



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

ADUNANZA N. 218 LEGISLATURA N. VIII

DE/ME/S04 Oggetto: Progetto di un nuovo modello assistenziale per la
 0 NC fibrosi cistica: ridefinizione del ruolo e
 Prot. Segr. dell'organizzazione del centro di riferimento
 703 regionale e della sua integrazione con le strutture
 territoriali zonali.

L'anno duemilanove addì 20 del mese di aprile in Ancona presso la sede della Regione Marche si è riunita la Giunta Regionale regolarmente convocata:

- Petrini Paolo	Vice Presidente
- Amagliani Marco	Assessore
- Badiali Fabio	Assessore
- Benatti Stefania	Assessore
- Carrabs Gianluca	Assessore
- Donati Sandro	Assessore
- Marcolini Pietro	Assessore
- Mezzolani Almerino	Assessore
- Solazzi Vittoriano	Assessore

Sono assenti:

- Spacca Gian Mario	Presidente
- Rocchi Lidio	Assessore

Essendosi in numero legale per la validità dell'adunanza assume la Presidenza, in assenza del Presidente della Giunta regionale, il Vice Presidente Petrini Paolo che dichiara aperta la seduta alla quale assiste il Segretario della Giunta regionale Brandoni Bruno.

La deliberazione in oggetto è approvata all'unanimità dei presenti.
 Riferisce in qualità di relatore: L' Assessore Mezzolani Almerino.

NOTE DELLA SEGRETERIA DELLA GIUNTA

Inviata per gli adempimenti di competenza

- alla struttura organizzativa: _____
- alla P.O. di spesa: _____
- al Presidente del Consiglio regionale
- alla redazione del Bollettino ufficiale

Il _____

L'INCARICATO

Proposta o richiesta di parere trasmessa al Presidente del Consiglio regionale il _____

prot. n. _____

L'INCARICATO



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

OGGETTO: PROGETTO DI UN NUOVO MODELLO ASSISTENZIALE PER LA FIBROSI CISTICA: RIDEFINIZIONE DEL RUOLO E DELL'ORGANIZZAZIONE DEL CENTRO DI RIFERIMENTO REGIONALE E DELLA SUA INTEGRAZIONE CON LE STRUTTURE TERRITORIALI ZONALI

LA GIUNTA REGIONALE

VISTO il documento istruttorio riportato in calce alla presente deliberazione predisposto dal servizio Salute dal quale si rileva la necessità di adottare il presente atto;

RITENUTO, per i motivi riportati nel predetto documento istruttorio e che vengono condivisi, di deliberare in merito;

VISTA la proposta del dirigente del servizio Salute che contiene il parere favorevole di cui all'articolo 16, comma 1, lettera d) della legge regionale 15 ottobre 2001, n. 20 sotto il profilo della legittimità e della regolarità tecnica;

VISTA l'attestazione della copertura finanziaria di cui all'articolo 48 della legge regionale 11 dicembre 2001, n. 31;

VISTO l'articolo 28 dello Statuto della Regione;

Con la votazione, resa in forma palese, riportata a pagina 1

DELIBERA

- Di approvare il "Progetto di un nuovo modello assistenziale per la fibrosi cistica: ridefinizione del ruolo e della organizzazione del Centro di riferimento regionale e della sua integrazione con le strutture territoriali zonali" così come riportato nell'allegato "A" che, unitamente ai suoi allegati 1 - 2 e 3, forma parte integrante e sostanziale del presente atto;
- Di stabilire che i fondi ministeriali di cui alla Legge 548/93, già assegnati alla Regione Marche, saranno erogati alla Azienda Ospedali Riuniti Ancona - Presidio Salesi per la realizzazione del sunnominato progetto;
- Di dare atto che i fondi ministeriali di cui alla legge 548/93 anno 2007 e seguenti saranno liquidati ed erogati a favore della Azienda Ospedali Riuniti Ancona per la realizzazione ed il consolidamento del Progetto in parola.
- Di dare mandato al Servizio salute di promuovere per la realizzazione del progetto, in stretta collaborazione con l'ASUR, una rete di referenti territoriali

IL SEGRETARIO DELLA GIUNTA
Dott. Bruno Brandoni

RB

IL PRESIDENTE DELLA GIUNTA
Dott. Gian Mario Spacca
(Paolo Petrini)

[Signature]



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

DOCUMENTO ISTRUTTORIO

La Fibrosi Cistica (FC), nota anche con il termine di mucoviscidosi, è la più comune delle malattie genetiche gravi. La FC colpisce gli organi contenenti ghiandole a secrezione mucosa, in particolare polmoni, pancreas ed intestino, compromettendo in varia misura la funzionalità di detti organi.

