli unitari” (art. 3 – comma 5).

Il numero di pazienti minimo in cura presso un Centro Regionale di Riferimento dovrebbe essere 50 come indicato in *Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European Consensus* (.§ 2). Presso il Centro di Riferimento deve operare il team multidisciplinare come previsto dal presente documento (vedi anche par. 3 *European standard of care – 2005*).

I requisiti minimi di un Servizio di supporto dovrebbero essere:

- **almeno 20** pazienti in carico al Servizio,
- lo svolgimento di un’adeguata attività assistenziale garantita da almeno le seguenti figure professionali: medico/i, infermiere/i e fisioterapista/i competenti (come definiti di seguito).

In caso di ricovero ospedaliero valgono gli stessi standard del Centro di Riferimento.

Per la gestione domiciliare del paziente, al fine di garantire la sua qualità della vita, il Centro di Riferimento, in collaborazione con il pediatra di libera scelta o il medico di medicina generale, può individuare ospedali e/o strutture territoriali più vicini al domicilio dei pazienti per:

- eseguire gli esami di routine al fine di ridurre gli accessi per visite programmate al Centro,
- ricoverare i pazienti fornendo consulenza circa l’applicazione degli specifici protocolli clinico-assistenziali

La SIFC e la LIFC riconoscono come Centro di cura le strutture ospedaliere e/o universitarie che operano in collegamento con la SIFC e la LIFC e rispettano i requisiti di questo documento.

NOTE DI LETTURA

- **PAZIENTE** - Nel presente manuale si utilizza il termine “paziente” per identificare la persona affetta da FC inserita nel suo contesto familiare (paziente/famiglia), estendendo quindi la dimensione semantica di norma attribuitagli.
- I documenti di Core Competence del presente manuale sono consultabili e scaricabili presso il sito web della SIFC (www.sifc.it)
- Le Linee Guida del presente manuale sono consultabili e scaricabili presso il sito web della SIFC (www.sifc.it)

In appendice sono riportati (i documenti sono reperibili sul sito www.sifc.it):

- un glossario sintetico ed i principali acronimi utilizzati
- la procedura “Gestione del processo di revisione esterna fra pari dei Centri per la Fibrosi Cistica”
- il “Codice di comportamento” degli attori coinvolti

INDICE	
Premessa	3
Introduzione	8
La struttura del Manuale	8
1 REQUISITI GENERALI	10
1.1 Visione strategica	10
1.1.1 Mission	10
1.1.2 Obiettivi	10
1.1.3 Organizzazione	10
1.1.4 Partnership	11
1.1.5 Accountability	11
1.2 Gestione delle risorse	11
1.2.1 I professionisti	11
1.2.2 Le tecnologie	12
1.3 Il miglioramento della qualità	13
1.3.1 Strategie per il miglioramento	13
1.3.2 Safety	13
1.3.3 Audit clinico	14
1.3.4 Audit organizzativo	14
1.3.5 Sistemi di monitoraggio	14
1.3.6 Coinvolgimento del personale	14
1.4 Clima organizzativo	15
1.5 Comunicazione	15
1.6 Gestione per processi	15
1.7 Ricerca	16
1.8 Etica	16
1.9 Soddisfazione del paziente	16
2 REQUISITI STRUTTURALI	17
2.1 Strutture e tecnologie	17
2.1.1 Camere di degenza	17
2.1.2 Spazi ambulatoriali/day service	17
2.1.3 Presidi e strumentazioni	18
2.1.4 Documentazione sanitaria	18
2.1.5 Tecnologie	18
2.1.6 Indagini strumentali	18
2.2 Team di cura	19
2.2.1 Medici	19
2.2.2 Infermieri	20
2.2.3 Fisioterapisti	20
2.2.4 Dietisti	21
2.2.5 Psicologi	21
2.2.6 Microbiologo Clinico	22
2.2.7 Assistenti Sociali	22
2.2.8 Consulenti disponibili con competenze specifiche	23
2.2.9 Continuità Assistenziale	23
3 REQUISITI DI PROCESSO	24
3.1 Diagnosi	24
3.1.1 Screening	24
3.1.2 Analisi genetica	24
3.1.3 Sintomi	24

3.2	Prevenzione e cura	24
3.2.1	Infezioni	25
3.2.2	Nutrizione	26
3.2.3	Valutazione della funzionalità pancreatica	26
3.2.4	Valutazione della funzionalità respiratoria	27
3.2.5	Riabilitazione respiratoria	27
3.2.6	Complicanze	28
3.2.7	Trapianto	35
3.3	Educazione al paziente	36
3.4	Continuità	36
3.4.1	Follow up	36
3.4.2	Terapia a Domicilio	37
3.4.3	Transizione	38
3.5	Terapia del dolore e fase Terminale	39
3.6	Comunicazione interna	39
3.6.1	Riunioni	39
3.6.2	Rapporto con altri professionisti	39
3.7	Comunicazione esterna e partecipazione	40
3.7.1	Informativa	40
3.7.2	Customer satisfaction	40
3.8	Gestione della Documentazione	40
3.8.2	Registro	41
3.9	Gestione della Formazione	41
3.10	Miglioramento continuo della qualità	41
4	REQUISITI DI RISULTATO VALUTATI DAL PAZIENTE	43
4.1	Primo contatto con il Centro	43
4.1.1	Accoglienza	43
4.1.2	Primo Ricovero	43
4.2	Informazione/Comunicazione	43
4.2.1	Comunicazione della positività allo screening	44
4.2.2	Comunicazione nelle fasi precedenti alla conferma diagnostica	44
4.2.3	Comunicazione al paziente di diagnosi di FC	44
4.2.4	Comunicazione per la concordanza delle cure	45
4.2.5	Comunicazione nella prima manifestazione acuta	45
4.2.6	Comunicazione per la variazione di stato clinico	45
4.2.7	Comunicazione sull'utilizzo di ossigeno/ presidi terapeutici invasivi	45
4.2.8	Comunicazione per il trapianto	46
4.3	Cura e qualità delle cure	46
4.3.1	Diagnosi	46
4.3.2	Case Manager	46
4.3.3	Aspetti alberghieri del ricovero	47
4.3.4	Telemedicina	47
4.3.5	Cura del dolore	47
4.3.6	Coordinamento e continuità	48
4.4	Rapporti Centro-Associazioni	49
4.4.1	Gestione finanziamenti elargiti dall'Associazione	50
4.4.2	Gestione fondi riferiti alla 548/93	50
4.4.3	Partnership	50
4.5	Miglioramento prospettico	51
4.5.1	Ricerca di base e traslazionale	51
4.5.2	Ricerca clinica	51
4.5.3	Adozione protocolli clinico/farmacologico	51

4.6	Progetto di vita	51
4.6.1	Presa in carico del paziente	52
4.6.2	Presa in carico della famiglia	52
4.6.3	Morte/dolore	53
5	REQUISITI DI RISULTATO CLINICO	54
5.1	Prevenzione e cura	54
5.1.1	Programma di valutazione annuale	54
5.1.2	Spirometrie	54
5.1.3	Principali protocolli per la prevenzione, diagnosi e cura	54
5.2	Screening e diagnosi	55
5.2.1	Presa in carico di pazienti diagnosticati dal centro	55
5.2.2	Incidenza di pazienti con disidratazione acuta nel primo anno di vita	55
5.2.3	Test del sudore esteso a fratelli	55
5.2.4	Lattanti diagnosticati allo screening	55
5.3	Consulenza genetica	55
5.4	Controllo delle infezioni	56
5.4.1	Valutazione batteriologica	56
5.4.2	Prevenzione influenzale in soggetti > 6 mesi	56
5.4.3	Sorveglianza dell'infezione da P. Aeruginosa	56
5.4.4	B.CEPACEA	56
5.5	Nutrizione	57
5.6	Complicanze	58
5.6.1	Presenza di protocolli per la diagnosi e il trattamento delle complicanze e comorbidità	58
5.6.2	Protocolli di gestione del centro e dei pazienti	58
5.7	Continuità assistenziale	59
5.7.1	Gestione della documentazione	59
5.7.2	Tecnologie	60
5.7.3	Personale	60
	BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO	61
	APPENDICI	66

Introduzione

Se tutti sanno che cosa è la qualità perché se ne discute tanto?
Robert M. Pirsig

L'obiettivo del miglioramento della qualità nelle organizzazioni sanitarie costituisce un interesse istituzionale rappresentato in numerosi documenti dall'OMS e da norme nazionali.

In molteplici occasioni la comunità professionale si è orientata nella stessa direzione.

Uno degli elementi maggiormente rappresentati e studiati è relativo all'attivazione dei programmi di accreditamento che, secondo Liva (1999), si può riportare a tre motivazioni:

1. volontà delle strutture sanitarie e dei professionisti di avere una valutazione oggettiva dei propri livelli qualitativi;
2. interesse delle Associazioni professionali e delle Società Scientifiche ad attivare processi di miglioramento che vedano i professionisti come parte attiva, favoriscano la crescita culturale degli operatori, garantiscano i migliori risultati sui pazienti;
3. richiesta alle strutture sanitarie, da parte dei soggetti pagatori, di corrispondere a determinati livelli qualitativi per ottenere l'ammissione ai sistemi di pagamento.

Le prime due motivazioni restano alla base dei programmi di accreditamento professionale, mentre la terza costituisce il fattore determinante la diffusione dei programmi di accreditamento obbligatorio o istituzionale.

Il presente manuale si colloca, appunto, nell'ambito dell'accREDITAMENTO professionale o meglio del "processo di autovalutazione e revisione esterna fra "pari", definizione, questa, proposta da Liva, che ben rappresenta le due componenti di questo processo: la fase di autovalutazione e quella del confronto fra professionisti.

La struttura del Manuale

Il modello di riferimento che viene utilizzato per il processo di autovalutazione e revisione esterna fra *pari* in questo manuale è quello proposto da Donabedian che vede, sostanzialmente, tre assi di valutazione:

- struttura;
- processo;
- esito.

A questi tre parametri fondamentali è stato aggiunto un focus specifico sulle funzioni di governo del sistema, esplorando quindi le funzioni di leadership.

Un approfondimento sulla valutazione di esito è necessario per comprendere al meglio la struttura del presente manuale.

Questo aspetto è spesso il più controverso e difficile da presidiare. La scelta che abbiamo operato è stata di valutare, in questa fase, i risultati, distinguendo quelli prettamente clinici, e quindi relativi all'efficacia delle cure prestate, dai risultati di "sistema", ponendo l'attenzione sul punto di vista di un attore fondamentale del processo di cura: il paziente.

Per questo motivo, diventano parametri di valutazione anche gli esiti rilevanti per i pazienti.

Questa scelta però comporta il fatto che, nell'intero processo di auto-etero valutazione, il paziente assuma un ruolo attivo e quindi si configuri come soggetto responsabile che esercita diritti e doveri.

Il dichiarato orientamento al miglioramento della qualità viene anche chiarito nella scelta di graduare ogni requisito in una scala con quattro livelli di performance:

LIVELLO 0	Insufficiente
LIVELLO 1	Sufficiente
LIVELLO 2	Buono
LIVELLO 3	Ottimo (a cui tendere realisticamente, alla luce della situazione nazionale)

I livelli di performance sono progressivi e il livello superiore contiene anche quanto previsto dal livello precedente se migliorativo o in aggiunta.

In questo modo, il Centro che avvia il processo di autovalutazione può identificare concreti ambiti di miglioramento.

Ogni requisito, preso singolarmente o aggregato ad altri della stessa area concettuale, inoltre, viene descritto per chiarire a tutti i soggetti interessati i contenuti e le finalità dello stesso.

Il processo di valutazione, descritto nella procedura "Gestione del processo di revisione esterna fra pari dei Centri per la Fibrosi Cistica", prevede un fase di autovalutazione cui il Centro interessato si sottopone e, successivamente un richiesta di eterovalutazione che esiterà in un rapporto di audit in cui verranno messi in luce i punti di forza e di debolezza del Centro stesso con i suggerimenti per la risoluzione delle criticità individuate.

Inoltre le "buone pratiche" osservate nel corso della visita, potranno, su autorizzazione del Centro stesso, essere rese disponibili alla comunità professionale per favorirne la crescita complessiva.

In considerazione della complessità del processo di valutazione tutti gli attori coinvolti sono tenuti al rispetto del "Codice di comportamento" ispirato a principi di trasparenza e rispetto dei ruoli.

1 REQUISITI GENERALI

I requisiti contenuti in questo capitolo del Manuale esplorano le politiche adottate dal Centro e la funzione di leadership esercitata nella conduzione del Centro stesso in termini di orientamento al miglioramento della qualità.

1.1 Visione strategica

La definizione delle caratteristiche della struttura, gli obiettivi che si intendono raggiungere e le modalità di coinvolgimento dei portatori di interesse connota la cultura di sviluppo organizzativo presente nell'organizzazione.

1.1.1 Mission

Il Centro dovrebbe dotarsi di un documento strategico (congruente con la L.548/93) per definire la propria ragion d'essere e le proprie politiche in relazione all'organizzazione in cui opera.

LIVELLO 0	Non è presente alcun documento di mission
LIVELLO 1	Il documento di mission è presente ma non approvato da soggetti altri dal Centro
LIVELLO 2	Il documento di mission è presente e approvato dalla Direzione Generale
LIVELLO 3	Il documento di mission è condiviso anche da SIFC e LIFC(*)

(*) regionale e/o nazionale

1.1.2 Obiettivi

Il Centro dovrebbe definire obiettivi congruenti con la mission, orientati al miglioramento della qualità.

LIVELLO 0	Non sono definiti gli obiettivi
LIVELLO 1	Gli obiettivi sono chiaramente definiti (*)
LIVELLO 2	Gli obiettivi sono condivisi nell'organizzazione
LIVELLO 3	Gli obiettivi sono condivisi all'interno dell'organizzazione e con SIFC e LIFC (**)

(*) gli obiettivi sono misurabili e sono definiti i tempi e le risorse previste per il loro raggiungimento.

(**) regionale e/o nazionale.

1.1.3 Organizzazione

1.1.3.1 Organigramma

Il Centro dovrebbe dotarsi di un documento con la chiara individuazione del modello organizzativo, dei ruoli e dei livelli di responsabilità corrispondenti.

LIVELLO 0	Il modello organizzativo non è formalizzato attraverso documenti scritti
LIVELLO 1	Il modello organizzativo è formalizzato in un documento scritto, ma non definisce tutti i ruoli e le responsabilità
LIVELLO 2	Al documento che descrive il modello organizzativo è allegato un organigramma funzionale e nominale che definisce i ruoli e le responsabilità
LIVELLO 3	In aggiunta, il documento organizzativo è inserito nel disegno organizzativo aziendale

1.1.3.2 Funzionigramma

Il Centro dovrebbe dotarsi di un documento con la chiara individuazione delle funzioni e dei compiti dei professionisti

LIVELLO 0	Non è presente alcun documento
LIVELLO 1	Nel documento sono individuate le competenze del 50 % dei professionisti
LIVELLO 2	Nel documento sono individuate le competenze di tutti i professionisti e sono note a tutti gli interessati
LIVELLO 3	In aggiunta, le competenze sono aggiornate

1.1.3.3 Integrazione

Il Centro dovrebbe dotarsi di "protocolli d'intesa" con altri Centri e con altri servizi che garantiscano la continuità delle cure, con la chiara individuazione del modello organizzativo, dei ruoli e delle relative responsabilità.

LIVELLO 0	Non sono presenti protocolli
LIVELLO 1	I documenti sono presenti e definiscono l'integrazione dei servizi con chiara identificazione di ruoli e responsabilità
LIVELLO 2	I documenti definiscono l'integrazione di almeno il 50% dei servizi, con chiara identificazione sia dei ruoli e delle responsabilità sia del "garante" del contratto
LIVELLO 3	I documenti definiscono l'integrazione di tutti i servizi con chiara identificazione sia dei ruoli e delle responsabilità sia del "garante" del contratto

1.1.4 Partnership

Il documento strategico dovrebbe definire le modalità e gli strumenti con i quali il Centro individua e coinvolge gli stakeholder nei processi principali.

LIVELLO 0	Non è presente alcun documento
LIVELLO 1	Esiste un documento con l'elenco degli stakeholder
LIVELLO 2	Sono definiti tempi e modi di coinvolgimento degli stakeholder
LIVELLO 3	Sono definiti i tempi, le modalità di coinvolgimento e il ruolo valutativo degli stakeholder

1.1.5 Accountability

Il documento strategico dovrebbe definire le modalità e gli strumenti con i quali rende conto agli stakeholder dei propri risultati.

LIVELLO 0	Non è previsto alcun sistema di reporting
LIVELLO 1	Viene prodotta una reportistica completa
LIVELLO 2	Viene prodotta una reportistica differenziata in base ai destinatari
LIVELLO 3	In aggiunta, viene verificata la comprensione da parte dei destinatari

1.2 Gestione delle risorse

1.2.1 I professionisti

1.2.1.1 Competenze

Il Centro dovrebbe definire i ruoli, le responsabilità e le competenze dei professionisti operanti nel Centro.

LIVELLO 0	Non è previsto alcun documento
LIVELLO 1	Esiste un documento che definisce i ruoli e le responsabilità solo di una parte delle figure professionali
LIVELLO 2	Esiste un documento che prevede requisiti definiti dal core competence delle singole figure professionali del Centro FC e relative referenze
LIVELLO 3	La definizione del core competence previsto per le figure professionali è riconosciuta dalla Direzione Generale

1.2.1.2 Piano di affiancamento

Dovrebbe essere definito un piano di affiancamento per accompagnare il personale nella fase dell'inserimento lavorativo, limitando finalizzato anche a limitare il turn over dei professionisti del team multidisciplinare, per non disperdere competenze e ridurre la qualità assistenziale.

LIVELLO 0	Non esiste un piano di affiancamento per favorire l'inserimento operativo del personale di nuova acquisizione
LIVELLO 1	Esiste un piano generico di affiancamento per favorire l'inserimento operativo del personale di nuova acquisizione
LIVELLO 2	Esiste un piano di affiancamento per favorire l'inserimento operativo del personale di nuova acquisizione, differenziato a seconda delle figure professionali
LIVELLO 3	Esiste un piano dettagliato di affiancamento per favorire l'inserimento operativo del personale di nuova acquisizione, differenziato a seconda delle figure professionali

1.2.1.3 Aggiornamento

Il Centro dovrebbe definire le modalità, i ruoli e le responsabilità per assicurare un costante aggiornamento dei professionisti.

LIVELLO 0	Non è previsto alcun documento
LIVELLO 1	Esiste un documento che prevede un aggiornamento spontaneo e non programmato
LIVELLO 2	Esiste un documento che prevede la programmazione di aggiornamenti in base all'analisi dei bisogni formativi di tutte le figure professionali, individuando i partner pertinenti
LIVELLO 3	Esiste un programma annuale di aggiornamento, condiviso, con risorse chiare e stabilite, con verifica dei risultati

1.2.1.4 Valutazione delle performace e del potenziale

Dovrebbero essere definite le modalità per la valutazione del potenziale e delle performance dei professionisti.

LIVELLO 0	Non sono definiti modelli e strumenti di valutazione dei professionisti
LIVELLO 1	Le valutazioni vengono effettuate occasionalmente
LIVELLO 2	Le valutazioni vengono effettuate regolarmente
LIVELLO 3	Le valutazioni dei professionisti vengono utilizzate per piani di miglioramento individualizzati

1.2.2 Le tecnologie

1.2.2.1 Acquisizione

Il Centro dovrebbe definire le modalità, i ruoli e le responsabilità per le scelte di acquisizione delle tecnologie.

LIVELLO 0	Non esistente alcun documento
LIVELLO 1	Esiste un documento che fa riferimento alla acquisizione di tecnologie senza referenze specifiche
LIVELLO 2	Esiste una rilevazione dei bisogni discussa e condivisa all'interno del Centro sulla base delle indicazioni di figure professionali preposte al loro utilizzo
LIVELLO 3	Esiste una rilevazione dei bisogni discussa e condivisa all'interno del Centro, sulla base delle indicazioni di figure professionali preposte al loro utilizzo, come da precise referenze di letteratura specifica per FC

1.2.2.2 Gestione

Il Centro dovrebbe definire le modalità, i ruoli e le responsabilità per la gestione e la manutenzione delle tecnologie.

LIVELLO 0	Non esistono documenti
LIVELLO 1	Esiste un documento che prevede procedure di manutenzione solo al bisogno (previsto da produttore)
LIVELLO 2	Esiste un documento che prevede il monitoraggio e la manutenzione senza il coordinamento con l'azienda
LIVELLO 3	Esiste un documento che prevede il monitoraggio e una manutenzione programmata con i servizi competenti ospedalieri, con identificazione delle responsabilità

1.2.2.3 Addestramento

Il Centro deve effettuare la formazione degli operatori coinvolti nel caso di acquisizione di nuove tecnologie.

LIVELLO 0	Non esistono documenti
LIVELLO 1	Esiste un documento che prevede procedure di gestione, ma non è prevista alcuna attività di addestramento del personale
LIVELLO 2	Esiste un documento che prevede un addestramento specifico del personale coinvolto in caso di acquisizione di nuove tecnologie
LIVELLO 3	In aggiunta, il documento viene trasmesso alla Direzione dell'Azienda

1.3 Il miglioramento della qualità

1.3.1 Strategie per il miglioramento

Dovrebbe essere presente un documento che delinea le strategie per il miglioramento della qualità organizzativa e assistenziale del Centro.

