

**XXVII Congresso Italiano della  
Fibrosi Cistica**

**XVII Congresso Nazionale della  
Società Italiana per lo studio  
della Fibrosi Cistica**

**Napoli,  
20-23 ottobre 2021**

**Azienda Ospedaliero- Universitaria  
Careggi  
S.O.D. Malattie infettive e Tropicali**

*“Adulti e Fibrosi  
Cistica: la strada  
verso l'uniformità  
di accesso alle  
cure”*

Commissione Adulti

Beatrice Borchì

**Età pediatrica**

**COVID-19**

**PNNR**

**ALLOCAZIONE  
RISORSE  
UMANE**



**2006**

**ADULTO**





Settembre - Dicembre 2019

In questo numero



Volume 16, Numero 3 Settembre - Dicembre 2019

## CALEIDOSCOPIO.....Pag. 35

*Conoscere ed interpretare le differenze - Commenti ad articoli della letteratura*

**Hypertonic saline in preschool children - Pulmonary sclerosing and therapy**

G. F. Pardi, SS di Catania  
R. Buzzetti, metodologo, Bergamo  
L. Ferrero, Istituto Biofisica-CNR, Genova  
C. Farina, Microbiologia e Virologia, Bergamo

## MEDICINA DELLE EVIDENZE.....Pag. 47

*A cura di G. Vieni*

**Gli individui con fibrosi cistica inclusi nei trial clinici mostrano risposta al placebo?**

## LA CAPSULA DEL TEMPO.....Pag. 51

*A cura di M. Conese*

**I molteplici ruoli del TGF- $\beta$  nella malattia polmonare FC e nella risposta ai modulatori di CFTR**

N. Pedemonte, IRCCS Gaslini, Genova

## NOVITÀ DALLA SIFC.....Pag. 55

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

S. Bresci ed i membri della Commissione Adulti della SIFC

## NOVITÀ DALLA LIFC.....Pag. 57

**Tra sfide e opportunità, LIFC dedica le azioni messe in campo per migliorare la qualità della vita e delle cure delle persone con fibrosi cistica**

Il consiglio Direttivo della LIFC

## NOVITÀ DALLA FFC.....Pag. 58

**Echi dalla XVII Convention dei ricercatori della Rete di ricerca FFC**

G. Mazzoni, Direzione Scientifica, FFC

## WWW.FC.....Pag. 60

*A cura di D. Salvatore*

## CINEFORUM.....Pag. 62

*A cura di A. Bigalli*

**The rider - Il sogno di un cowboy - Regia di Chloé Zhao, USA 2017**  
**Quel fantastico peggior anno della mia vita - Regia di Alfonso Gomez-Rejon, USA 2015**

## MEDICINA, CULTURA ED ARTE.....Pag. 64

*A cura di E. Boldo*

**Senti ti dico una cosa che preferirei non dire - Dalla raccolta di poesie di Tiziano Scarpa**  
E. Boldo, Rovereto



*In copertina: La raccolta delle poesie (1981-1982) di Tiziano Scarpa*

**Direttore Editoriale**  
Cesare Braggio

**Comitato editoriale**  
Ermanno Baldo

Natalia Cirilli  
Massimo Conese  
Rosaria Casciaro  
Federico Cresta  
Silvia Dionisi  
Paola Iacotucci  
Annunziata Macchiaroli  
Maria Chiara Russo  
Giuseppe Vieni  
Mirco Ros



Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

**Presidente:** Valerio Raiti

**Consiglio Direttivo:**  
Serena Berni, Marco Cipri, Emanuele Delfino, Ida Palla, Sergio Oteri, Rita Francesca Padon, Sara Tomazzone  
mail: [info@sifc.it](mailto:info@sifc.it); [segreteria@sifc.it](mailto:segreteria@sifc.it)  
Tel. +39 0239902320

**Proprietario delle Testate:**  
Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

**Direzione, Redazione, Amministrazione:**  
Società CICS s.r.l.  
Via N. Sauro, 2 - 20123 Cagliari  
Tel. 0702082143 Fax 0702082158  
[amministrazione@sifc.it](mailto:amministrazione@sifc.it)

**Progetto grafico e impaginazione:**  
Alessandro Tosi  
[at@alexandrositi.com](mailto:at@alexandrositi.com)

**Stampa:**  
Tipografia Pasador s.p.a.  
Via Verdi, 1  
20089 Valtenesi (Brescia) di Rozzano MI  
Tel. 0258115151 Fax 0258115151

