

CAMPOBASSO
GIOVANNI
20.07.2021
07:06:49 UTC

Firmato digitalmente da:
RAFFAELE PIEMONTESE
Regione Puglia
Firmato il: 20-07-2021 14:44:08
Seriale certificato: 667475
Valido dal 06-05-2020 al 06-05-2023



REGIONE PUGLIA
DIPARTIMENTO REGIONALE DELLA SALUTE,
DEL BENESSERE SOCIALE E PER TUTTI
Sezione Sanità e Governo dell'Offerta

Assegnato a Servizio.....

REGIONE PUGLIA

Deliberazione della Giunta Regionale

N. **1180** del 14/07/2021 del Registro delle Deliberazioni

Codice CIFRA: SGO/DEL/2021/00051

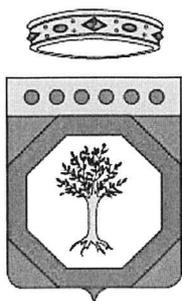
OGGETTO: Approvazione "Nuovo modello d'integrazione Ospedale – Territorio per l'assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica"

L'anno 2021 addì 14 del mese di Luglio, in Bari, nella Sala delle adunanze, si è riunita la Giunta Regionale, previo regolare invito nelle persone dei Signori:

Sono presenti:	Sono assenti:
V.Presidente Raffaele Piemontese	Presidente Michele Emiliano
Assessore Rosa Barone	Assessore Pietro L. Lopalco
Assessore Massimo Bray	Assessore Anna Maurodinoia
Assessore Alessandro Delli Noci	
Assessore Sebastiano G. Leo	
Assessore Anna G. Maraschio	
Assessore Donato Pentassuglia	
Assessore Giovanni F. Stea	

Assiste alla seduta il Segretario Generale: Dott. Giovanni Campobasso





REGIONE PUGLIA

**DIPARTIMENTO PROMOZIONE DELLA SALUTE E
BENESSERE ANIMALE**

SEZIONE STRATEGIE E GOVERNO DELL'OFFERTA

**SERVIZIO STRATEGIE E GOVERNO DELL'ASSISTENZA
OSPEDALIERA**

PROPOSTA DI DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Codice CIFRA: SGO / DEL / 2021/00051

**OGGETTO: Approvazione "Nuovo modello d'integrazione Ospedale –
Territorio per l'assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica"**

OGGETTO: Approvazione “Nuovo modello d’integrazione Ospedale – Territorio per l’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica”

L’Assessore, sulla base delle risultanze istruttorie espletate dal Responsabile P.O. della Sezione “Strategie e Governo dell’Offerta”, dal Dirigente del Servizio “Strategie e Governo dell’Assistenza Ospedaliera” e confermate dal Dirigente della Sezione “Strategie e Governo dell’Offerta” riferisce.

VISTI:

- il D.Lgs. 502/1992 e s.m.i., all’art. 2, co. 1, attribuisce alle Regioni l’esercizio delle funzioni legislative ed amministrative in materia di assistenza sanitaria ed ospedaliera, nel rispetto dei principi stabiliti dalle leggi nazionali;
- la Legge n. 104 del 5 febbraio 1992, all’articolo 6 introduce l’obbligatorietà dello screening neonatale per l’individuazione e il tempestivo trattamento dell’ipotiroidismo congenito, della fenilchetonuria e della fibrosi cistica;
- la Legge n. 548 del 23.12.1993 “Disposizioni per la prevenzione e cura della Fibrosi Cistica” (.GU Serie Generale n.305 del 30-12-1993);
- la deliberazione 1967 del 7 aprile 1994 ridefinisce l’esistente “Servizio di Prevenzione e Cura della mucoviscidosi” istituito presso la Clinica Pediatrica II del Policlinico di Bari come “Centro regionale Pugliese specializzato di riferimento per la Fibrosi Cistica” in ottemperanza alla Legge 548/93 e rimanda ad ulteriore provvedimento, l’adeguamento strutturale e organico del Centro;
- la Circolare-attuativa-548-Ministero-della-Sanità, Prot. 500.4/D M. 1 – 407, del 15 aprile 1994;
- il Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri del 9 luglio 1999;
- la Legge n. 147 del 27 dicembre 2013 (legge di stabilità 2014, G.U. n. 302 del 27 dicembre 2013), al comma 229 dell’art.1;
- la Deliberazione Giunta Regionale n. 952 del 13/5/2013 con la quale la Giunta regionale ha istituito un Tavolo tecnico per la definizione del modello organizzativo sulla fibrosi cistica;
- la Legge 167/2016 “Disposizioni in materia di accertamenti diagnostici neonatali obbligatori per la prevenzione e la cura delle malattie metaboliche ereditarie” su DECRETO 13 ottobre 2016 “Disposizioni per l’avvio dello screening neonatale per la diagnosi precoce di malattie metaboliche ereditarie”;

OGGETTO: Approvazione “Nuovo modello d’integrazione Ospedale – Territorio per l’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica”

- il D.P.C.M. 12 gennaio 2017 – Livelli essenziali assistenza –prevede che il Servizio sanitario nazionale garantisce l’erogazione, a titolo gratuito, delle prestazioni sanitarie, incluse nei livelli essenziali di assistenza, per la cura e la riabilitazione a domicilio dei malati di fibrosi cistica, ivi compresa la fornitura gratuita del materiale medico, tecnico e farmaceutico necessario

Atteso che:

- con la deliberazione n. 170 del 22/07/2020 il Direttore Generale dell’A.Re.S.S. ha approvato la “Rete della Fibrosi Cistica: Proposta di modello innovativo di integrazione ospedale – territorio per la cura e l’assistenza ai pazienti”;
- le competenti Sezioni del Dipartimento Salute hanno valutato la proposta, di cui alla deliberazione A.Re.S.S. n. 170 del 22/07/2020, rispetto alla coerenza con la normativa nazionale e regionale in materia, nonché con la rete ospedaliera delineata rispetto al D.M. n. 70/2015.

Alla luce di quanto sopra esposto, si propone di:

1. approvare il documento predisposto da A.Re.S.S. così come modificato ed integrato, denominato: “Nuovo modello d’integrazione Ospedale – Territorio per l’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica”, di cui all’Allegato, parte integrante e sostanziale del presente schema di provvedimento;
2. di stabilire che il Dipartimento “Promozione della Salute e Benessere Animale”, con il supporto di A.Re.S.S., effettui il monitoraggio periodico circa la implementazione del nuovo modello organizzativo dedicato all’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica;
3. di stabilire che in base all’attività svolta si provveda all’aggiornamento dei Centri facenti parte della Rete, di cui in allegato;
4. di stabilire che, per quanto attiene l’assistenza farmaceutica si faccia riferimento alle disposizioni nazionali e regionali in materia.

VERIFICA AI SENSI DEL D.Lgs. 196/03

Garanzie alla riservatezza

La pubblicazione sul B.U.P. nonché la pubblicazione all’Albo o sul sito istituzionale, salve le garanzie previste dalla legge 241/90 in tema di accesso ai documenti amministrativi, avviene nel rispetto della tutela alla riservatezza dei cittadini, secondo quanto disposto dal Regolamento U.E. n. 679/2016 in materia di protezione dei dati personali, nonché da Dlgs 196/03 e.ss.mm.ii. ed ai sensi del vigente regolamento regionale n. 5/2006 per il trattamento dei dati sensibili e giudiziari, in quanto applicabili..