La sua incidenza è di 1 portatore sano ogni 25 abitanti ed 1 caso di malato ad espressività completa della malattia ogni 2.500/3.500 nuovi nati.

In Italia si ha pertanto una stima di oltre due milioni di portatori sani - che non sviluppano la malattia e non mostrano alcun sintomo - della mutazione del gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) e circa 4500 pazienti affetti invece da fibrosi cistica.

Nelle Marche - che per quanto attiene l'incidenza rispecchia le medie nazionali con una stima di circa 50-60.000 portatori sani - sin dal 1995 è stato avviato, con importanti e significativi risultati, presso il Centro regionale di screening neoatale di Fano e con il coinvolgimento di tutte le realtà interessate, un apposito screening per la FC.

Per ciò che concerne invece la cura già con deliberazione 2114 del 2.6.1980 la Giunta Regionale ha individuato ed autorizzato presso il Presidio "Salesi" di Ancona l'istituzione di un "Centro di Assistenza per la mucoviscidosi". In particolare tra le funzioni del Centro Regionale ricordiamo:

- prevenzione, diagnosi e cura della malattia;
- formazione ed aggiornamento del personale medico, infermieristico e socio-sanitario dedicato all'assistenza dei pazienti;
- coordinamento dell'attività assistenziale;
- elaborazione linee guida e protocolli terapeutico - assistenziali;
- implementazione della diagnostica di tipo specialistico relativa alla patologia e gestione della problematica del trapianto in stretto rapporto con la famiglia ed il Centro Trapianti;
- promozione ed attuazione progetti di ricerca.

Per quanto attiene invece la normativa nazionale ricordiamo la Legge 548/93 "Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica"; una legge che dopo 15 anni rappresenta ancora un punto di riferimento importante ed all'avanguardia per il sostegno che garantisce a pazienti, familiari, ricerca, prevenzione e per il ruolo collaborativo che riconosce alle Associazioni.

In particolare tale legge prevede tra l'altro anche appositi finanziamenti per il settore, finanziamenti che con atti vari sono stati impegnati a favore del sunnominato Presidio "Salesi" - A.O. Riuniti Ancona.

La disponibilità e la professionalità degli operatori del Centro Regionale di riferimento per la FC hanno fino ad oggi garantito una valida risposta all'utenza ed ai loro familiari, tuttavia l'evoluzione del fenomeno, il numero di pazienti con FC, la necessità di assolvere puntualmente alle funzioni su indicate impongono ormai una revisione del modello organizzativo. In particolare il miglioramento della assistenza ha prodotto oltre che una migliore qualità della vita anche un significativo incremento della sua durata, fino a far emergere anche nella FC problemi dell'età adulta ed anziana con relativo incremento della complessità dei bisogni assistenziali, da qui la necessità di rivedere il modello organizzativo prevedendo ad esempio una apposita equipe multidisciplinare in grado di prendere in carico le diversificate problematiche sanitarie.