**Abbonamento:**  
gratuito a Soci in regola con il pagamento della quota annuale

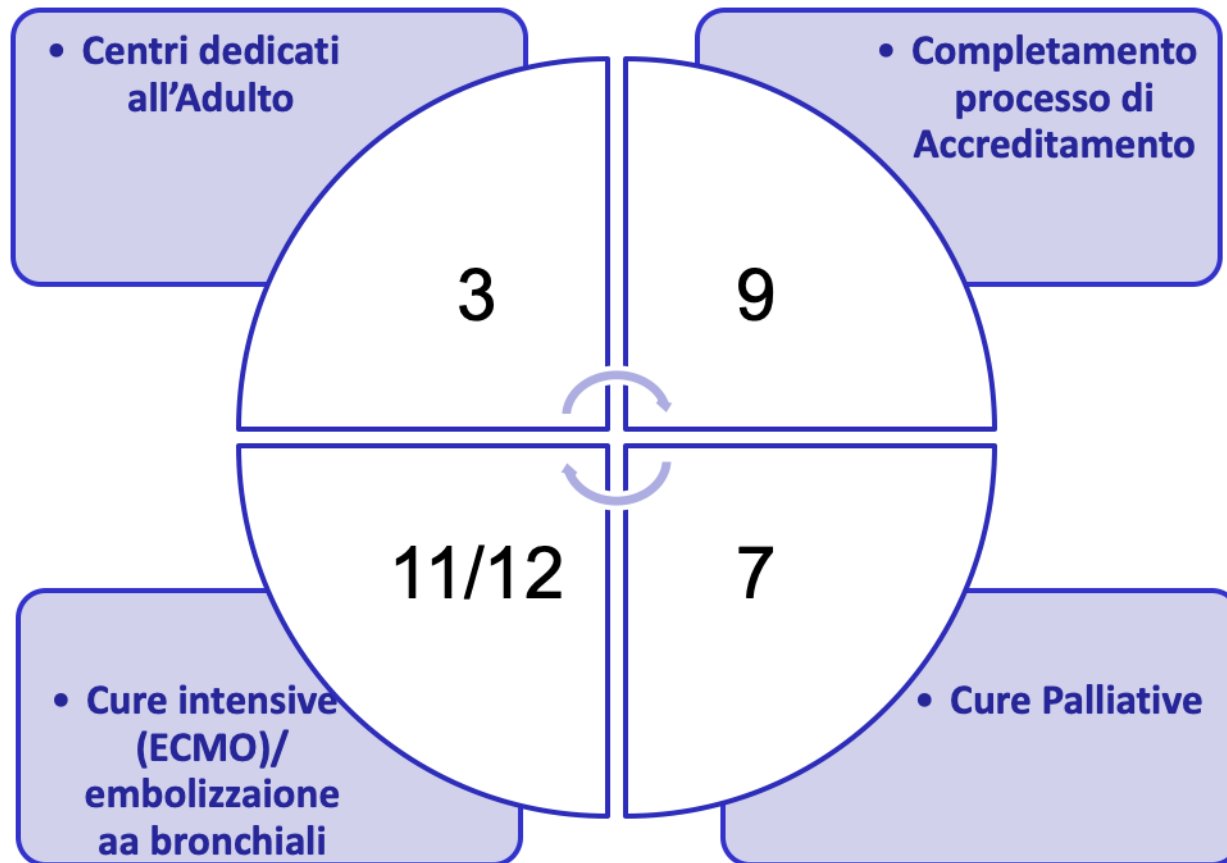
© SIFC - Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica  
Tutti i diritti sono riservati. Nessuna parte di questo pubblicazione può essere riprodotta, trasmessa o memorizzata in qualsiasi forma e con qualsiasi mezzo

