

L'assistenza ai pazienti adulti in Italia nel 2018: una riflessione per il futuro

Silvia Bresci con la Commissione Adulti della Società Italiana della Fibrosi Cistica (2017-2019)

Edoardo Boselli, Rosaria Casciaro, Andrea Gramegna, Riccardo Guarise, Paola Iacotucci, Barbara Messori, Giovanna Pizzamiglio, Elena Spinelli

Le peculiarità e caratteristiche cliniche della fibrosi cistica (FC) nel paziente adulto e l'incremento numerico dei pazienti adulti che devono essere seguiti nei Centri di cura, sono una tematica quanto mai attuale e di grande rilevanza per le ripercussioni in tema di organizzazione-politica sanitaria che ne conseguono. L'urgenza dell'assistenza ha imposto la ricerca di modelli organizzativi nuovi, gestiti in maniera differente nei diversi Centri FC, che spesso sono maturati come adattamento alla situazione contingente locale e sono per lo più ancora legati alla componente pediatrica.

La Commissione Adulti della Società Italiana Fibrosi Cistica (SIFC), nel triennio 2015-2017, si era già occupata di questa problematica conducendo un'indagine sull'assistenza dei pazienti adulti, nei vari centri di cura. I risultati dell'indagine, rivolta sia agli operatori sanitari sia ai pazienti, relativi all'anno 2013, furono raccolti nel "*Libro Bianco della Fibrosi Cistica*". Emerse un contesto molto eterogeneo sul territorio nazionale; in particolare, il report evidenziò come la popolazione di pazienti adulti, assistiti nei Centri "misti", fosse in media del 52% (range 26-66%) e come negli altri centri la maggior parte dei pazienti seguiti, fosse comunque rappresentata da adulti.

Il "*libro bianco*" raccoglieva, inoltre, informazioni importanti sulla complessità clinica della popolazione adulta affetta da FC e confermava che i pazienti adulti soffrono di complicanze quali diabete, depressione ed osteoporosi con una frequenza 10 volte superiore rispetto ai pazienti pediatrici; presentano una funzionalità respiratoria 10 volte più grave e assumono, in media, un numero maggiore farmaci (tra gli adulti il numero di pazienti che assume quotidianamente più di 15 farmaci è triplicato rispetto ai minorenni). Inoltre, con l'aumentare dell'età emergeva una maggior necessità di assistenza, che richiedeva ricoveri molto prolungati, 8 volte più frequenti nei pazienti sopra i 40 anni rispetto ai maggiorenni. Nel triennio 2017-2019, la Commissione Adulti della SIFC è voluta tornare su questa tematica, ritenendola una priorità assoluta. È stato formulato un questionario, di semplice struttura e di rapida compilazione, che è stato indirizzato ai responsabili dei Centri di Cura per la Fibrosi Cistica. Il questionario esplora le caratteristiche generali, strutturali e organizzative del Centro (vedi questionario).

Hanno aderito all'indagine 19 Centri, di cui soltanto tre dedicati unicamente all'assistenza di pazienti adulti.

Sono state raccolte informazioni relative all'anno 2018, che riguardano 4081 pazienti, il 76% circa dei pazienti italiani (5362 secondo i dati del registro italiano fibrosi cistica (RIFC), relativi al 2016). La maggior parte dei centri di FC in Italia (12/19) segue sia pazienti in età pediatrica sia pazienti adulti (centro misto) ed offre tutte le tipologie di assistenza (Day-hospital/degenza ordinaria/visite ambulatoriali); nella quasi totalità dei casi (18/19) i servizi sono ubicati all'interno dello stesso ospedale.

La dimensione dei Centri FC italiani è eterogenea. Cinque centri di cura, di cui 4 Servizi di Supporto, seguono un numero di pazienti inferiore a 100; 7 Centri seguono tra 100 e 200 pazienti e 7 Centri un numero superiore a 200.

Diversi centri, 15/19, dispongono di un numero di stanze ambulatoriali idonee alla "segregazione" dei pazienti come richiesto dagli standard di cura; soltanto 9/19 centri ha completato il processo di accreditamento, con esito positivo.

15/19 Centri FC si occupa anche del follow up post trapianto d'organo.