OGGETTO: Approvazione “Nuovo modello d’integrazione Ospedale – Territorio per l’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica”

Ai fini della pubblicità legale, il presente provvedimento è redatto in modo da evitare la diffusione di dati personali identificativi non necessari ovvero il riferimento a dati sensibili, qualora tali dati fossero indispensabili per l’adozione dell’atto, essi sono trasferiti in documenti separati, esplicitamente richiamati.

COPERTURA FINANZIARIA AI SENSI DEL D.LGS. n. 118/2011 E SS.MM.II

La presente deliberazione NON COMPORTA implicazioni dirette e/o indirette, di natura economico – finanziaria e/o patrimoniale e dalla stessa non deriva alcun onere a carico del bilancio regionale.
La presente deliberazione NON COMPORTA implicazioni di natura finanziaria sul Fondo sanitario Regionale.

L’Assessore relatore, sulla base delle risultanze istruttorie come innanzi illustrate, ai sensi dell’ art 4 lett. d) della LR. N. 7/97, propone alla Giunta:

1. di approvare il documento predisposto da A.Re.S.S. così come modificato ed integrato, denominato: “Nuovo modello d’integrazione Ospedale – Territorio per l’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica”, di cui all’Allegato, parte integrante e sostanziale del presente provvedimento;
2. di stabilire che il Dipartimento “Promozione della Salute e Benessere Animale”, con il supporto di A.Re.S.S., effettui il monitoraggio periodico (almeno trimestrale), circa la implementazione del nuovo modello organizzativo dedicato all’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica;
3. di stabilire che in base all’attività svolta si provveda all’aggiornamento dei Centri facenti parte della Rete, di cui in allegato;
4. di stabilire che, per quanto attiene l’assistenza farmaceutica si faccia riferimento alle disposizioni nazionali e regionali in materia;
5. di notificare il presente provvedimento, a cura della Sezione “Strategie e governo dell’Offerta” alla Sezione “Risorse strumentali e tecnologiche”, al Direttore Generale dell’A.Re.S.S., ai Direttori Generali delle ASL, delle Aziende Ospedaliere Universitarie, degli IRCCS pubblici e privati, degli Enti Ecclesiastici;
6. di disporre la pubblicazione integrale del presente provvedimento sul Bollettino Ufficiale della Regione Puglia.

Codice CIFRA: SGO / DEL / 2021/00051

OGGETTO: Approvazione "Nuovo modello d'integrazione Ospedale – Territorio per l'assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica"

I sottoscritti attestano che il procedimento istruttorio loro affidato e' stato espletato nel rispetto della vigente normativa regionale, nazionale e comunitaria e che il presente schema di provvedimento, predisposto dalla Sezione Strategie e Governo dell'Offerta, ai fini dell'adozione dell'atto finale da parte della Giunta Regionale, e' conforme alle risultanze istruttorie.

IL RESPONSABILE PO.: **Antonella CAROLI**



Caroli Antonella
08.07.2021
09:15:56
GMT+00:00

IL DIRIGENTE DEL SERVIZIO "Strategie e Governo dell'Assistenza Ospedaliera"

Vito CARBONE

Firmato digitalmente da:
VITO CARBONE
Regione Puglia
Firmato il: 08-07-2021 13:17:58
Seriale certificato: 644121
Valido dal 02-04-2020 al 02-04-2023

IL DIRIGENTE DELLA SEZIONE "Strategie e Governo dell'Offerta"

Giovanni CAMPOBASSO

CAMPOBASSO
GIOVANNI
08.07.2021 13:51:54
UTC

Il DIRETTORE di Dipartimento Promozione della Salute

e del Benessere Animale: **Vito MONTANARO**



Montanaro Vito
13.07.2021
15:48:13
GMT+00:00

L'ASSESSORE: **Pietro Luigi LOPALCO**

LOPALCO PIETRO LUIGI
14.07.2021 08:31:05
UTC

LA GIUNTA

- Udita la relazione e la conseguente proposta dell'Assessore;
- Viste le sottoscrizioni poste in calce al presente provvedimento dalla responsabile di P.O., dal Dirigente di Servizio e dal Dirigente di Sezione;
- A voti unanimi espressi nei modi di legge.

OGGETTO: Approvazione “Nuovo modello d’integrazione Ospedale – Territorio per l’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica”

DELIBERA

1. di approvare il documento predisposto da A.Re.S.S. così come modificato ed integrato, denominato: “Nuovo modello d’integrazione Ospedale – Territorio per l’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica”, di cui all’Allegato, parte integrante e sostanziale del presente provvedimento;
2. di stabilire che il Dipartimento “Promozione della Salute e Benessere Animale”, con il supporto di A.Re.S.S., effettui il monitoraggio periodico (almeno trimestrale), circa la implementazione del nuovo modello organizzativo dedicato all’assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica;
3. di stabilire che in base all’attività svolta si provveda all’aggiornamento dei Centri facenti parte della Rete, di cui in allegato;
4. di stabilire che, per quanto attiene l’assistenza farmaceutica si faccia riferimento alle disposizioni nazionali e regionali in materia;
5. di notificare il presente provvedimento, a cura della Sezione “Strategie e governo dell’Offerta” alla Sezione “Risorse strumentali e tecnologiche”, al Direttore Generale dell’A.Re.S.S., ai Direttori Generali delle ASL, delle Aziende Ospedaliere Universitarie, degli IRCCS pubblici e privati, degli Enti Ecclesiastici;
6. di disporre la pubblicazione integrale del presente provvedimento sul Bollettino Ufficiale della Regione Puglia.

Il Segretario della Giunta

Il Presidente della Giunta

Dalla pagina successiva segue l’Allegato le cui pagine sono numerate in modo consecutivo, a partire dalla pagina 1 fino all’ultima pagina (pag. 17) dello stesso allegato



**REGIONE
PUGLIA**

DIPARTIMENTO PROMOZIONE DELLA SALUTE E DEL BENESSERE ANIMALE

Rete della Fibrosi Cistica: Nuovo modello d'integrazione ospedale territorio per l'assistenza ai pazienti affetti da Fibrosi Cistica

Sommario

Premessa	3
Epidemiologia	4
Dati relativi alla Regione Puglia (forniti dal Centro di riferimento regionale FC e aggiornati a dicembre 2018)	5
Normativa	6
Dati clinici	8
Diagnosi	9
Percorso diagnostico in Regione Puglia	10
Bisogni assistenziali	12
CENTRI REGIONALI FIBROSI CISTICA	13
Centro Regionale FC (HUB): Pediatria Generale (Federico Vecchio) dell’Azienda Ospedaliero Universitaria Policlinico di Bari	13
Centro di supporto FC (Spoke): Pediatria del Presidio Ospedaliero G. Tatarella di Cerignola (FG)	14
INTEGRAZIONE OSPEDALE TERRITORIO	15
FORMAZIONE.....	15
Ricadute del Progetto: Benefit	15
Trattamento farmaceutico e dotazione organica	15
Attività di monitoraggio e ulteriore sviluppo della rete	15
BIBLIOGRAFIA	17