## Assistenza ADULTO FC

- Centro (Direttore, Ospedale di Appartenenza)
- Tipologia del Servizio (SOD Semplice/Complessa/altro)
- Tipologia centro Adulto/pediatrico/misto CRR/SS
- Numero pazienti seguiti (adulti/pediatrici)
- Servizio Offerti: DH/ Degenza/Ambulatorio
- I Servizi sono ubicati all'interno dello Stesso Ospedale?
- Il Centro ha stanze ambulatoriali idonee alla segregazione (ambulatori diversi per patogeno, sale d'attesa e percorsi differenziati)?
- Il Centro soddisfa gli Standard di Cura?
- Il Centro ha effettuato il processo di Accreditamento? Con quale esito?
- Continuate a seguire i pazienti nel post trapianto?
- Avete stanze dedicate singole per la degenza degli adulti?
- Chi è il case manager? Chi è il medico di guardia (specializzazione)?
- Avete medici dell'ADULTO dedicati? Quanti?
- Qual è la loro specialità?
- Che percentuale di tempo dedicano alla FC?
- Avete possibilità di fare NIV? Chi esegue adattamento alla NIV?
- Avete possibilità di accesso a cure intensive e sub intensive con percorso dedicato?
- Avete possibilità nell'ospedale di posizionare e gestire ECMO?
- Avete possibilità nell'ospedale di effettuare embolizzazione arterie bronchiali?
- Esiste un percorso di cure palliative?
- Viene effettuata Fisioterapia quotidiana con personale dedicato?
- Avete uno psicologo dedicato?
- Avete un dietista dedicato?
- Avete percorsi di consulenza specialistica (nefrologo, ORL, gastroenterologo, psichiatra, altro...)? Quali?



**Solo 19 Centri FC su 31 hanno aderito al Questionario proposto**

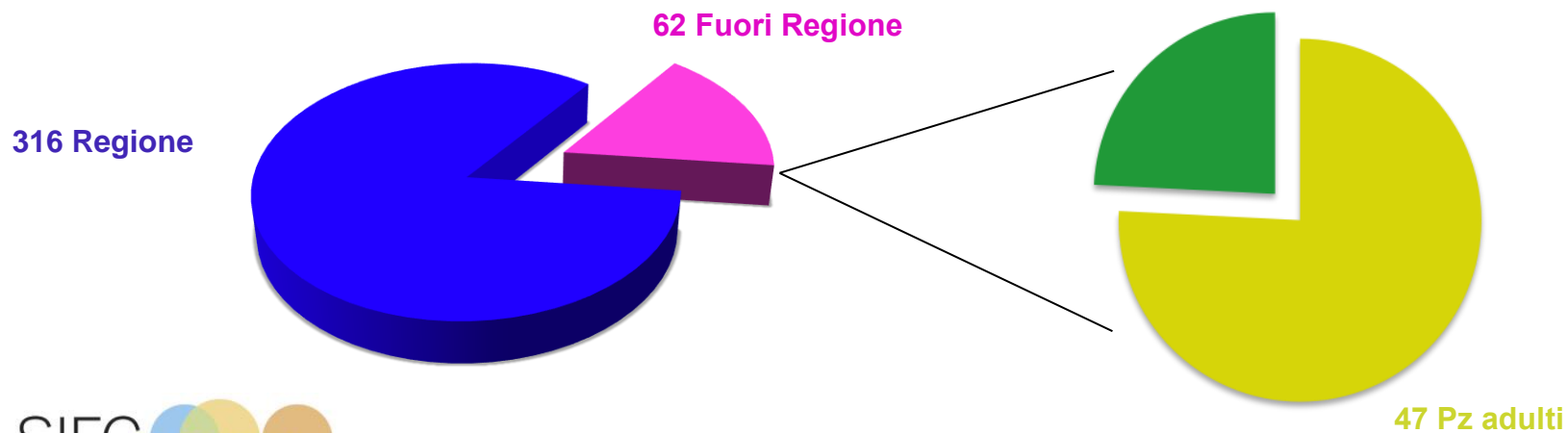




## *Distribuzione pazienti per area di provenienza*

55 fuori regione

Report CRR FC 2019  
(Taccetti et al.)