Alla luce di quanto sopra esposto il nuovo progetto è stato pertanto elaborato con il contributo e l'apporto



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

dei professionisti del Centro di riferimento regionale FC, delle Direzioni della Azienda Ospedali Riuniti Ancona e del Presidio Alta Specializzazione "Salesi" e delle Associazioni di volontariato; copia dello stesso è stata inviata alla Direzione Sanitaria ASUR

Per tutto quanto precede

si propone

alla Giunta Regionale di deliberare quanto di seguito riportato:

- Di approvare il "Progetto di un nuovo modello assistenziale per la fibrosi cistica: ridefinizione del ruolo e della organizzazione del Centro di riferimento regionale e della sua integrazione con le strutture territoriali zonali" così come riportato nell'allegato "A" che, unitamente ai suoi allegati 1 - 2 e 3, forma parte integrante e sostanziale del presente atto;
- Di stabilire che i fondi ministeriali di cui alla Legge 548/93, già assegnati alla Regione Marche, saranno erogati alla Azienda Ospedali Riuniti Ancona - Presidio Salesi per la realizzazione del sunnominato progetto;
- Di dare atto che i fondi ministeriali di cui alla legge 548/93 anno 2007 e seguenti saranno liquidati ed erogati a favore della Azienda Ospedali Riuniti Ancona per la realizzazione ed il consolidamento del Progetto in parola.
- Di dare mandato al Servizio salute di promuovere per la realizzazione del progetto, in stretta collaborazione con l'ASUR, una rete di referenti territoriali

IL RESPONSABILE DEL PROCEDIMENTO
Dott. Franco Stazio

PROPOSTA E PARERE DEL DIRIGENTE DEL SERVIZIO SALUTE

Il sottoscritto, considerata la motivazione espressa nell'atto, esprime parere favorevole in ordine alla regolarità tecnica e sotto il profilo di legittimità della presente deliberazione e ne propone l'adozione alla Giunta Regionale.

IL DIRIGENTE DEL SERVIZIO
Dott. Carmine Ruta



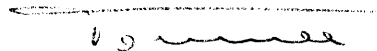
DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

ATTESTAZIONE DELLA COPERTURA FINANZIARIA

Si attesta la copertura finanziaria, intesa come disponibilità, per complessivi € 513.904,45, come di seguito:

- € 120.744 a carico del cap. 52803172 ex impegno 5143/05
- € 151.788,97 a carico del cap. 52803185 ex impegno 6469/05
- € 35.573,00 a carico del cap. 52803102 ex impegno 6070/06
- € 85.487,00 a carico del cap. 52803102 ex impegno 6071
- € 120.311,48 cap. 52803102 bilancio 2009

IL RESPONSABILE DELLA P.O. DI SPESA
Dr.ssa Anna Elisa Tonucci



La presente deliberazione si compone di n. 15 pagine di cui n. 10 pagina di allegati .

IL SEGRETARIO DELLA GIUNTA
Dott. Bruno Brandoni









Allegato A

**PROGETTO DI UN NUOVO MODELLO ASSISTENZIALE PER LA FIBROSI CISTICA:
RIDEFINIZIONE DEL RUOLO E DELL'ORGANIZZAZIONE
DEL CENTRO DI RIFERIMENTO REGIONALE E DELLA SUA INTEGRAZIONE CON LE
STRUTTURE TERRITORIALI ZONALI**

Caratteristiche generali della malattia e degli interventi specifici

La Fibrosi Cistica (FC), nota anche con il termine di Mucoviscidosi, è la *malattia genetica a rischio di morte precoce con maggiore espressione nella razza bianca* (1 portatore sano ogni 25 abitanti ed 1 caso di malato ad espressività completa della malattia ogni 2500-3500 nati vivi in Italia). L' aumento della sopravvivenza media sembra essere soprattutto dovuto all'utilizzo di nuove terapie, alla diagnosi più precoce ed all'approccio multidisciplinare attuato nei Centri specialistici di riferimento. Grazie alle cure attuali i pazienti possono raggiungere l'età adulta, avere una buona qualità di vita, intrattenere relazioni sociali e formare una famiglia.

