

## **CORSO DI PERFEZIONAMENTO POST - LAUREA**

### **Assistenza all'adulto con fibrosi cistica**

#### **RAZIONALE SCIENTIFICO**

Nella fase attuale di avvio in Italia di esperienze assistenziali, rivolte agli adulti con fibrosi cistica, è avvertita la necessità di una formazione specifica per gli operatori sanitari. Il processo di transizione dal centro specialistico pediatrico a quello per l'adulto coinvolge i pazienti con fibrosi cistica e le loro famiglie, gli operatori sanitari e le direzioni aziendali, chiamati a identificare un'organizzazione e risorse per rispondere ai bisogni assistenziali dell'adulto con una malattia multi-organo, cronica ed evolutiva. Il pediatra trasmette allo specialista dell'adulto un modello assistenziale olistico e di impegno nella ricerca e, per ogni paziente, l'impronta evolutiva iniziale della malattia e di adattamento ad essa. Il medico dell'adulto è chiamato a seguirne l'evoluzione nei diversi organi, modulandone la terapia, eventualmente fino al trapianto d'organo solido, nel caso di polmoni e fegato, e ad affrontare i problemi più comuni legati all'aging. Tutto ciò s'intreccia ad una progettualità di vita, consona all'età e al contesto sociale, in un orizzonte di speranza per gli evidenti progressi della ricerca fin ad ora ottenuti.

#### **OBIETTIVI FORMATIVI**

Il Corso si propone i seguenti obiettivi formativi:

- far apprendere la natura genetica della malattia e la sua variabilità fenotipica nelle diverse età, sia per il profilo prognostico che per la modalità di interessamento multi-organo;
- far apprendere quali sono gli indicatori prognostici principali nelle diverse età e come questi si identificano, allo scopo di modulare le strategie terapeutiche mirate ai sintomi e le terapie innovative mirate a correggere il difetto di base;
- far conoscere, soprattutto attraverso i casi clinici e con una visione multidisciplinare, le caratteristiche, l'evoluzione e la terapia della malattia polmonare, della malattia gastro-intestinale, delle complicanze metaboliche e di quelle legate al carico terapeutico;
- far apprendere come promuovere ed organizzare il miglioramento della qualità dell'assistenza attraverso il monitoraggio di diversi indicatori di processo e di esito e come individualizzare il trattamento sulla base di un "contratto" alla pari tra paziente ed operatore sanitario;
- far conoscere le problematiche legate a sessualità, maternità-paternità, all'inserimento e al mantenimento dell'attività lavorativa, all'aggravamento della malattia ed apprendere come organizzare e gestire un counselling con modalità multidisciplinare per questi aspetti;
- far apprendere come costruire delle linee-guida ed affrontare la stesura di una di queste,

che non sia già stata proposta e che rappresenti una priorità per l'assistenza degli adulti con fibrosi cistica.