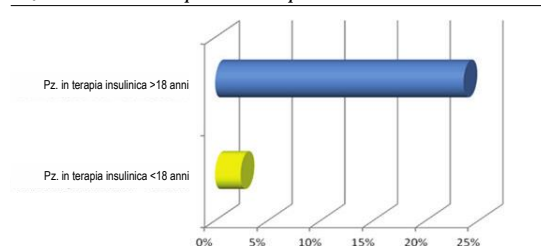


## Gli adulti con Fibrosi Cistica in Italia

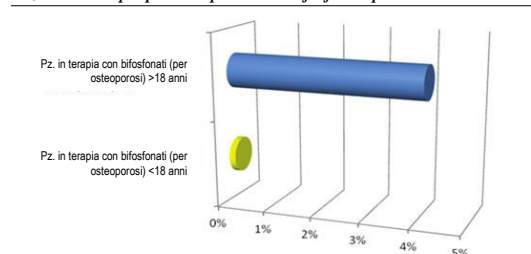
Un'iniziativa della Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica con la collaborazione di Lega Italiana Fibrosi Cistica

- I pazienti adulti sotto i 30 anni sono ricoverati quasi due volte più frequentemente di quelli sotto i 18. Ricoveri molto prolungati sono 8 volte più frequenti nei pazienti adulti sopra i 40 anni che in quelli sotto i 18.
- Nella popolazione con fibrosi cistica sopra i 18 anni la compromissione di funzione respiratoria è 10 volte più grave che in quella sotto i 18 anni.
- Negli adulti con fibrosi cistica diabete, depressione ed osteoporosi sono più di 10 volte più frequenti che nei minorenni con la stessa patologia.
- I pazienti sopra i 18 anni che assumono più di 5 farmaci ogni giorno sono più del doppio di quelli sotto i 18 anni. I pazienti sopra i 18 anni che assumono più di 15 farmaci ogni giorno sono più del triplo di quelli sotto i 18 anni.

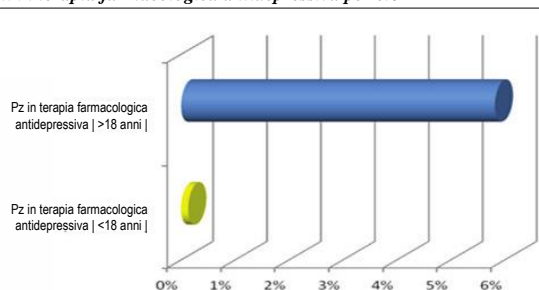
*Pazienti diabetici in terapia insulinica per età*



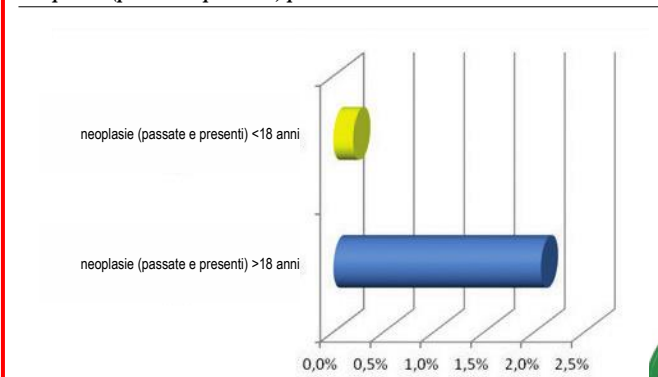
*Pazienti in terapia per osteoporosi con bifosfonati per età*



*Pazienti in terapia farmacologica antidepressiva per età*



*Neoplasie (passate e presenti) per età*





DODOMA, Missione settembre 2021



ZANZIBAR, Missione settembre 2021

## Lavoro svolto dalla Commissione Adulti



Tabella antibiotici

Roadmap Centri Trapianto

Sintesi Questionario assistenza Adulti

Protocollo PNx

Protocollo DIOS con Dieta



## Antibiotici e antimicotici di principale utilizzo in Fibrosi Cistica

*Le indicazioni di questa tabella nascono dall'analisi e dal confronto delle principali raccomandazioni presenti nella letteratura disponibile in ambito di terapia antifettiva e fibrosi cistica. I dosaggi, le modalità di somministrazione e il monitoraggio degli antinfettivi suggeriti vogliono essere d'aiuto per il loro corretto utilizzo secondo i criteri di farmacocinetica e farmacodinamica, per ottimizzarne l'efficacia e ridurre la tossicità.*

*Tali indicazioni devono essere adattate ad ogni singolo paziente in base alle sue caratteristiche cliniche e al confronto all'interno dell'equipe di cura multidisciplinare.*

Silvia Bresci<sup>1</sup>, Lorenzo Roberto Suardi<sup>1</sup>, Beatrice Borchì<sup>1</sup>, Annalisa Cavallo<sup>1</sup>