La malattia riveste una notevole rilevanza sociale per:

- l'incidenza: *circa 1 malato ogni 2500 nati* (malattia genetica di tipo autosomico recessivo più frequente nella razza bianca) ed *1 portatore sano ogni 25-27 persone* (nelle Marche si ipotizza la presenza di 50-60.000 portatori sani). Va ricordato che due genitori sani possono generare un figlio malato in una percentuale ben definita (per maggiori dettagli sulla situazione marchigiana vedi la scheda epidemiologica dell'Allegato 1);
- le manifestazioni cliniche, che sono gravi e progressive fino all'insufficienza respiratoria;
- la necessità di un trattamento terapeutico estremamente complesso e continuativo (malattia multi-organo);
- la migliorata sopravvivenza dei malati ed il conseguente progressivo aumento del numero dei soggetti adulti comportano specifici problemi sociosanitari quali l' inserimento nel mondo del lavoro ed il desiderio di formare una famiglia con i problemi legati alla sterilità maschile e femminile e alle eventuali gravidanze a rischio, al diabete, all'epatopatia, alle frequenti riacutizzazioni polmonari, alle infezioni crociate, alla ossigenoterapia, alla eventuale necessità di trapianto di polmone e fegato, etc.

Queste motivazioni giustificano ampiamente l'attivazione di tutte le possibili modalità di prevenzione ed assistenza, che coprano tutte le fasce di età sia neonatale che adulta, quali:

- lo **screening neonatale** su tutti i nuovi nati e la presa in carico delle nuove diagnosi;
- l'**adeguamento strutturale e gestionale del Centro di Riferimento Regionale**;
- l'**attivazione di una rete di assistenza regionale integrata**.

5



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Screening neonatale per la Fibrosi Cistica

Nelle Marche l'incidenza della malattia rispecchia la media nazionale ed i *portatori sani sono circa 50-60.000*. Inoltre, nascendo circa 12.000 bambini l'anno, si presume che debbano essere diagnosticati circa 4-6 nuovi casi ogni anno, che poi dovranno essere seguiti per tutta la vita.

L'attività di screening neonatale per la FC nelle Marche rappresenta un tipico esempio di attività multidisciplinare finalizzata al miglioramento dell'assistenza ed alla prevenzione in cui sono coinvolti tutti i punti nascita delle Marche, il Centro regionale di screening neonatale di Fano, il Laboratorio di Citogenetica del Salesi, il Centro regionale Fibrosi Cistica del Salesi. Il protocollo di screening neonatale è stato avviato nel 1995 presso il Centro regionale screening neonatale di Fano. I soggetti risultati positivi allo screening vengono inviati al Centro di Riferimento per la FC di Ancona per una diagnosi di certezza e la eventuale presa in carico del paziente. Il miglioramento delle modalità di screening negli anni ha permesso di ridurre di oltre il 60% il numero di neonati richiamati per approfondimento diagnostico, riducendo così notevolmente l'impatto psicologico negativo sulle famiglie.

L'introduzione dello screening ha notevolmente migliorato l'incidenza della diagnosi precoce nella Regione Marche. Infatti, il numero di nuove diagnosi nel periodo 1995-2003 è cresciuto del doppio rispetto ai corrispondenti nove anni precedenti (1986-1994). Inoltre, l'età media della diagnosi, pari a 45 mesi nel periodo pre-screening, è risultata inferiore a 6 mesi nel periodo dello screening.

La diagnosi precoce consente:

- il miglioramento dell'assistenza e della qualità di vita di questi pazienti in termini di parametri di crescita, di performance polmonare e prolungamento della sopravvivenza;
- l'individuazione delle famiglie a rischio con possibilità di consulenza genetica specifica e di uno "screening a cascata" mirato e allargato ai componenti a rischio della famiglia, permettendo di fatto una prevenzione della malattia stessa.

Adeguamento strutturale e gestionale del Centro di Riferimento Regionale

La legge 548 del 23 dicembre 1993 "Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica" fornisce precise direttive in tema di assistenza sanitaria ai malati affetti da FC in ambito regionale.