LIVELLO 0	Non esiste alcun documento che delinea le strategie per il miglioramento della qualità
LIVELLO 1	Esiste un documento che delinea le strategie per il miglioramento della qualità
LIVELLO 2	Esiste un documento che delinea le strategie per la qualità ed è conosciuto all'interno del Centro e viene condiviso con LIFC (*)
LIVELLO 3	Esiste un documento che delinea le strategie per la qualità, è conosciuto all'interno del Centro e viene condiviso con LIFC (*) e con la Direzione aziendale ospedaliera

(*) regionale e/o nazionale

1.3.2 Safety

Il Centro dovrebbe definire gli strumenti, le modalità di applicazione e le responsabilità delle procedure atte a rilevare quanto concerne la sicurezza del paziente intesa sia come rischio clinico sia come insieme di aspetti connessi alla permanenza di questi nelle strutture stesse del Centro. Il Centro dovrebbe incoraggiare e definire il ruolo attivo dei pazienti nel controllo delle misure di sicurezza.

LIVELLO 0	Non è presente alcun documento programmatico sulla sicurezza del paziente
LIVELLO 1	Sono definite le caratteristiche strutturali, i protocolli e linee guida per la sicurezza del paziente
LIVELLO 2	Oltre alla presenza di linee guida e protocolli, è definita una metodologia per la mappatura del rischio clinico
LIVELLO 3	Sono definite le metodologie per la mappatura dei rischi, le priorità, il piano di attività e il sistema di monitoraggio per migliorare la sicurezza del paziente

1.3.3 Audit clinico

Il Centro dovrebbe definire gli strumenti, le modalità e le responsabilità atte ad analizzare le criticità rilevate nel percorso diagnostico terapeutico e mettere in atto misure correttive.

LIVELLO 0	Non viene effettuata alcuna attività di Audit Clinico
LIVELLO 1	Sono definiti solo gli strumenti e modalità per l'Audit Clinico, ma senza pianificazione
LIVELLO 2	Sono definiti gli strumenti per l'Audit ed è pianificato un numero minimo di Audit
LIVELLO 3	In aggiunta, vi è obbligo di stesura e validazione dei documenti; la documentazione viene resa fruibile alle strutture sovraordinate

1.3.4 Audit organizzativo

Il Centro dovrebbe definire gli strumenti per la rilevazione delle criticità, anche da parte dei pazienti, e gli strumenti, le modalità e le responsabilità atte ad analizzarle in campo organizzativo e a mettere in atto misure correttive.

LIVELLO 0	Non viene effettuata alcuna attività di Audit Organizzativo
LIVELLO 1	Sono definiti solo strumenti e modalità per l'Audit Organizzativo, ma senza pianificazione
LIVELLO 2	Sono definiti strumenti e modalità per l'Audit e viene pianificato un numero minimo di Audit
LIVELLO 3	In aggiunta, vi è obbligo di stesura e validazione dei documenti; la documentazione viene resa fruibile alle strutture sovraordinate

1.3.5 Sistemi di monitoraggio

Il Centro dovrebbe individuare i sistemi di monitoraggio per seguire nel tempo le attività che gli sono proprie e le relative responsabilità.

LIVELLO 0	Non viene eseguita nessuna verifica
LIVELLO 1	Esistono attività di Audit e report periodici, ma senza proposte di azioni migliorative da implementare
LIVELLO 2	Esistono Audit, report periodici con proposte di azioni di miglioramento da implementare, ma manca la verifica di dette azioni
LIVELLO 3	Viene eseguita la verifica periodica delle azioni correttive, come stabilita dagli Audit; viene effettuata la loro registrazione, la trasmissione ai livelli sovraordinati, la comunicazione interna e l'archiviazione

1.3.6 Coinvolgimento del personale

Il personale della struttura è coinvolto nella formulazione e attivazione dei piani di miglioramento. I risultati di tali attività sono regolarmente comunicati al personale.

LIVELLO 0	Il personale non è coinvolto in attività di miglioramento e non è informato dei risultati delle attività
LIVELLO 1	Il personale è coinvolto in attività di miglioramento, ma non è informato dei risultati delle attività
LIVELLO 2	Il personale è coinvolto in attività di miglioramento ed è informato dei risultati delle attività
LIVELLO 3	In aggiunta, il personale è coinvolto nella costruzione di piani di miglioramento

1.4 Clima organizzativo

1.4.1.1 Continuità

Il Centro dovrebbe presidiare con continuità il clima organizzativo.

LIVELLO 0	Non viene affrontata la tematica
LIVELLO 1	Il Centro aderisce ad iniziative definite dal livello sovraordinato (es. Direzione Generale)
LIVELLO 2	Il Centro promuove rilevazioni specifiche
LIVELLO 3	Il Centro attua progetti di ricerca-intervento

1.4.1.2 Supporto

Il Centro dovrebbe promuovere il supporto psicologico dei professionisti.

LIVELLO 0	Non viene affrontata la tematica
LIVELLO 1	Lo psicologo partecipa alla discussione dei casi
LIVELLO 2	Il centro promuove momenti di supporto psicologico specifico (*) con incontri di gruppo
LIVELLO 3	Il centro promuove momenti di supporto psicologico specifico (*) con incontri individuali

(*) l'intervento di supporto è orientato alla gestione delle patologie croniche

1.5 Comunicazione

Il Centro dovrebbe curare l'informazione per gli stakeholder a vari livelli.

LIVELLO 0	Non esiste alcun materiale informativo destinato agli stakeholder
LIVELLO 1	Esistono dei report cartacei periodici
LIVELLO 2	Lo scambio di informazioni avviene tramite un sistema elettronico
LIVELLO 3	Lo scambio di informazione avviene tramite web

1.6 Gestione per processi

1.6.1.1 Modelli

Le organizzazioni complesse devono utilizzare modelli e strumenti per assicurare la gestione per processi (sia in ambito clinico sia organizzativo), quale strumento per favorire l'integrazione dei professionisti e organizzarli intorno alle esigenze dei pazienti.

LIVELLO 0	Non sono presenti indicazioni sulla gestione per processi
LIVELLO 1	La definizione dei processi organizzativi non è pianificata
LIVELLO 2	La definizione dei processi viene effettuata individuando priorità e risorse
LIVELLO 3	In aggiunta, la pianificazione prevede attività di monitoraggio

1.6.1.2 Linee Guida

Il Centro dovrebbe assicurare strumenti per la gestione clinica, cioè linee guida che rispondano ai seguenti criteri:

- 1) descrizione del tipo di figura professionale coinvolta nello sviluppo delle linee guida;
- 2) descrizione delle fonti di informazione utilizzate per recuperare la prova specifica;
- 3) valutazione della forza delle prove scientifiche a sostegno delle principali raccomandazioni.

LIVELLO 0	Il Centro non dispone di documenti
LIVELLO 1	Il 75% delle Linee Guida del Centro soddisfano solo un criterio
LIVELLO 2	Il 75% delle Linee Guida del Centro soddisfano solo due criteri
LIVELLO 3	Il 75% delle Linee Guida del Centro soddisfano i 3 criteri

2 REQUISITI STRUTTURALI

2.1 Strutture e tecnologie

- Il paziente affetto da Fibrosi Cistica necessita di intensità di cura variabile (fino alla terapia intensiva) a seconda dell'età e della fase di malattia;
- è necessario garantire il ricovero immediato in caso di urgenza relativa alle complicanze della malattia di base;
- è necessario garantire spazi separati tra adulti e bambini;
- gli spazi dedicati all'attività del Centro devono garantire l'applicazione dei protocolli per la prevenzione delle cross-infezioni ed essere adeguati al numero dei pazienti seguiti dal Centro.

2.1.1 Camere di degenza

(Per il ricovero diurno o ordinario)

La camera deve essere adeguata alle esigenze clinico/assistenziali del paziente.

LIVELLO 0	E' presente più di un paziente con FC per camera
LIVELLO 1	La camera è singola e senza bagno. Oppure: un paziente con FC condivide una camera doppia con bagno insieme a un paziente non FC senza patologie infettive.
LIVELLO 2	La camera è singola con bagno e letto/poltrona per accompagnatore
LIVELLO 3	In aggiunta, sono presenti altri comfort per il paziente e/o accompagnatore

2.1.2 Spazi ambulatoriali/day service

2.1.2.1 Sala visita

LIVELLO 0	L'ambulatorio/i non è dedicato/i
LIVELLO 1	L'ambulatorio/i è dedicato/i, con segregazione temporale secondo modalità e tempistiche definite operativamente
LIVELLO 2	L'ambulatorio/i è dedicato/i, con segregazione temporale e spaziale e indicazioni per un appropriato utilizzo (es. numero, codice colore,...)
LIVELLO 3	Gli ambulatori dedicati sono rapportati al tasso di utilizzo per consentire prestazioni multiprofessionali.

2.1.2.2 Sala d'attesa

LIVELLO 0	Non è presente una sala d'attesa adeguata a prevenire le infezioni crociate
LIVELLO 1	E' presente una sala d'attesa adeguata a prevenire le infezioni crociate anche se non dedicata
LIVELLO 2	E' presente una sala d'attesa dedicata, adeguata a prevenire le infezioni crociate, con un adeguato numero di posti a sedere per pazienti e accompagnatori + Dispositivi di Protezione Individuale (DPI) + igienizzante mani
LIVELLO 3	Il paziente non effettua alcuna attesa perché ricevuto immediatamente in sala visita

2.1.2.3 Servizi Igienici

LIVELLO 0	Non esistono servizi igienici negli spazi comuni
LIVELLO 1	Esistono servizi igienici negli spazi comuni
LIVELLO 2	Esistono servizi igienici dedicati ai pazienti FC
LIVELLO 3	In aggiunta, i servizi sono auto-igienizzanti

2.1.3 Presidi e strumentazioni

LIVELLO 0	Non è presente alcuna strumentazione dedicata
LIVELLO 1	Sono presenti: bilancia, statimetro e fonendoscopio
LIVELLO 2	In aggiunta, sono presenti: otoscopio, saturimetro, ossigeno, disponibilità di PC + DPI
LIVELLO 3	In aggiunta, sono presenti: <ul style="list-style-type: none"> - Saturimetro in ogni singola stanza - Strumenti specifici per la riabilitazione - PC in rete in ogni ambulatorio

2.1.4 Documentazione sanitaria

2.1.4.1 Tipologia

LIVELLO 0	La documentazione sanitaria è cartacea senza registrazione informatizzata dei dati
LIVELLO 1	La documentazione sanitaria è cartacea con registrazione informatizzata dei dati
LIVELLO 2	La documentazione sanitaria è computerizzata specifica e non in rete
LIVELLO 3	La documentazione sanitaria è in rete e specifica

2.1.4.2 Referti e lettere di dimissione

LIVELLO 0	Non vengono consegnati né viene comunicato il loro contenuto
LIVELLO 1	Vengono solo comunicati verbalmente
LIVELLO 2	Vengono scritti e spiegati
LIVELLO 3	In aggiunta, riportano tutte le indicazioni per rintracciare i referenti del Centro (orari, recapito telefonico, indirizzo di posta elettronica)

2.1.5 Tecnologie

Presso il Centro dovrebbe essere presente un registro delle apparecchiature, dotato di manuale d'uso e documentazione relativa alle procedure adottate.

LIVELLO 0	Non esiste l'inventario delle apparecchiature
LIVELLO 1	Esiste l'inventario delle apparecchiature ma non è completo né aggiornato
LIVELLO 2	Esiste l'inventario delle apparecchiature completo o aggiornato
LIVELLO 3	Esiste l'inventario delle apparecchiature completo e aggiornato

2.1.6 Indagini strumentali

Il Centro dovrebbe assicurare in sede, in base a specifiche Linee Guida o creando appositi percorsi, test diagnostici di malattia e l'analisi genetica.

TEST DIAGNOSTICI DI MALATTIA (1):

2.1.6.1 Test del sudore

LIVELLO 0	Non è disponibile presso il Centro e non è presente un protocollo di invio
LIVELLO 1	Non è disponibile presso il Centro ma è presente un protocollo di invio
LIVELLO 2	È disponibile il test del sudore secondo LG
LIVELLO 3	È disponibile il test del sudore con personale dedicato e formato

2.1.6.2 Analisi genetica FC

LIVELLO 0	L'analisi genetica viene eseguita presso strutture non collegate al Centro
LIVELLO 1	L'analisi genetica di primo livello viene eseguita presso struttura collegata al Centro
LIVELLO 2	L'analisi genetica di primo e secondo livello viene eseguita presso struttura collegata al Centro
LIVELLO 3	L'analisi genetica di primo, secondo e terzo livello viene eseguita presso struttura collegata al Centro

2.1.6.3 TEST DIAGNOSTICI DI MALATTIA (2):

- VALUTAZIONE FUNZIONALE RESPIRATORIA (SPIROMETRIA SEMPLICE E COMPLESSA, TEST DA SFORZO CARDIORESPIRATORIO, TEST DEL CAMMINO, MONITORAGGIO CARDIORESPIRATORIO NEL SONNO, PULSOSSIMETRIA, EGA)
- TEST MICROBIOLOGICI
- DIAGNOSTICA STRUMENTALE ECOGRAFICA E RADIOLOGICA DI PRIMO E SECONDO LIVELLO
- VALUTAZIONE DEL METABOLISMO OSSEO (DENSITOMETRIA E US)
- ENDOSCOPIA ORL, BRONCHIALE ED INTESTINALE
- RADIOLOGIA INTERVENTISTICA
- VALUTAZIONE METABOLICA E NUTRIZIONALE

LIVELLO 0	L'esame non è disponibile presso il Centro e non esistono percorsi
LIVELLO 1	E' presente: radiografia del torace, ecografia e batteriologia in sede + percorsi per le altre indagini strumentali
LIVELLO 2	In aggiunta è presente: funzionalità respiratoria semplice e TAC
LIVELLO 3	In aggiunta, tutti gli esami sono disponibili in sede o con percorsi codificati all'interno della stessa struttura

2.1.6.4 Check list per gli esami strumentali da programmare

LIVELLO 0	Non è presente alcuna Check list
LIVELLO 1	La Check list è presente ma viene utilizzata solo nel 25-50% delle visite
LIVELLO 2	La Check list è presente ma viene utilizzata nel 50-75% delle visite
LIVELLO 3	La Check list viene utilizzata almeno nel 75% delle visite

2.2 Team di cura

È fondamentale la presenza di un team specialistico multidisciplinare e multiprofessionale con competenze specifiche acquisite dopo il periodo previsto per ogni professione, aggiornamento professionale con almeno la metà dell'attività in ambito Fibrosi Cistica o equivalenti e costituito da un numero di professionisti adeguato al numero di pazienti, a partire da SoC europei e consenso di esperti per singole figure specialistiche.

Oltre alla presenza del Responsabile del Centro e di altro personale che garantisca fondamentali attività di supporto al funzionamento del Centro stesso e del team di cura (Operatore Socio Sanitario, data manager, personale amministrativo), la composizione dell'équipe specialistica multidisciplinare e multi professionale è la seguente (figure dedicate per tempo e con contatto diretto e continuativo con il paziente):

1. Medico specialista strutturato
2. Infermiere
3. Fisioterapista e/o Terapista della Neuro-psicomotricità dell'età evolutiva
4. Dietista
5. Psicologo
6. Microbiologo clinico
7. Assistente sociale

2.2.1 Medici

1. Medici pediatri, internisti di varie specialità (pneumologi, infettivologi, altro) con competenze specifiche in FC.
2. Adeguata attività lavorativa, con funzioni di assistenza diretta, presso un centro FC: minimo 3 anni per SENIOR, meno di 3 anni per JUNIOR.
3. Aggiornamento professionale e partecipazione ad attività di ricerca specifiche, costanti e regolari, promosse da comunità scientifiche (negli ultimi 3 anni).
4. Dedicare almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla FC

2.2.1.1 Competenza

LIVELLO 0	Il Centro non dispone di professionisti con competenze specifiche in FC
LIVELLO 1	All'interno del Centro è presente almeno un professionista senior
LIVELLO 2	All'interno del Centro la metà dei professionisti è senior
LIVELLO 3	All'interno del Centro il 75% dei professionisti è senior

2.2.1.2 Rapporto numerico medico/paziente

LIVELLO 0	< 1 medico equivalente ogni 100 pazienti
LIVELLO 1	1 medico equivalente ogni 100 pazienti
LIVELLO 2	1 medico equivalente ogni 70 pazienti
LIVELLO 3	1 medico equivalente ogni 50 pazienti (*)

(*) fino a 200 pazienti, oltre questo limite un medico ogni 75 pazienti

2.2.2 Infermieri

1. Competenze specifiche in FC secondo il documento di "core competence".
2. Dedicare almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla FC nell'ambito di un centro specialistico.
3. Adeguata e documentata attività lavorativa con attività assistenziale diretta presso centro F.C. (minimo 3 anni SENIOR).
4. Aggiornamento professionale e/o partecipazione ad attività di ricerca specifiche costanti e regolari (negli ultimi 3 anni), promosse da comunità scientifiche.

2.2.2.1 Competenze

LIVELLO 0	Il Centro non dispone di professionisti con competenze specifiche in FC
LIVELLO 1	All'interno del Centro è presente almeno un senior
LIVELLO 2	All'interno del Centro la metà dei professionisti è senior
LIVELLO 3	All'interno del Centro il 75% dei professionisti è senior

2.2.2.2 Rapporto numerico infermiere/paziente

LIVELLO 0	< 1 infermiere competente ogni 100 pazienti
LIVELLO 1	1 infermiere competente ogni 100 pazienti
LIVELLO 2	1 infermiere competente ogni 70 pazienti
LIVELLO 3	1 infermiere competente ogni 50 pazienti

2.2.3 Fisioterapisti

Il fisioterapista dovrebbe essere in grado di svolgere le attività di educazione, valutazione, impostazione e gestione del programma fisioterapico (aerosolterapia, disostruzione delle alte e basse vie aeree, ossigenoterapia), impostazione e gestione del programma di esercizio fisico, gestione delle complicanze e di alcune condizioni cliniche specifiche (gravidanza, trapianto, fase terminale) secondo il documento di "core competence" del "Gruppo Fisioterapisti" della SIFC.

1. Competenze specifiche in FC secondo il documento di "core competence"
2. Dedicare almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla FC nell'ambito di un centro specialistico
3. Adeguata attività lavorativa, anche con compiti di assistenza diretta, presso un Centro FC (minimo 2 anni SENIOR)
4. Aggiornamento professionale e/o partecipazione ad attività di ricerca specifiche costanti e regolari (negli ultimi 2 anni), promosse da comunità scientifiche.

2.2.3.1 Competenza

LIVELLO 0	Il Centro non dispone di professionisti con competenze specifiche in Fibrosi Cistica
LIVELLO 1	All'interno del Centro è presente almeno un senior
LIVELLO 2	All'interno del Centro la metà dei professionisti è senior
LIVELLO 3	All'interno del Centro il 75% dei professionisti è senior

2.2.3.2 Rapporto numerico fisioterapista/paziente

LIVELLO 0	<1 fisioterapista equivalente ogni 100 pazienti pediatrici e/o 75 pazienti adulti
LIVELLO 1	1 fisioterapista equivalente ogni 100 pazienti pediatrici e/o 75 pazienti adulti disponibile almeno 5 gg/sett
LIVELLO 2	1 fisioterapista equivalente ogni 75 pazienti pediatrici e/o ogni 50 pazienti adulti disponibile almeno 5 gg/settimana
LIVELLO 3	1 fisioterapista equivalente ogni 75 pazienti pediatrici e/o ogni 50 pazienti adulti disponibile 7 gg/settimana

2.2.4 Dietisti

Il dietista dovrebbe essere in grado di svolgere le attività di sorveglianza e valutazione dello stato nutrizionale, di educazione del paziente e della sua famiglia sui principi nutrizionali e sulla terapia enzimatica, di elaborazione di un piano nutrizionale personalizzato nelle varie fasi di vita e di malattia, secondo la posizione "Autonomia e Responsabilità del Dietista in ambito clinico" (ANDID).

1. Dedicare almeno 50 % del suo tempo lavorativo alla FC nell'ambito di un centro specialistico.
2. Adeguata e documentata attività lavorativa presso Centro F.C. (minimo 3 anni SENIOR).
3. Aggiornamento professionale e/o partecipazione ad attività di ricerca specifiche costanti e regolari (negli ultimi 3 anni), promosse da comunità scientifiche.

2.2.4.1 Competenze

LIVELLO 0	Il Centro non dispone di dietisti
LIVELLO 1	All'interno del Centro è presente un professionista dietista
LIVELLO 2	All'interno del Centro è presente almeno un dietista senior
LIVELLO 3	All'interno del Centro il 50% dei professionisti è senior

2.2.4.2 Rapporto numerico dietista/paziente

LIVELLO 0	Non è presente una figura di dietista che dedica almeno 16 ore del suo tempo alla FC in rapporto a 200 pazienti
LIVELLO 1	E' presente un dietista che dedica tra 16 e 23 ore settimanali in rapporto a 200 pazienti
LIVELLO 2	E' presente un dietista che dedica tra 24 e 31 ore la settimana in rapporto a 200 pazienti
LIVELLO 3	E' presente un dietista che dedica almeno il 90% del suo tempo (32 ore alla settimana) in rapporto a 200 pazienti

2.2.5 Psicologi

1. Iscritto all'Albo professionale come psicologo e psicoterapeuta
2. Dedicare almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla FC nell'ambito di un centro specialistico
3. Adeguata e documentata attività lavorativa presso centro FC (minimo 2 anni)
4. Aggiornamento professionale e/o partecipazione ad attività di ricerca promosse da comunità scientifiche specifiche costanti e regolari negli ultimi 2 anni.