Premessa

La Fibrosi Cistica è una malattia genetica che colpisce 1 neonato su 2.500–2.700; circa il 4% della popolazione (ovvero 1 persona su 25) ne è portatore sano e si registrano circa 200 nuovi casi all'anno.(1)

La malattia è caratterizzata da un difetto di regolazione del flusso idroelettrolitico transmembrana con alterazioni nell'escrezione esocrina e produzione di secrezioni dense e viscosi. Le conseguenze variano a seconda del tipo di mutazione genetica che corrisponde a diversi fenotipi di malattia; i quadri più gravi necessitano precocemente di un trapianto di polmoni e/o di fegato per il danno polmonare progressivo per quadri di epatopatia che possono rapidamente progredire fino alla cirrosi. Le forme più frequenti sono caratterizzate da sintomi respiratori, problemi digestivi e difetti di crescita staturo-ponderale; a causa del coinvolgimento del pancreas può insorgere il diabete mellito FC-correlato. È presente ridotta fertilità sia maschile che femminile. Mortalità e morbilità dipendono solitamente dall'entità delle lesioni bronco-polmonari.

L' impatto della malattia sulla vita quotidiana varia a seconda delle manifestazioni cliniche e della loro gravità ma nella maggior parte dei casi, i sintomi respiratori e a carico dell'apparato digerente richiedono una gestione giornaliera prolungata con sedute ripetute di aerosolterapia, esercizi respiratori e fisioterapia respiratoria, anche più volte al giorno. Prolungati ricoveri possono rendersi necessari a causa delle fasi di riacutizzazione della malattia con importanti interferenze nella scolarizzazione, nella vita professionale e complessivamente nelle relazioni familiari e sociali. La fertilità del paziente con fibrosi cistica può essere compromessa rendendo queste relazioni ancora più difficoltose.

La malattia è cronica e in genere progressiva, con insorgenza delle manifestazioni alla nascita, più spesso nella prima infanzia o più raramente in età adulta in forma oligosintomatica. I bisogni variano e si evolvono nel tempo e l'assistenza deve dunque essere personalizzata e frequentemente rimodulata. L'aspettativa di vita è attualmente salita a circa 40-45 anni.

Lo screening neonatale, i trattamenti farmacologici e la presa in carico multidisciplinare possono migliorare il trattamento sintomatico. Il paziente con Fibrosi Cistica, a prescindere dall'età e dalla variante genetica, è considerato in ogni caso portatore di handicap con connotazione di gravità (INPS 2015).

In Italia la fibrosi cistica non è inclusa nell'elenco delle patologie rare ma è oggetto della Legge n.548/1993, "Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica", che la definisce malattia "ad alto interesse sociale" e demanda alle Regioni l'organizzazione dei servizi sanitari dedicati

Epidemiologia

I dati epidemiologici sono tratti dal “Registro Italiano Fibrosi Cistica” (RIFC), coordinato dall’Istituto Superiore di Sanità (ISS) con il sostegno incondizionato della Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC). Pur con il limite di una lieve sottostima della prevalenza e dell’incidenza, nel Rapporto relativo all’anno 2017, si registrano 163 nuovi casi, nell’88,3% diagnosticati grazie allo screening neonatale.(2)

Nelle tabelle 1 e 2 sono riportate in dettaglio le caratteristiche dei pazienti e la distribuzione geografica.

Tab. 1

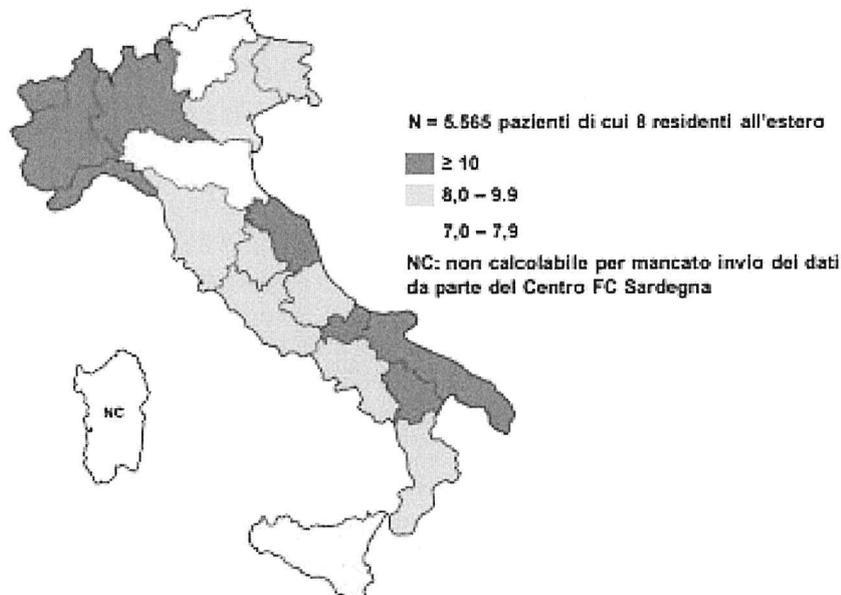
	Anno 2017		
	M	F	Totale
Pazienti inclusi nel RIFC con diagnosi di FC (n)	2.882	2.683	5.565
Età mediana pazienti (in anni)	22,1	20,7	21,4
Età mediana alla diagnosi (in mesi)	4,4	3,6	4,2
Prevalenza dei pazienti di età ≥18 anni (%)	58,8	55,3	57,1
Prevalenza dei pazienti con almeno una mutazione [delta]F508 su un allele (%)	67,8	66,6	67,3
Nuove diagnosi nel corso del 2016 (n)	87	76	163
Pazienti deceduti nel corso del 2016 (n)	20	31	51
Età mediana al decesso (in anni)	40,8	32,5	34,7*
Pazienti che hanno subito un trapianto bipolmonare nel corso del 2016 (n)	18	27	45

* Escludendo i pazienti trapiantati, l'età mediana al decesso è di 33,9 anni

Dati RIFC 2017 (2)

Tab. 2

Prevalenza dei pazienti FC in Italia (per 100.000 residenti)



ati RIFC 2017

(2)

Dati relativi alla Regione Puglia (forniti dal Centro di riferimento regionale FC e in fase di aggiornamento)

Pazienti in carico:

Numero :369

Distribuzione per età: (adulti over 18): 199 pediatrici (sino a 18 aa):170

Distribuzione per sesso: 189 maschi; 180 femmine

Distribuzione in riferimento all'area geografica di residenza Regione Puglia:

Totali: 341

BT:28; BA: 132; BR: 38; FG: 32; LE 59; TA: 53

Pazienti seguiti dal Centro Regionale FC residenti in altre Regioni

Regione Basilicata: 7; Mt 3; Pz 4

Regione Calabria: 12, Cs 10; Cr 2

Regione Campania: 2; Av 1; BN 1

Regione Emilia Romagna: 1 Fo

Regione Molise: 1

Regione Friuli: 1 Ud

Regione Sicilia:2; Ag 1; Rg 1

Regione Veneto: Ve 1

Numero ricoveri (ordinari+ DH)/ anno (dati EDOTTO) > 18 aa

Anno	>18 aa	<18 aa	Totale ricoveri	Giorni degenza	Ric Ordinario	DH
2016	300	167	467	2.787	229	238
2017	304	178	482	2.755	226	256
2018	305	189	494	2.520	231	263

Prestazioni ambulatoriali

	Totale
2016	np
2017	2.060
2018	2.082

Normativa

Legge n. 104 del 5 febbraio 1992, all'articolo 6 introduce l'obbligatorietà dello screening neonatale per l'individuazione e il tempestivo trattamento dell'ipotiroidismo congenito, della fenilchetonuria e della fibrosi cistica.