La maggior parte delle strutture, 15/19, dispone di stanze singole per la degenza dei pazienti adulti. Il ruolo di "case manager" per i pazienti adulti" è ricoperto da un pediatra in quasi la metà dei casi (9/19); nella restante metà dei casi tale ruolo è ricoperto da un Medico specialista in diverse discipline (pneumologo, infettivologo, altro). L'assistenza dei pazienti adulti, durante gli orari notturni e festivi, è garantita dai medici di guardia che in 9 casi su 19 sono pediatri mentre nei restanti 10 sono medici internisti di varie specialità.

Molti centri (13/19) hanno nella propria equipe medici dedicati all'assistenza dell'adulto con FC, più frequentemente pneumologi (6/13) o infettivologi (2/13) ma soltanto la metà dei centri misti (6/12), che segue comunque 1485/2687 pazienti adulti, ha nel proprio gruppo un medico specialista dell'adulto. Nella stragrande maggioranza dei casi (11/13) questi professionisti dedicano > 90% della loro attività alla FC, secondo un rapporto tempo/numero di pazienti, adeguato agli standard di cura.

Riguardo alla possibilità di impostare un programma di ventilazione non invasiva (NIV), 15 su 19 centri dichiara di poter seguire il paziente sia durante la fase di adattamento che durante il follow up. La gestione della NIV, in 9 casi su 15, è affidata contemporaneamente al medico ed al fisioterapista.

Per quanto riguarda la gestione delle complicanze più gravi e tipiche della fase avanzata di malattia, abbiamo evidenziato come 11 centri su 19 hanno la possibilità di accedere a reparti di cure intensive o sub intensive, con un percorso dedicato; 10 centri su 19 accedono facilmente all' ECMO; 12/19 hanno percorsi per l'esecuzione dell'embolizzazione delle arterie bronchiali e solo 7 su 19 centri hanno definito un percorso di cure palliative.

Relativamente all'equipe multidisciplinare e alla possibilità di avere personale dedicato alla FC, è emerso che tutti i centri, ad eccezione di uno (18/19), hanno la possibilità di offrire al paziente una revisione della fisioterapia quotidiana ed un adeguato sostegno psicologico e 13/19 hanno un dietista disponibile. In quasi tutti i centri (17/19), è stata creata una "rete" di medici consulenti per la gestione della complicanze correlate alla FC (gastroenterologi, epatologi, endocrinologi, otorinolaringoiatri, chirurghi, urologi, nefrologi, ginecologi).

Questa breve sintesi dei dati raccolti, benché molto utile per poter analizzare alcuni aspetti peculiari della malattia, non aveva l'ambizione di voler rappresentare un'analisi completa di tutti i bisogni assistenziali dei pazienti FC adulti; basti pensare che sono state escluse dall'indagine domande più specifiche riguardo ad altri argomenti di estrema importanza quali l'organizzazione della transizione, l'attività di ricerca clinica, la formazione professionale FC specifica. Questo rapporto vuole, però, costituire un nuovo spunto di riflessione per la comunità FC, in particolare per chi si occupa o si occuperà di pazienti adulti.

Un primo commento riguarda la percentuale di risposta al questionario: hanno aderito al sondaggio solo 19 su 31 centri italiani e questo mette in evidenza che, nonostante lo sforzo

e l'impegno di molti operatori sanitari, è ancora difficile raccogliere e far circolare informazioni anche molto semplici relative a questa "patologia di nicchia".

Molti passi in avanti sono stati già compiuti, nel tentativo di trovare una soluzione al problema dell'assistenza degli adulti. Molti centri, anche se misti, ad oggi dispongono di aree di degenza dedicate all'adulto.

Le linee guida e l'esperienza accumulata negli ultimi decenni, concordano nel sostenere che i migliori risultati, in termini complessivi di sopravvivenza e qualità di vita, sono stati raggiunti in Centri dedicati alla FC che offrono le competenze tecniche e le figure professionali necessarie all'assistenza dei pazienti adulti. Il nostro questionario ha rivelato, inoltre, che tali competenze e professionalità sono presenti in maniera mediamente adeguata nei diversi centri ma che questo risultato, come emerso dai commenti, è stato ottenuto, in molti casi, solo grazie al sostegno economico della Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC) e con personale sanitario precario, soggetto a rapido turnover, con difficoltà a mantenere standard adeguati di formazione ed esperienza.

La carenza di personale dedicato alla FC nei team multidisciplinari, è un problema da tempo noto e, a nostro avviso, rappresenta una emergenza da sanare per garantire, in tutti i Centri di cura per adulti, l'organizzazione e la costituzione di un team multidisciplinare analogo a quello esistente nei Centri Pediatrici. Se poi si considerano tutte le figure del Team suggerite dagli standard europei (microbiologo clinico, fisioterapista, infermiere e dietista esperti, psicologo clinico, assistente sociale, farmacista, genetista clinico, amministrativo e data-manager) appare evidente come la situazione italiana sia molto lontana da quella ideale.