2.2.5.1 Competenze

LIVELLO 0	La figura dello psicologo è assente nella struttura cui afferisce il Centro
LIVELLO 1	Lo psicologo non svolge attività esclusivamente presso il Centro e non ha competenze specifiche sulla FC ma nelle patologie croniche
LIVELLO 2	Lo psicologo è presente e ha competenze specifiche sulla FC, tuttavia non svolge attività dedicata
LIVELLO 3	Lo psicologo svolge un'attività dedicata, continua e coordinata col Centro

2.2.5.2 Rapporto numerico psicologo/paziente

LIVELLO 0	< 1 psicologo equivalente ogni 250 pazienti
LIVELLO 1	1 psicologo equivalente ogni 250 pazienti
LIVELLO 2	1 psicologo equivalente ogni 200 pazienti
LIVELLO 3	1 psicologo equivalente ogni 125 pazienti

2.2.6 Microbiologo Clinico

1. Dedica almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla FC.
2. Possiede la Specializzazione in Microbiologia Clinica, ha un'adeguata e documentata attività lavorativa per un Centro FC (minimo 3 anni, figura SENIOR) con partecipazione a corsi di aggiornamento specifici per la microbiologia FC e che partecipa ad attività di ricerca clinica promosse da comunità scientifiche specifiche costanti e regolari negli ultimi 3 anni.
3. Specializzazione in Microbiologia Clinica con Partecipazione ad almeno un corso di aggiornamento specifico per la microbiologia FC (livello JUNIOR).

Competenze

LIVELLO 0	Il Centro non dispone della figura del Microbiologo referente
LIVELLO 1	Il Centro dispone di un Microbiologo Referente
LIVELLO 2	Il Centro dispone almeno di un Microbiologo Referente Senior
LIVELLO 3	Il Centro dispone di Microbiologi Referenti di cui il 50% è SENIOR

2.2.7 Assistenti Sociali

Un assistente sociale di un Centro FC deve essere caratterizzata dai seguenti requisiti:

1. Deve essere iscritto all'Albo o alla sezione A o B
2. Dedica almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla FC nell'ambito di un centro specialistico
3. Deve essere in possesso di documentata attività lavorativa nel campo della Fibrosi cistica
4. Deve arricchire costantemente la propria formazione continua sulla FC promossa da comunità scientifiche specifiche con la partecipazione regolare ad almeno un evento formativo all'anno.

2.2.7.1 Competenze

LIVELLO 0	L'assistente sociale non ha esperienza delle problematiche della FC
LIVELLO 1	L'assistente sociale è presente ma ha esperienze in FC da meno di 1 anno
LIVELLO 2	L'assistente sociale è presente ma ha esperienze in FC da meno di 2 anni
LIVELLO 3	L'assistente sociale è presente e ha esperienze in FC da almeno 3 anni

2.2.7.2 Rapporto numerico assistente sociale/paziente

LIVELLO 0	Non è presente una figura di assistente sociale che dedica almeno 16 ore del suo tempo alla FC in rapporto a 250 pazienti
LIVELLO 1	E' presente un assistente sociale che dedica tra 16 e 23 ore settimanali in rapporto a 250 pazienti
LIVELLO 2	E' presente un assistente sociale che dedica tra 24 e 31 ore la settimana in rapporto a 250 pazienti
LIVELLO 3	E' presente un assistente sociale che dedica almeno il 90% del suo tempo (32 ore la settimana) in rapporto a 250 pazienti

2.2.8 Consulenti disponibili con competenze specifiche

Le peculiarità della patologia, le differenti fasce di età e la possibile insorgenza di comorbidità, anche iatrogena, rendono necessaria la presenza di esperti di diverse discipline, con percorsi strutturati.

Si individuano (in ordine alfabetico):

1. Auxologo
2. Biochimico clinico
3. Cardiologo
4. Chirurgo generale o pediatra
5. Chirurgo Trapiantologo (fegato/polmoni)
6. Chirurgo toracico
7. Diabetologo
8. Endocrinologo
9. Esperto di terapia del dolore e di cure palliative
10. Farmacologo
11. Gastroenterologo
12. Genetista
13. Geriatra
14. Ginecologo/andrologo
15. Infettivologo
16. Intensivista/anestesista
17. Nefrologo
18. Nutrizionista
19. Ortopedico
20. Otorinolaringoiatra
21. Psichiatra
22. Radiologo
23. Radiologo interventista
24. Urologo

Disponibilità del consulente

LIVELLO 0	Non sono disponibili i consulenti
LIVELLO 1	Sono disponibili: genetista e otorino
LIVELLO 2	In aggiunta: diabetologo, intensivista, palliativista, infettivologo, chirurgo generale, endoscopisti, ginecologo e urologo
LIVELLO 3	Sono assicurate le prestazioni di tutti i consulenti elencati

2.2.9 Continuità Assistenziale

Il domicilio è non solo la casa del paziente, ma sono da intendersi tutti i luoghi frequentati dal paziente al di fuori dell'ospedale (la scuola, la sede di lavoro, ecc.).

Il Centro:

- dovrebbe assicurare la reperibilità telefonica per urgenze al paziente, agli operatori del territorio delle cure domiciliari e agli ospedali territoriali 24 ore/24 ore;
- deve stabilire le procedure per la realizzazione delle terapie al domicilio dei pazienti secondo la legge 548/93 e la normativa regionale vigente.

3 REQUISITI DI PROCESSO

3.1 Diagnosi

La Fibrosi Cistica si può manifestare in modi e tempi diversi da paziente a paziente. Una diagnosi precoce permette di intraprendere, il prima possibile, tutti i trattamenti terapeutici atti a prevenire le complicanze metaboliche e infettive della malattia e si associa a una prognosi più favorevole.

3.1.1 Screening

Ogni bambino inviato al Centro per positività allo screening neonatale dovrebbe essere inserito in un percorso strutturato di conferma diagnostica e di presa in carico.

3.1.1.1 Gestione del percorso di conferma diagnostica neonatale

LIVELLO 0	Non sono definiti i ruoli e le responsabilità per le parti coinvolte
LIVELLO 1	Sono definiti i ruoli per alcune parti coinvolte
LIVELLO 2	Sono definiti i ruoli e le responsabilità solo per alcune parti coinvolte
LIVELLO 3	Sono definiti i ruoli e le responsabilità per tutte le parti coinvolte

3.1.1.2 Rapporti di interfaccia del Centro

(con i punti nascita, il laboratorio di screening e di genetica se applicabile)

LIVELLO 0	Non sono definiti i ruoli e le responsabilità per le parti coinvolte
LIVELLO 1	Sono definiti i ruoli per alcune parti coinvolte
LIVELLO 2	Sono definiti i ruoli e le responsabilità solo per alcune parti coinvolte
LIVELLO 3	Sono definiti i ruoli e le responsabilità per tutte le parti coinvolte

3.1.2 Analisi genetica

Ogni paziente affetto da FC dovrebbe essere sottoposto ad analisi genetica.

LIVELLO 0	Non viene mai richiesta l'analisi genetica
LIVELLO 1	Viene richiesta l'analisi genetica solo in alcuni casi
LIVELLO 2	Viene sempre richiesta l'analisi genetica
LIVELLO 3	Viene sempre richiesta l'analisi genetica con relativa consulenza

3.1.3 Sintomi

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo scritto di indagini per sospetta FC.

LIVELLO 0	Non è presente un protocollo di indagine per sospetta FC
LIVELLO 1	E' disponibile un protocollo scritto di indagine per sospetta FC
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto un protocollo scritto di indagine per sospetta FC
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto e applicato un protocollo scritto di indagine per sospetta FC

3.2 Prevenzione e cura

Considerata la molteplicità degli organi coinvolti, l'approccio alla patologia deve necessariamente essere multidisciplinare e prevedere una strategia di prevenzione e cura di tutte le possibili manifestazioni cliniche della malattia.

I vari requisiti sono riferiti a pazienti che presentano una forma classica di FC.

3.2.1 Infezioni

L'infezione polmonare cronica e le sue complicanze rappresentano la principale causa di morbidità e mortalità nella fibrosi cistica. Il trattamento è diretto all'eradicazione delle nuove infezioni, al controllo dell'infezione cronica al fine di prevenire o ritardare il deterioramento respiratorio ed al trattamento delle riacutizzazioni. Il Centro dovrebbe porre in atto delle misure adeguate per la prevenzione delle infezioni crociate.

3.2.1.1 Infezioni crociate

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo specifico per la prevenzione delle infezioni crociate.

LIVELLO 0	Non è disponibile un protocollo per la prevenzione delle infezioni crociate
LIVELLO 1	E' disponibile un protocollo per la prevenzione delle infezioni crociate
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto un protocollo per la prevenzione delle infezioni crociate
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto e applicato un protocollo per la prevenzione delle infezioni crociate

3.2.1.2 Monitoraggio

Il Centro dovrebbe eseguire un monitoraggio dello stato microbiologico dei pazienti FC (secondo le LG sulla microbiologia FC).

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per il monitoraggio microbiologico
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per il monitoraggio microbiologico
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto il protocollo per il monitoraggio microbiologico
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto e applicato il protocollo per il monitoraggio microbiologico

3.2.1.3 Valutazione microbiologica

Il centro dovrebbe essere in grado di fornire al paziente una valutazione microbiologica completa, secondo le LG, eseguendo gli esami presso il Centro o presso altre strutture con un protocollo di invio.

LIVELLO 0	Solo esame colturale + Anti-Bio-Gramma (ABG)
LIVELLO 1	Esame colturale + ABG con protocollo concordato per pazienti FC
LIVELLO 2	Esame colturale + ABG con protocollo concordato per pazienti FC + valutazione della sinergia di antibiotici (E-test)
LIVELLO 3	Esame colturale + ABG con protocollo concordato per pazienti FC + E—test + tipizzazione genetica ceppi batterici + dosaggio anticorpi

3.2.1.4 Prima infezione

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo per l'eradicazione della prima infezione (secondo le LG).

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per l'eradicazione della prima infezione
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per l'eradicazione della prima infezione
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto il protocollo per l'eradicazione della prima infezione
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto e applicato il protocollo per l'eradicazione della prima infezione

3.2.1.5 Infezioni croniche

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo per il trattamento delle infezioni croniche (secondo le LG).

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per il protocollo per il trattamento delle infezioni croniche
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per il protocollo per il trattamento delle infezioni croniche
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto il protocollo per il trattamento delle infezioni croniche
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto e applicato il protocollo per il trattamento delle infezioni croniche

3.2.1.6 Esacerbazioni

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo per il trattamento delle esacerbazioni (secondo le LG).

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per il trattamento delle esacerbazioni
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per il trattamento delle esacerbazioni
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto il protocollo per il trattamento delle esacerbazioni
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato il protocollo per il trattamento delle esacerbazioni

3.2.2 Nutrizione

3.2.2.1 Monitoraggio dello stato nutrizionale

Rilevazione delle misure antropometriche (peso, lunghezza/altezza, circonferenza cranica, altezza genitori, circonferenza braccio e plicometria) e dello stato puberale

Rilevazione degli apporti nutrizionali

Rilevazione di parametri bioumorali:

- Il peso va rilevato ad ogni visita.
- L'altezza va rilevata ad ogni visita fino a cessazione della crescita.
- La circonferenza cranica va misurata ad ogni visita nei bambini fino a 2 anni.
- In età evolutiva i parametri misurati vanno convertiti in centili usando degli standard adeguati a quella popolazione (secondo le LG)
- Nella fascia di età compresa tra i 2 e i 20 anni dovrebbe essere usato il centile (9^{le}) dell'Indice di massa corporea (BMI).
- Sotto i 2 anni dovrebbe essere usato il centile del rapporto peso/altezza (p/a).

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per il monitoraggio dello stato nutrizionale
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per il monitoraggio dello stato nutrizionale
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto il protocollo per il monitoraggio dello stato nutrizionale
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto e applicato il protocollo per il monitoraggio dello stato nutrizionale

3.2.2.2 Prevenzione della malnutrizione

Prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio (nei primi 2 anni i bambini < 25^{le} del p/a; fra i 2 – 20 anni BMI < 15^{le}; oltre i 20 anni BMI < 19,5 per i maschi e 19 per le femmine).

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio (secondo le LG)

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto il protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato il protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio

3.2.2.3 Trattamento della malnutrizione

Trattamento pazienti malnutriti (nei primi 2 anni i bambini < 10^{le} p/a; fra i 2 – 20 anni i ragazzi con BMI < 10^{le}; oltre i 20 anni gli individui con BMI < 18 per i maschi e 17 per le femmine)

Il Centro dovrebbe produrre dei piani di trattamento individualizzati per i pazienti malnutriti (secondo le LG)

LIVELLO 0	Non vengono prodotti piani di trattamento
LIVELLO 1	Vengono prodotti piani di trattamento, ma non sono individualizzati
LIVELLO 2	Vengono prodotti piani di trattamento individualizzati
LIVELLO 3	Vengono prodotti piani di trattamento individualizzati per tutti i pazienti malnutriti

3.2.3 Valutazione della funzionalità pancreaticata

La valutazione della funzione pancreaticata esocrina è una procedura obbligatoria al momento della diagnosi di FC per stabilire la presenza o meno della insufficienza secretiva degli enzimi digestivi. Il test di stimolazione con colecistochinina-secretina è il test ottimale ma ha notevoli svantaggi per l'invasività (non ripetibile) e l'attendibilità dei risultati nella fase analitica. Possono essere usati test indiretti per la valutazione di escrezione fecale patologica dei grassi attraverso lo steatocrito o il breath test ai trigliceridi marcati. Oggi il test ritenuto più specifico e attendibile per la valutazione del residuo funzionale pancreatico è il dosaggio dell'elastasi nelle feci. La valutazione dell'elastasi fecale è un metodo indiretto, semplice e non invasivo, ripetibile con alcune limitazioni di attendibilità nei casi di diarrea acquosa. La valutazione dello stato nutrizionale può essere un test indiretto di adeguatezza della terapia sostitutiva con enzimi pancreatici. In

caso di sintomi da malassorbimento in corso di terapia sostitutiva si rende necessario il dosaggio della steatorrea delle 24 ore associata alla valutazione del bilancio di assorbimento di grassi

LIVELLO 0	La funzione pancreatica esocrina viene indagata solo alla diagnosi
LIVELLO 1	La funzione pancreatica esocrina viene indagata alla diagnosi e poi solo nei pazienti che hanno avuto almeno 1 episodio di pancreatite acuta
LIVELLO 2	La funzione pancreatica esocrina viene indagata alla diagnosi e, nei pazienti con pancreas sufficiente, dopo ogni episodio di pancreatite acuta e in caso di rallentamento della crescita
LIVELLO 3	La funzione pancreatica esocrina viene indagata alla diagnosi e monitorizzata periodicamente nei pazienti pancreas sufficienti; in urgenza, se insorge malnutrizione o sintomi da malassorbimento o dopo pancreatite e comunque annualmente indipendentemente dai sintomi

3.2.4 Valutazione della funzionalità respiratoria

La funzionalità polmonare è una misura importante della gravità della malattia e della prognosi nella FC. La spirometria dovrebbe essere effettuata a ogni visita. Essa include la FVC (capacità vitale forzata), il FEV1 (volume espiratorio forzato in 1 secondo), il FEF max (flusso espiratorio forzato massimale), FEF25-75 (flusso espiratorio forzato tra il 25% ed il 75% della capacità vitale). Il FEV1 è stato considerato l'indicatore predittivo di mortalità più valido ed è stato utilizzato come "outcome" principale in molte sperimentazioni cliniche.

Altre misure della funzionalità polmonare dovrebbero essere disponibili su indicazione clinica.

La spirometria dovrebbe essere eseguita seguendo i criteri di accettazione e le equazioni di riferimento di società scientifiche di riferimento (ERS/ATS).

Deve essere tenuto presente che il calo dei valori percentuali dei predetti e non nei valori assoluti può essere osservato negli adolescenti, nei quali i valori predetti sono stati modificati da quelli pediatrici a quelli per adulti.

Si raccomanda che le valutazioni della funzionalità polmonare vengano eseguite da personale esperto, con strumenti e in un ambiente adeguati a impedire le infezioni crociate e separando i pazienti, tenendo conto del loro stato microbiologico.

LIVELLO 0	La funzionalità respiratoria non viene indagata
LIVELLO 1	Il Centro è in grado di offrire la spirometria semplice per i pazienti collaboranti e in modo non programmato
LIVELLO 2	Il Centro è in grado di offrire, per i pazienti collaboranti, la spirometria semplice in tutte le visite
LIVELLO 3	Il Centro è in grado di offrire, per i pazienti collaboranti, la spirometria semplice in tutte le visite e altre misure di funzionalità complessa, quando indicato

3.2.5 Riabilitazione respiratoria

Le aree di attività del fisioterapista competente in FC comprendono la valutazione, l'educazione, l'impostazione e la gestione del programma fisioterapico.

3.2.5.1 Valutazione

Il paziente dovrebbe essere sottoposto regolarmente ad una valutazione fisioterapica.

La valutazione viene eseguita:

LIVELLO 0	Mai
LIVELLO 1	Al controllo annuale
LIVELLO 2	A ogni variazione di stato di salute del paziente
LIVELLO 3	In aggiunta, a ogni controllo programmato

3.2.5.2 Informazione e addestramento

Il paziente e la famiglia dovrebbero essere regolarmente informati e addestrati rispetto a quanto previsto dal programma di cure riabilitative (aerosolterapia, disostruzione alte e basse vie respiratorie, ossigenoterapia, esercizio fisico e/o riallenamento allo sforzo, ventilazione meccanica non invasiva).

L'educazione al programma di cure riabilitative viene eseguita:

LIVELLO 0	Mai
LIVELLO 1	Al controllo annuale
LIVELLO 2	A ogni variazione di stato del paziente
LIVELLO 3	In aggiunta, a ogni controllo programmato

Impostazione e gestione di un programma fisioterapico respiratorio

Il programma fisioterapico respiratorio comprende l'insieme delle attività terapeutiche che consentono di prevenire, limitare e curare i problemi clinici di un singolo paziente.

3.2.5.3 Disostruzione delle alte e basse vie aeree

La disostruzione delle alte e basse vie aeree favorisce la riduzione dell'ostruzione bronchiale e il miglioramento della ventilazione. Inoltre, a lungo termine, contribuisce a diradare la progressione del danno polmonare.

Un programma di disostruzione delle alte e basse vie aeree è assegnato:

LIVELLO 0	Mai
LIVELLO 1	Solo in caso di sintomi respiratori
LIVELLO 2	Solo in caso di segni e sintomi respiratori
LIVELLO 3	Sempre

3.2.5.4 Esercizio fisico e riallenamento allo sforzo

L'esercizio fisico e/o il riallenamento allo sforzo sono raccomandati come terapia aggiuntiva alle tecniche di disostruzione bronchiale in considerazione dei loro generali benefici sullo stato di salute.

Un programma di esercizio fisico e riallenamento allo sforzo è assegnato:

LIVELLO 0	Mai
LIVELLO 1	Solo in caso di riacutizzazione broncopolmonare
LIVELLO 2	Solo in caso di riduzione della tolleranza allo sforzo
LIVELLO 3	Sempre

3.2.6 Complicanze

Pancreatite acuta ricorrente e dolori addominali ricorrenti a rischio di pancreatite

I pazienti con sufficienza pancreatica possono avere episodi ricorrenti di pancreatite.

Il dosaggio sierico degli enzimi pancreatici, gold standard per le diagnosi di pancreatiti acute in soggetti normali, non ha nel paziente con FC lo stesso valore diagnostico. Infatti molto spesso nel paziente FC con sufficienza pancreatica si evidenzia un incremento degli enzimi pancreatici sierici espressione di una sofferenza infiammatoria cronica dell'organo causata dalla occlusione dei dotti pancreatici.

La pancreatite può essere la 1° espressione clinica di FC o essere correlata alla presenza del gene Cystic Fibrosis Transmembraner Regulator (CFTR) anche in assenza di malattia FC classica. La pancreatite acuta ricorrente è una complicanza rara (2%) della forma classica di FC con sufficienza pancreatica.

In caso di dolore addominale va comunque effettuato il dosaggio delle amilasi e lipasi nel siero con associati esami di imaging addominali per escludere la formazione di pseudocisti pancreatiche oppure calcolosi delle vie bilio pancreatiche che possono giovare di interventi risolutivo con Colangiopancreatografia Retrograda (CPRE) e papillotomia. Da valutare la possibilità di pancreatite acuta anche in pazienti fibrocistici con insufficienza pancreatica perché, in alcuni casi, possono coesistere zone di tessuto pancreatico secernente ma non collegate ai dotti escretori.

3.2.6.1 Gestione e trattamento pancreatite acuta grave

LIVELLO 0	Il Centro non garantisce le attività in integrazione con altri servizi
LIVELLO 1	Il Centro fa riferimento a servizi con esperienza clinica nelle pancreatiti acute
LIVELLO 2	Il Centro si occupa del trattamento e della diagnostica differenziale con metodologie di imaging (RMN con secretina, CPRE)
LIVELLO 3	In aggiunta, è presente nella struttura l'endoscopia digestiva interventistica

3.2.6.2 Sorveglianza nei pazienti con sufficienza pancreatica

LIVELLO 0	La funzione pancreatica esocrina (amilasi e lipasi) non viene mai indagata nei soggetti asintomatici e non è disponibile un protocollo per la valutazione dei dolori addominali ricorrenti
LIVELLO 1	La funzione pancreatica esocrina (amilasi e lipasi) viene indagata solo nei pazienti con sospetto di pancreatite acuta
LIVELLO 2	La funzione pancreatica esocrina (lipasi e amilasi) vengono dosati in tutti i pazienti che presentano episodi ricorrenti con dolori addominali ma non vi è un protocollo specifico per i pazienti con dolori addominali ricorrenti.
LIVELLO 3	La funzione pancreatica esocrina viene indagata annualmente in tutti i pazienti con dolori addominali ricorrenti in base a un protocollo specifico che descrive il percorso diagnostico con gli esami e le procedure di valutazione consigliate.