Il Centro Regionale Fibrosi Cistica è stato istituito nel 1980 all'interno dell'attuale Presidio Ospedaliero di Alta Specializzazione "G.Salesi" di Ancona presso la Unità Operativa di Pediatria ed ha le seguenti funzioni:

- prevenzione, diagnosi e cura della malattia;
- formazione ed aggiornamento del personale medico, infermieristico e sociosanitario dedicato all'assistenza dei pazienti;
- coordinamento dell'attività assistenziale;
- elaborazione linee guida e protocolli terapeutico-assistenziali;
- implementazione della diagnostica di tipo specialistico relativa alla patologia e gestione della problematica del trapianto in stretto rapporto con la famiglia ed il Centro Trapianti;
- promozione ed attuazione progetti di ricerca.

ff

Y



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Sulla base degli articoli nn. 1, 2, 3 e 5 della Legge 548/93, dei protocolli di intesa internazionali e del Consensus europeo di Artimino, tenuto conto del numero dei pazienti con FC e dei dati epidemiologici, del lavoro integrato svolto con le Ass.ni di tutela e di categoria ed al fine di assolvere puntualmente le funzioni sopra indicate, si rendono necessari i seguenti adeguamenti organizzativi ed interventi per la gestione del paziente pediatrico e adulto afferente al Centro di Riferimento Regionale per la Fibrosi Cistica del Presidio Ospedaliero di Alta Specializzazione "Salesi" di Ancona:

- personale medico minimo essenziale: 1 responsabile medico più altre 2 unità mediche;
- dirigente sanitario biologo a tempo indeterminato;
- personale non dirigente in numero e qualifica sufficiente a garantire i livelli assistenziali necessari;
- assegnazione delle risorse necessarie per il miglioramento della qualità delle prestazioni previste (Allegato 2).

L'individuazione e valorizzazione di indicatori specifici di attività per la FC consentirà il monitoraggio delle attività del Centro.

In considerazione altresì che i pazienti affetti da FC, grazie al miglioramento dell'assistenza, hanno una migliore qualità della vita e un aumento della sua durata, con relativo incremento della complessità dei bisogni assistenziali si rende necessario prevedere una apposita equipe multidisciplinare in grado di prendere in carico le problematiche sanitarie dei pazienti minori e/o adulti interessati. Equipe che verrà coordinata dal Centro di Riferimento regionale con il coinvolgimento delle seguenti discipline:

- *pneumologia*: le complicanze più frequenti e gravi riguardano l'apparato respiratorio, pertanto la figura dello pneumologo rappresenta un referente importante in tale patologia;
- *gastroenterologia*: la centralità del pancreas e le complicanze intestinali nella FC e nelle forme correlate, rende fondamentale l'intervento del gastroenterologo;
- *otorinolaringoiatria*: le complicanze di natura otorinolaringoiatrica nella FC (rinosinusite cronica, faringite cronica e poliposi nasale) sono molto frequenti e richiedono una specifica valutazione diagnostica e terapeutica;
- *diabetologia*: il diabete rappresenta un problema emergente nell'adolescente e nell'adulto con FC, pertanto la valutazione del metabolismo glucidico è diventata un'indagine di routine dopo i 10 anni di età;
- *ostetricia e ginecologia*: le problematiche di fertilità sia nel maschio che nella femmina rendono necessario uno stretto rapporto tra medico del centro ed ostetrico-ginecologo;
- *dietetica e nutrizione clinica*: un buono stato nutrizionale è di fondamentale importanza nella prevenzione delle maggiori complicanze pertanto una collaborazione stretta con il nutrizionista è necessaria;
- *trapiantologia*: la collaborazione con tale specialità sta assumendo un significato crescente, vista la reale possibilità di trapianto di fegato e di polmone nelle fasi avanzate di malattia;
- *genetica medica*: interviene nello screening neonatale insieme al Centro di Fano e collabora con il Centro di Riferimento del Presidio Salesi nella diagnosi e nella consulenza genetica a malati e famiglie;
- *psicologia*: la progressività e la cronicità della malattia, la possibilità di curarla, ma non di guarirla, e la continuità del trattamento hanno un forte impatto sulla qualità di vita e sulla compliance alle terapie da parte dei pazienti e quindi richiedono tali competenze oltre che il supporto di una funzione di *assistenza sociale*.

15



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Le discipline coinvolte potranno essere integrate sulla base della esperienza maturata nella costruzione del profilo di assistenza al paziente affetto da Fibrosi Cistica

Il Centro di Riferimento Regionale deve essere inoltre progressivamente adeguato dal punto di vista strutturale in modo da avere spazi dedicati ai processi assistenziali rivolti ai pazienti con FC.