Legge n. 548 del 23.12.1993 *"Disposizioni per la prevenzione e cura della Fibrosi Cistica"* (*.(GU Serie Generale n.305 del 30-12-1993)*)

Lo Stato Italiano invita le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano a predisporre, nell'ambito dei piani sanitari, progetti-obiettivo, azioni programmate ed altre iniziative dirette a fronteggiare la fibrosi cistica quale malattia di alto interesse sociale.

In particolare gli interventi regionali sono volti:

- a) alla prevenzione primaria ed alla diagnosi precoce e prenatale della fibrosi cistica;
- b) alla cura e alla riabilitazione dei malati di fibrosi cistica con fornitura a domicilio delle apparecchiature, degli ausili e dei presidi sanitari necessari per il trattamento complessivo;
- c) ad agevolare l'inserimento sociale, scolastico, lavorativo e sportivo dei malati di fibrosi cistica;
- d) a favorire l'educazione e l'informazione sanitaria del cittadino malato, dei suoi familiari, nonché della popolazione, con riferimento alla cura ed alla prevenzione della fibrosi cistica;
- e) a provvedere alla preparazione ed all'aggiornamento professionale del personale socio-sanitario addetto;
- f) a 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.

Deliberazione 1967 del 7 aprile 1994 ridefinisce l'esistente "Servizio di Prevenzione e Cura della mucoviscidosi" istituito presso la Clinica Pediatrica II del Policlinico di Bari come "Centro regionale Pugliese specializzato di riferimento per la Fibrosi Cistica" in ottemperanza alla Legge 548/93 e rimanda ad ulteriore provvedimento, l'adeguamento strutturale e organico del Centro.

Circolare-attuativa-548-Ministero-della-Sanità, Prot. 500.4/D M. 1 – 407, del 15 aprile 1994:

Si raccomanda che

- nei Centri il personale, oltre naturalmente ai medici e agli infermieri professionali, comprenda terapisti della riabilitazione, assistenti sanitari e sociali, psicologi e dietisti." (6° capoverso pg.7);
- nel caso che il Centro si trovi ad assistere una quota consistente di malati adulti, si strutturi presso il Centro una specifica sezione per adulti" (3° capoverso pg.7)
- i Centri con più di 250 assistiti siano individuati come sede di funzioni didattiche rivolte alla formazione specializzata di operatori sanitari nel campo della Fibrosi Cistica" (5° capoverso pg.7)
- il Centro venga istituito preferibilmente presso una struttura clinica universitaria o un ospedale che già disponga di qualificati servizi,...e che abbia possibilmente già un'esperienza consolidata nel campo della Fibrosi cistica." (7° capoverso pg.5 circolare 500 D.M. 1-407)
- le Regioni salvaguardino il principio della continuità assistenziale in tutte le strutture preesistenti,creando interazioni privilegiate tra il Centro di riferimento e strutture preesistenti...
- ... (soluzioni) ...non devono in nessun modo essere attuate nel caso di strutture istituite dopo la promulgazione della Legge o anche soltanto istituite in tempi recenti e mancanti di una sufficiente esperienza professionale del problema. Ciò anche al fine di scoraggiare nel modo più netto la

proliferazione utilitaristica di centri che va in tutti i modi evitata perché comunque altererebbe lo spirito oltretutto la lettera della Legge (1° capoverso pagina 6)

Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri del 9 luglio 1999 con "Atto di indirizzo e coordinamento alle regioni ed alle province autonome di Trento e Bolzano in materia di accertamenti utili alla diagnosi precoce delle malformazioni e di obbligatorietà del controllo per l'individuazione ed il tempestivo trattamento dell'ipotiroidismo congenito, della fenilchetonuria e della fibrosi cistica. (GU Serie Generale n.170 del 22-07-1999) ha regolamentato tutti e tre gli screening metabolici obbligatori.

Intesa adottata ai sensi art.8, comma 6, della Legge 5 giugno 2003 n. 131, tra il Governo, le Regioni e le Province Autonome di Trento e di Bolzano sul documento recante "**Linee di indirizzo sulla genomica in sanità pubblica**". In Conferenza Stato-Regioni, il 15/07/2004 vengono definite le strutture di Genetica e il loro ruolo nel SSN attraverso le "**Linee Guida per le attività di Genetica Medica**"

Richiesta del Direttore Generale dell'Azienda Consorziale Policlinico di Bari all'Assessore alla Sanità della Regione Puglia delle risorse per adeguamento dell'organico del Centro Regionale Fibrosi Cistica (Prot. 0037829/DG del 21/11/2005)

Legge n. 147 del 27 dicembre 2013 (legge di stabilità 2014, G.U. n. 302 del 27 dicembre 2013), al comma 229 dell'art.1, stanziava cinque milioni di euro l'anno per l'avvio sperimentale su tutto il territorio italiano dello screening neonatale esteso. I fondi sono raddoppiati dalla legge n. 190 del 23 dicembre 2014, all'articolo 1, comma 167

Deliberazione Giunta Regionale n. 952 del 13/5/2013: la Giunta regionale ha istituito un Tavolo tecnico per la definizione del modello organizzativo sulla fibrosi cistica con le funzioni di: • Ricognizione dell'offerta assistenziale presente nel territorio regionale; • Costituzione di una rete di centri dedicati all'assistenza dei pazienti affetti da Fibrosi cistica composta da: Centro regionale di riferimento; Centri di supporto e Centri territoriali; • Organizzazione della fase dello screening neonatale; • Definizione dei requisiti strutturali, tecnologici ed organizzativi, tra cui i requisiti di competenza professionale, per i centri dedicati alla Fibrosi cistica, anche in relazione all'attività di screening; • Potenziamento di forme alternative al ricovero ospedaliero con realizzazione di adeguati programmi di assistenza domiciliare extraospedaliera; • Definizione di protocolli diagnostico-terapeutici standardizzati, con particolare riferimento all'assistenza domiciliare; • Definizione dei percorsi ospedale-territorio; • Implementazione del Registro di patologia, da interconnettere con il SISR – Edotto per fini di ricerca, supporto alla programmazione, per monitoraggio e valutazione epidemiologica; • Supporto per la progettazione e la realizzazione di attività formative.