L'occlusione intestinale

*Negli adolescenti e negli adulti può svilupparsi un'ostruzione parziale sub-acuta detta **Sindrome da Ostruzione Intestinale Distale (DIOS)**. Quando i pazienti soffrono di dolori addominali andrebbero controllate la frequenza delle evacuazioni e la consistenza delle feci. La semplice radiografia diretta dell'addome potrebbe mostrare piccole anse intestinali dilatate, livelli idroaerei, colon e intestino dilatati per la presenza di materiale fecale. In pazienti selezionati un esame TAC può aiutare a diagnosticare quadri clinici eleggibili a intervento chirurgico.*

3.2.6.3 L'occlusione intestinale

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per la gestione dell'occlusione intestinale
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per la gestione dell'occlusione intestinale
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto il protocollo per la gestione dell'occlusione intestinale
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto e applicato il protocollo per la gestione dell'occlusione intestinale

Epatopatia

Un controllo precoce e regolare del coinvolgimento epatobiliare dovrebbe includere la palpazione del fegato ed esami biochimici della funzionalità del fegato (amino-transferasi, bilirubina, fosfatasi alcalina, gamma GT, albumina, tempo di protrombina, glicemia), un emocromo completo per valutare l'ipersplenismo. Ecografie del fegato dovrebbero essere eseguite ogni anno e dovrebbero includere la valutazione mediante punteggio di irregolarità parenchimale epatica, fibrosi periportale e nodularità del fegato. Gli esami ecodoppler aggiungono informazioni circa il flusso del sangue portale. In particolari condizioni è utile includere la Risonanza Magnetica Colon-pancreatica (MRCP), la CPRE, la scintigrafia epatobiliare, l'esofago-gastro-duodenoscopia, la biopsia del fegato. La gestione di manifestazioni epatobiliari croniche include la prevenzione e correzione della malnutrizione, un precoce trattamento, un trattamento specifico dell'ipertensione portale e dell'insufficienza epatica e trapianto del fegato.

La valutazione e il regolare controllo di "malattie del fegato legate alla FC" (Cystic Fibrosis Related Diabetes= CFRD) dovrebbero coinvolgere un gruppo multidisciplinare di professionisti, che comprenda un pediatra o un internista, un epatologo gastro-enterologo, un dietista, un radiologo e un chirurgo con esperienza in FC. Il Centro FC dovrebbe essere in contatto con un'unità di trapianto del fegato. È importante disporre di attrezzature d'emergenza per il trattamento delle emorragie gastrointestinali più importanti; per il follow-up è importante poter effettuare la scleroterapia o la legatura delle varici.

3.2.6.4 La valutazione annuale per il controllo precoce e regolare del coinvolgimento epatobiliare.

LIVELLO 0	Non si esegue la valutazione annuale del coinvolgimento epatobiliare
LIVELLO 1	Non si esegue la valutazione annuale del coinvolgimento epatobiliare ma esami ed ecografia sono programmati solo in base alla valutazione clinica
LIVELLO 2	La valutazione annuale include gli esami biochimici per la valutazione della funzionalità epatica (amino-transferasi, bilirubina, fosfatasi alcalina, gamma GT, albumina, tempo di protrombina, glicemia), un emocromo completo per valutare l'ipersplenismo e l'ecografia del fegato
LIVELLO 3	In aggiunta, l'ecografia del fegato deve includere la valutazione mediante punteggio di irregolarità parenchimale epatica, fibrosi periportale e nodularità del fegato

3.2.6.5 La valutazione e il regolare controllo delle CFRLD.

LIVELLO 0	Non è un compito definito da una procedura
LIVELLO 1	Il paziente viene indirizzato presso un Centro che ha esperienza assistenziale di pazienti con CFRLD
LIVELLO 2	Il Centro si avvale di una collaborazione con altro Centro FC di riferimento che dispone di un gruppo multidisciplinare con un gastroenterologo, una dietista e può contare su un radiologo esperto e su un rapporto sperimentato con una struttura chirurgica che dispone di esperienza in FC e di un contatto organizzato con un'unità di trapianto del fegato
LIVELLO 3	La valutazione e il regolare controllo di CFRLD vengono garantiti con il coinvolgimento di un gruppo multidisciplinare che comprende un pediatra o un internista, un epatologo gastroenterologo, un dietista, un radiologo e un chirurgo con esperienza in FC. Il Centro FC è in contatto con un'unità di trapianto del fegato

3.2.6.6 La gestione di manifestazioni epatobiliari croniche

LIVELLO 0	Non è un compito definito da una procedura
LIVELLO 1	Il paziente viene indirizzato presso un Centro che ha esperienza assistenziale di pazienti con CFRLD
LIVELLO 2	Il Centro si occupa della prevenzione e correzione della malnutrizione, un precoce trattamento. Per il trattamento specifico dell'ipertensione portale e dell'insufficienza epatica, il trapianto del fegato e le situazioni di emergenza il Centro si avvale di una collaborazione con altro Centro FC di riferimento
LIVELLO 3	In aggiunta, il Centro ha un rapporto di collaborazione con strutture d'emergenza per il trattamento ed il follow-up delle emorragie più importanti. Il Centro FC è in contatto con un'unità di trapianto del fegato

Funzionalità pancreatica endocrina

La prevalenza del diabete mellito in FC aumenta progressivamente con l'età dei pazienti e compare prevalentemente in associazione a insufficienza pancreatica clinicamente manifesta e nei portatori delle prime tre classi di mutazioni CFTR.

Una regolare valutazione della tolleranza glucidica deve essere effettuata annualmente nei pazienti superiori a 10 anni di età tramite l'esecuzione di una curva da carico orale di glucosio.

L'inizio di CFRD conclamato è preceduto da una condizione di intolleranza glucidica che spesso si associa a perdita di peso e calo della funzione polmonare.

I pazienti con CFRD devono essere valutati clinicamente e con adeguati esami di laboratorio e strumentali, anche grazie a una regolare coinvolgimento all'endocrinologo di riferimento.

L'insulina è il trattamento di scelta. Nei pazienti con CFRD deve essere indagata periodicamente la comparsa di complicanze legate alla presenza di diabete mellito.

3.2.6.7 Diabete FC – Screening

LIVELLO 0	Non è disponibile un protocollo per lo screening del diabete
LIVELLO 1	Non è disponibile un protocollo per lo screening annuale del diabete ma viene solo eseguita una valutazione personalizzata in base ai parametri clinici
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto un protocollo per lo screening annuale del diabete
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto e applicato un protocollo per lo screening annuale del diabete

3.2.6.8 Pazienti con Diabete accertato

LIVELLO 0	Non vi è disponibilità e/o collaborazione di un diabetologo né un programma di controlli periodici
LIVELLO 1	Vi è un programma di collaborazione con un Centro FC o con un Servizio di diabetologia con competenze specifiche per il diabete CF, ma non vi è un programma di controlli periodici
LIVELLO 2	Vi è un programma di collaborazione con il Servizio di diabetologia nell'Ospedale con competenze specifiche per il diabete CF, secondo un programma concordato di controlli periodici
LIVELLO 3	In aggiunta al livello 2 esiste un diabetologo di riferimento nell'Ospedale con competenze specifiche per il diabete CF

Malattia ossea associata alla FC

Molti studi sono concordi nell'indicare che i pazienti affetti da FC presentano un rischio elevato di avere ridotta densità ossea (BMD) e fratture.

In soggetti fino ai 50 anni di età, si definisce "osteopatia FC-correlata" (CFRBD) la presenza di un valore di "Z-score" della BMD (misurata mediante "dual X-ray absorptiometry", DXA) uguale o minore di -2, o di una storia significativa di fratture "da fragilità" ossea, cioè non dovute a traumi rilevanti.

Nei giovani fino ai 20 anni di età, la presenza di BMD Z-score ≤ -2 e di storia significativa di fratture giustifica la diagnosi di "osteoporosi", e ciò vale anche per gli adulti fino ai 50 anni. In adulti oltre i 50 anni, la diagnosi di osteoporosi si pone in presenza di un BMD "T-score" $\leq -2,5$, indipendentemente dalla storia di fratture.

Non ci sono linee guida condivise sull'età in cui iniziare la misurazione della BMD nei bambini con FC: le linee guida disponibili suggeriscono, in assenza di rilevanti fattori di rischio (es. fratture), di effettuare l'esame dagli 8-10 anni. Mancano anche linee guida sulla frequenza dei controlli DXA, che ovviamente dipende dal valore di BMD e dalla presenza di fratture. Se il BMD Z-score è > -2 , l'esame DXA potrebbe essere ripetuto ogni 2 anni, mentre se è ≤ -2 (specie in giovani ≤ 20 anni), può essere consigliato ogni anno.

Nella FC sono presenti molti fattori di rischio che possono determinare perdita di BMD o mancato raggiungimento di un soddisfacente picco di massa ossea: terapia steroidea orale e/o inalatoria, carenza di vitamine D e K, scarsa assunzione di calcio, ridotta attività fisica, ritardo puberale, ipogonadismo, infiammazione con attivazione di citochine stimolanti il riassorbimento osseo, diabete mellito.

Oltre a ciò, è possibile che la stessa alterazione genetica alla base della FC possa influire sul metabolismo osseo. Ciò potrebbe spiegare perché i bambini con FC possono presentare CFRBD, nonostante normale nutrizione e crescita.

Strategie di prevenzione della CFRBD dovrebbero essere parte integrante del trattamento della FC e includono, oltre alla misurazione della BMD, anche quella dei livelli serici di 25-idrossivitamina D, per poter correggere eventuali carenze. Sono inoltre consigliabili: dieta ricca di calcio (da adeguare in base all'età) e, nei bambini e adolescenti, di proteine; evitare la condizione di sottopeso; regolare attività fisica (da adeguare alla gravità della patologia).

Pur in mancanza di studi sull'efficacia della vitamina K nel trattamento della CFRBD, molti suggeriscono una integrazione.

In presenza di ridotta BMD, occorre valutare se vi è ritardo nella pubertà o presenza di ipogonadismo, e eventualmente trattarli in accordo con lo specialista endocrinologo.

Nel caso di fratture da fragilità ossea dovrebbe essere valutata, con uno specialista esperto, l'opportunità di una terapia con bisfosfonati.

Infine, occorre ricordare che le fratture vertebrali possono rimanere del tutto misconosciute e pertanto andrebbero attivamente ricercate, almeno facendo sempre valutare la presenza di eventuali fratture vertebrali dorsali nelle radiografie polmonari.

Fra i pazienti affetti da FC, hanno un rischio aumentato di osteopatia quelli:

- con grave patologia polmonare ($FEV_1 < 50\%$ predetto)
- con elevata dose cumulativa di steroidi, specie sistemici
- con diabete insulino-dipendente
- candidati al trapianto e trapiantati
- con pregresse fratture da fragilità

3.2.6.9 Strategie di prevenzione dell'osteopenia in FC

LIVELLO 0	Non vi è un programma di sorveglianza definito della densità ossea né una valutazione annuale programmata dei livelli di 25-idrossivitamina D
LIVELLO 1	E' presente un programma di sorveglianza annuale dei livelli di 25-idrossivitamina D
LIVELLO 2	E' presente un programma di sorveglianza con la valutazione della densità ossea e dei livelli di 25-idrossivitamina D
LIVELLO 3	E' presente un programma di sorveglianza annuale con il dosaggio di 25-idrossivitamina D e con la valutazione periodica della densità ossea. Viene attuato un programma educativo (dieta, stile di vita, ecc.) per la prevenzione/trattamento dell'osteopenia Viene attuato un programma educativo relativo alla dieta (ricca di calcio), al controllo del peso e all'esercizio fisico.

Complicazioni ORL (orecchio-naso-gola)

Quasi tutti i pazienti affetti da FC possono vedere complicato il decorso della propria patologia di base da complicanze naso-paranasali frequentemente sintomatiche. Tutti i Centri dovrebbero avere una collaborazione con il reparto di Otorinolaringoiatria per la diagnostica e il trattamento delle forme sinusali complicate o meno da poliposi nasale e/o da mucoceli dei seni paranasali. L'ostruzione nasale è spesso causa di apnee notturne del sonno e di difetti di crescita staturale-ponderale. Oltre a ciò, i disturbi dell'olfatto e la cefalea spesso accompagnano la poliposi nasale, depauperando la qualità della vita del paziente stesso. Infine, l'infezione nasoparanasale può essere causa di contaminazione delle basse vie aeree (sindrome rino-bronchiale) e il suo trattamento può favorevolmente modificare il coinvolgimento delle basse vie aeree. Gli interventi chirurgici che possono essere praticati dallo specialista ORL sono interventi in endoscopia nasale che si avvalgono delle moderne tecniche videoendoscopiche ed altre complesse procedure. E' anche importante monitorare i pazienti che abbiano utilizzato farmaci ototossici come gli aminoglicosidi per uso endovenoso. Un esame audiometrico annuale andrebbe effettuato in tutti i pazienti FC in cui si utilizzino tali antibiotici: un deficit neurosensoriale sulle alte frequenze è spesso indice di iniziale ototossicità da aminoglicoside. (mutazione del DNA mitocondriale - mtDNA 1555 dal punto A al punto G).

3.2.6.10 Collaborazione con il servizio di audiologia

LIVELLO 0	Non c'è un programma di controlli concordati con un Servizio Audiologico
LIVELLO 1	Si effettua controllo audiologico occasionale in pazienti trattati con antibiotici potenzialmente ototossici
LIVELLO 2	Vi è una procedura definita per il controllo audiologico annuale di pazienti che usano antibiotici potenzialmente ototossici
LIVELLO 3	Vi è una procedura definita per il controllo audiologico annuale di pazienti che usano antibiotici potenzialmente ototossici e per lo studio delle mutazioni genetiche che definiscono la suscettibilità genetica alla ototossicità da farmaci- aminoglicosidi

3.2.6.11 Poliposi nasale e della patologia sinusale

Collaborazione con il Servizio/Unità Operativa orecchio-naso-gola per le indagini ed il trattamento della poliposi nasale e della patologia sinusale

LIVELLO 0	Non vi è disponibilità e/o collaborazione con un Servizio/UO ORL
LIVELLO 1	Vi è la possibilità di inviare i pazienti ad un Servizio/UO ORL senza competenze specifiche in FC ma disposto a collaborare.
LIVELLO 2	Vi è un programma di collaborazione con un Servizio/UO ORL con competenze specifiche in FC
LIVELLO 3	Vi è una procedura definita di interfaccia con un Servizio/UO ORL con competenze specifiche in FC in grado di trattare le poliposi nasali e la patologia sinusale con le tecniche raccomandate che includono la polipectomia, inclusa la chirurgia endoscopica dei seni e le altre complesse procedure chirurgiche

Aspergillosi Broncopolmonare Allergica (ABPA)

Circa il 50% dei pazienti con FC ha le vie aeree colonizzate da *A. fumigatus* che può generare una complessa reazione immunitaria che induce un danno a livello broncopolmonare; questo produce infiltrati polmonari, bronchite, peggioramento delle bronchiectasie con decadimento della funzione respiratoria. Tale quadro può interessare fino al 15% dei pazienti. Spesso il quadro clinico di questa complicanza può non risultare semplice.

3.2.6.12 Sorveglianza e diagnostica della aspergillosi broncopolmonare allergica

LIVELLO 0	Non vi una procedura definita per la diagnostica ed il trattamento della ABPA
LIVELLO 1	E' disponibile una procedura riferita ad una linea guida di riferimento
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuta una procedura riferita ad una linea guida di riferimento
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuta e applicata una procedura riferita ad una linea guida di riferimento con il coinvolgimento del radiologo esperto e del Laboratorio di riferimento

Emoftoe/ emottisi

Si definisce emoftoe "minima" se di quantità inferiore ai 5 ml, "lieve" se superiore a 5ml, "massiva" se superiore ai 240 ml. L'incidenza annua della complicanza è dello 0,87% con il 4% dei pazienti che ha esperienza di un episodio di emottisi maggiore. La emoftoe minima può non richiedere il ricovero, ma il medico va informato soprattutto se vi è emoftoe recidivante. L'emoftoe fra i 10 e i 60 ml richiede il ricovero ed ha necessità di sorveglianza medica. L'emoftoe massiva e recidivante va trattata con l'embolizzazione delle arterie bronchiali.

3.2.6.13 Emoftoe/ emottisi

LIVELLO 0	Non è presente alcun protocollo di trattamento
LIVELLO 1	E' presente un protocollo di trattamento
LIVELLO 2	E' presente un protocollo di trattamento ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo di trattamento, è conosciuto ed è applicato

Pneumotorace

Il Pneumotorace (PNX) ha una incidenza annua dell' 0.64% ed interessa il 3,4% dei pazienti. La sua frequenza aumenta con l'età, si associa alla gravità della malattia polmonare e correla con una più alta morbilità e mortalità nei due anni successivi all'episodio. E' definito esteso il PNX che supera i 3 cm (distanza massima tra la parete toracica e il polmone in un rx standard del torace in proiezione AP). Per un PNX esteso è necessario il ricovero e l'inserimento di drenaggio transtoracico; se le condizioni cliniche del paziente sono instabili, il drenaggio è consigliato anche per PNX di piccole dimensioni. I provvedimenti terapeutici per i PNX recidivanti dovrebbe essere valutati in accordo con un chirurgo toracico esperto di trapianti.

3.2.6.14 Pneumotorace

LIVELLO 0	Non è presente alcun protocollo di trattamento
LIVELLO 1	E' presente un protocollo di trattamento
LIVELLO 2	E' presente un protocollo di trattamento ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo di trattamento, è conosciuto ed è applicato

Insufficienza respiratoria

E' la principale causa di morbilità e mortalità del paziente con FC ed è definita dai seguenti criteri emogasanalitici: $pO_2 < 60$ mmHg e/o $pCO_2 > 45$ mmHg. Spesso è preceduta da ipossiemia notturna e/o sotto sforzo.

3.2.6.15 Insufficienza respiratoria

LIVELLO 0	Non è presente alcun protocollo di trattamento
LIVELLO 1	E' presente un protocollo di trattamento
LIVELLO 2	E' presente un protocollo di trattamento ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo di trattamento, è conosciuto ed è applicato

Sindrome da deplezione salina

Grave complicanza più frequente in età infantile, facilmente prevenibile con una corretta supplementazione alimentare di NaCl.

3.2.6.16 Supplementazione

LIVELLO 0	Non viene effettuata supplementazione
LIVELLO 1	Viene effettuata supplementazione occasionale
LIVELLO 2	Viene effettuata supplementazione sistematica, senza protocollo
LIVELLO 3	Il Centro dispone di un protocollo di prevenzione, diagnosi e trattamento

Incontinenza urinaria

È una complicanza con forte impatto sulla qualità della vita (Quality of Life – QoL) più frequente nelle femmine (38% vs 5% nei maschi). L'aumento della pressione endoaddominale secondaria alla tosse cronica è il principale meccanismo patogenetico.

Poiché l'incontinenza è raramente segnalata spontaneamente dai pazienti, il sintomo va ricercato sistematicamente soprattutto a partire dall'età adolescenziale.

3.2.6.17 Sintomo

LIVELLO 0	Nessuna valutazione del sintomo viene effettuata
LIVELLO 1	La valutazione è occasionale
LIVELLO 2	La valutazione è sistematica, eseguita senza strumenti specifici
LIVELLO 3	La valutazione è sistematica, eseguita con strumenti specifici

3.2.6.18 Diagnosi e trattamento

LIVELLO 0	Non vi un percorso definito per la diagnosi e il trattamento
LIVELLO 1	E' disponibile un percorso per la diagnosi e il trattamento
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto un percorso per la diagnosi e il trattamento
LIVELLO 3	E'disponibile, conosciuto e applicato un percorso per la diagnosi e il trattamento

Nefropatia

I pazienti FC hanno un aumentato rischio di nefropatia (nefrotossicità da farmaci, amiloidosi, IRC e calcolosi renale) e dovrebbero essere monitorati e trattati secondo protocolli specifici.

3.2.6.19 Nefropatia

LIVELLO 0	Non è presente alcun protocollo specifico
LIVELLO 1	E' presente un protocollo specifico
LIVELLO 2	E' presente un protocollo specifico ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo specifico, è conosciuto ed è applicato

Reazioni allergiche a farmaci

I pazienti FC hanno un aumentato rischio di reazioni allergiche a farmaci, in particolare ad antibiotici in seguito ai ripetuti cicli di trattamento. Dovrebbero essere utilizzati protocolli di sorveglianza e trattamento dell'evento.

3.2.6.20 Reazioni allergiche a farmaci

LIVELLO 0	Non è presente alcun protocollo specifico
LIVELLO 1	E' presente un protocollo specifico
LIVELLO 2	E' presente un protocollo specifico ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo specifico, è conosciuto ed è applicato

Dolore e dispnea

Uno studio multicentrico condotto dal "Gruppo Infermieri" della SIFC ha dimostrato il forte impatto della sintomatologia dolorosa nei pazienti FC e come questa sintomatologia venga di rado riferita al medico spontaneamente.

La presenza di sintomatologia dolorosa o dispnoica dovrebbe essere indagata sistematicamente con questionario apposito, valutata con scale specifiche per fasce di età e registrata in cartella .