Attivazione di una rete di assistenza regionale integrata

Le **strutture territoriali zonali** dovranno garantire gli aspetti di natura organizzativo - gestionale per l'assistenza dei pazienti affetti da FC integrandosi con il Centro di Riferimento Regionale. Spetta loro il compito di gestire idonei percorsi a livello locale che trasferiscano quanto più possibile l'assistenza al livello territoriale e domiciliare individuando le necessarie figure professionali. I principali aspetti organizzativi per l'assistenza territoriale dei pazienti con FC sono riportati nell'Allegato 3.

E' compito dell'ASUR la individuazione di almeno 1 referente per i problemi assistenziali correlati alla FC in ognuna delle Zone da identificarsi di regola in un dirigente di distretto. Spetta alle Zone:

- la verifica dell'adeguatezza a livello periferico nel rispetto della normativa vigente nelle procedure di fornitura di farmaci e presidi terapeutici da parte delle Zone di residenza;
- l'agevolazione dei trattamenti domiciliari, in particolare fisioterapia respiratoria e trattamenti antibiotici per via endovenosa (cicli periodici della durata media di 14 giorni, ogni 4 mesi circa);
- l'organizzazione dell'invio rapido di campioni biologici dal domicilio dei pazienti al Laboratorio Analisi dell'AO OO.RR. di Ancona per esami particolari (es. coltura dell'espettorato, etc.);
- la creazione di una rete regionale di pediatri/medici di libera scelta che hanno in cura pazienti FC;
- l'implementazione e l'agevolazione della formazione/informazione degli operatori sanitari del territorio con il coinvolgimento del centro regionale di riferimento e delle Associazioni di volontariato.

Ruolo delle Associazioni di Volontariato

Per il funzionamento della rete regionale, per la programmazione socio-sanitaria, per i progetti assistenziali e per gli impegni di spesa riguardanti la fibrosi cistica, nello spirito della L. 548/93 c. 9, ci si avvale della collaborazione della Lega Italiana Fibrosi Cistica Marche Onlus (LIFC), iscritta al Registro Regionale Associazioni di Volontariato n. 161, quale unico e qualificato referente tra le Associazioni di Volontariato in Regione in tema di FC.

Piano di utilizzo dei Fondi di cui alla Legge 548/93

Il Piano di utilizzo dei fondi di cui alla Legge 548/93 è riportato nell'allegato 2. La gestione dei fondi è affidata alla Azienda Ospedali Riuniti Ancona- Presidio di Alta Specializzazione Salesi. Il piano di utilizzo, così come riportato nell'allegato 2, costituisce, sulla base delle necessità individuate, un orientamento ben definito ma non vincolo assoluto.

Eventuali modifiche parziali con trasferimento di risorse da una voce all'altra dovranno essere comunicate alla Regione con le relative motivazioni.

I finanziamenti ministeriali di cui alla sunnominata legge a venire per gli anni 2007 e seguenti andranno utilizzati per l'attuazione del progetto di cui al presente atto.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Indirizzi per la messa a regime del Centro di Riferimento Regionale

L'Azienda Ospedali Riuniti Ancona – Presidio di Alta Specializzazione Salesi stimerà i costi per la messa a regime del Centro di riferimento Regionale, in particolare per quanto attiene la relativa dotazione organica, in modo da determinare l'importo dei costi incrementali non coperti con i fondi di cui alla legge 548/93. La copertura di detti costi incrementali sarà valutata in sede di budget con successivi atti regionali. Contestualmente andrà verificata la modalità con cui consentire il riconoscimento dell'incremento della dotazione organica e della relativa spesa nell'ambito dei vincoli posti al riguardo dalle misure e dagli atti del livello centrale.