Sappiamo inoltre che gli standard di cura suggeriscono che un "Centro Adulti" debba avere in cura almeno 100 pazienti, e solo in pochi casi (particolari situazioni geografiche o di bassa frequenza della malattia), il numero minimo accettabile può essere di 50 pazienti. I dati raccolti evidenziano che l'eterogeneità organizzativa italiana è caratterizzata ancora da Centri di piccole dimensioni, spesso Centri di supporto dei Centri Regionali di riferimento e, in ogni caso, in diretta connessione con essi.

Un commento a parte merita, a nostro avviso, il fatto che nella metà dei casi il case manager sia rappresentato da un pediatra; sicuramente è ancora da definire chi possa essere il medico ideale per l'assistenza dell'adulto con FC; indipendentemente dalla specializzazione di base dovrebbe essere un medico con esperienza in una patologia complessa sistemica soggetta a frequenti riacutizzazioni e complicanze non solo respiratorie ed infettive ma anche metaboliche in cui anche la componente psico-sociale e psichiatrica gioca un ruolo importante; l'esperienza deve coprire specialità differenti in considerazione del fatto che la malattia stessa, le ripercussioni dei trattamenti farmacologici cronici continuativi e l'allungamento dell'attesa di vita espongono i pazienti FC anche a complicanze neoplastiche, psichiatriche, disfunzione d'organo e disabilità.

Il Medico dovrebbe avere la capacità di interagire e collaborare con tutti i consulenti, che, con la loro esperienza, devono contribuire a gestire le manifestazioni e le complicanze tipiche della FC in età adulta. indipendentemente dalla specializzazione di base dovrà essere un medico con esperienza in malattie respiratorie e infettive, gastroenterologia, diabete, osteoporosi, nefropatie, tumori, depressione...; sicuramente dovrà avere un ruolo

nell'interagire e collaborare con tutti i consulenti, che possono contribuire con la loro esperienza a gestire le complicanze tipiche dell'età adulta.

Dall'analisi dei dati è emerso che la maggior parte dei centri è in grado di gestire, in completa autonomia, la ventilazione non invasiva; è preoccupante, invece, che non sia garantito per tutti un percorso di accesso alle cure intensive e alla gestione di alcune emergenze mediche quali l'insufficienza respiratoria acuta ipercapnica con necessità di terapia ECMO o di episodi di emottisi maggiori che richiedano la competenza di un Radiologo Interventista. Ci dispiace inoltre registrare come solo meno della metà dei centri abbia la possibilità di gestire la fase del fine vita con un ben definito percorso di cure palliative.

Infine, abbiamo evidenziato una buona attenzione alla politica di prevenzione e controllo delle infezioni crociate e trasmissibili nell'ambiente sanitario.

Concludendo, il cambiamento epidemiologico che vedrà nel 2025 il 70% della popolazione costituito da pazienti adulti, impone di ricercare modelli organizzativi adeguati alle diverse strutture destinate alla cura della Fibrosi Cistica.

Il nostro sondaggio, in continuità con quello svolto dalla Commissione negli anni precedenti, ha sottolineato come, anche a distanza di 5 anni, gli standard di assistenza dell'adulto non siano stati adeguati al crescente numero di adulti, alla maggiore richiesta di assistenza e alla più elevata prevalenza di complicanze multi-organo.

Il nostro obiettivo è stato quello di fornire una fotografia reale della situazione italiana, evidenziandone le criticità ed i bisogni su cui lavorare, aspirando ad un modello di cura adeguato per i pazienti adulti, integrato con quello pediatrico. La creazione di strutture ed il consolidamento della qualità dell'assistenza dell'adulto con FC, con la disponibilità delle necessarie risorse economiche, del personale adeguatamente formato e degli spazi idonei per l'accoglienza, rappresenta una priorità attuale e futura.

Ci auguriamo che il riconoscimento del Manuale di Accreditamento dei Centri, come base per i LEA (Livelli Essenziali di Assistenza), applicati alla FC, e l'aggiornamento del censimento sull'utilizzo da parte delle diverse Regioni dei fondi previsti dalla Legge 548/93 siano di aiuto alla causa.