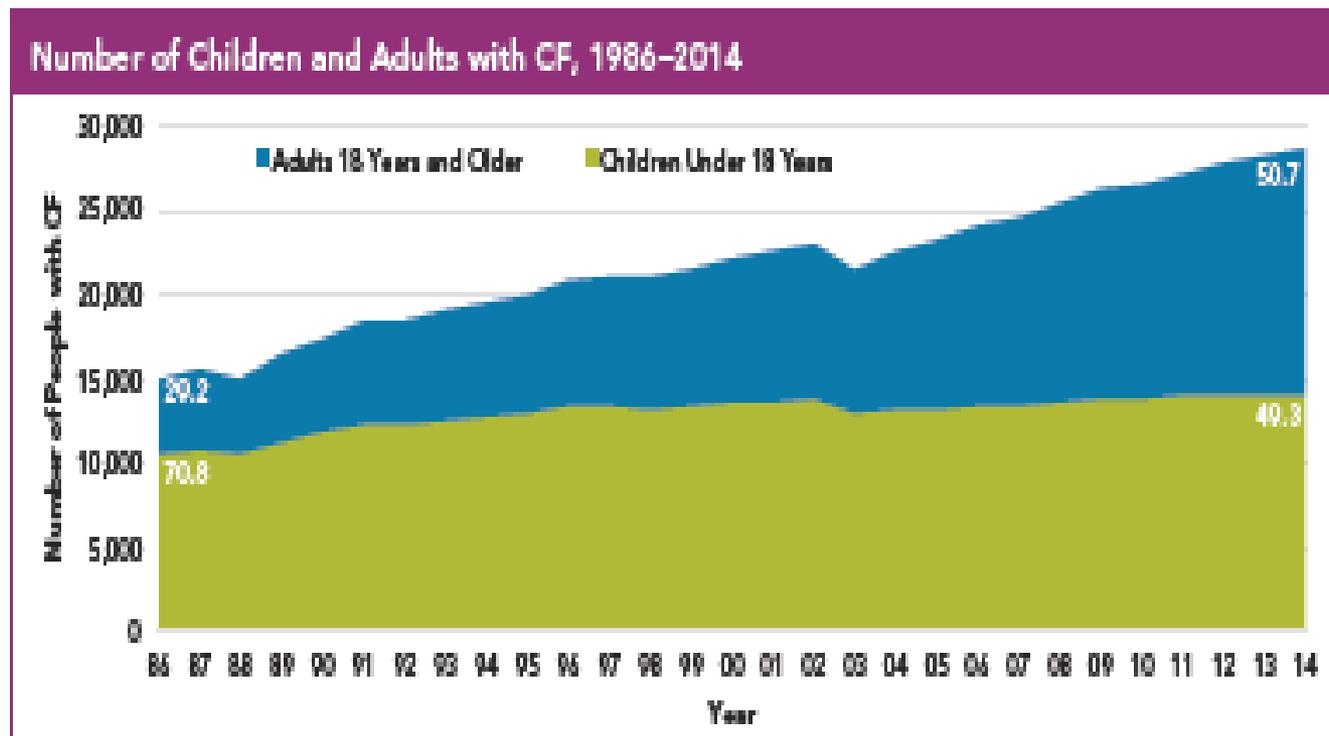


% Adulti e Bambini con FC. 1986-2014

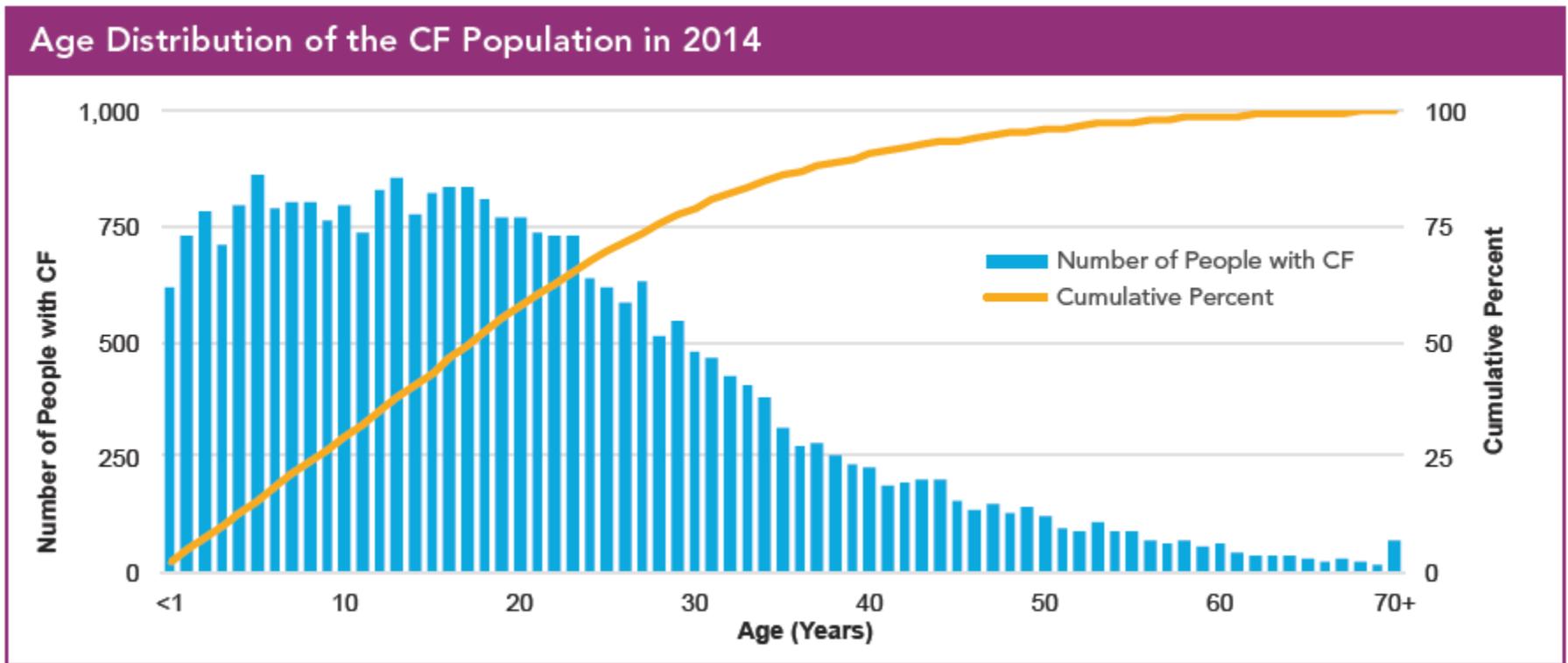


The decrease in the number of individuals in 2003 is due to a delay in obtaining informed consent forms before the close of the calendar year at some care centers.