INPS 2017 pubblicazione delle linee guida valutative a cura del Coordinamento Generale Medico Legale dell'Istituto nazionale Previdenza Sociale; si tratta di un contributo tecnico-scientifico per l'accertamento degli stati invalidanti in pazienti affetti da fibrosi cistica con lo scopo di raggiungere la necessaria omogeneità valutativa su tutto il territorio nazionale e di formulare giudizi incontrovertibili fondati sull'evidenza clinica al fine di garantire adeguatezza e omogeneità nelle relative valutazioni, tabellari (riduzione della capacità lavorativa) e non tabellari (indennità di frequenza e accompagnamento, condizione di handicap).

DELIBERA 6 agosto 2015 . IL COMITATO INTERMINISTERIALE PER LA PROGRAMMAZIONE ECONOMICA sul Fondo sanitario nazionale 2013. assegna alle regioni la quota vincolata per la prevenzione e cura della fibrosi cistica. (Delibera n. 81/2015, legge n. 548/1993GU Serie Generale n.276 del 26-11-2015)

La Gazzetta Ufficiale del 08 agosto 2016, Numero 184, pubblica la delibera CIPE del Dipartimento per la programmazione e il coordinamento della politica (Fondo Sviluppo E Coesione 2014-2020: Piano Stralcio

"Ricerca E Innovazione 2015-2017" Integrativo Del Programma Nazionale Per La Ricerca (Pnr) 2015-2020 (ART. 1, C. 703, L. D I. 190/2014)per il finanziamento della ricerca (Documento della delibera: E160001.pdf)

Legge 167/2016“Disposizioni in materia di accertamenti diagnostici neonatali obbligatori per la prevenzione e la cura delle malattie metaboliche ereditarie” su DECRETO 13 ottobre 2016 “Disposizioni per l’avvio dello screening neonatale per la diagnosi precoce di malattie metaboliche ereditarie”. (16A08059)

Audizione di Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC) Puglia in data 08.07.2016 presso la III Commissione Consiliare Permanente per la Sanità in Puglia

DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE 13 dicembre 2016, n. di modifica della composizione del tavolo tecnico.

Nel Gennaio 2017, presso l’Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, si avvia lo screening neonatale in Puglia in attuazione alla Legge 167/2016 (lo screening per la fibrosi cistica si aggiunge a quelli per la fenilchetonuria e l’ipotiroidismo congenito). All’Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII afferiscono n. 32 Punti Nascita Pugliesi identificati (n. 28 pubblici + n. 4 privati accreditati). Dal 01/01/2018 afferiscono inoltre n.5 Punti nascita della Basilicata.

INPS 2017 pubblicazione delle linee guida valutative a cura del Coordinamento Generale Medico Legale dell’Istituto nazionale Previdenza Sociale; si tratta di un contributo tecnico-scientifico per l'accertamento degli stati invalidanti in pazienti affetti da fibrosi cistica con lo scopo di raggiungere la necessaria omogeneità valutativa su tutto il territorio nazionale e di formulare giudizi incontrovertibili fondati sull’evidenza clinica al fine di garantire adeguatezza e omogeneità nelle relative valutazioni, tabellari (riduzione della capacità lavorativa) e non tabellari (indennità di frequenza e accompagnamento, condizione di handicap).

D.P.C.M. 12 gennaio 2017 – Livelli essenziali assistenza –prevede che il Servizio sanitario nazionale garantisce l’erogazione, a titolo gratuito, delle prestazioni sanitarie, incluse nei livelli essenziali di assistenza, per la cura e la riabilitazione a domicilio dei malati di fibrosi cistica, ivi compresa la fornitura gratuita del materiale medico, tecnico e farmaceutico necessario.

Dati clinici

La Fibrosi Cistica è una malattia monogenica, a trasmissione autosomica recessiva, causata da mutazioni nel gene CFTR (CysticFibrosis Transmembrane Conductance Regulator) sul cromosoma 7, che codifica per il regolatore della conduttanza transmembranaria CF, una proteina di membrana AMPc-dipendente con funzione di canale per il cloro in grado di regolare il funzionamento di altri canali ionici.

A seconda del tipo di mutazione il canale del cloro può essere difettoso, non essere espresso o impossibilitato a raggiungere la superficie della cellula dove deve svolgere la sua funzione. Questo genera diversi fenotipi della malattia. Sono state descritte in letteratura oltre 2000 mutazioni a carico del gene CFTR, oltre 300 di queste con chiaro significato patologico.

In Europa la mutazione più frequente è una delezione denominata Delta-F508.

Diagnosi

Il primo screening per la fibrosi cistica viene eseguito presso i centri neonatali identificati attraverso il dosaggio del tripsinogeno immunoreattivo (IRT), su goccia di sangue essiccata su carta da filtro (DBS) del neonato, raccolte nelle prime 48/72 ore di vita. Il tripsinogeno è un precursore inattivo della tripsina, un enzima pancreatico. Questo test misura la concentrazione del tripsinogeno nel circolo sanguigno. Normalmente il tripsinogeno viene prodotto nel pancreas e riversato nell'intestino tenue, dove viene attivato e convertito in tripsina. La tripsina è uno degli enzimi responsabili della digestione delle proteine assunte con la dieta in piccoli frammenti chiamati peptidi. Senza una quantità adeguata di tripsinogeno e di tripsina, la digestione e l'utilizzo delle proteine assunte con la dieta non è possibile. Qualsiasi patologia che impedisca il raggiungimento dell'intestino tenue da parte del tripsinogeno, ne determina un suo accumulo nel circolo ematico. Le persone affette da fibrosi cistica possono presentare dei tappi di muco in grado di ostruire i dotti pancreatici e quindi di impedire il passaggio del tripsinogeno dal pancreas all'intestino.

Qualora il test (IRT) individui livelli elevati di tripsina, il DBS viene inviato al UOC di Genetica Medica, settore Fibrosi Cistica, per la ricerca delle mutazioni più frequenti del gene.

Il test del sudore rappresenta ancor oggi il metodo più efficace per diagnosticare la fibrosi cistica. Può essere eseguito su pazienti di tutte le età e rappresenta il gold standard per la diagnosi: è una procedura ambulatoriale e non invasiva ma deve essere eseguito da personale esperto in un centro FC accreditato dove rigorose linee guida garantiscono risultati accurati. Si esegue posizionando sull'avambraccio una garza imbevuta di pilocarpina, collegata ad un erogatore di corrente per mezzo di un elettrodo per stimolare la sudorazione e consentire dopo circa 30 minuti, la misurazione dei livelli di cloro. Il limite al di sopra del quale il test è ritenuto positivo è 60 mEq/L, mentre risulta negativo per valori di cloro al di sotto di 40 mEq/L. Valori nell'intervallo richiedono una ripetizione dell'esame, per confermare o escludere con certezza la diagnosi di FC. Nel neonato richiamato per screening il Test viene effettuato su entrambe le braccia.