Emanuele Delfino<sup>2</sup>, Elisa Balletto<sup>2</sup>

con la collaborazione della commissione ADULTI della SIFC 2017-2019

<sup>1</sup> SOD Malattie Infettive e Tropicali, AOU Careggi, Firenze

<sup>2</sup> Clinica Malattie Infettive e Tropicali, Ospedale Policlinico San Martino, Genova

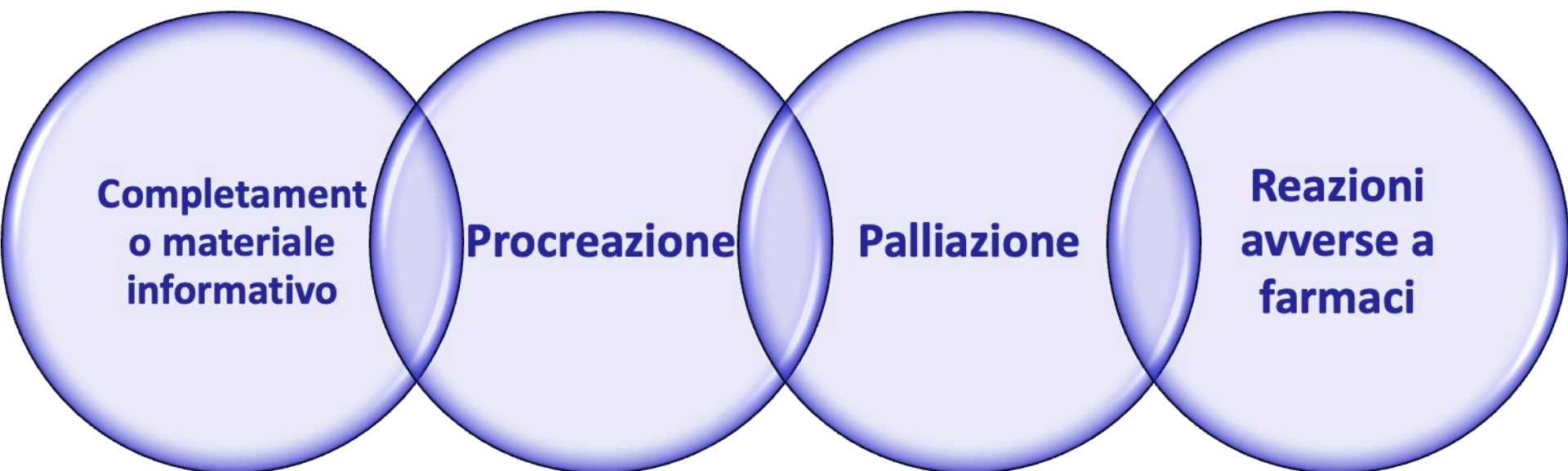
Revisione esterna a cura di: Dr Giovanni Taccetti, CRR della FC AOU Meyer, Firenze

Redazione: settembre 2019

Prossima revisione: settembre 2022

Campo di applicazione: pazienti affetti da fibrosi cistica

			Vancomicina-resistente ed ESB		
Ceftazidime/avibactam	Non approvato in Italia per uso pediatrico FDA (USA) < 6 mesi 40/10 mg/kg q8h > 6 mesi 50/12,5 mg/kg q8h fino a max 2/5 g q8h	2/5 g q8h in	aumentato rischio crisi comiziali in paziente con insuff. renale, reazione allergica, trombocitopenia, aumento indici di colestasi, aumento PT, disturbi gastrointestinali, aumento rischio infezione C. difficile.	Infusione di 120 minuti In caso di infezione grave valutare l'infusione estesa in 3-4 ore	<b>Utile consulenza infettivologica per la prescrizione</b>
Ceftolozane/tazobactam	Non approvato uso pediatrico	3 g q8h	aumento rischio infezione C. difficile, disturbi gastrointestinali.	In caso di infezione grave valutare l'infusione estesa in 3-4 ore	<b>Utile consulenza infettivologica per la prescrizione</b>
Ceftarolina	< 12 aa 8mg/Kg q18 > 12 aa 12mg/kg fino a 600mg	600 mg q8h in	case report di polmonite eosinofila, neutropenia reversibile per terapia > 3 settimane (studio	Infusione di 120 minuti In caso di infezione grave valutare l'infusione estesa in 3-4 ore	