2014



Distribuzione per età pazienti FC nel 2014



PROPORZIONE DI SOGGETTI CON ETA' MINORE O MAGGIORE DI 18 ANNI
VIVENTI IN EUROPA AL 31/12/2013

REGISTRO EUROPEAN CYSTIC FIBROSIS SOCIETY - REPORT 2013

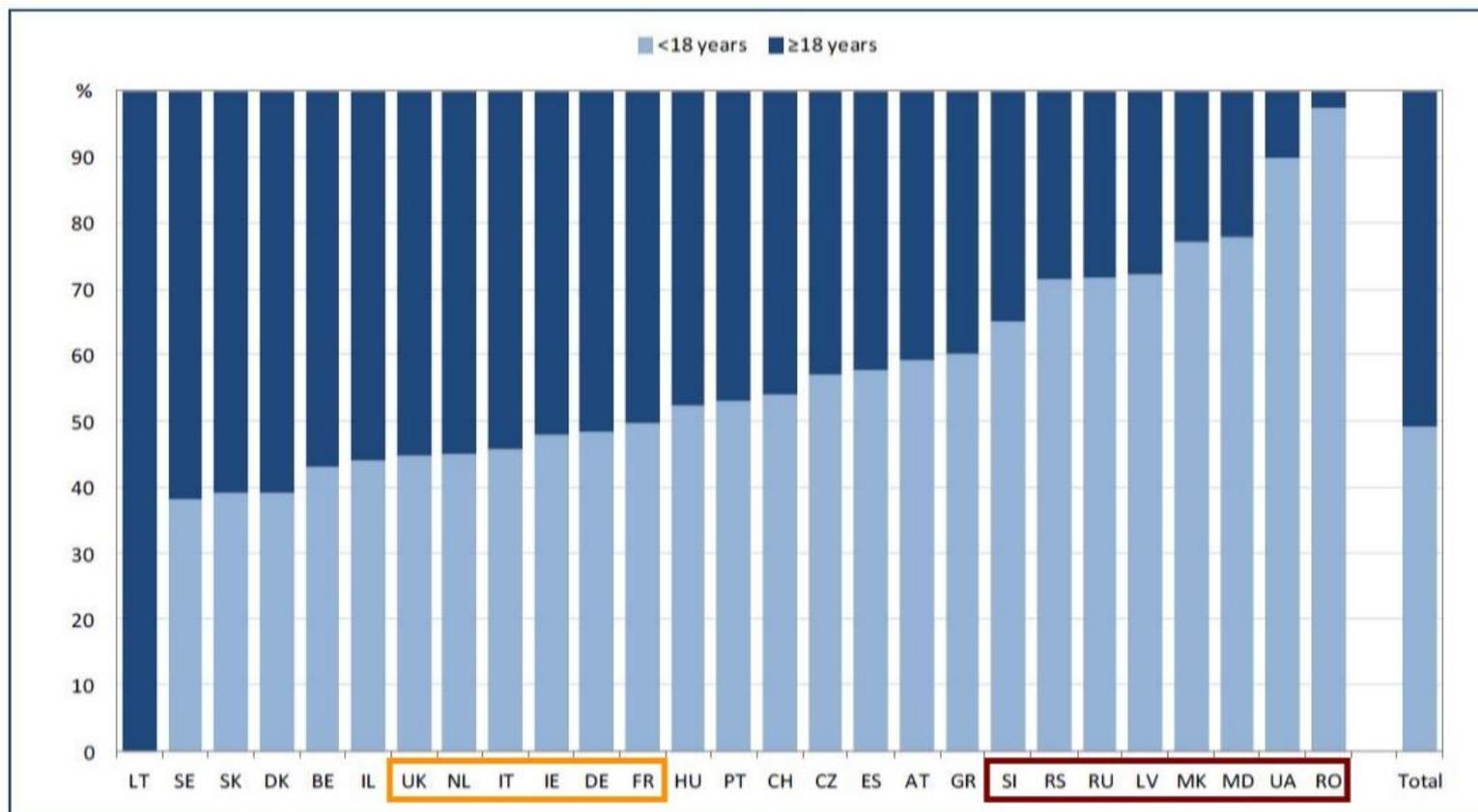


figura 2

VALORE MEDIANO DI FEV₁ PER CLASSI DI ETA' DAL 1986 AL 2014