## TEMATICHE

- 1) Genetica medica applicata alla fibrosi cistica: i) i geni modificatori e gli altri aspetti che possono incidere sul fenotipo (fattori ambientali, dati clinici ed organizzazione sanitaria); ii) genotipo e nuovi farmaci; iii) la patologia associata al gene CFTR e le diagnosi non conclusive da screening neonatale, la diagnosi in età adulta; iv) il team multidisciplinare e la comunicazione di diagnosi.
- 2) Gli indicatori di esito per modulare le strategie terapeutiche: i) le curve di sopravvivenza, i modelli di regressione univariata e multipla, l'analisi di cluster; ii) l'impiego dei registri di patologia ed il monitoraggio degli indicatori di processo, di esito e della terapia per il miglioramento della qualità dell'assistenza e per la ricerca; iii) modelli prognostici applicati all'età pediatrica e al timing per il trapianto polmonare; iv) l'esercizio fisico come indicatore prognostico: i test per valutarlo e la riabilitazione; v) il team multidisciplinare ed il "contratto terapeutico".
- 3) Inquadramento e trattamento della malattia polmonare nelle fasi di esacerbazione acuta e nella cronicità: i) l'infezione cronica delle alte e basse vie aeree e le resistenze agli antibiotici; ii) la terapia antiinfiammatoria, mucolitica e le strategie riabilitative; iii) monitoraggio della malattia polmonare; iv) eleggibilità ed inserimento in lista d'attesa per il trapianto polmonare e gestione della lista d'attesa; v) gestione assistenziale, complicanze e sorveglianza in particolare per quelle infettive ed immunologiche, interazioni tra farmaci e terapia nel post-trapianto; vi) la bioetica clinica nel contesto della malattia; vii) la palliazione nella gestione della malattia.
- 4) Caratteristiche principali e terapia di una malattia multi-organo: i) inquadramento e gestione terapeutica dell'insufficienza pancreatica, della pancreatite cronica ricorrente, dell'epatopatia cronica, dell'ileo da meconio e degli equivalenti meconiali; ii) prevenzione e trattamento della malnutrizione; iii) inquadramento e gestione terapeutica del diabete e dei disturbi del metabolismo dell'osso; iv) le complicanze a carico dell'apparato oto-vestibolare, dei reni e neoplastiche; v) screening, inquadramento e terapia dell'ansia-depressione.
- 5) Inserimento sociale e realizzazione di sé: i) l'infertilità maschile e la fecondazione assistita; ii) sessualità e contraccezione; iii) la maternità e la sua gestione; iv) la legislazione a favore dell'inserimento e mantenimento nel lavoro; v) la medicina del lavoro sia per i rischi che per l'adattamento del lavoro all'evoluzione della malattia; vi) la transizione verso le strutture per l'assistenza degli adulti; vii) l'advocacy per gli adulti, il loro ruolo attivo e di partner nella comunità della fibrosi cistica e gli strumenti informativi e comunicativi via web; viii) la comunità italiana per la fibrosi cistica.
- 6) I criteri per la costruzione e la valutazione di linee-guida per la fibrosi cistica e proposta di un gruppo multiprofessionale, della sua metodologia di lavoro, comprese le evidenze e le raccomandazioni disponibili, per la stesura di una linea guida, scelta in base alle priorità

individuate e condivise. La fase di stesura vera e propria delle linee-guida sarà successiva al Corso e coordinata dalla Società Italiana per la Fibrosi Cistica.

7) Frequenza di un Centro di Trapianti Polmonari italiano per apprendere l'organizzazione multidisciplinare e le procedure, i percorsi diagnostico-terapeutici nella fase pre- e post-trapianto, e la progettualità nella ricerca

## BOARD SCIENTIFICO

-  **Prof. Alessandro Bartoloni**
-  **Prof. cesare Braggion**

## PROGRAMMA

### SESSIONE APRILE 2019

<b>Aprile - LUNEDI' 15</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
<b>9 - 10</b>	<b>Lucarelli M.</b>	I geni modificatori e gli altri fattori che influenzano il fenotipo
<b>10 - 11</b>		
<b>11 - 12</b>	<b>Roselli E.</b>	Malnutrizione: inquadramento, prevenzione e suggerimenti dietetici
<b>12 - 13</b>		
<b>14 - 15</b>	<b>Taccetti G.</b>	Malattia polmonare: patogeni dell'infezione polmonare acuta e cronica
<b>15 - 16</b>	<b>Innocenti D.</b>	La fisioterapia respiratoria: obiettivi e metodi negli adolescenti e negli adulti con fibrosi cistica
<b>16 - 17</b>		
<b>17 - 18</b>		
<b>Note</b>	CTO - Primo piano, aula 2	
<b>MARTEDI' 16</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
<b>9 - 10</b>	<b>Libertucci D.</b>	Il trapianto polmonare: peculiarità della fibrosi cistica rispetto alle altre patologie candidate e del trapianto in età pediatrica rispetto all'età adulta
<b>10 - 11</b>		
<b>11 - 12</b>	<b>Messore B.</b>	Sessualità e contraccezione
<b>12 - 13</b>	<b>Messore B.</b>	Infertilità e fecondazione assistita
<b>14 - 15</b>	<b>Buzzetti R.</b>	Proposta di una linea-guida (1° parte)
<b>15 - 16</b>		
<b>16 - 17</b>		
<b>17 - 18</b>		