3.2.6.21 Valutazione del dolore

LIVELLO 0	Nessuna valutazione del dolore viene eseguita
LIVELLO 1	La valutazione è occasionale
LIVELLO 2	La valutazione è sistematica, eseguita senza strumenti specifici
LIVELLO 3	La valutazione sistematica, eseguita con strumenti specifici

3.2.6.22 Trattamento del dolore

LIVELLO 0	Non è presente alcun protocollo di trattamento del dolore
LIVELLO 1	E' presente un protocollo di trattamento del dolore
LIVELLO 2	E' presente un protocollo di trattamento del dolore ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo di trattamento del dolore, è conosciuto ed è applicato

3.2.6.23 Valutazione della dispnea

LIVELLO 0	Nessuna valutazione della dispnea viene eseguita
LIVELLO 1	La valutazione è occasionale
LIVELLO 2	La valutazione è sistematica, eseguita senza strumenti specifici
LIVELLO 3	La valutazione sistematica, eseguita con strumenti specifici

3.2.6.24 Trattamento della dispnea

LIVELLO 0	Non esiste alcun protocollo di trattamento della dispnea
LIVELLO 1	E' presente un protocollo di trattamento della dispnea
LIVELLO 2	E' presente un protocollo di trattamento della dispnea ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo di trattamento della dispnea, è conosciuto ed è applicato

3.2.7 Trapianto

Il trapianto bipolmonare costituisce l'unica opzione terapeutica per i pazienti in insufficienza respiratoria terminale. La scarsità di organi rispetto al numero di pazienti che necessitano di un trapianto pone l'accento sulla necessità di ottimizzare l'uso degli organi disponibili e sull'iscrizione in lista di pazienti con buone prospettive di outcome a lungo termine. Idealmente, la messa in lista di trapianto deve avvenire quando l'aspettativa di vita è molto ridotta ma comunque maggiore rispetto al tempo necessario per avere un organo adatto a essere trapiantato. Generalmente, la richiesta di messa in lista viene consigliata quando i pazienti hanno una previsione di sopravvivenza a 2 -3 anni inferiore al 50%. I criteri per l'inserimento in lista sono: FEV1 < 30% del predetto oppure un rapido declino del FEV1 soprattutto in pazienti giovani di sesso femminile; riacutizzazioni polmonari con necessità di ricovero in unità di terapia intensiva; aumento della frequenza delle riacutizzazioni con necessità di terapia antibiotica; pneumotorace ricorrente e/o non rispondente al trattamento; emottisi ripetute non controllate dall'embolizzazione; ipossiemia (PaO2 < 50mmg.) con ossigeno-dipendenza; ipercapnia (PaCO2 > 55mmg); ipertensione polmonare.

Recentemente, è stato redatto e accettato da tutti i Centri di trapianto italiani un protocollo che prevede per i trapianti polmonari l'emergenza a livello nazionale per i pazienti di età <50 anni, già in lista di trapianto, in assistenza respiratoria invasiva e/o con device extracorporeo vascolare escluso il DECAP.

3.2.7.1 Criteri di selezione dei pazienti per inserimento lista attesa (secondo Linee Guida)

LIVELLO 0	Non è presente alcun protocollo specifico
LIVELLO 1	E' presente un protocollo specifico
LIVELLO 2	E' presente un protocollo specifico ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo specifico, è conosciuto ed è applicato

3.2.7.2 Collegamento con Centro Trapianti.

LIVELLO 0	Non esiste collegamento con un Centro Trapianti
LIVELLO 1	Esiste un collegamento con un Centro Trapianti senza percorso strutturato
LIVELLO 2	Esiste un collegamento con un Centro Trapianti con un percorso strutturato solo nel pre-trapianto
LIVELLO 3	Esiste un collegamento con un Centro Trapianti con un percorso strutturato nel pre- e post-trapianto con gestione collegiale del paziente

3.3 Educazione al paziente

L'educazione al paziente viene garantita al fine di attivare le risorse e sostenerli nel raggiungimento della maggior autonomia possibile in relazione all'evolversi delle condizioni cliniche.

LIVELLO 0	Non si eseguono interventi di educazione
LIVELLO 1	Vengono eseguiti interventi di educazione e istruzione solo in maniera saltuaria
LIVELLO 2	Vengono eseguiti sistematicamente interventi di educazione e istruzione senza verifica
LIVELLO 3	Vengono eseguiti interventi di educazione ed istruzione in modo sistematico e con verifica

3.4 Continuità

L'interazione fra i professionisti riconosce la centralità del paziente e il suo diritto ad essere preso in carico da una struttura che si impegna a garantire la continuità assistenziale.

3.4.1 Follow up

3.4.1.1 Organizzazione di un'attività ambulatoriale separata per il bambino diagnosticato per screening (entro il primo anno di vita)

LIVELLO 0	Non esiste un'organizzazione che consente di visitare il bambino diagnosticato per screening separatamente
LIVELLO 1	Esiste un'organizzazione che consente di visitare il bambino diagnosticato per screening separatamente solo in giorni stabiliti
LIVELLO 2	Esiste un'organizzazione che consente di visitare il bambino diagnosticato per screening separatamente solo per visite programmate
LIVELLO 3	Esiste un'organizzazione che consente di visitare sempre il bambino diagnosticato per screening separatamente

3.4.1.2 Segregazione fra pazienti in base alla coltura delle secrezioni bronchiali

LIVELLO 0	Non viene effettuato alcun tipo di segregazione
LIVELLO 1	Solo per <i>B cepacia</i>
LIVELLO 2	Per <i>B cepacia</i> e <i>Pseudomonas</i>
LIVELLO 3	Viene applicato il protocollo per il controllo delle infezioni SIFC

3.4.1.3 Valutazione della saturazione

LIVELLO 0	Non viene effettuata la valutazione
LIVELLO 1	La valutazione viene effettuata, ma non regolarmente
LIVELLO 2	La valutazione viene effettuata solo nel paziente riacutizzato
LIVELLO 3	La valutazione viene effettuata sistematicamente

3.4.1.4 Coltura delle secrezioni bronchiali per i batteri

LIVELLO 0	La coltura viene effettuata solo al controllo annuale
LIVELLO 1	La coltura viene effettuata ogni 6 mesi
LIVELLO 2	La coltura viene effettuata ogni 3 mesi
LIVELLO 3	La coltura viene effettuata in tutti i controlli programmati e nelle riacutizzazioni

3.4.1.5 Revisione della terapia in atto

LIVELLO 0	Non è prevista alcuna procedura
LIVELLO 1	E' prevista una procedura
LIVELLO 2	E' prevista e conosciuta una procedura
LIVELLO 3	E' prevista, conosciuta e applicata una procedura

3.4.1.6 Appuntamento per il controllo successivo

La frequenza ottimale delle visite di follow up è la seguente:

Età	Frequenza visite
< 12 mesi	4-6 settimane
1-18 anni	1-3 mesi
>18	1-3 mesi
> 18 anni forme mild o atipiche	3-6 mesi

LIVELLO 0	Non viene dato un appuntamento per il controllo successivo
LIVELLO 1	Viene dato un appuntamento per il controllo successivo indipendentemente dalle indicazioni
LIVELLO 2	Viene dato un appuntamento per il controllo successivo secondo le indicazioni
LIVELLO 3	Viene dato un appuntamento scritto per il controllo successivo secondo le indicazioni

3.4.1.7 Controllo annuale

LIVELLO 0	Non esiste un protocollo per il controllo annuale
LIVELLO 1	Esiste un protocollo per il controllo annuale
LIVELLO 2	Esiste ed è conosciuto un protocollo per il controllo annuale
LIVELLO 3	Esiste, è conosciuto ed è applicato un protocollo per il controllo annuale

3.4.1.8 Comunicazione del risultato degli esami eseguiti durante la visita

LIVELLO 0	Non esiste un protocollo per la comunicazione dell'esito degli esami
LIVELLO 1	Esiste un protocollo per la comunicazione dell'esito degli esami
LIVELLO 2	Esiste ed è conosciuto un protocollo per la comunicazione dell'esito degli esami
LIVELLO 3	Esiste, è conosciuto ed è applicato un protocollo per la comunicazione dell'esito degli esami

3.4.2 Terapia a Domicilio

La terapia domiciliare ha il grande vantaggio di non allontanare il paziente dai suoi affetti, per contro, però, limita controlli ed interventi terapeutici aumentando la responsabilità e lo stress dei familiari. Le cure domiciliari (che non devono considerarsi strategie per risparmio economico) devono prevedere, a monte, un'attenta valutazione di ogni fase del trattamento stesso (accettazione, gestione emergenze, controindicazioni, etc.); inoltre, deve essere garantito il ricovero qualora il paziente decidesse di sospendere la cura a domicilio.

Un corso di trattamento domiciliare deve prevedere, oltre all'infusione di antibiotici per via endovenosa, anche altri trattamenti come ad esempio la fisioterapia e valutazione nutrizionale.

Le convenzioni dei medici e pediatri di famiglia prevedono l'ADI (Assistenza Domiciliare Integrata) per le patologie croniche, nel cui ambito il curante gioca un ruolo importante coordinando gli specialisti e, attraverso l'attivazione dei Servizi distrettuali, può impegnare personale infermieristico, riabilitativo e sociale. Tale "potente" mezzo, tuttavia, si scontra con la diversa organizzazione e scarsa disponibilità di personale dei distretti sanitari.

Al Centro FC spettano compiti di prevenzione, diagnosi, cura e riabilitazione, ma, soprattutto, compiti di orientamento, coordinamento delle attività sanitarie, sociali, formative ed informative; pertanto è indispensabile che il Centro si raccordi con l'organizzazione territoriale di riferimento.

3.4.2.1 Terapia domiciliare endovenosa

LIVELLO 0	Non esiste un protocollo per la selezione dei pazienti e la gestione della terapia
LIVELLO 1	Esiste un protocollo per la selezione dei pazienti e la gestione della terapia
LIVELLO 2	Esiste ed è conosciuto un protocollo per la selezione dei pazienti e la gestione della terapia
LIVELLO 3	Esiste, è conosciuto ed è applicato un protocollo per la selezione dei pazienti e la gestione della terapia

3.4.2.2 Gestione

La terapia domiciliare endovenosa è:

LIVELLO 0	Autogestita con formazione del paziente/famiglia in ospedale
LIVELLO 1	Gestita con il coinvolgimento del medico o pediatra di famiglia
LIVELLO 2	In aggiunta, vi è l'attivazione del servizio di cure domiciliari secondo protocolli condivisi e formazione specifica del personale coinvolto
LIVELLO 3	In aggiunta, vi è la copertura 24 ore su 24 dei servizi territoriali

3.4.2.3 Fornitura farmaci e presidi

LIVELLO 0	Non sono formalizzati accordi con i servizi territoriali per la fornitura di farmaci e presidi
LIVELLO 1	Sono presenti accordi formalizzati per la fornitura di farmaci e presidi
LIVELLO 2	Sono monitorati gli accordi per la fornitura di farmaci e presidi
LIVELLO 3	Sono costantemente monitorati con il contributo dei pazienti gli accordi per la fornitura di farmaci e presidi

3.4.3 Transizione

E' raccomandato che i pazienti adulti siano seguiti da una équipe/centro di cura per pazienti adulti facendo riferimento a documenti nazionali e internazionali.

Nel processo di transizione è indispensabile garantire la continuità delle cure secondo un protocollo dettagliato che comprenda le problematiche di comunicazione al paziente/famiglia ed équipe e condivisione dei documenti specifici.

Qualora non sia presente un Centro per adulti, deve essere garantita la presenza di specialisti idonei a un follow up specifico per l'età adulta.

3.4.3.1 Protocollo per la transizione

LIVELLO 0	Non c'è un programma per la transizione con il coinvolgimento degli specialisti dell'adulto
LIVELLO 1	C'è un programma generico e non definito nei tempi per la transizione con il coinvolgimento degli specialisti dell'adulto o il passaggio a un Centro adulti (ove esiste)
LIVELLO 2	C'è un programma definito nei tempi e concordato per la transizione con il coinvolgimento degli specialisti dell'adulto o il passaggio ad un Centro adulti (ove esiste) a un'età predeterminata
LIVELLO 3	C'è un programma definito nei tempi e concordato per la transizione con il coinvolgimento degli specialisti dell'adulto o il passaggio a un Centro adulti (ove esiste) che tiene conto del grado di maturità/capacità di autogestione del paziente e della situazione clinica/psicologica

3.4.3.2 Utilizzo di protocolli terapeutici condivisi dalle due équipes (pediatrica e per adulti)

LIVELLO 0	Non sono presenti protocolli
LIVELLO 1	Sono presenti protocolli relativi ad alcuni aspetti della patologia
LIVELLO 2	Sono presenti protocolli relativi alla maggior parte degli aspetti della patologia
LIVELLO 3	I protocolli sono conosciuti e applicati

3.4.3.3 Protocolli

Nei casi in cui 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

LIVELLO 0	Non sono presenti protocolli
LIVELLO 1	Esistono protocolli per i pazienti adulti
LIVELLO 2	Esistono e sono conosciuti protocolli per i pazienti adulti
LIVELLO 3	Esistono, sono conosciuti e applicati protocolli per i pazienti adulti

3.5 Terapia del dolore e fase Terminale

L'équipe di cura per FC dovrebbe farsi carico del paziente anche nella fase terminale di malattia, mettendo in atto tutte le procedure necessarie a soddisfare i bisogni di salute e di sollievo della sofferenza nel rispetto delle implicazioni individuali etico-spirituali del paziente e dei familiari. A tale scopo dovrebbe esistere un percorso individualizzato e condiviso tra équipes di cura e paziente/famiglia.

La cura del paziente con FC deve comprendere un'attenta terapia del sintomo "dolore" nella più ampia accezione del termine in qualsiasi forma esso si manifesti, a qualsiasi stadio della malattia, fino all'assistenza alla fase terminale.

L'équipe curante deve essere in grado di identificare ed effettuare una precoce e precisa valutazione della sofferenza e deve mettere in atto, in eventuale collaborazione con l'équipe delle cure palliative, tutte le procedure per il trattamento del dolore e altri problemi fisici, psicologici e spirituali, attraverso protocolli di trattamento farmacologico e non farmacologico, atti a soddisfare i bisogni di sollievo della sofferenza nel rispetto delle implicazioni individuali, psicologiche etico spirituali del paziente e dei familiari.

LIVELLO 0	Non esiste un percorso per il trattamento del dolore e per la gestione della fase terminale
LIVELLO 1	Esiste un percorso standardizzato per il trattamento del dolore e per la gestione della fase terminale
LIVELLO 2	Esiste un percorso individualizzato per il trattamento del dolore e per la gestione della fase terminale
LIVELLO 3	Esiste ed è condiviso un percorso individualizzato per il trattamento del dolore e per la gestione della fase terminale

3.6 Comunicazione interna

3.6.1 Riunioni

Particolare importanza dovrebbe essere data alla comunicazione tra i componenti dell'équipe. Si dovrebbe conservare sempre un verbale di ogni incontro.

LIVELLO 0	Non si effettuano riunioni d'équipe
LIVELLO 1	Si effettuano riunioni d'équipe non programmate
LIVELLO 2	Si effettuano riunioni d'équipe programmate
LIVELLO 3	Si effettuano riunioni d'équipe a cadenza settimanale

3.6.2 Rapporto con altri professionisti

(consulenza)

Si dovrebbero istituire dei rapporti di collaborazione con i consulenti esterni all'équipe multidisciplinare del centro attraverso riunioni programmatiche.

Comunicazione

LIVELLO 0	Non si effettuano riunioni né si scambiano informazioni con i consulenti
LIVELLO 1	Si scambiano informazioni in modo non strutturato
LIVELLO 2	Si scambiano informazioni in modo strutturato, solo su problematiche cliniche
LIVELLO 3	Si effettuano riunioni programmatiche

3.7 Comunicazione esterna e partecipazione

3.7.1 Informativa

Il Centro dovrebbe rendere disponibili all'utenza le informazioni relative ai servizi offerti e alle modalità di accesso.

Documento di presentazione

LIVELLO 0	Non esistono documenti di presentazione del Centro
LIVELLO 1	Il Centro è presentato solo nella Carta dei Servizi dell'Ospedale e/o sul portale dell'Ospedale
LIVELLO 2	Il Centro inoltre distribuisce una brochure
LIVELLO 3	Il Centro inoltre ha un sito web dedicato

3.7.2 Customer satisfaction

LIVELLO 0	Non viene effettuata alcuna indagine di customer satisfaction all'interno del Centro
LIVELLO 1	Il gradimento dell'utenza è monitorato con questionari non specifici distribuiti dall'Ospedale
LIVELLO 2	Viene distribuito un questionario di gradimento specifico
LIVELLO 3	I risultati del questionario di gradimento vengono comunicati all'utenza ed utilizzati per migliorare il servizio offerto

3.8 Gestione della Documentazione

I documenti clinici di interesse sono costituiti da: cartella clinica, cartella ambulatoriale, esami di laboratorio e strumentali. I contenuti di tali documenti sono regolamentati da requisiti cogenti. Per i pazienti con FC è importante avere la storicità del dato clinico per poter valutare l'andamento e l'evoluzione della malattia.

3.8.1.1 Accessibilità

LIVELLO 0	I documenti non sono accessibili
LIVELLO 1	I documenti non sono facilmente accessibili per il personale autorizzato e non vengono archiviati con regolarità
LIVELLO 2	I documenti sono facilmente accessibili per il personale autorizzato e non vengono archiviati con regolarità
LIVELLO 3	I documenti sono facilmente accessibili per il personale autorizzato e vengono archiviati con regolarità

3.8.1.2 Report di andamento per la crescita in età evolutiva

LIVELLO 0	Non esiste il report di andamento
LIVELLO 1	Esiste il report di andamento solo per i pazienti malnutriti
LIVELLO 2	Esiste il report di andamento per i pazienti malnutriti ed a rischio di malnutrizione
LIVELLO 3	Esiste il report di andamento per tutti i pazienti

3.8.1.3 Report di andamento per la funzionalità respiratoria

LIVELLO 0	Non esiste il report di andamento
LIVELLO 1	Esiste il report di andamento solo dell'ultimo anno
LIVELLO 2	Esiste il report di andamento per gli ultimi 5 anni
LIVELLO 3	Esiste il report di andamento dalla presa in carico

3.8.2 Registro

La partecipazione ad un registro nazionale di patologia è fattore qualificante l'attività del Centro, permettendo studi nazionali sulla epidemiologia della FC, base per scelte di politica sanitaria per il miglioramento della qualità dell'assistenza

LIVELLO 0	Il Centro non partecipa a studi epidemiologici, non invia dati al registro italiano, né al registro europeo
LIVELLO 1	Il Centro partecipa a studi epidemiologici ma non invia dati al registro italiano, né al registro europeo
LIVELLO 2	Il Centro partecipa a studi epidemiologici, invia i dati al registro italiano in modo incostante
LIVELLO 3	Il Centro partecipa a studi epidemiologici e invia regolarmente i dati al registro italiano

3.9 Gestione della Formazione

3.9.1.1 Responsabile della formazione ed aggiornamento

LIVELLO 0	Non è individuato un responsabile della formazione e dell'aggiornamento del personale
LIVELLO 1	E' individuato un responsabile della formazione e dell'aggiornamento del personale
LIVELLO 2	il responsabile della formazione assicura l'attuazione del piano di formazione
LIVELLO 3	Il responsabile della formazione assicura l'attuazione e il monitoraggio del piano di formazione apportando i necessari correttivi

3.9.1.2 Iniziative di formazione e aggiornamento

LIVELLO 0	Non vengono effettuate attività di formazione
LIVELLO 1	Sono documentate attività di formazione
LIVELLO 2	Le attività di formazione interna ed esterna coinvolgono tutti i professionisti
LIVELLO 3	Le attività di formazione sono congruenti con gli obiettivi del servizio e il core competence dei professionisti

3.9.1.3 Responsabile del tutoraggio

LIVELLO 0	Non è individuato un responsabile del tutoraggio per l'inserimento del personale
LIVELLO 1	E' individuato un responsabile del tutoraggio per l'inserimento del personale
LIVELLO 2	Il responsabile del tutoraggio assicura il coordinamento delle attività di inserimento del personale
LIVELLO 3	Il responsabile del tutoraggio assicura il monitoraggio delle attività di inserimento del personale apportando i correttivi necessari

3.10 Miglioramento continuo della qualità

3.10.1.1 Responsabile della qualità

LIVELLO 0	Non è individuato un responsabile della qualità
LIVELLO 1	E' individuato un responsabile della qualità
LIVELLO 2	Il responsabile della qualità assicura l'attuazione delle attività pianificate
LIVELLO 3	Il responsabile della qualità assicura l'attuazione e il monitoraggio delle attività pianificate apportando i necessari correttivi

3.10.1.2 *Attività di miglioramento continuo (1)*

LIVELLO 0	Non sono effettuate attività di miglioramento continuo
LIVELLO 1	Sono effettuate attività di miglioramento continuo
LIVELLO 2	Sono effettuate attività di miglioramento continuo e le verifiche nel tempo
LIVELLO 3	Sono effettuate attività di miglioramento continuo e le verifiche nel tempo che coinvolgono tutti i professionisti e i pazienti

3.10.1.3 *Attività di miglioramento continuo (2)*

LIVELLO 0	Le attività di miglioramento continuo sono sporadiche
LIVELLO 1	Le attività di miglioramento continuo sono sistematiche e limitate alle criticità organizzative
LIVELLO 2	Le attività di miglioramento continuo si basano anche sulla valutazione di performance cliniche
LIVELLO 3	Le attività di miglioramento continuo si basano anche sulle valutazioni degli esiti valutati dai pazienti

4 REQUISITI DI RISULTATO VALUTATI DAL PAZIENTE

4.1 Primo contatto con il Centro

Tutti i cittadini, quando entrano in contatto con il Centro, dovrebbero essere accolti, trattati con umanità e messi in condizione di affrontare con serenità il momento di ingresso e l'accesso ai servizi e alle prestazioni erogate dallo stesso.