L'analisi molecolare del gene CFTR è sempre indicata ed è utile per rilevare lo stato di portatore della mutazione associata alla FC e valutare il rischio di trasmettere la patologia alla prole

Per la diagnosi è auspicabile la dimostrazione della presenza di due alleli mutati. I test di screening più diffusi esaminano 23 mutazioni del gene CFTR su ciascun cromosoma 7; la mutazione più frequente in Italia è la $\Delta F508$ (44%). In caso di negatività al test, se persiste un forte sospetto clinico, possono essere eseguite ricerche più sensibili, tramite l'utilizzo di pannelli estesi, in grado di identificare più di 100 mutazioni, incluse quelle più rare e presenti in alcune etnie specifiche. Alcune mutazioni sono molto rare e non rilevabili nemmeno con il pannello esteso. È opportuno che le analisi molecolari del gene CFTR siano effettuate, in accordo alle normative vigenti, da laboratori con adeguate competenze tecniche e interpretative che operino in stretta associazione con servizi di Genetica Clinica, Centri di Riferimento per FC e Servizi di supporto.(3)(4)(5)

Una rappresentazione grafica della relazione gene/fenotipo è consultabile all'indirizzo <https://www.omim.org/graph/linear/602421>

La regione Puglia, in attuazione alla Legge 167/2016, ha attivato lo screening neonatale per la FC dal gennaio 2017 presso l'Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII.

I dati regionali relativi all'anno 2018 sono riportati nella seguente tabella

(6)

Tab.

Laboratorio (area geografica di competenza)	Metodo	TEST SCREENING			TEST RICHIAMO		
		Esaminati	Cutoff (ng/ml)	STTDNA	DNA NEG -> FAIL SAFE CUT OFF	Richiamati 20-30gg	CUTOFF (ng/ml) (invio conferma)
BARI (Puglia)	FIA-AD	28871	59	373	n.r.	24	35

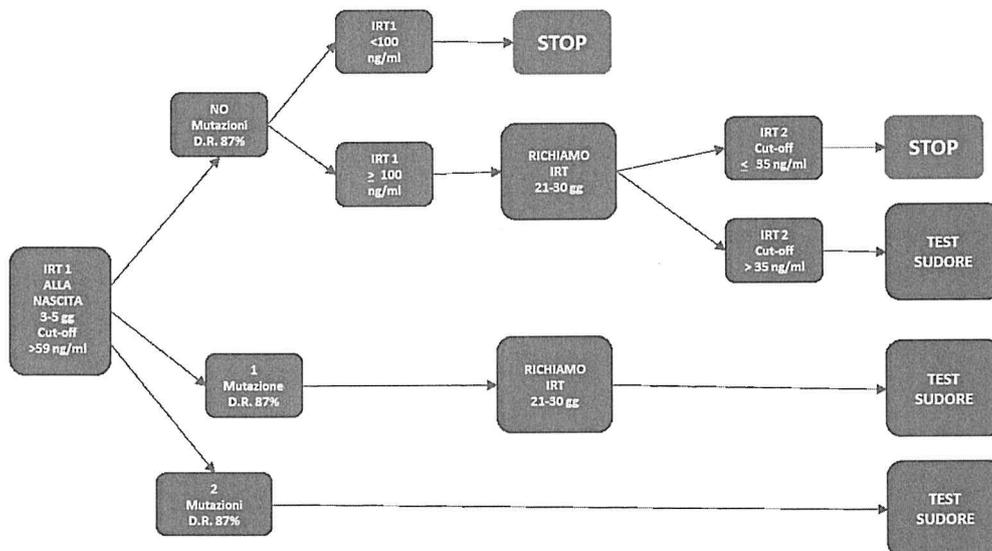
TEST CONF	DIAGNOSI					
	Test sudore (pos screening)	FC classica	FC mild	CFSPID 1	CFSPID 2	TOT
120		8	3			11

Percorso diagnostico in Regione Puglia

Il primo screening per la fibrosi cistica viene eseguito presso il Laboratorio Screening dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico di Bari situato presso l'Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, dove convergono le Guthrie Card di tutti i nuovi nati in Regione Puglia attraverso il dosaggio del tripsinogeno immunoreattivo (IRT), su goccia di sangue del neonato raccolta nelle prime 48/72 ore di vita. In caso di positività al dosaggio del tripsinogeno immunoreattivo (IRT), il Centro Screening neonatale dell'Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII invia la Guthrie Card sospetta e l'acquisizione del consenso informato relativo al test genetico, al Laboratorio di Fibrosi Cistica dell'UOC di Genetica Medica presso il Policlinico di Bari. A seconda dell'esito, la famiglia viene o richiamata per effettuare il secondo dosaggio enzimatico, generalmente tra il 21°-30° giorno di vita del neonato e in alcuni casi anche per effettuare il test del sudore nella stessa UOC di Genetica.

Se anche il secondo test conferma il rischio, il bambino viene avviato al percorso per la diagnosi definitiva attraverso l'analisi genetica e il test del sudore. Il Centro regionale Fibrosi cistica presso la Pediatria Generale (Federico Vecchio) dell'Azienda Ospedaliero Universitaria Policlinico di Bari provvede ad eseguire il test del sudore di conferma oppure invia il bambino presso il Centro di Supporto Fibrosi cistica presso la Pediatria del Presidio Ospedaliero G. Tatarella di Cerignola (FG) per l'esecuzione del test del sudore.

PROTOCOLLO SCREENING NEONATALE FIBROSI CISTICA IRT1/DNA/IRT2/TD
19 dicembre 2016



Annualmente, i Centri di Riferimento Regionali per la FC inviano i dati dei pazienti che hanno firmato il consenso al trattamento dei dati all'ISS, prevalentemente attraverso l'impiego di un software dedicato web-based, semplice e intuitivo da compilare per facilitare il caricamento dei dati da parte dei Centri; i dati italiani sono poi inviati al Registro Europeo Fibrosi Cistica (ECFSP's Registry) e verificati rispetto ai dati inseriti negli anni precedenti.

Trattamenti

L'evoluzione della malattia polmonare può essere contrastata attraverso programmi di fisioterapia respiratoria personalizzati in base all'età, alla gravità della forma di FC e alla collaborazione del paziente e della sua famiglia.

Per rendere più fluide le secrezioni bronchiali, la maggior parte dei pazienti ricorre con efficacia alla somministrazione di Rh DNase o di soluzione salina ipertonica per via aerosolica. Laddove le condizioni cliniche lo consentono, anche lo sport gioca un ruolo importante nella prevenzione delle infezioni respiratorie e nel miglioramento della qualità di vita dei pazienti; la fibrosi cistica non costituisce motivo ostativo alla concessione dell'idoneità fisica per lo svolgimento di attività sportive.

L'antibiototerapia (anche per via aerosolica) ha un ruolo importante nel controllo delle infezioni. Questa dovrebbe essere prescritta solo in base al risultato dell'esame microbiologico sulle secrezioni bronchiali ottenute dopo la tosse o mediante aspirato faringeo.

L'insufficienza pancreatica viene corretta con la somministrazione di enzimi ad ogni pasto; può essere utile nei pazienti con colestasi, la somministrazione di sali biliari idrofilici (acido ursodesossicolico)

Per alcune mutazioni come, per esempio, la F508del ed altre meno frequenti, sono disponibili farmaci correttori e potenziatori che intervengono sul funzionamento della proteina CFTR, migliorando il decorso della malattia. Sono inoltre in fase sperimentale altre terapie per ulteriori mutazioni. (vedi paragrafo successivo)

In Italia, il 35-40% dei trapianti d'organo ogni anno riguardano pazienti con Fibrosi cistica: dopo l'intervento al polmone, si registra una sopravvivenza a 5 anni del 60-70% e a 10 anni, tra il 30 e il 40. Nel primo anno le infezioni sono la prima causa di mortalità (30-40% dei casi) mentre successivamente il rigetto cronico è la principale causa di morte; più rari i tumori, soprattutto di origine ematopoietica.