<b>Note</b>	CTO - Primo piano, aula 2	
	<b>MERCOLEDI' 17</b>	
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
<b>9 - 10</b>	<b>Buzzetti R.</b>	Statistica medica: i modelli di regressione uni- e multi-variata
<b>10 - 11</b>		
<b>11 - 12</b>	<b>Campana S.</b>	Malattia polmonare: la microbiologia clinica per l'identificazione dei patogeni ed i saggi di sensibilità in vitro agli antibiotici
<b>12 - 13</b>	<b>Bartolesi A.</b>	Malattia polmonare: la microbiologia clinica per l'identificazione dei micobatteri atipici e per il saggio di sensibilità in vitro agli antibiotici per questi patogeni
<b>14 - 15</b>	<b>Buzzetti R.</b>	Proposta di una linea-guida (2° parte)
<b>15 - 16</b>		
<b>16 - 17</b>		
<b>17 - 18</b>		
<b>Note</b>	CTO - Primo piano, aula 2	
	<b>GIOVEDI' 18</b>	
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
<b>9 - 10</b>	<b>Lucidi V.</b>	Malnutrizione: supplementazione calorica enterale via gastrostomia ed ev.
<b>10 - 11</b>		
<b>11 - 12</b>	<b>Bevivino A.</b>	Malattia polmonare: il microbioma in fibrosi cistica
<b>12 - 13</b>		
<b>14 - 15</b>	<b>Castellani C.</b>	Le mutazioni del gene CFTR e le prospettive terapeutiche attuali e future
<b>15 - 16</b>		
<b>16 - 17</b>	<b>Modesti P. A.</b>	L'esercizio fisico: le basi fisiopatologiche delle limitazioni nelle malattie
<b>17 - 18</b>		
<b>Note</b>	CTO - Primo piano, aula 2	

### SESSIONE MAGGIO 2019

	<b>Maggio - LUNEDI' 6</b>	
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
<b>9 - 10</b>	<b>Messore B.</b>	Gravidanza e maternità
<b>10 - 11</b>		
<b>11 - 12</b>	<b>Braggion C.</b>	L'esercizio fisico: i criteri valutativi ed i fattori limitanti nella fibrosi cistica
<b>12 - 13</b>	<b>Cori V.</b>	La legislazione sul lavoro per i pazienti ed i loro familiari
<b>14 - 15</b>	<b>Macchiarini L.</b>	Farmaci ansiolitici e antidepressivi per la fibrosi cistica: il punto di vista dello psichiatra
<b>15 - 16</b>	<b>Taccetti G.</b>	Malattia polmonare: eradicazione e trattamento antibiotico in fase acuta dei patogeni più comuni