REGISTRO CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION - REPORT 2014

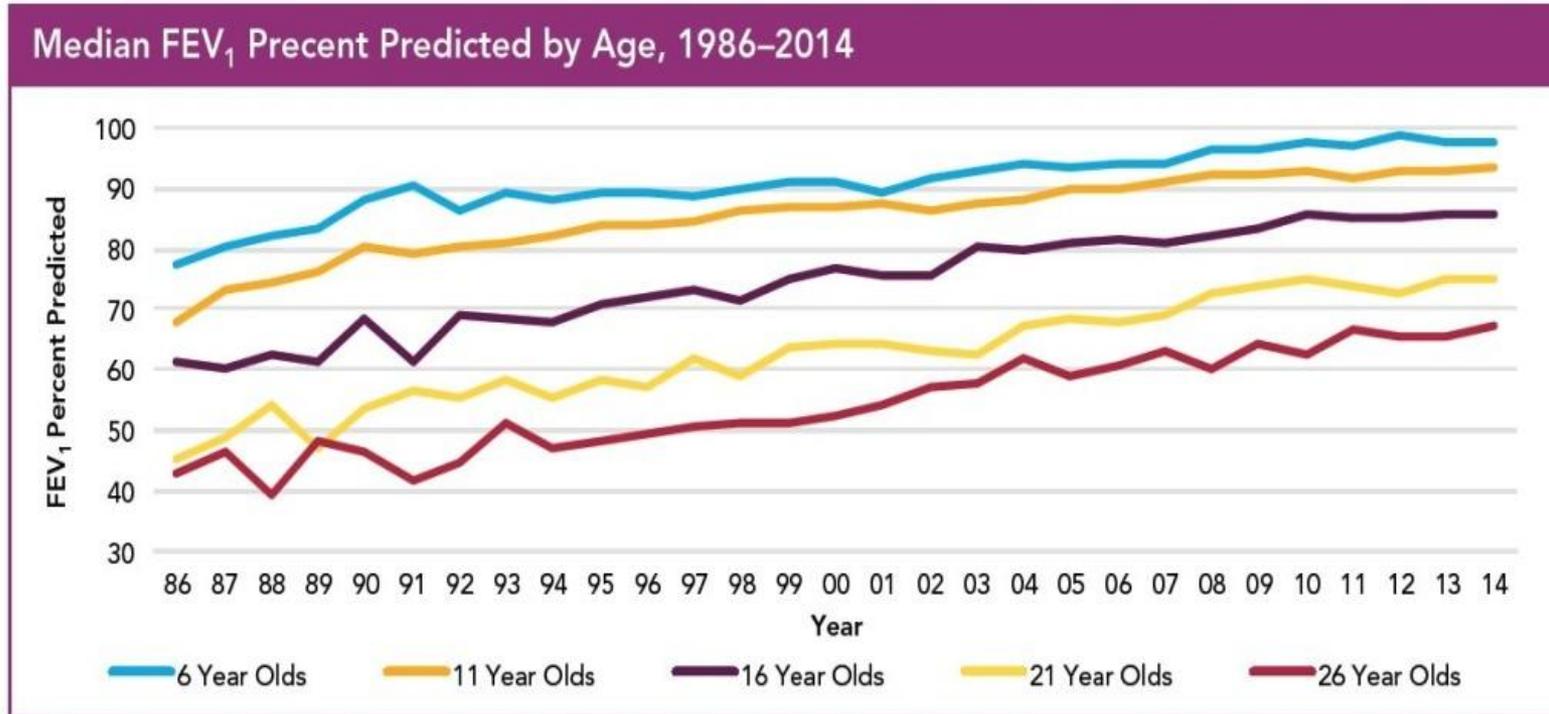


figura 4

VALORE MEDIANO DEL PERCENTILE DI BMI PER CLASSI DI ETÀ DAL 1986 AL 2014
REGISTRO CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION - REPORT 2014