Bisogni assistenziali

La fibrosi cistica non è una malattia da cui si guarisce e le cure sono volte a controllare i sintomi contenendo i danni d'organo; la prognosi dei soggetti con FC può essere negativamente influenzata da problematiche connesse a deficit nutrizionali e di crescita, che restano di comune osservazione. La complessità del paziente con FC richiede un approccio olistico che comprenda sia cure mediche che supporto psico-sociale al paziente e alla sua famiglia.

L'aspettativa di vita è aumentata progressivamente negli ultimi anni, grazie alla diagnosi precoce garantita dallo screening neonatale obbligatorio, grazie all'ampia disponibilità di antibiotici per il trattamento delle riacutizzazioni polmonari e a trattamenti più efficaci, al miglioramento delle tecniche di mantenimento della pervietà delle vie aeree ed al miglioramento della gestione dei problemi nutrizionali. Pur essendo stata la FC considerata per molti anni una malattia di interesse pediatrico, a seguito del sensibile aumento della sopravvivenza, l'Italia conta attualmente un numero crescente di malati adulti che costituiscono più del 50% dei pazienti seguiti e la maggiore morbilità, le molteplici complicanze e gli interventi che l'evolvere della malattia comportano hanno spostato la gran parte del carico assistenziale sul paziente di età più avanzata.

Benchè i pazienti adulti abbiano bisogni assistenziali differenti da quelli pediatrici attualmente i Centri di riferimento per l'età pediatrica seguono anche gli adulti.

Manca una chiara pianificazione per gestire una popolazione di malati adulti in continua crescita ma dati della letteratura mostrano inequivocabilmente che i pazienti che accedono a Centri dedicati alla cura della FC preservano una migliore funzione polmonare e una migliore qualità di vita.(7)(8).

Ovviamente si fa riferimento a Centri specialistici dotati di team multidisciplinari che seguono un numero di pazienti sufficiente per raggiungere e mantenere adeguate competenze e risultati in termini di sopravvivenza.

I Centri Regionali Fibrosi Cistica (Hub) (almeno 50 pazienti seguiti) e i Centri di Supporto (Spoke) (almeno 20 pazienti) devono essere organizzati in team multidisciplinari e multiprofessionali. È auspicabile un limitato turn over dei professionisti dedicati alla FC per non perdere competenze acquisite e va assicurato un costante aggiornamento sulla patologia, sui trattamenti disponibili e sulla tecnologia di supporto. I nuovi professionisti per la cura del paziente adulto con fibrosi cistica dovranno seguire un piano formativo specifico che comprenda corsi sul modello della formazione Hermes dell'European Respiratory Society o corsi organizzati dalla Società Italiana Fibrosi Cistica e stage presso Centri selezionati

Gli standard di cura europei, prodotti dalla European Cystic Fibrosis Society nel 2005, rivisitati nel 2014, e approvati dalla associazione europea dei pazienti (CysticFibrosis Europe) alla quale aderisce anche LIFC, dettagliano le esigenze di figure professionali dedicate (sia per l'età pediatrica che per l'età adulta)

La regione tramite le Aziende sanitarie locali provvede alla fornitura gratuita di tutto il materiale medico, tecnico e farmaceutico necessario per l'aerosolterapia anche ultrasonica, l'ossigenoterapia, l'antibioticoterapia, la fisiochinesiterapia e la riabilitazione, la terapia nutrizionale enterale e parenterale e

quanto altro ritenuto essenziale per la cura e la riabilitazione a domicilio dei malati di fibrosi cistica. I farmaci, i supplementi nutrizionali, i presidi sanitari e le apparecchiature di terapia e riabilitazione sono forniti ai pazienti direttamente dalle aziende sanitarie locali di residenza su prescrizione dei Centri

Le regioni assicurano l'eventuale trapianto di organi ed il servizio di trasporto immediato, anche aereo, per tale trapianto, senza alcun onere per il paziente e per la sua famiglia, indipendentemente dal reddito.

CENTRI REGIONALI FIBROSI CISTICA

La Rete assistenziale FC si articola in Centri Ospedalieri e Centri territoriali.

Al momento sono attivi:

Centro Regionale FC (HUB): Azienda Ospedaliero Universitaria Policlinico di Bari: Pediatria Generale "Federico Vecchio" (ATTIVO)

Centro di supporto FC zona Nord (Spoke): P.O. "G. Tatarella" di Cerignola (FG): Pediatria (ATTIVO)

Centro di supporto FC zona Sud (Spoke): in fase di definizione

Centro Regionale FC (HUB): Pediatria Generale (Federico Vecchio) dell'Azienda Ospedaliero Universitaria Policlinico di Bari

Posti letto degenza : 7

posti letto DH: 2

numero ambulatori 3

Laboratorio di Fisiopatologia respiratoria (oltre a quello situato nella piastra ambulatoriale), munito di Pletismografo computerizzato

Palestre 2

Dal punto di vista strutturale si prevedono spazi dedicati, possibilità di effettuare il ricovero del paziente in stanza di degenza singola con bagno e strumentazione adeguata al monitoraggio funzionale del paziente.

Il Centro è stato accreditato secondo le norme ISO 9001 fino al 2018 (poi sospeso accreditamento)

Il Centro Fibrosi Cistica provvede a:

- ✓ Offerta della diagnostica specialistica (test del sudore) secondo il percorso descritto nel paragrafo XX
- ✓ Presa in carico globale dei pazienti;
- ✓ Definizione, in collaborazione con i centri di Supporto , di linee guida e protocolli terapeutico-assistenziali attraverso incontri periodici fra i team per condividere piano di trattamento personalizzati
- ✓ Organizzazione dei cicli di terapia a domicilio nell'ambito del percorso Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) in collaborazione con il MMG e il PLS, ed eventuale addestramento del personale coinvolto;

- ✓ Organizzare protocolli d'intesa con altre Unità Operative che garantiscano la continuità di cura
- ✓ Valutazione del paziente prima dell'inserimento in lista di attesa per trapianto polmonare; Presa in carico del paziente trapiantato (percorso condiviso e protocollato con il Centro Trapianti);
- ✓ Promozione dell'informazione e della formazione sulla FC ai medici del centro di supporto, agli altri professionisti ospedalieri coinvolti nel percorso assistenziale, ai Pediatri di Libera Scelta e ai Medici di Medicina Generale, alle Associazioni dei pazienti e dei famigliari per garantire un miglioramento continuo della qualità di vita e della prognosi del paziente
- ✓ Promozione/partecipazione a progetti di formazione e di ricerca sulla FC.
- ✓ Attivazione dell'equipe di Cure Palliative
- ✓ Favorire accessibilità ai farmaci e presidi necessari al domicilio

Centro di supporto FC (Spoke): Pediatria del Presidio Ospedaliero G. Tatarella di Cerignola (FG).