16 - 17	<b>Caroti L.</b>	Le complicanze renali nel pre- e nel post-trapianto
17 - 18		
<b>Note</b>	NIC - Aula 10	
<b>MARTEDI' 7</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
9 - 10	<b>Quattrucci S.</b>	Il "contratto" terapeutico con il paziente: esperienze
10 - 11	<b>Baldo E.</b> <b>Braggion C.</b>	
11 - 12	<b>Castaldo G.</b>	Genetica e prospettive della ricerca: le mutazioni rare e quelle non responsive agli attuali modulatori della proteina CFTR
12 - 13		
14 - 15	<b>Rossolini G.</b>	Meccanismi di resistenza agli antibiotici
15 - 16		
16 - 17	<b>Colombo C.</b>	L'epatopatia cronica ed il trapianto di fegato
17 - 18		
<b>Note</b>	NIC - Aula 10	
<b>MERCOLEDI' 8</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
9 - 10	<b>Boni L.</b>	Statistica medica: le curve di sopravvivenza nella ricerca clinica e nelle elaborazioni dei Registri di patologia
10 - 11		
11 - 12	<b>Braggion C.</b>	L'esercizio fisico: i principi e le esperienze di riabilitazione nella fibrosi cistica
12 - 13	<b>Braggion C.</b>	Malattia polmonare: la terapia quotidiana continuativa per via inalatoria e per os
14 - 15	<b>Novelli A.</b>	"Nuovi" e "vecchi" antibiotici per la fibrosi cistica: farmacocinetica e farmacodinamica
15 - 16		
16 - 17	<b>Carnovale V.</b>	I trial clinici di fase III sui modulatori della proteina CFTR e sulla terapia genica
17 - 18		
<b>Note</b>	NIC - Aula 10	
<b>GIOVEDI' 9</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
9 - 10	<b>Tofani L.</b>	Statistica medica: l'analisi di cluster per l'identificazione di diversi fenotipi nelle malattie respiratorie
10 - 11		
11 - 12	<b>Taccetti G.</b>	Malattia polm.: la terapia antibiotica per via inalatoria dell'infez. cronica sostenuta dai più comuni patogeni
12 - 13		
14 - 15	<b>Padoan R.</b>	Ileo da meconio ed equivalenti meconiali: il punto di vista del clinico
15 - 16	<b>Falchetti D.</b>	L'ileo da meconio e gli equivalenti meconiali: il punto di vista del chirurgo
16 - 17	<b>Funghi P.</b>	La Bioetica clinica: i principi ed i metodi
17 - 18		
<b>Note</b>	NIC - Aula 10	

**SESSIONE GIUGNO 2019**

<b>Giugno - LUNEDI' 10</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
9 - 10	<b>Lavorini F.</b>	La funzione polmonare come criterio di diagnosi e monitoraggio nelle malattie respiratorie croniche
10 - 11		
11 - 12	<b>Pescini R.</b>	Lo psicologo: presa in carico e counselling in età scolare ed adolescenziale
12 - 13		
14 - 15	<b>Castellani C.</b>	La diagnosi in età adulta: dalla genetica alla clinica
15 - 16		
16 - 17	<b>Riccaboni A.</b>	La procreazione medicalmente assistita e la diagnosi preimpianto nel contesto della fibrosi cistica
17 - 18	<b>Carnovale V.</b>	Il lavoro in età adulta: il clinico di fronte alle scelte e nelle valutazioni di rischio e di prestazione fisica, coerenti ad una gestione quotidiana della malattia
<b>Note</b>	CTO, primo piano, aula 2	
<b>MARTEDI' 11</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
9 - 10	<b>Puppo</b>	La comunità Italiana della fibrosi cistica: la LIFC Onlus
10 - 11	<b>Fornaro G.</b>	
11 - 12	<b>Bignamini E.</b>	Indicatori prognostici: quali sono i soggetti da indirizzare al Centro Trapianto?
12 - 13		
14 - 15	<b>Buzzetti R.</b>	Proposta di una linea-guida (3° parte)
15 - 16		
16 - 17		
17 - 18		
<b>Note</b>		
<b>MERCOLEDI' 12</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
9 - 10	<b>Teodori C.</b>	La comunicazione di diagnosi: lo psicologo ed il team multi-professionale
10 - 11	<b>Baldo E.</b>	Il team multidisciplinare: la formazione e l'organizzazione
11 - 12	<b>Lucidi V.</b>	Insufficienza pancreatica e pancreatite ricorrente
12 - 13		
14 - 15	<b>Buzzetti R.</b>	Proposta di una linea-guida (4° parte)
15 - 16		
16 - 17		
17 - 18		
<b>Note</b>	CTO, primo piano, aula 2	
<b>GIOVEDI' 13</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>