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

ALLEGATO 1

SCHEMA DATI EPIDEMIOLOGICI SULLA FIBROSI CISTICA NELLE MARCHE

Dati generali

- Prevalenza dei portatori sani nella popolazione della regione Marche: 1/25
- Prevalenza effettiva dei malati nella regione Marche: 1/3.145
- Prevalenza stimata di portatori sani nella regione marche: circa 60.000

Pazienti Fibrosi Cistica seguiti presso il Centro Regionale

- Pazienti in cura: n. 132
- Età media: 17,4 anni
- Pazienti di età <18 anni: n. 77 (58,3%)
- Pazienti di età >18 anni: n. 55 (41,7%)

Provenienza pazienti

Ancona n. 39 (29,5%)

Ascoli Piceno n. 31 (23,4%)

Macerata n. 24 (18,1%)

Pesaro n. 15 (11,3%)

Extra Regione n. 23 (17,4%)

Dati relativi allo screening neonatale FC nelle Marche (1995-2007)

- Totale soggetti sottoposti a screening (Centro di Fano). n. 169.872
- Positivi allo screening neonatale inviati al Centro: n. 544
- Malati individuati dallo screening (veri positivi): n. 50
- Malati non individuati dallo screening (falsi negativi): n. 4
- Positivi allo screening neonatale attualmente in follow-up: n. 220

f

✓



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Numero pazienti che necessitano di terapia endovenosa domiciliare suddivisi per Zone

ZONE	n. pazienti
1	3
2	2
3	3
4	6
5	4
6	6
7	12
8	7
9	5
10	1
11	12
12	7
13	3
	TOT. 71

Y

5



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

ALLEGATO 2
FIBROSI CISTICA UTILIZZO FONDI L. 548/93

Anno di riferimento	Fondi L. 548/93 assegnati alla Regione Marche	Somme già erogate	Somme disponibili
Fondi anni 1999-2000-20001	301.860,00	181.116,00	120.744,00
Fondi anni 2002-2003	151.788,97		151.788,97
Fondi anno 2004	117.616,00	117.616,00	
Fondi anno 2005	121.060,00		121.060,00
Fondi anno 2006	120.311,48		120.311,48
Saldo Totale da utilizzare €.			513.904,45

Piano di utilizzo Fondi 1999-2006 (espresso in €.)	Costo
Riattamento locali – Manutenzione ordinaria Centro FC	80.000,00
Cofinanziamento personale specifico del Centro (3° medico, psicologo a contratto, biologo, assistente sociale part time)	170.000,00
Acquisto apparecchiature	23.683,00
Corsi di formazione MMG e PLS	20.000,00
Formazione caregivers	10.000,00
Integrazione attività ADI per antibioticoterapia	10.000,00
Funzionamento della Rete di Assistenza regionale integrata – implementazione sistema informatico	23.904,45
Materiale informativo-divulgativo e multimediale FC	20.000,00
Ricerca: aggiornamento e formazione del personale	40.000,00
Ricerca scientifica finalizzata al miglioramento dell'assistenza per FC	60.000,00
Ricerca: acquisto apparecchiature e materiale	56.317,00
Totale a pareggio €.	513.904,45

*



ALLEGATO 3

PRINCIPALI ASPETTI ORGANIZZATIVI PER L'ASSISTENZA TERRITORIALE DEI PAZIENTI CON FIBROSI CISTICA

1. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

La fisioterapia respiratoria (FTR) consiste in un insieme di metodiche e tecniche disostruenti che hanno l'obiettivo di eliminare l'eccesso di secrezioni dall'albero bronchiale, facilitare la riespansione di parti collassate del polmone e migliorare la funzione respiratoria.

La FTR ha un ruolo fondamentale nel trattamento del paziente con fibrosi cistica (FC). Negli ultimi 20 anni sono state messe a punto tecniche nuove che consentono di ottenere risultati migliori rispetto al passato. Le principali tecniche sono costituite da: drenaggio posturale, espirazione forzata, drenaggio autogeno, ciclo attivo di tecniche respiratorie, PEP mask, flutter, ELTGOL. Alcune di queste tecniche possono essere effettuate dai familiari o dal paziente stesso, consentendo un evidente miglioramento della compliance.