Al momento del primo accesso del paziente in ospedale, questi dovrebbe essere ricevuto da personale appositamente qualificato e addestrato alla comunicazione, che illustri il tipo di prestazione da effettuare e che fornisca le prime indicazioni sulla FC, anche allo scopo di salvaguardare il genitore da informazioni ottenute da fonti alternative.

4.1.1 Accoglienza

Il primo contatto del paziente con il Centro dovrebbe essere gestito in modo uniforme.

LIVELLO 0	Non esistono protocolli di accoglienza
LIVELLO 1	Esistono i protocolli di accoglienza e sono conosciuti dal personale
LIVELLO 2	I protocolli sono conosciuti e applicati dal personale che si occupa di accoglienza
LIVELLO 3	I protocolli sono conosciuti da tutto il personale e applicati

4.1.2 Primo Ricovero

Il ruolo dell'Associazione nell'ambito dell'evento "ricovero" può essere fondamentale anche in funzione delle opportunità offerte dalla stessa, in quanto può rappresentare un punto di riferimento per il paziente/famiglia e può mettere in atto interventi volti anche a contenere i disagi di tipo economico/logistico e di adattamento all'eventuale trasferta in una Regione diversa da quella in cui risiede il paziente.

LIVELLO 0	L'ambiente non è organizzato per favorire l'accoglienza
LIVELLO 1	L'ambiente è predisposto all'accoglienza: il paziente viene introdotto e accompagnato alla conoscenza del reparto
LIVELLO 2	In aggiunta, vengono identificati dei professionisti di riferimento per il paziente e la struttura favorisce il contatto tra questi e l'Associazione
LIVELLO 3	In aggiunta, il personale del Centro è preparato a farsi carico delle preoccupazioni e delle ansie del paziente, fornisce rassicurazioni e presta attenzione agli aspetti psicologici e relazionali del rapporto tra operatore e paziente

4.2 Informazione/Comunicazione

Tutti i cittadini dovrebbero essere correttamente informati per instaurare il migliore rapporto fra professionisti sanitari, familiari, pazienti ed essere coinvolti nel percorso di cura-

Le condizioni organizzative facilitano e promuovono la buona comunicazione e il sostegno dei pazienti.

4.2.1 Comunicazione della positività allo screening

Il Centro si adopera affinché il paziente sia correttamente informato sulla positività allo screening, adottando modalità comunicative rispettose della sensibilità del paziente.

LIVELLO 0	La comunicazione scritta su carta intestata del Centro riporta l'indicazione della necessità di ripetere l'esame del sangue specifico per esami riconducibili facilmente alla diagnosi di FC
LIVELLO 1	Il Centro favorisce una comunicazione scritta da parte del punto nascita con l'indicazione della necessità di ripetere l'esame del sangue per la "validazione" degli esami relativi allo screening neonatale
LIVELLO 2	Il Centro favorisce una comunicazione verbale da parte del punto nascita con l'indicazione della necessità di ripetere l'esame del sangue per la "validazione" degli esami relativi allo screening neonatale
LIVELLO 3	Il Centro favorisce una comunicazione verbale da parte del punto nascita con l'indicazione della necessità di ripetere l'esame del sangue per la "validazione" degli esami relativi allo screening neonatale con esecuzione delle attività in struttura non riconducibile al Centro FC

4.2.2 Comunicazione nelle fasi precedenti alla conferma diagnostica

Il paziente viene informato correttamente, con modalità comunicative che tengano conto, nei tempi e nelle espressioni, della sua cultura e della sua sensibilità.

LIVELLO 0	Il Centro non struttura né coordina le attività di informazione/comunicazione
LIVELLO 1	Il Centro fornisce informazioni di base scritte strutturate rispondendo a dubbi
LIVELLO 2	Il Centro fornisce informazioni di base verbali, strutturate, rispondendo ai dubbi del paziente e individuando un operatore di riferimento per quest'ultimo
LIVELLO 3	Il Centro fornisce informazioni di base verbali e scritte strutturate e differenziate per tipologia di paziente (*) rispondendo ai dubbi del paziente e individuando un operatore di riferimento per quest'ultimo (**)

(*) Provenienza, età, screening, sintomatologia

(**) Figure professionali diverse

4.2.3 Comunicazione al paziente di diagnosi di FC

Il paziente viene informato correttamente sulla diagnosi, con modalità comunicative che tengano conto, nei tempi e nelle espressioni, della sua cultura e della sua sensibilità. Viene comunicata dal medico al paziente e alla sua famiglia assicurando la presenza nel centro e/o nella zona di abitazione di Associazione di pazienti e/o di volontari impegnati nel campo della FC.

LIVELLO 0	La comunicazione è indistinta rispetto al paziente (*), non strutturata e viene fornita da professionisti non formati
LIVELLO 1	La comunicazione è strutturata e adeguata al paziente (*).
LIVELLO 2	La comunicazione è strutturata e adeguata al paziente (*), assicurata da professionisti formati alla comunicazione
LIVELLO 3	La comunicazione è strutturata, adeguata al paziente (*), viene assicurata in spazi adeguati (**) da professionisti formati alla comunicazione e viene offerta la possibilità di fruire di colloqui con persone dell'Associazione appositamente formate

(*) Provenienza, età, screening, sintomatologia

(**) La sede dei colloqui importanti assicura la riservatezza e riduce le interruzioni (squilli di telefono, passaggio continuo di operatori, etc)

4.2.4 Comunicazione per la concordanza delle cure

Il paziente ha la possibilità di chiarire le sue curiosità e i suoi dubbi sulla terapia e si sente coinvolto tanto quanto desidera nelle decisioni di trattamento. Occorre che il paziente comprenda le informazioni fornite dal medico e sia in grado di esaminare le possibili conseguenze dell'intervento terapeutico proposto.

LIVELLO 0	Le terapie vengono semplicemente prescritte; vengono riferite al paziente solo le conseguenze della mancata aderenza alle cure
LIVELLO 1	La comunicazione è strutturata ed è adeguata rispetto al paziente (*) (il professionista sanitario sostiene un sentimento di speranza rispetto all'efficacia della terapia)
LIVELLO 2	La comunicazione è strutturata, adeguata rispetto al paziente (*), assicurata da professionisti formati alla comunicazione, fornita in spazi adeguati (**)
LIVELLO 3	La comunicazione è strutturata, adeguata rispetto al paziente (*) assicurata da professionisti formati alla comunicazione, fornita in spazi adeguati (**); il professionista sanitario indica al paziente un percorso favorevole rispetto agli effetti delle cure

(*) Provenienza, età, screening, sintomatologia

(**) La sede dei colloqui importanti assicura la riservatezza e riduce le interruzioni (squilli di telefono, passaggio continuo di operatori, etc)

4.2.5 Comunicazione nella prima manifestazione acuta

LIVELLO 0	Viene consegnata una comunicazione scritta
LIVELLO 1	La comunicazione col paziente è fornita verbalmente. Il professionista sanitario si accerta che il paziente abbia compreso correttamente
LIVELLO 2	La comunicazione col paziente è fornita verbalmente da parte del personale medico, con riferimento alla possibilità di instaurare una terapia adeguata a contrastare l'evento
LIVELLO 3	Viene offerto al paziente un colloquio personale con il medico, in cui si affronta il tema della gestione dell'evento in chiave prospettica (condivisione della gestibilità dell'evento)

4.2.6 Comunicazione per la variazione di stato clinico

(Primo ricovero/ Prima colonizzazione/Aggravamento/etc.)

Il paziente conosce lo scopo, le modalità e le tempistiche di esecuzione degli esami diagnostici a cui verrà sottoposto, soprattutto nel caso di interventi invasivi. Durante l'esecuzione degli esami e delle terapie il paziente viene informato di quello che sta succedendo e viene rassicurato e coinvolto.

LIVELLO 0	Il Centro non fornisce informazioni in modo adeguato (*) al paziente
LIVELLO 1	Il Centro si fa carico di fornire un'informazione adeguata al paziente (*)
LIVELLO 2	Il Centro si fa carico di fornire un'informazione adeguata al paziente (*), verificando che il paziente abbia compreso correttamente.
LIVELLO 3	Il Centro condivide con il paziente la possibilità della gestione dell'evento in chiave prospettica.

(*) Provenienza, età, screening, sintomatologia, tenendo conto dell'ansia legata al cambiamento di vita che viene a generarsi nel paziente

4.2.7 Comunicazione sull'utilizzo di ossigeno/ presidi terapeutici invasivi

LIVELLO 0	Il paziente non viene preparato rispetto alla necessità dell'ossigenoterapia/presidi terapeutici invasivi
LIVELLO 1	Il paziente viene gradualmente preparato rispetto alla adozione della ossigenoterapia/presidi terapeutici invasivi
LIVELLO 2	Il paziente viene gradualmente preparato sull'adozione della ossigenoterapia/presidi terapeutici invasivi, accompagnato nel percepirne l'utilità e informato sulla "facile" gestione della terapia
LIVELLO 3	In aggiunta, viene comunicata la possibilità di fruire di un supporto psicologico

4.2.8 Comunicazione per il trapianto

Il ruolo dell'Associazione nella gestione del trapianto è fondamentale anche in funzione delle opportunità/facilitazioni offerte dalla stessa, volte a contenere i disagi di tipo economico/logistico e di adattamento all'eventuale spostamento fuori Regione che il paziente si trova a dover sostenere.

LIVELLO 0	E' assente una fase di preparazione al trapianto.
LIVELLO 1	La preparazione avviene gradualmente, è personalizzata secondo la storia clinica del paziente, avviene attraverso spiegazioni chiare su cosa è il trapianto, le opportunità e i rischi connessi all'intervento e le sinergie create fra il Centro FC e il Centro trapianti.
LIVELLO 2	In aggiunta, viene comunicata la possibilità di fruire di un supporto psicologico
LIVELLO 3	In aggiunta, viene comunicata la possibilità per i pazienti trapiantati o in lista d'attesa per poter fruire di colloqui con pazienti trapiantati (attività garantita dall'Associazione)

4.3 Cura e qualità delle cure

Il paziente viene riconosciuto come *paziente esperto*, non solo oggetto di cura ma soggetto attivo che partecipa alle scelte che riguardano la sua salute e si sente coinvolto tanto quanto desidera nelle decisioni relative al trattamento. La percezione di soddisfazione da parte del paziente dovrebbe essere il risultato più importante delle cure

I pazienti sono considerati persone e non solo come malati. Ricevono considerazione per il disagio e la sofferenza psicologica collegata alla malattia. Il paziente viene aiutato a trarre il massimo dagli aspetti dell'esistenza su cui può influire e ad accettare le componenti inevitabili della malattia.

4.3.1 Diagnosi

(per screening – per sintomi)

LIVELLO 0	Il Centro fa diagnosi solo per sintomi e non attiva politiche di sensibilizzazione
LIVELLO 1	Il Centro si limita a fare diagnosi al proprio interno per screening e per sintomi
LIVELLO 2	Il Centro agisce in maniera attiva nei confronti delle strutture di Pneumologia per la sensibilizzazione dei medici specialisti, tenendo conto del periodo di avvio delle campagne di screening neonatale ove presenti
LIVELLO 3	Il Centro agisce in maniera attiva nei confronti delle strutture di Pediatria, Gastroenterologia e Pneumologia e centri per l'infertilità per la sensibilizzazione dei medici specialisti, tenendo conto del periodo di avvio delle campagne di screening neonatale ove presenti

4.3.2 Case Manager

La gestione della complessità delle cure dovrebbe essere facilitata dalla presenza, presso il Centro, di un case manager che si attivi per l'adattamento dei protocolli alle necessità individuali del paziente assumendo il ruolo di "facilitatore" tra l'organizzazione interna dell'ospedale e le caratteristiche del singolo paziente. Tale figura professionale si caratterizza inoltre come interfaccia per le attività erogate dai servizi territoriali.

Il case manager è il responsabile del caso; è un professionista che opera come riferimento e "facilitatore" per la persona che ha bisogni sociosanitari complessi, con il compito di seguire il paziente durante tutto il percorso assistenziale, per coordinare le risorse e migliorare l'efficacia e l'efficienza dell'assistenza.

LIVELLO 0	La continuità assistenziale non viene garantita
LIVELLO 1	La continuità assistenziale viene garantita a livello di struttura
LIVELLO 2	I protocolli sono gestiti(*) da un case manager
LIVELLO 3	I protocolli sono governati (**) da un case manager

(*) I protocolli vengono adattati all'esigenza del paziente

(**) In base alla esigenza dei pazienti si modificano i protocolli

4.3.3 Aspetti alberghieri del ricovero

LIVELLO 0	La struttura è rigida, non rispettosa dei tempi del paziente
LIVELLO 1	La struttura rispetta i tempi del paziente e favorisce momenti di incontro con i familiari.
LIVELLO 2	In aggiunta, viene effettuata un'offerta di dieta personalizzata e concordata con il paziente.
LIVELLO 3	In aggiunta, la stanza è attrezzata in modo confortevole per le lunghe permanenze (*) e per lo svolgimento di attività fisica (**).

(*) Requisito di struttura (accesso internet – frigo – microonde – tvc, etc.)

(**) Requisito di struttura (Tapis-roulant – cyclette – vogatore, etc.)

4.3.4 Telemedicina

4.3.4.1 Cartelle cliniche per Centri

LIVELLO 0	Il Centro usa cartelle cliniche cartacee o una cartella elettronica non coordinata.
LIVELLO 1	Il Centro usa una cartella clinica elettronica compatibile con lo standard adottato dal sistema dei Centri italiani e, su richiesta, può inviare i dati di un paziente ad altro Centro.
LIVELLO 2	Il Centro usa una cartella clinica elettronica compatibile con lo standard adottato dal sistema dei Centri italiani e, su richiesta, può inviare i dati di un paziente ad altro Centro; rilascia inoltre al paziente copia dei suoi dati in forma digitale.
LIVELLO 3	Il Centro usa una cartella clinica elettronica compatibile con lo standard adottato dal sistema dei Centri italiani e la condivide in rete con l'intero sistema; rilascia inoltre al paziente copia dei suoi dati in forma digitale.

4.3.4.2 Cartelle cliniche per Servizi di supporto

LIVELLO 0	Le cartelle cliniche non sono condivise fra Centro di Supporto e Centro di Riferimento
LIVELLO 1	Le cartelle cliniche sono condivise fra Centro di Supporto e Centro di Riferimento e, su richiesta, possono essere inviati i dati di un paziente ad altro Centro
LIVELLO 2	In aggiunta, rilascia inoltre al paziente copia dei suoi dati in forma digitale
LIVELLO 3	In aggiunta, condivide in rete con l'intero sistema la cartella clinica

4.3.4.3 Telemetria

LIVELLO 0	Il Centro non offre alcun servizio di telemetria
LIVELLO 1	Il Centro ha a disposizione mezzi di telemetria e ne propone l'uso
LIVELLO 2	Il Centro ha a disposizione mezzi di telemetria adeguati al numero dei pazienti e ne suggerisce l'uso dopo una attenta valutazione clinica e psicologica
LIVELLO 3	Il Centro ha a disposizione mezzi di telemetria adeguati al numero dei pazienti e ne propone l'uso, dopo una attenta valutazione clinica e psicologica, mediante una comunicazione strutturata, condividendo la scelta con il paziente

4.3.5 Cura del dolore

Il paziente non si trova nella condizione di provare dolore fisico o, laddove presente, è consapevole che il personale sanitario interviene per alleviarlo.

LIVELLO 0	Il paziente non è compreso nella sua esperienza di dolore e non si individuano modalità di intervento
LIVELLO 1	Il paziente è compreso nella sua esperienza di dolore
LIVELLO 2	Il paziente è compreso nella sua esperienza di dolore e si individuano modalità di intervento
LIVELLO 3	Il paziente è compreso nella sua esperienza di dolore ed è accompagnato nel percorso di gestione

4.3.6 Coordinamento e continuità

4.3.6.1 Rapporto Centro FC/Centro trapianti

LIVELLO 0	Nessuna sinergia fra il Centro FC ed il centro trapianti.
LIVELLO 1	Esistono sinergie create fra il Centro FC e il Centro trapianti coordinate da protocolli.
LIVELLO 2	Viene individuato un case-manager che coordini le sinergie create fra il Centro FC e il Centro trapianti e segua il percorso evolutivo dal pre-trapianto al post-trapianto.
LIVELLO 3	Viene individuato un case-manager che coordini le sinergie create fra il Centro FC e il centro trapianti e segua il percorso evolutivo dal pre-trapianto al post-trapianto, coordinando con il Centro trapianti il processo di cure.

4.3.6.2 Coordinamento interno all'équipe di cura (Riunione di staff)

Tutti i professionisti coinvolti nell'assistenza hanno conoscenze sufficienti sulla progressione della malattia, sulle cure prestate o programmate per il paziente, su quanto è stato comunicato al paziente e ai familiari e sulle reazioni e decisioni in merito.

LIVELLO 0	Gli operatori non sono a conoscenza della situazione clinica del paziente
LIVELLO 1	Gli operatori sono a conoscenza della situazione clinica del paziente
LIVELLO 2	Tutta l'équipe multidisciplinare condivide il percorso di cura del paziente
LIVELLO 3	Tutta l'équipe multidisciplinare condivide il percorso di cura del paziente e tutti gli operatori con cui il paziente viene in contatto sono costantemente aggiornati

4.3.6.3 Presa in carico totale

Il concetto di *cura* viene inteso nel senso più ampio della parola e dovrebbe comprendere sia la cura strettamente detta sia le attività assistenziali che nel corso dello sviluppo del progetto di vita del paziente si possono avviare (maternità, fecondazione, etc).

LIVELLO 0	Vengono gestiti solo gli aspetti di cura della patologia del paziente.
LIVELLO 1	Vengono gestiti gli aspetti di cura connessi con la patologia.
LIVELLO 2	Vengono gestiti gli aspetti di cura connessi con la patologia e le prestazioni che l'ospedale in cui opera il Centro offre
LIVELLO 3	Il Centro si fa carico di tutti gli aspetti di cura e assistenza del paziente, siano essi correlati con la patologia sia rispetto ad altro, relazionandosi direttamente con gli specialisti che intervengono nelle prestazioni.

4.3.6.4 Servizi di supporto in rete

L'organizzazione in rete ha come obiettivo principale l'ottimizzazione quali-quantitativa dell'assistenza sanitaria, assicurando al paziente un percorso di cura rispondente ai criteri di efficacia e appropriatezza clinica.

L'aggregazione dei servizi in rete favorisce, inoltre, processi di integrazione e di collaborazione, facilitando l'utilizzo delle tecnologie e degli spazi.

LIVELLO 0	Non vengono effettuati servizi di supporto in rete
LIVELLO 1	Il Centro garantisce un accesso rapido ed efficace alle visite specialistiche e ai servizi assistenziali nella sola azienda ospedaliera in cui il è inserito.
LIVELLO 2	Il Centro garantisce un accesso rapido ed efficace alle visite specialistiche e ai servizi assistenziali anche al di fuori dalla azienda ospedaliera in cui è inserito.
LIVELLO 3	Il Centro garantisce un accesso rapido ed efficace alle visite specialistiche e ai servizi assistenziali anche al di fuori dalla azienda ospedaliera in cui è inserito. Utilizza tutti i mezzi tecnologici esistenti al fine di ridurre i disagi del paziente.

4.4.1 Gestione finanziamenti elargiti dall'Associazione

Controllo utilizzo finanziamenti

I finanziamenti messi a disposizione dell'Associazione non sono destinati a compensare mancanze di personale o di mezzi di competenza del SSN, se non in casi eccezionali e come misura temporanea di urgenza nell'ambito di una programmazione concordata con la Struttura.

LIVELLO 0	Mancata rendicontazione dei fondi donati dall'Associazione
LIVELLO 1	La motivazione della richiesta di finanziamento viene condivisa da Associazione e Centro, ma non viene effettuata una rendicontazione dei fondi donati dall'Associazione
LIVELLO 2	In aggiunta, con rendicontazione completa e puntuale dei fondi donati dall'Associazione
LIVELLO 3	In aggiunta, sono condivise le strategie fra Centro e Associazioni per l'utilizzo delle specifiche risorse

4.4.2 Gestione fondi riferiti alla 548/93

LIVELLO 0	Il Centro non effettua alcuna rendicontazione sull'utilizzo dei fondi della 548/93
LIVELLO 1	Il Centro effettua una rendicontazione all'Associazione sulla destinazione dei fondi della 548/93
LIVELLO 2	In aggiunta, il Centro condivide con l'Associazione le scelte rispetto alla destinazione dei fondi della 548/93
LIVELLO 3	Il Centro effettua una rendicontazione all'Associazione sulla destinazione dei fondi della 548/93 e condivide con la stessa e con l'Azienda le strategia di intervento complessivo (formazione, informazione, assistenza, qualità della vita qualità delle cure e ricerca)

4.4.3 Partnership

4.4.3.1 Collaborazione

LIVELLO 0	Assenza di collaborazione con l'Associazione.
LIVELLO 1	Il Centro FC consente la presenza dell'Associazione.
LIVELLO 2	Protocollo di intesa fra Centro e Associazione indicante le modalità di cooperazione avente come punti essenziali i seguenti: <ul style="list-style-type: none"> • Il paziente trova all'interno della struttura ospedaliera un locale in cui l'Associazione svolge i propri fini statuari (*); • Il Centro si attiva in modo efficace per promuovere i contatti tra le parti (in particolare per quanto riguarda le nuove diagnosi) pur nel rispetto delle leggi sulle privacy • comunicazione dell'importanza dell'operato dell'Associazione a favore di malati e famiglie • informazione dei servizi forniti dall'Associazione.
LIVELLO 3	In aggiunta <ul style="list-style-type: none"> • informazione e raccordo dei servizi forniti dall'Associazione. • Formazione gruppi di auto aiuto.