9 - 10	<b>Bastianelli A.</b> <b>Gerosa A.</b> <b>Cialfi S.</b> <b>Sfredda F</b>	La comunità italiana della fibrosi cistica: il ruolo attivo degli adulti nell'associazionismo per ottimizzare l'organizzazione dell'assistenza e della ricerca
10 - 11		
11 - 12	<b>Santambrogio L.</b>	Il Centro Trapianti di fronte alla necessità di aumentare il pool dei donatori e alle politiche di allocazione degli organi
12 - 13		
14 - 15	<b>Padoan R.</b>	I Registri di patologia per la fibrosi cistica: panorama internazionale e sviluppi per la ricerca
15 - 16		
16 - 17	<b>Minicucci L.</b>	Diabete nella fibrosi cistica: significato prognostico, diagnosi e prospettive terapeutiche
17 - 18		
<b>Note</b>	CTO, primo piano, aula 2	

### SESSIONE SETTEMBRE 2019

#### 16 SETTEMBRE

<b>Settembre - LUNEDI' 16</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
9 - 10	<b>Catastini P.</b>	Il "contratto" terapeutico con il paziente: la mediazione dello psicologo
10 - 11	<b>Bastianelli A.</b> <b>Fornaro M.</b>	Il "contratto" terapeutico tra operatore ed adulto con fibrosi cistica: il punto di vista degli adulti
11 - 12	<b>Salvatore D.</b>	Le informazioni sulla malattia: i contenuti e le modalità di presentazioni nel web
12 - 13		
14 - 15	<b>Ginanni R.</b>	L'insufficienza respiratoria cronica e la prescrizione di ossigeno e di ventilazione non invasiva
15 - 16		
16 - 17	<b>Funghi P.</b>	La Bioetica clinica applicata al contesto clinico del trapianto polmonare
17 - 18		
<b>Note</b>	NIC aula 10	
<b>MARTEDI' 17</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
9 - 10	<b>Salvatore D.</b>	I Registri di patologia per la fibrosi cistica: gli indicatori di esito e di processo per il miglioramento dell'assistenza
10 - 11		
11 - 12	<b>Bertini S.</b>	Diagnosi e monitoraggio dei disturbi del sonno
12 - 13	<b>Borgo G.</b>	Il "contratto" terapeutico con il paziente: l'orizzonte della ricerca
14 - 15	<b>Mastella G.</b>	La comunità italiana della fibrosi cistica: la Fondazione per la Ricerca per la Fibrosi Cistica
15 - 16	<b>Borgo G.</b>	
16 - 17	<b>Tangolo D.</b>	La transizione verso la cura degli adulti con fibrosi cistica
17 - 18		
<b>Note</b>	NIC aula 10	

<b>MERCOLEDI' 18</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
<b>9 - 10</b>	<b>Raia V.</b>	Indicatori prognostici: quali sono i soggetti a rischio di una evoluzione sfavorevole in età pediatrica?
<b>10 - 11</b>	<b>Tarsia P.</b>	Monitoraggio delle complicanze neoplastiche nel pre- e nel post-trapianto
<b>11 - 12</b>	<b>Bignamini E.</b>	Il manuale di Accredimento tra pari (SIFC-LIFC): verso una nuova edizione
<b>12 - 13</b>		
<b>14 - 15</b>	<b>Raia V.</b>	Diabete e fibrosi cistica: terapia, alimentazione, autogestione e complicanze
<b>15 - 16</b>		
<b>16 - 17</b>	<b>Renda T.</b>	Le esperienze di ventilazione non invasiva nell'acuzie e nella cronicità
<b>17 - 18</b>		
<b>Note</b>	NIC aula 10	
<b>GIOVEDI' 19</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
<b>9 - 10</b>	<b>Raia V.</b>	La comunità italiana della fibrosi cistica: la SIFC
<b>10 - 11</b>		
<b>11 - 12</b>	<b>Tabarini P.</b>	Ansia e depressione: lo psicologo e lo screening, l'inquadramento e la presa in carico
<b>12 - 13</b>		
<b>14 - 15</b>	<b>Pittiruti M.</b>	Cateteri venosi centrali: scelte, gestione e complicanze
<b>15 - 16</b>		
<b>16 - 17</b>	<b>Cianchi G.</b>	Malattia polmonare: l'insufficienza respiratoria acuta grave e l'impiego dei supporti invasivi nel contesto del trapianto polmonare o al di fuori di esso
<b>17 - 18</b>		
<b>Note</b>	NIC aula 10	