## PROCREAZIONE



Dar Es Salam, Missione settembre 2021

1. Protocollo gestionale che serva per stratificare il rischio della paziente durante la gestazione e per pianificazione del timing dei controlli
2. Stesura di un paper sugli effetti dei nuovi farmaci e degli immunosoppressori sul gametocita
3. Addendum alla tabella degli antibiotici con sezione dedicata alla gravidanza
4. Stesura di un protocollo per informazione e pianificazione sulla crioconservazione
5. Tema della SESSUALITA' (coinvolgimento di uno psicologo)

I progressi della medicina ci permettono di vivere molto a più a lungo e consentono di trovare soluzioni a piccoli e grandi fastidi. Ma può succedere che i medici, impegnati nell'allungare la nostra vita ad ogni costo, non si accorgano che il numero di giorni guadagnati non è sempre l'unico parametro da considerare. Che anche la qualità di quei giorni è importante.

## **ATUL GAWANDE** **ESSERE MORTALE**

COME SCEGLIERE LA PROPRIA VITA FINO IN FONDO



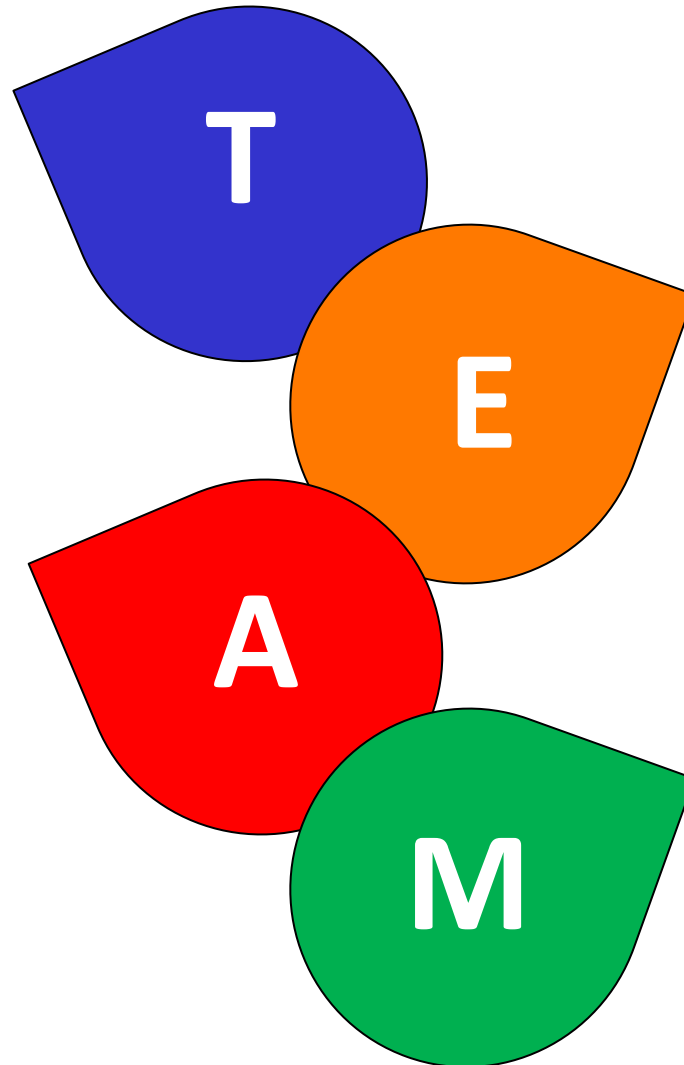
ET SAGGI

- 1) **Fine vita:** malattia end-stage quando non siano percorribili ulteriori trattamenti
- 2) **Palliazione dei sintomi** durante la lista di attesa
- 3) **Trattamento della sindrome algica**
- 4) **Patologia tumorale**
- 5) **Rigetto del graft** senza possibilità di reinserimento in lista di attesa.



...nell'attesa della strutturazione dei Centri Adulti su tutto il territorio Nazionale, NOI vogliamo e dobbiamo dare il nostro contributo affinché vi sia più uniformità possibile...

**Together**



**Everyone**

**Achieves**

**More**



**Grazie!**

[borchib@aou-careggi.toscana.it](mailto:borchib@aou-careggi.toscana.it)