Indipendentemente dalla tecnica, la FTR è efficace solo se effettuata quotidianamente, con regolarità e per un periodo adeguato. Non può essere standardizzato un modello unico di trattamento fisioterapico nella FC, in quanto la FTR può variare da paziente a paziente e nello stesso paziente nei diversi stadi della malattia. Il trattamento va in ogni caso opportunamente condiviso tra paziente e fisioterapista. In considerazione della peculiarità degli interventi individuali, è inoltre fondamentale un continuo scambio di informazioni tra i fisioterapisti del Centro e quelli destinati a seguire il paziente nel territorio. Il ruolo del fisioterapista rimane determinante per la verifica della correttezza della tecnica di esecuzione e per le necessità relative ai casi più difficili.

Una organizzazione di FTR efficiente sul territorio deve prevedere la capacità di effettuare trattamenti riabilitativi sia in ambulatorio che a domicilio.

2. TERAPIA ANTIBIOTICA

Gli antibiotici rappresentano un sussidio indispensabile per il paziente con FC, sia negli episodi acuti della malattia sia nel trattamento dell'infezione cronica. I pazienti con FC tendono infatti ad essere colonizzati da particolari germi (es. Pseudomonas) molto resistenti agli antibiotici.

✱



DELIBERAZIONE DELLA GIUNTA REGIONALE

Relativamente al trattamento antibiotico, esistono elementi del tutto peculiari per il paziente con FC, che possono essere così sintetizzati:

- *Dosaggio*: è in genere è più elevato che di norma, abitualmente il doppio, a causa della difficoltà del farmaco a diffondere nei secreti bronchiali e a concentrarsi nei focolai d'infezione;
- *Durata*: sono necessari periodi protratti di trattamento per ottenere successi consistenti e stabili;
- *Scelta dell'antibiotico*: va fatta tra quelli attivi in vitro sui batteri isolati;
- *Associazioni pluri-farmacologiche*: per combattere i germi più resistenti è necessario ricorrere ad associazioni antibiotiche;
- *Vie di somministrazione*: la via endovenosa è quella normalmente utilizzata per il trattamento delle esacerbazioni, sia in ospedale sia a domicilio; la via orale viene utilizzata nelle infezioni meno gravi; la via aerosolica è indicata come trattamento prolungato per controllare un'infezione cronica;

Inevitabilmente, in considerazione degli alti dosaggi utilizzati, gli effetti indesiderati e le reazioni collaterali alla somministrazione degli antibiotici possono essere importanti e necessitano dell'adozione di particolari misure di ordine generale.

Relativamente alla modalità di somministrazione dei farmaci, vanno menzionati i seguenti aspetti:

- generalmente ogni ciclo antibiotico viene iniziato in ospedale; in tale sede si posiziona un'agocannula endovena a permanenza e si verifica la tolleranza delle prime somministrazioni, pria di proseguire il trattamento a domicilio;
- a domicilio le somministrazioni vengono effettuate tramite servizio infermieristico ADI e/o equivalente, generalmente con tra accessi quotidiani;
- le soluzioni antibiotiche per via endovenosa vanno preparate utilizzando particolari accorgimenti tecnici e somministrate in circa 30-60 minuti; in caso di somministrazioni successive di più antibiotici, va effettuato il lavaggio dell'agocannula per circa 10 minuti dopo ogni infusione;
- alla fine della infusione andrà effettuata l'eparinizzazione dell'agocannula per il mantenimento della pervietà al flusso.

3. RACCOLTA ED INVIO DEL CAMPIONE DI ESPETTORATO

Il monitoraggio della flora batterica polmonare a cadenza regolare o in caso di riacutizzazione respiratoria è fondamentale per il controllo dell'infezione polmonare. Pertanto l'invio periodico di campioni di espettorato presso il Laboratorio di Batteriologia degli Ospedali Riuniti di Ancona per la ricerca dei patogeni tipici della FC è essenziale.

I pazienti devono essere forniti dei contenitori specifici di raccolta ed istruiti sulle modalità di prelievo del campione. E' al riguardo opportuno che il paziente sia assistito nella raccolta del campione da personale qualificato o da un familiare opportunamente addestrato, in particolare nei bambini piccoli che hanno difficoltà ad espettorare. Il campione dovrà essere inviato subito in Batteriologia (entro 2 ore) o conservato a 2-8°C per non più di 12 ore dalla raccolta.