### **SESSIONE OTTOBRE 2019**

<b>LUNEDI' 7</b>		
	<b>Docente</b>	<b>Titolo</b>
<b>9 - 10</b>	<b>Morino P.</b>	Malattia polmonare: ruolo della terapia palliativa nell'insufficienza respiratoria cronica
<b>10 - 11</b>		
<b>11 - 12</b>	<b>Bartoloni A.</b> <b>Bresci S.</b>	Malattia polmonare: patogeni polmonari nella fase avanzata di malattia, le scelte terapeutiche e la prospettiva del trapianto polmonare
<b>12 - 13</b>		
<b>14 - 15</b>	<b>Castellani C.</b>	La patologia associata al gene CFTR
<b>15 - 16</b>		
<b>16 - 17</b>	<b>Catastini P.</b>	Lo psicologo: counselling in età adulta (lavoro, sessualità, procreazione, trapianto)
<b>17 - 18</b>		
<b>Note</b>	Nic, aula 10	
<b>MARTEDI' 8</b>		

	Docente	Titolo
9 - 10	<b>Paladini P.</b>	La chirurgia per il trapianto e per le complicanze chirurgiche nel post-trapianto
10 - 11		
11 - 12	<b>Minicucci L.</b>	Vitamina D e malattia dell'osso
12 - 13		
14 - 15	<b>Quattrucci S.</b>	Complicanze ed interazioni farmacologiche nella terapia cronica della fibrosi cistica
15 - 16		
16 - 17	<b>Loy M.</b>	La malattia polmonare: il post-trapianto e le complicanze infettive
17 - 18		
<b>Note</b>	Nic, aula 10	
<b>MERCOLEDI' 9</b>		
	Docente	Titolo
9 - 10	<b>Tarsia P.</b>	Malattia polmonare: il post-trapianto e le complicanze immunologiche (rigetto acuto e cronico)
10 - 11		
11 - 12	<b>Maggiore G.</b>	Rinosinusite cronica e poliposi nasale
12 - 13		
14 - 15	<b>Buzzetti R.</b>	Proposta di una linea-guida (5° parte)
15 - 16		
16 - 17		
17 - 18		
<b>Note</b>		
<b>GIOVEDI' 10</b>		
	Docente	Titolo
9 - 10	<b>Quattrucci S.</b>	Post-trapianto polmonare: interazioni farmacologiche e comorbidità legate ai farmaci immunosoppressori
10 - 11		
11 - 12	<b>Bertolo S.</b>	Malattia polmonare: tecniche ed esperienze di imaging nell'adulto tra procedure acquisite ed innovazioni
12 - 13		
14 - 15	<b>Nosotti M.</b>	Il ruolo e l'organizzazione del Centro Trapianti nella fase di inclusione in lista d'attesa, di trapianto e nel post-trapianto
15 - 16		
16 - 17	<b>Bartoloni A.</b>	Malattia polmonare: patogeni polmonari nella fase avanzata di malattia, le scelte terapeutiche e la prospettiva del trapianto polmonare
17 - 18		
<b>Note</b>	Nic, aula 9	