Il Centro di Supporto per La Fibrosi Cistica di Cerignola fa parte della U.O.C. di Pediatria- Neonatologia- Fibrosi Cistica del P.O. "G. Tatarella" di Cerignola- ASL FG.

Posti letto degenza: 5

posti letto DH: 2

numero ambulatori 4

Dal punto di vista strutturale si prevedono spazi dedicati, possibilità di effettuare il ricovero del paziente in stanza di degenza singola con bagno e strumentazione adeguata al monitoraggio funzionale del paziente.

- ✓ Al Centro afferiscono 132 pazienti con diagnosi di Fibrosi Cistica, 70 adulti e 62 pediatriche. Offerta della diagnostica specialistica (test del sudore)
- ✓ Provvedere alla presa in carico dei pazienti in base alle indicazioni cliniche e ai protocolli assistenziali condivisi con il centro Regionale;

I requisiti organizzativi minimi del Centro FC, ispirati al manuale di autovalutazione per l'accreditamento dei centri FC, devono prevedere in organico (10):

- almeno 1 medico referente con adeguata esperienza nel settore della FC;
- almeno un medico specialista (pediatra, internista, pneumologo con esperienza) ogni 100 pz
- almeno 1 fisioterapista esperto nel trattamento della FC; (ogni 100pz)
- almeno 1 infermiere esperto nel trattamento della FC (ogni 100 pz)
- almeno un OOSS

Devono inoltre essere disponibili uno psicologo clinico che dedichi almeno il 50% della sua attività lavorativa al centro FC (ogni 250 pz), un assistente sociale (almeno 16 ore settimanali ogni 250 pz), un nutrizionista/dietista che dedichi almeno il 50% della sua attività lavorativa al centro FC (ogni 250 pz) e personale amministrativo. Nel caso in cui tali figure necessitino di acquisire ulteriori competenze deve essere previsto un adeguato periodo di formazione.

INTEGRAZIONE OSPEDALE TERRITORIO

L'assistenza ai Malati di Fibrosi Cistica richiede lo sviluppo di meccanismi di integrazione ospedale territorio attraverso la costruzione di una rete territoriale composta da Nodi periferici accolti all'interno dei Centri Territoriali Malattie Rare (CTMR) di ciascuna ASL (DGR 225/2017- "Istituzione nelle Aziende Sanitarie Locali del Centro Territoriale per la facilitazione di accesso ai servizi delle persone affette da malattie rare e delle famiglie"), che consenta il follow-up del paziente nel territorio di residenza e garantisca un costante rapporto di interscambio di informazioni con i nodi ospedalieri della rete, anche attraverso l'uso di strumenti di telemedicina. Il Progetto prevede la condivisione di percorsi assistenziali tra i Centri Ospedalieri (Centro Regionale-HUB e Centro di Supporto-Spoke) individuati in precedenza e i Nodi Territoriali costituiti, da un care manager (infermiere o assistente sanitario formato e dedicato), Pediatri/Internisti adeguatamente formati e reclutati dall'elenco della specialistica ambulatoriale, consulenti specialisti in Pneumologia e Infettivologia, Fisioterapisti respiratori, Infermieri, Psicologi, con il coinvolgimento attivo del Pediatra/Medico di medicina generale del paziente adeguatamente formati.

FORMAZIONE

Sempre con il supporto di AReSS, la Regione coordina e regola tutte le fasi del processo formativo destinato alla filiera territoriale, nel rispetto della Legge 548 del 23/12/1993 e delle Linee Guida Internazionali pubblicate e relative al Core Competence di coloro che assistono le persone affette da Fibrosi Cistica, con:

- La formazione dei PLS e MMG finalizzata al coinvolgimento nell'assistenza
- La formazione di fisioterapisti della riabilitazione respiratoria sul territorio a disposizione di ciascun malato
- Incontri monotematici con gli operatori dei Servizi territoriali (personale ADI, specialisti ambulatoriali, continuità assistenziale, 118, farmacisti territoriali) finalizzati a condividere procedure e percorsi assistenziali
- Incontri monotematici tra specialisti

Apertura di tavoli destinati alla definizione ed aggiornamenti dei PDTA

Ricadute del Progetto: Benefit

Per il paziente affetto da Fibrosi cistica :

- miglioramento delle cure
- miglioramento della qualità di vita

Per il Servizio Sanitario :

- riduzione dei costi di gestione ospedaliera
- redistribuzione delle cure in ambito territoriale, garantendo la continuità assistenziale dall'ospedale al territorio

Saranno stabiliti degli indicatori di processo con un timing di valutazione e potrà essere valutato il gradimento di pazienti e famiglie attraverso l'utilizzo di questionari specifici e validati.

Codice CIFRA: SGO / DEL / 2021/00051

A cadenza annuale verrà effettuata una ricognizione dello stato dell'arte della rete con monitoraggio dell'attività svolta.

La Regione si avvale della collaborazione di Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC) e Società Italiana Fibrosi Cistica (SIFC).

TRATTAMENTO FARMACEUTICO E DOTAZIONE ORGANICA

Si rimanda alle disposizioni nazionali e regionali in materia.

ATTIVITA' DI MONITORAGGIO E ULTERIORE SVILUPPO DELLA RETE

La rete è oggetto di periodico monitoraggio e aggiornamento

BIBLIOGRAFIA

1. Orphanet: database online sulle malattie rare e i farmaci orfani. 2020; Available from: <http://www.orpha.net>.
2. Registro Italiano Fibrosi Cistica anno 2017. Available from: http://www.registroitalianofibrosicistica.it/documenti/servizi/rifc_at_a_glance_2017.pdf
3. Sosnay PR, Salinas DB, White TB, Ren CL, Farrell PM, Raraigh KS, et al. Applying Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Genetics and CFTR2 Data to Facilitate Diagnoses. J Pediatr. 2017;
4. S.J. M. Screening and diagnosis in CF: Challenges. Pediatr Pulmonol. 2018;
5. SIFC. Consensus Analisi genetica in Fibrosi Cistica 2019. Available from: <http://www.siams.info/consensus-analisi-genetica-in-fibrosi-cistica/>
6. Società Italiana per lo studio delle Malattie Metaboliche Ereditarie e lo Screening Neonatale. Rapporto tecnico sui Programmi di screening Neonatale in Italia. Anno 2018. Available from: <https://www.simmesn.it/it/archivio-documenti/rapporti-tecnici-screening-neonatale.html?view=document&id=36:rapporto-tecnico-sui-programmi-di-screening-neonatale-in-italia-anno-2018&catid=96>
7. Mahadeva R, Webb K, Westerbeek RC, Carroll NR, Dodd ME, Bilton D, et al. Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis: Cross sectional study. Br Med J. 1998;
8. Johnson C, Butler SM, Konstan MW, Morgan W, Wohl MEB. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis: A center-based analysis. Chest. 2003;
9. MANUALE PER L ACCREDITAMENTO DEI CENTRI DI RIFERIMENTO PER LA FIBROSI CISTICA 2012 + Standard of care Eu CF Society 2014

Il Dirigente di Sezione

(Giovanni Campobasso)

CAMPOBASSO
GIOVANNI
08.07.2021
13:53:04 UTC