(*) Verificare il coordinamento con la struttura

4.4.3.2 Gestione problematiche commissioni invalidità/handicap

Il Centro dovrebbe assicurare, con il contributo di LIFC, la produzione della documentazione necessaria all'ottenimento dei riconoscimenti previsti dalla legislazione vigente.

LIVELLO 0	Il Centro produce certificazione su richiesta dell'interessato
LIVELLO 1	Il Centro produce certificazione senza proporre un percorso informativo ai pazienti
LIVELLO 2	Il Centro, con l'ausilio di uno psicologo, aiuta ad affrontare la scelta e produce la relativa certificazione
LIVELLO 3	In aggiunta, con il coordinamento di Assistente sociale e LIFC

4.5 Miglioramento prospettico

4.5.1 Ricerca di base e traslazionale

Le ricerche prendono ispirazione dalla necessità di fornire risposte concrete alle esigenze di cura e di elaborazione di supporti terapeutici atti, se non a sconfiggere la malattia, a migliorare il livello di qualità della vita e la sua durata.

LIVELLO 0	I progetti sono sporadici, non continuativi e non inseriti in un disegno progettuale organizzato.
LIVELLO 1	Non esistono programmi propri. Si partecipa saltuariamente a progetti esterni.
LIVELLO 2	Le attività sono inserite in un disegno progettuale organizzato.
LIVELLO 3	Il centro si inserisce nelle reti di collegamento con gli altri soggetti attivi nella ricerca al fine di evitare duplicazioni. Fornisce adeguata informazione agli utenti su progetti, finalità, sviluppi, esiti, successi ed eventuali insuccessi.

4.5.2 Ricerca clinica

4.5.2.1 Modalità

LIVELLO 0	Il Centro non fa ricerca clinica
LIVELLO 1	Il Centro partecipa occasionalmente a ricerche cliniche nazionali e/o internazionali
LIVELLO 2	Il Centro aderisce stabilmente a reti di ricerca clinica nazionali e/o internazionali per quanto riguarda la sperimentazione di nuove terapie/prassi cliniche e promuove attivamente studi
LIVELLO 3	In aggiunta, l'Associazione è partner del Centro nell'attività di valutazione e controllo dell'impatto della ricerca

4.5.2.2 Risultati

LIVELLO 0	Il Centro non rende disponibili i risultati della ricerca a cui ha partecipato
LIVELLO 1	Il Centro rende disponibili i risultati della ricerca a cui ha partecipato ai pazienti coinvolti mediante procedura tracciabile.
LIVELLO 2	Il Centro rende disponibili i risultati della ricerca a cui ha partecipato ai pazienti coinvolti e all'Associazione attraverso modalità strutturate e condivise.
LIVELLO 3	Il Centro è trasparente rispetto alla comunicazione mediante una rendicontazione periodica dei risultati e dello stato della ricerca attraverso modalità strutturate e condivise con il paziente coinvolto e l'Associazione.

4.5.3 Adozione protocolli clinico/farmacologico

LIVELLO 0	Il Centro opera in maniera autoreferenziale
LIVELLO 1	Il Centro lavora in rete con protocolli aggiornati
LIVELLO 2	I protocolli omogenei, uniformi a livello nazionale e condivisi in rete
LIVELLO 3	In aggiunta, il protocollo di cura deve seguire un processo di verifica costante.

4.6 Progetto di vita

(supporto psicologico e sociale)

Riconosciuto al Centro che il suo scopo primario è perseguire la salute del paziente, si ritiene che consideri la sfera affettiva dei pazienti stessi (amore, amicizia, ecc), nella sua evoluzione in relazione alle fasi della vita. Tale attenzione, adeguatamente sostenuta, ha ricadute sulla cura della salute fisica. Questo viene presidiato attraverso un'attività di supporto psicologico e sociale adeguato e continuativo, sia presso il Centro stesso sia in collaborazione col territorio (es. distanza tra Centro e luogo di provenienza).

Favorire la realizzazione del progetto di vita del paziente può richiedere l'attivazione di un supporto psicologico che tenga conto delle differenti esigenze di approccio da parte del paziente a questo tipo di servizio (in relazione anche all'età, alla cultura e al contesto sociale di appartenenza). Questo al fine di aiutare la valorizzazione della figura umana e non sostenere l'identificazione tra uomo e malattia (l'uomo non è la sua malattia).

4.6.1 Presa in carico del paziente

4.6.1.1 Relazioni affettive

LIVELLO 0	Il Centro non si fa carico delle richieste che giungono dai pazienti
LIVELLO 1	Il Centro offre un servizio psicologico ai pazienti su richiesta degli stessi
LIVELLO 2	Il Centro dispone di interventi strutturati per potersi fare carico delle esigenze dei pazienti in relazione alle tematiche prevalenti legate alle fasi della vita
LIVELLO 3	Il Centro dispone di una rete di riferimento territoriale per potersi fare carico delle richieste che giungono dai pazienti, strutturando delle attività di formazione/informazione nei confronti degli operatori coinvolti

4.6.1.2 Presidio delle fasi del ciclo di vita del paziente

LIVELLO 0	Il Centro non si fa carico delle fasi del progetto di vita
LIVELLO 1	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Appartenenze relazionali • Presa di coscienza del paziente
LIVELLO 2	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Appartenenze relazionali • Presa di coscienza del paziente • Adolescenza • Matrimonio
LIVELLO 3	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Appartenenze relazionali • Presa di coscienza da parte del paziente • Adolescenza • Insicurezze legate alla dipendenza • Matrimonio • Procreazione • Maternità /Paternità • Genitorialità • Accompagnamento alla morte

4.6.2 Presa in carico della famiglia

4.6.2.1 Sostegno alla famiglia

LIVELLO 0	Il Centro non si fa carico delle richieste che giungono dalla famiglia
LIVELLO 1	Il Centro offre un servizio psicologico di incontri individuali alla famiglia
LIVELLO 2	Il Centro dispone di interventi strutturati individuali e di gruppo per potersi fare carico delle esigenze delle famiglie in relazione alle tematiche prevalenti legate alle fasi della vita
LIVELLO 3	In aggiunta, il Centro organizza una rete di riferimento territoriale per potersi fare carico delle richieste che giungono dalle famiglie strutturando delle attività di formazione/informazione nei confronti degli operatori coinvolti

4.6.2.2 Presidio del percorso evolutivo familiare

LIVELLO 0	Il Centro non si fa carico di nessuna delle fasi percorso evolutivo familiare
LIVELLO 1	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Contesto relazionale • Diagnosi e variazioni di stato
LIVELLO 2	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Contesto relazionale • Diagnosi e variazione di stato • Inserimento scolastico • Adolescenza e rapporto genitore/figlio
LIVELLO 3	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Contesto relazionale • Diagnosi e variazione di stato • Inserimento scolastico • Adolescenza e rapporto genitore/figlio • Rapporto di coppia

4.6.2.3 Inserimento Scolastico

LIVELLO 0	Non viene fornito alcun aiuto nell'inserimento scolastico
LIVELLO 1	I genitori aiutati dal Centro possono correttamente informare la comunità scolastica sulla patologia.
LIVELLO 2	In aggiunta, il Centro organizza dei percorsi di informazione scolastica sulla patologia e con la collaborazione dell'Associazione fornisce materiale informativo
LIVELLO 3	In aggiunta, il centro e l'Associazione organizzano iniziative di conoscenza strutturate per garantire l'inclusione nei percorsi scolastici dei pazienti

4.6.2.4 Gestione assenze da scuola

LIVELLO 0	Il Centro non si attiva al fine di ottenere dei progetti di istruzione e formazione
LIVELLO 1	Il Centro si attiva per ottenere dei progetti di istruzione e formazione
LIVELLO 2	Il Centro si attiva per ottenere dei percorsi di istruzione e formazione
LIVELLO 3	In aggiunta, tali percorsi, anche in collaborazione con l'Associazione, vengono promossi a livello domiciliare, ove necessario.

4.6.3 Morte/dolore

LIVELLO 0	Il personale del Centro non affronta il problema
LIVELLO 1	Il personale del Centro fornisce supporto sporadico e non coordinato
LIVELLO 2	Il Centro dispone di personale specializzato (specificamente formato) che lo sappia gestire
LIVELLO 3	Il Centro dispone di personale specializzato (specificamente formato) che lo sappia gestire e sia competente nell'individuare il momento in cui parlarne

5 REQUISITI DI RISULTATO CLINICO

5.1 Prevenzione e cura

Gli standard di cura europei e le linee guida nazionali ed internazionali per la gestione del paziente con fibrosi cistica e delle diverse complicanze di malattia che possono insorgere, prevedono l'applicazione di protocolli di screening, diagnosi e terapia. Con questi vengono infatti definiti sia il tipo di valutazione annuale, che la frequenza annuale delle visite e degli accertamenti diagnostici. I Centri dovrebbero avere a disposizione almeno il 75% dei protocolli disponibili elencati dal manuale, ed applicarli in almeno il 75% dei pazienti in cura.

5.1.1 Programma di valutazione annuale

Percentuale di pazienti che segue il programma come definito dalla check list

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

Visite annuali in pazienti con forma classica di fibrosi cistica
(definito in base all'INDAGINE GRUPPO SOC ITALIANO 2008)

5.1.1.1 Numero medio delle visite annuali per paziente di età inferiore ai 12 mesi *

LIVELLO 0	0- 2
LIVELLO 1	3 – 5
LIVELLO 2	6 – 8
LIVELLO 3	> 8

5.1.1.2 Numero medio delle visite annuali per paziente di età 1-18 anni *

LIVELLO 0	0- 2
LIVELLO 1	3 – 4
LIVELLO 2	5 – 6
LIVELLO 3	> 6

5.1.1.3 Numero medio delle visite annuali per paziente >18 anni *

LIVELLO 0	0- 1
LIVELLO 1	2 – 3
LIVELLO 2	4- 6
LIVELLO 3	> 6

5.1.2 Spirometrie

Numero medio all'anno

LIVELLO 0	0-1 ANNO
LIVELLO 1	meno di 3 per ANNO
LIVELLO 2	almeno 3 ANNO
LIVELLO 3	Almeno 4 /ANNO o comunque ad ogni controllo clinico

5.1.3 Principali protocolli per la prevenzione, diagnosi e cura

Ogni Centro dovrebbe avere a disposizione i protocolli per la prevenzione, diagnosi e cura delle diverse caratteristiche cliniche della FC e delle comorbidità di seguito elencate:

1. Insufficienza pancreatica
2. Occlusione intestinale/ileo da meconio
3. Epatopatia
4. Osteoporosi
5. Prevenzione delle Infezioni crociate
6. Microbiologia/eradicazione prima infezione/infezione cronica
7. Esacerbazione polmonare
8. Prevenzione della malnutrizione

9. Piani di trattamento individualizzati del paziente malnutrito
10. Diabete

Percentuale di protocolli di cui il centro dispone

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

5.2 Screening e diagnosi

5.2.1 Presa in carico di pazienti diagnosticati dal centro

Viene valutata la percentuale di pazienti diagnosticati per screening presi in carico dal centro entro i 2 mesi dalla nascita

LIVELLO 0	< 25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	75-100%

5.2.2 Incidenza di pazienti con disidratazione acuta nel primo anno di vita

Numero di disidratazioni/numero di pazienti < 12 mesi/per anno)

LIVELLO 0	> 25 %
LIVELLO 1	10-25 %
LIVELLO 2	5 – 10 %
LIVELLO 3	< 5 %

5.2.3 Test del sudore esteso a fratelli

Le raccomandazioni per lo screening neonatale suggeriscono che i fratelli dei pazienti FC riconosciuti tramite screening vengano sottoposti a test del sudore

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

5.2.4 Lattanti diagnosticati allo screening

Sottoposti a valutazioni secondo le linee guida

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

5.3 Consulenza genetica

Alla diagnosi di FC dovrebbe seguire una consulenza genetica per i genitori e i familiari, e dovrebbe essere offerta l'analisi genetica

5.3.1.1 La consulenza genetica ai FAMIGLIARI DEI PAZIENTI CON FIBROSI CISTICA

LIVELLO 0	Viene offerta in meno del < 25% dei casi
LIVELLO 1	Viene offerta nel 25-50% dei casi
LIVELLO 2	Viene offerta nel 50-75% dei casi
LIVELLO 3	Viene offerta nel 75-100% dei casi

5.3.1.2 La analisi genetica ai **FAMIGLIARI DEI PAZIENTI CON FIBROSI CISTICA**

LIVELLO 0	Viene offerta in meno del < 25% dei casi
LIVELLO 1	Viene offerta nel 25-50% dei casi
LIVELLO 2	Viene offerta nel 50-75% dei casi
LIVELLO 3	Viene offerta nel 75-100% dei casi

5.4 Controllo delle infezioni

5.4.1 Valutazione batteriologica

Numero medio di esami colturali/anno per paziente

LIVELLO 0	Meno di uno/anno
LIVELLO 1	1-2/anno
LIVELLO 2	3 anno
LIVELLO 3	Viene eseguita >= 4 /anno o comunque a ogni controllo clinico

5.4.2 Prevenzione influenzale in soggetti > 6 mesi

Percentuale di soggetti di età > ai 6 mesi che vengono vaccinati annualmente contro l'influenza

LIVELLO 0	Vengono vaccinati meno del 25%
LIVELLO 1	Vengono vaccinati meno del 50%
LIVELLO 2	Vengono vaccinati fino al 75%
LIVELLO 3	Vengono vaccinati più del 75% dei soggetti

5.4.3 Sorveglianza dell'infezione da P. Aeruginosa

5.4.3.1 Percentuale dei pazienti che eseguono l'espettorato almeno 4 volte all'anno

LIVELLO 0	Meno del 25%
LIVELLO 1	Fra il 25-50 %
LIVELLO 2	Fra il 50-75 %
LIVELLO 3	Più del 75 %

5.4.3.2 reportistica

E' disponibile un report annuale di:

- età media ed età mediana della prima infezione da P.Aeruginosa
- età media di colonizzazione da P.Aeruginosa
- incidenza e prevalenza di P.Aeruginosa

LIVELLO 0	Non è disponibile alcun report delle infezioni
LIVELLO 1	Sono disponibili solo i dati di prevalenza
LIVELLO 2	Sono disponibili solo i dati di incidenza e prevalenza
LIVELLO 3	Sono disponibili i dati di età e di incidenza/prevalenza

5.4.3.3 numero di prime infezioni da P.Aeruginosa trattate secondo un protocollo di eradicazione

LIVELLO 0	Meno del 25%
LIVELLO 1	Fra il 25-50 %
LIVELLO 2	Fra il 50-75 %
LIVELLO 3	Più del 75 %

5.4.4 B.CEPACEA

(I cross infezione da Cepacea)

incidenza annuale di B. Cepacea

LIVELLO 0	>5%
LIVELLO 1	4-5%
LIVELLO 2	2-3%
LIVELLO 3	0-1%

5.5 Nutrizione

5.5.1.1 Percentuale dei pazienti diagnosticati per screening con un controllo dietetico nutrizionale nel primo anno di vita

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

5.5.1.2 Il centile mediano di peso/lunghezza nei primi due anni di vita e' >= 50^{le}

LIVELLO 0	Meno del < 25% dei pazienti
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25% dei pazienti
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50% dei pazienti
LIVELLO 3	Più del 75% dei pazienti

5.5.1.3 Il centile mediano di BMI tra i 2 e i 20 anni e' >= 50^o

LIVELLO 0	Meno del < 25% dei pazienti
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25% dei pazienti
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50% dei pazienti
LIVELLO 3	Più del 75% dei pazienti

5.5.1.4 Percentuale di pazienti (di età 0-2 anni) malnutriti (w/l centile < 10^{le})

LIVELLO 0	Più del 50% dei pazienti
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 15% dei pazienti
LIVELLO 2	Meno del 15% ma più del 10% dei pazienti
LIVELLO 3	Meno del < 10% dei pazienti

5.5.1.5 Percentuale di pazienti (di età >2-20 anni) malnutriti (BMI centile < 10^{le})

LIVELLO 0	> 50% dei pazienti
LIVELLO 1	15-50% dei pazienti
LIVELLO 2	10-15 % dei pazienti
LIVELLO 3	<10 % dei pazienti

5.5.1.6 Percentuale di pazienti (di età >20 anni) malnutriti (BMI <18)

LIVELLO 0	> 50% dei pazienti
LIVELLO 1	15-50 %dei pazienti
LIVELLO 2	10-15 % dei pazienti
LIVELLO 3	<10% dei pazienti

5.5.1.7 Percentuale di pazienti con dosaggio annuale vitamine liposolubili

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

5.5.1.8 Percentuale di pazienti malnutriti con piano di trattamento individualizzato

LIVELLO 0	≤25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	≥75%

5.5.1.9 Percentuale di pazienti con sufficienza pancreatica con esame annuale della funzione pancreatica

LIVELLO 0	≤25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	≥75%

5.6 Complicanze

5.6.1 Presenza di protocolli per la diagnosi e il trattamento delle complicanze e comorbidità

Ogni Centro dovrebbe avere a disposizione i protocolli per la prevenzione, diagnosi e cura delle possibili complicanze e comorbidità di seguito elencate:

Complicanze:

1. Insufficienza respiratoria
2. Emofteo
3. Pneumotorace
4. ABPA
5. Deplezione salina/Alcalosi cronica
6. Incontinenza urinaria
7. Reazione allergica a farmaci
8. Occlusioni intestinali distali (DIOS)
9. CVC/accessi venosi
10. Nefropatia

5.6.1.1 Percentuale di protocolli (sul totale che il manuale elenca) di cui il centro dispone

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

5.6.1.2 Percentuale di pazienti sopra i 10 anni che eseguono lo screening per il diabete

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

5.6.1.3 Percentuale di pazienti sottoposti a fibrorinoscopia ORL

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

5.6.1.4 Percentuale di pazienti sottoposti allo screening per l'osteoporosi

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

5.6.1.5 Percentuale di pazienti sottoposti a valutazione epatica

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

5.6.1.6 Report annuale sull'incidenza delle diverse complicanze

LIVELLO 0	Non esiste un report annuale
LIVELLO 1	Esiste una cartella informatizzata ma non un report annuale
LIVELLO 2	Esiste il report annuale
LIVELLO 3	I dati confluiscono nel registro

5.6.2 Protocolli di gestione del centro e dei pazienti

Ogni Centro dovrebbe avere a disposizione i protocolli per:

1. Accoglienza
2. Comunicazione di diagnosi

3. Valutazione aderenza alle cure
4. Transizione dei pazienti adulti
5. Fase terminale
6. Risk Management
7. Case manager

Percentuale di protocolli (sul totale che il manuale elenca) di cui il centro dispone

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

5.7 Continuità assistenziale

Rapporto tra numero di pazienti che richiedono la terapia domiciliare e quelli che la effettuano

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

5.7.1 Gestione della documentazione

5.7.1.1 VALUTAZIONE DEL DOLORE

Percentuale di cartelle che contengono la valutazione del dolore

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

5.7.1.2 REPORT DELL'ANDAMENTO DEL FEV1

Percentuale di pazienti per i quali è disponibile il report dell'andamento del FEV1

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

5.7.1.3 REPORT DELL'ANDAMENTO DELLA CRESCITA (W/L CENTILE PER 0-2ANNI; BMI CENTILE PER 2-20 ANNI; BMI >20 ANNI)

Percentuale di pazienti per i quali è disponibile il report dell'andamento della crescita

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

5.7.1.4 Percentuale di cartelle che contengono i parametri auxologici corretti (curve dei percentili per le diverse età)

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

5.7.2 Tecnologie

Test del sudore: percentuale di fallimento annuale (numero test da ripetere/totale dei test eseguiti)

LIVELLO 0	> 25%
LIVELLO 1	>10%-25%
LIVELLO 2	>5-10%
LIVELLO 3	<5%

5.7.3 Personale

Medici

LIVELLO 0	Solo medici in formazione
LIVELLO 1	Presenza di medici in formazione (>50%-75%)
LIVELLO 2	Presenza di medici in formazione (>25% - 50%)
LIVELLO 3	Presenza di medici in formazione (non superiore al 25%)

BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO

I documenti di riferimento utilizzati per la redazione di questo manuale di accreditamento sono:

Standard of care – Accreditamento

Standards of Care –

Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Cystic Fibrosis in the UK 2001. May 2001
<http://www.cftrust.org.uk/>

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 Mar;4(1):7-26.

Bell S.C., Robinson P.J
The Standards of Cystic Fibrosis Care Guidelines 2008
<http://www.cysticfibrosis.org.au>

Grilli R, et al EHS 1999;
NICE: about guidelines National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE): Developing NICE quality standards. Interim process guide, August 1999
http://www.nice.org.uk/aboutnice/whatwedo/aboutclinicalguidelines/about_clinical_guidelines.jsp

Liva C.

Accreditamento volontario all'eccellenza: la proposta della Società Italiana per la Qualità dell'Assistenza Sanitaria (VRQ) per il 2000.
QA 1999; 10 (3): 145-61

Linee guida generali

Sermet-Gaudelus I, Mayell SJ, Southern KW.
Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening.
J Cyst Fibros. 2010 Sep;9(5):323-9.

Cystic Fibrosis Foundation, Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, Spear SL, Michel SH, Parad RB, White TB, Farrell PM, Marshall BC, Accurso FJ.
Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for Management of Infants with Cystic Fibrosis
J Pediatr. 2009 Dec;155(6)Suppl:S73-S93.

Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D.
Cystic fibrosis adult care: consensus conference report.
Chest. 2004 Jan;125(1 Suppl):1S-39S.

Boyle MP.
Adult cystic fibrosis.
JAMA. 2007 Oct 17;298(15):1787-93.

Jackson A.J R

Clinical guidelines for cystic fibrosis care. Summary of guidelines prepared by a working group of the Cystic Fibrosis Trust, the British Paediatric Association and the British Thoracic Society. 1996 Jul-Aug;30(4):305-8.

Diagnosi di fibrosi cistica

Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, Durie PR, Legrys VA, Massie J, Parad RB, Rock MJ, Campbell PW 3rd; Cystic Fibrosis Foundation.
Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report
J Pediatr 2008;153:S4-S14

LeGrys VA, Yankaskas JR, Quittell LM, Marshall BC, Mogayzel PJ Jr;
Cystic Fibrosis Foundation. Diagnostic Sweat Testing: The Cystic Fibrosis Foundation Guidelines
J Pediatr 2007;151:85-9

Munck A, Houssin E, Roussey M.
The importance of sweat testing for older siblings of patients with cystic fibrosis identified by newborn screening.
J Pediatr. 2009 Dec;155(6):928-930.

Gruppo di Lavoro SIFC sul Test del Sudore. Test del Sudore: raccomandazioni per una corretta esecuzione ed interpretazione dei risultati. Luglio 2007 www.sifc.it

Gruppo Professionale Genetisti SIFC. Modelli di analisi genetica per la fibrosi cistica. 2005 www.sifc.it

Castellani C, Cuppens H, Macek M, et al.
Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice.
J Cyst Fibros 2008;7:179-196

Dequeker E, Stuhmann M, Morris MA, Casals T, Castellani C, Claustres M, Cuppens H, des Georges M, Ferec C, Macek M, Pignatti PF, Scheffer H, Schwartz M, Witt M, Schwarz M, Girodon E.
Best practice guidelines for molecular genetic diagnosis of cystic fibrosis and CFTR-related disorders--updated European recommendations.
Eur J Hum Genet. 2009 Jan;17(1):51-65.

Comeau AM, Accurso FJ, White TB, Campbell PW 3rd, Hoffman G, Parad RB, Wilfond BS, Rosenfeld M, Sontag MK, Massie J, Farrell PM, O'Sullivan BP; Cystic Fibrosis Foundation.
Guidelines for implementation of cystic fibrosis newborn screening programs: Cystic Fibrosis Foundation workshop report.
Pediatrics. 2007 Feb;119(2):e495-518.

Castellani C, Southern KW, Brownlee K, Dankert Roelse J, Duff A, Farrell M, Mehta A, Munck A, Pollitt R, Sermet-Gaudelus I, Wilcken B, Ballmann M, Corbetta C, de Monestrol I, Farrell P, Feilcke M, Férec C, Gartner S, Gaskin K, Hammermann J, Kashirskaya N, Loeber G, Macek M Jr, Mehta G, Reiman A, Rizzotti P, Sammon A, Sands D, Smyth A, Sommerburg O, Torresani T, Travert G, Vernooij A, Elborn S.
European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening.
J Cyst Fibros. 2009 May;8(3):153-73.

Mayell S, Munck A, Craig JV, et al
A European consensus for the investigation and management of infants with an equivocal diagnosis following newborn screening for Cystic Fibrosis.
J Cyst Fibrosis 2009;8(1):71-78

Cystic Fibrosis Foundation, Borowitz D, Parad RB, Sharp JK, Sabadosa KA, Robinson KA, Rock MJ, Farrell PM, Sontag MK, Rosenfeld M, Davis SD, Marshall BC, Accurso FJ. Cystic Fibrosis Foundation Practice Guidelines for the Management of Infants with Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator-Related Metabolic Syndrome During the First Two Years of Life and Beyond
J. Pediatr. 2009 Dec;155(6)Suppl:S106-S116.

Patologia respiratoria

Flume PA, O'Sullivan BP, Robinson KA, Goss CH, Mogayzel PJ Jr, Willey-Courand DB, Bujan J, FINDER J, Lester M, Quittell L, Rosenblatt R, Vender RL, Hazle L, Sabadosa K, Marshall B; Cystic Fibrosis Foundation, Pulmonary Therapies Committee
Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health.
Am J Respir Crit Care Med. 2007 Nov 15;176(10):957-69.

Flume PA, Mogayzel PJ Jr, Robinson KA, Goss CH, Rosenblatt RL, Kuhn RJ, Marshall BC; Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Treatment of Pulmonary Exacerbations
Am. J. Respir. Crit. Care Med. 2009 Nov;180(9):802-8.

Antibiotic Treatment for Cystic Fibrosis. Third edition. May 2009. <http://www.cftrust.org.uk/>

Methicillin-resistant Staphylococcus aureus (MRSA). April 2008. <http://www.cftrust.org.uk/>

Pseudomonas aeruginosa infection in people with Cystic Fibrosis. Suggestions for Prevention and Infection Control. Second Edition. November 2004. <http://www.cftrust.org.uk/>

Döring G, Conway SP, Heijerman HG, Hodson ME, Høiby N, Smyth A, Touw DJ.
Antibiotic therapy against Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: a European consensus.
Eur Respir J. 2000 Oct;16(4):749-67.

The Burkholderia cepacia Complex - Suggestions for Prevention and Infection Control. Second edition. September 2004. <http://www.cftrust.org.uk/>

Flume PA, Mogayzel PJ Jr, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittell L, Marshall BC; Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee; Cystic Fibrosis Foundation Pulmonary Therapies Committee.

Pulmonary Complications: Hemoptysis and Pneumothorax
Am J Respir Crit Care Med. 2010 Aug 1;182(3):298-306

MacDuff A, Arnold A, Harvey J; BTS Pleural Disease Guideline Group.
Management of spontaneous pneumothorax: British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010.
Thorax. 2010 Aug;65 Suppl 2:i18-31.

Stevens DA, Moss RB, Kurup VP, Knutsen AP, Greenberger P, Judson MA, Denning DW, Cramer R, Brody AS, Light M, Skov M, Maish W, Mastella G; Participants in the Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference.

Allergic bronchopulmonary aspergillosis in cystic fibrosis--state of the art: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference.
Clin Infect Dis. 2003 Oct 1;37 Suppl 3:S225-64.

Trapianto polmonare

Yankaskas JR, Mallory GB Jr.
Lung transplantation in cystic fibrosis: consensus conference statement.
Chest. 1998 Jan;113(1):217-26

Adler FR, Aurora P, Barker DH, Barr ML, Blackwell LS, Bosma OH, Brown S, Cox DR, Jensen JL, Kurland G, Nossent GD, Quittner AL, Robinson WM, Romero SL, Spencer H, Sweet SC, van der Bij W, Vermeulen J, Verschuuren EA, Vrijlandt EJ, Walsh W, Woo MS, Liou TG.
Lung transplantation for cystic fibrosis.
Proc Am Thorac Soc. 2009 Dec;6(8):619-33.

Orens JB, Estenne M, Arcasoy S, Conte JV, Corris P, Egan JJ, Egan T, Keshavjee S, Knoop C, Kotloff R, Martinez FJ, Nathan S, Palmer S, Patterson A, Singer L, Snell G, Studer S, Vachiery JL, Glanville AR; Pulmonary Scientific Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation.
International
guidelines for the selection of lung transplant candidates: 2006 update—a consensus report from the Pulmonary Scientific Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation.
J Heart Lung Transplant. 2006 Jul;25(7):745-55.

Controllo delle infezioni crociate

Saiman L, Siegel J; Cystic Fibrosis Foundation.
Infection Control Recommendations for Patients with Cystic Fibrosis: Microbiology, Important Pathogens, and Infection Control Practices to Prevent Patient-to-Patient Transmission
Infect Control Hosp Epidemiol 2003;24:S6–S52

Gruppo di lavoro della Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica.
Raccomandazioni per la prevenzione ed il controllo delle infezioni da patogeni respiratori in fibrosi cistica.
2006 www.sifc.it

Microbiologia

Laboratory Standards for Processing Microbiological Samples from People with Cystic Fibrosis. First edition. September 2010. <http://www.cftrust.org.uk/>

Gruppo Professionale Microbiologi SIFC.

Linee Guida per la corretta esecuzione delle indagini microbiologiche relative a pazienti con fibrosi cistica. 2006 www.sifc.it

Fisioterapia respiratoria

Clinical Guidelines for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis. January 2002. <http://www.cftrust.org.uk/>

Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB, White TB, Marshall BC; Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee. Airway Clearance Therapies *Respir Care* 2009;54(4):522-537

Bott J, Blumenthal S, Buxton M, Ellum S, Falconer C, Garrod R, Harvey A, Hughes T, Lincoln M, Mikelsons C, Potter C, Pryor J, Rimington L, Sinfield F, Thompson C, Vaughn P, White J; British Thoracic Society Physiotherapy Guideline Development Group. Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax*. 2009 May;64 Suppl 1:i1-51.

Gastroenterologia e nutrizione

Borowitz DS, Grand RJ, Durie PR.

Use of pancreatic enzyme supplements for patients with cystic fibrosis in the context of fibrosing colonopathy. Consensus Committee. *J Pediatr*. 1995 Nov;127(5):681-4.

Anthony H, Collins CE, Davidson G, Mews C, Robinson P, Shepherd R, Stapleton D.

Pancreatic enzyme replacement therapy in cystic fibrosis: Australian guidelines. Pediatric Gastroenterological Society and the Dietitians Association of Australia. *J Paediatr Child Health*. 1999 Apr;35(2):125-9.

Sokol RJ, Durie PR.

Recommendations for Management of Liver and Biliary Tract Disease in Cystic Fibrosis *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1999;28:S1-13

Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H; Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee; Ad Hoc Working Group.

Evidence-Based Practice Recommendations for Nutrition-Related Management of Children and Adults with Cystic Fibrosis and Pancreatic Insufficiency: Results of a Systematic Review *Journal of the American Dietetic Association* 2008;108(5):832-8

Nutritional Management of Cystic Fibrosis. April 2002. <http://www.cftrust.org.uk/>

Borowitz D, Baker RD, Stallings V.

Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients with Cystic Fibrosis *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2002 Sep;35(3):246-59

De Boeck K., Weren M., Proesmans M., Kerem E.:

Pancreatitis among patients with cystic fibrosis: Correlation with pancreatic status and genotype. *Pediatrics* 2005; 115:463-469.

"Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients With Cystic Fibrosis" Drucy Borowitz, Robert D. Baker, and Virginia Stallings

Diabete

Moran A, Hardin D, Rodman D, Allen HF, Beall RJ, Borowitz D, Brunzell C, Campbell PW 3rd, Chesrown SE, Duchow C, Fink RJ, Fitzsimmons SC, Hamilton N, Hirsch I, Howenstine MS, Klein DJ, Madhun Z, Pencharz PB, Quittner AL, Robbins MK, Schindler T, Schissel K, Schwarzenberg SJ, Stallings VA, Zipf WB, et al. Diagnosis, screening and management of cystic fibrosis related diabetes mellitus: a consensus conference report.

Diabetes Res Clin Pract. 1999 Aug;45(1):61-73

Management of Cystic Fibrosis-related Diabetes Mellitus. June 2004. <http://www.cftrust.org.uk/>

Patologia ossea

Aris RM, Merkel PA, Bachrach LK, Borowitz DS, Boyle MP, Elkin SL, Guise TA, Hardin DS, Haworth CS, Holick MF, Joseph PM, O'Brien K, Tullis E, Watts NB, White TB.

Guide to Bone Health and Disease in Cystic Fibrosis

J Clin Endocrinol Metab. 2005 Mar;90(3):1888-96

Bone Mineralisation in Cystic Fibrosis. February 2007. <http://www.cftrust.org.uk/>

Addendum for Bone Mineralisation in Cystic Fibrosis. <http://www.cftrust.org.uk/>

Gravidanza

Edenborough FP, Borgo G, Knoop C, Lannefors L, Mackenzie WE, Madge S, Morton AM, Oxley HC, Touw DJ, Benham M, Johannesson M; European Cystic Fibrosis Society.

Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis.

J Cyst Fibros. 2008 Jan;7 Suppl 1:S2-32.

Dolore

La leniterapia nel paziente con fibrosi cistica SIFC 2010

WHO www.who.int/cancer/palliative/definition/en/

GLOSSARIO

Termine	Definizione	Fonti
Accountability	Difficilmente traducibile. Il significato è quello di "dovere di rendere conto". In senso lato, indica il dovere di documentare e rendicontare l'esito del nostro operato a chi ha dato l'incarico ovvero mette a disposizione le risorse.	www.drg.it
Audit Clinico	<p>Metodologia di analisi strutturata e sistematica per migliorare la qualità dei servizi sanitari, applicata dai professionisti attraverso il confronto sistematico con criteri espliciti dell'assistenza prestata, per identificare scostamenti rispetto a standard conosciuti o di best practice, attuare le opportunità di cambiamento individuato ed il monitoraggio dell'impatto delle misure correttive introdotte.</p> <p>E' un processo sistematico che, partendo dalla identificazione di un problema (solitamente di criticità o da migliorare), ne analizza le cause, definisce l'obiettivo di miglioramento e gli interventi correttivi, utilizzando criteri di buon comportamento clinico degli operatori e verifica (misura) i risultati ottenuti sulla base di standard espliciti predefiniti impiegando, di solito, indicatori appropriati;</p> <p>Iniziativa condotta da professionisti che cerca di migliorare la qualità e gli esiti dell'assistenza attraverso una revisione tra pari, strutturata, per mezzo della quale i professionisti esaminano la propria attività e i propri risultati a confronto con standard concordati e la modificano se necessario.</p>	www.ospfe.it, www.siquas.it Ministero della Salute.
Audit Organizzativo	<p>Rispetto all'ultima definizione di 'Audit clinico, l'Audit Organizzativo è centrato su indicatori strutturali o di processo organizzativo: valuta, quindi, principalmente i processi organizzativi di supporto alla attività sanitaria.</p> <p>L'audit organizzativo è l'esame sistematico e indipendente delle attività del sistema al fine di verificare il raggiungimento di obiettivi dichiarati.</p>	Ministero della Salute. UNI EN ISO
Case Manager	Professionista che lavora con i pazienti, i gruppi multiprofessionale e le organizzazioni al fine di coordinare tutti i servizi ritenuti necessari per fornire al paziente un piano di cura ed assistenza necessario e appropriato.	www.aspe.hhs.gov www.shelbyridgehealth handrehab.com

Termine	Definizione	Fonti
Clima organizzativo	<p>Il clima organizzativo indica la percezione di un determinato ambiente, solitamente lavorativo, da parte delle persone che ne fanno parte. Tale percezione è particolarmente forte ed è in grado di condizionare le attività operative che avvengono all'interno del contesto organizzativo ed, inoltre, influenza i vissuti dei membri dell'organizzazione in merito allo stesso ambiente organizzativo di cui fanno parte. Il clima consiste fondamentalmente nel tentativo di dare senso e ordine a stimoli esterni; è un percorso che viene effettuato a livello individuale in base alle rappresentazioni mentali interne e attraverso il quale vengono ordinati anche gli attributi dell'ambiente di lavoro. All'interno del clima organizzativo, quindi, rientrano tutta una serie di percezioni che sono legate a variabili organizzative come, ad esempio, la struttura organizzativa, il rapporto con i colleghi e con i superiori, il carico di lavoro e gli stili gestionali predominanti all'interno dell'organizzazione. E' importante sottolineare la specificità del costrutto di clima organizzativo: ovvero, tale costrutto presenta numerosi punti in comune con altri costrutti psicologici legati alle organizzazioni con i quali spesso ci sono delle relazioni ma mantiene la propria specificità; in tal senso, il clima organizzativo si è visto essere in relazioni con altre variabili come la motivazione e la soddisfazione lavorativa e soprattutto la cultura organizzativa con il quale vi sono delle aree di sovrapposizione e di interscambio.</p>	<p>Majer V., D'Amato A. (2005), Il clima organizzativo . Ricerche e interventi, Raffaello Cortina Editore, Milano</p>
Mission	<p>E' la gamma di prestazioni assistenziali o dei servizi forniti da un'istituzione sanitaria, da un reparto o da un servizio inclusi:</p> <ul style="list-style-type: none"> - le condizioni morbose, trattate, gestite o prevenute; - i trattamenti forniti; - le procedure utilizzate; - la popolazione utente servita; - i locali e i tempi in cui l'assistenza o i servizi vengono forniti; - le discipline professionali e le specialità che forniscono i servizi. 	<p>Regional Office for Europe. The Organisation of Quality Assurance. Madrid, 1985</p>
Partnership	<p>Sodalizio, collaborazione stretta.* In it. "partenariato". Il termine proviene dalle Scienze Economiche e Politiche. E' un confronto tra parti diverse sulla realizzazione di interventi finalizzati allo sviluppo e all'integrazione **. Per progettazione partecipata (partnership) si intende "Persone e organizzazioni provenienti in modo combinato dal pubblico, dalle aziende, dalla società civile, che stabiliscono volontarie, mutualistiche e innovative relazioni per raggiungere obiettivi sociali comuni attraverso la combinazione delle loro risorse e competenze.***</p>	<p>*Dizionario Sabatini-Colletti ** www.wikipedia.org *** Copenhagen Centre e www.csreurope.org</p>
Procedura	<p>Sequenze teoriche ordinate di azioni, eventi, ritenuti necessari a raggiungere un fine. Nell'ambito dei Servizi Sanitari, si devono considerare due classi di procedure: quelle tecniche, cioè inerenti alla specifica operatività tecnica dei diversi servizi e delle differenti professionalità; quelle gestionali, comuni a qualsiasi organizzazione e necessarie al funzionamento della macchina organizzativa</p>	<p>Gardini A., Verso la Qualità. Percorsi, modelli, intuizioni e appunti di viaggio per migliorare l'assistenza sanitaria. Centro Sc. Ed., 2004</p>
Processo	<p>E' un insieme di attività interrelate, svolte all'interno dell'organizzazione, che creano valore trasformando delle risorse (input del processo) in un prodotto (output del processo), destinato ad un soggetto interno o esterno all'azienda.</p>	<p>www.wikipedia.org (modificato)</p>

Glossario e principali acronimi

Manuale per l'autovalutazione e la revisione esterna fra pari della qualità dei centri per la fibrosi cistica

Versione 1.0/2012

Pagina 3 di 4

Termine	Definizione	Fonti
Protocollo	Insieme dei procedimenti necessari a sviluppare una certa indagine o a svolgere una certa attività (v. protocollo terapeutico). A livello operativo, ogni professionista o gruppo di professionisti deve tradurre la conoscenza in regole professionali condivise e adatte al luogo in cui opera, nel senso della possibilità di applicazione, in rapporto al contesto, alle risorse, al mandato. Queste regole locali possono essere chiamate "protocollo operativo", e vanno condivise, cioè costituite assieme dal gruppo omogeneo e sottoposte a periodiche valutazioni sulla loro applicabilità.	Gardini A., Verso la Qualità. Percorsi, modelli, intuizioni e appunti di viaggio per migliorare l'assistenza sanitaria. Centro Sc. Ed., 2004
Qualità dei servizi sanitari	Capacità di soddisfare, in uno specifico contesto, i bisogni di salute di una popolazione, secondo le evidenze scientifiche e le risorse disponibili	Ministero della Salute
Safety	Può essere definita come: evitare, controllare e ridurre gli effetti avversi e le lesioni che derivano dall'assistenza sanitaria. La sicurezza emerge dall'interazione dei componenti del sistema. La sicurezza non si esaurisce in una singola persona, in un dispositivo o in un reparto. Migliorare la sicurezza dipende dalla consapevolezza di come essa emerga dall'interazione dei vari elementi di contesto. E' molto di più che l'assenza di risultati avversi, consiste anche nell'evitare gli errori o i casi identificabili come prevenibili. La sicurezza del paziente è collegata alla "qualità delle cure".	C. Vincent (2006). Patient Safety. Pubblicato da Esseditrice per Elsevier Limited
Stakeholder(s)	Stakeholder(s) o portatori di interesse sono tutti quei gruppi che influenzano e/o sono influenzati dalle attività di un'organizzazione, dai suoi prodotti o servizi e dai relativi risultati di performance	Freeman I (1984). Strategic Management: a stakeholder approach

PRINCIPALI ACRONIMI

acronimo	significato
ABPA	Aspergilloso Broncopolmonare Allergica
ADI	Assistenza Domiciliare Integrata
BMD	ridotta densità ossea
BMI	Indice di Massa Corporea
CFRBD	Osteopatia FC-correlata
CFRD	Cystic Fibrosis Related Diabetes
CFTR	Fibrosis Transmembraner Regulator
CPRE	Colangiopancreatografia Retrograda
CVC	Catetere Venoso centrale
DECAP	Disaccoppiamento condensatore
DIOS	Ostruzione Intestinale Distale
DPI	Dispositivi di Protezione Individuale
EGA	Emogasanalisi
FC/CF	Fibrosi Cistica
FEV 1	Volume Espiratorio Forzato In 1 Secondo
FVC	Capacità Vitale Forzata
LIFC	Lega Italiana Fibrosi Cistica
LG	Linee Guida
MRCP	Risonanza Magnetica Colon-pancreatica
OMS	Organizzazione Mondiale della Sanità
PNX	Pneumotorace
SIFC	Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica
SoC	Standard of Care
UO	Unità Operativa

APPENDICI

Glossario e principali Acronimi

Gestione del processo di revisione esterna fra pari dei Centri per la Fibrosi Cistica

Codice di Comportamento