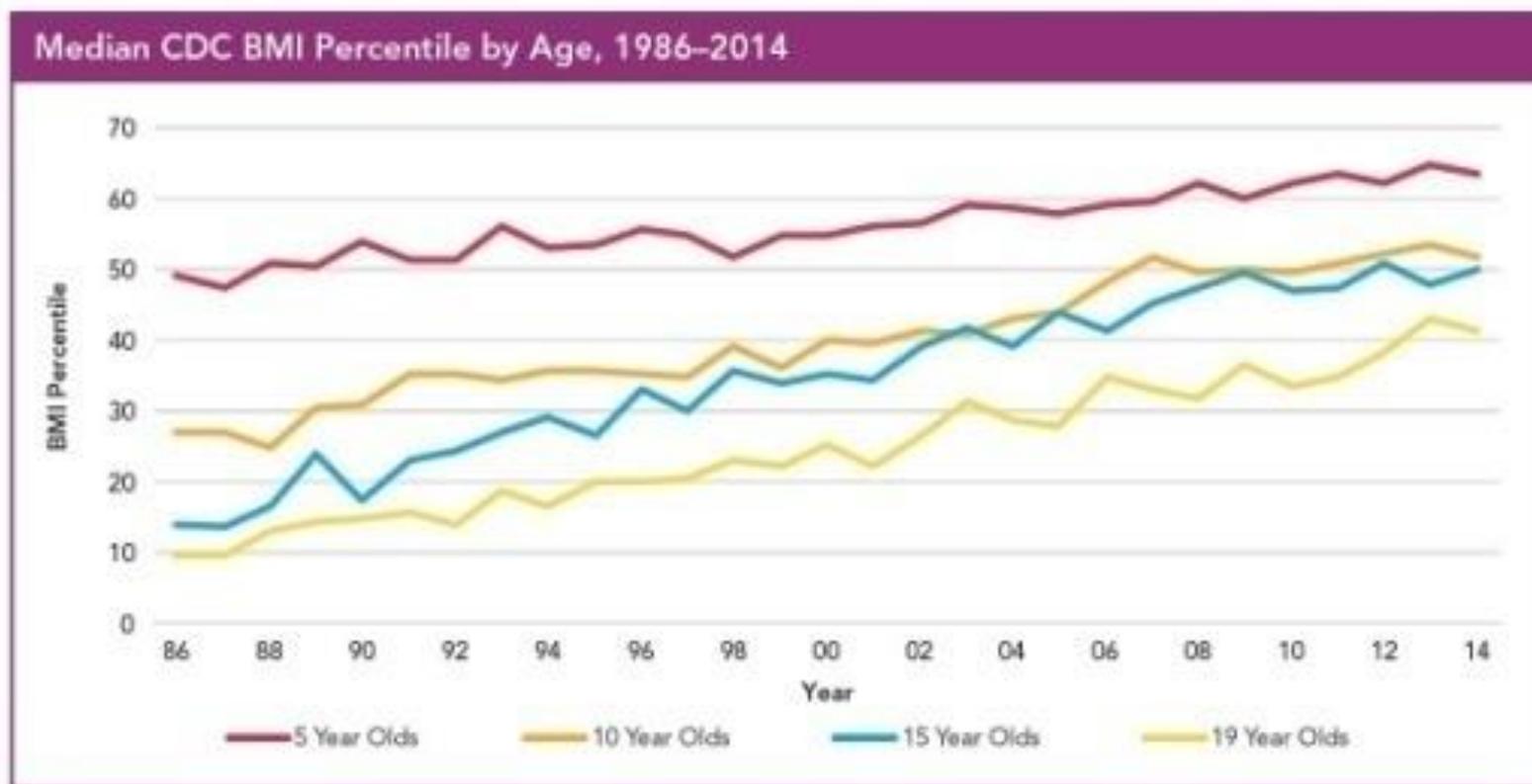


figura 6

ANDAMENTO DEL NUMERO DELLE GRAVIDANZE PER ANNO NELLE DONNE CON FC
REGISTRO CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION - REPORT 2014



figura 3

Complicanze

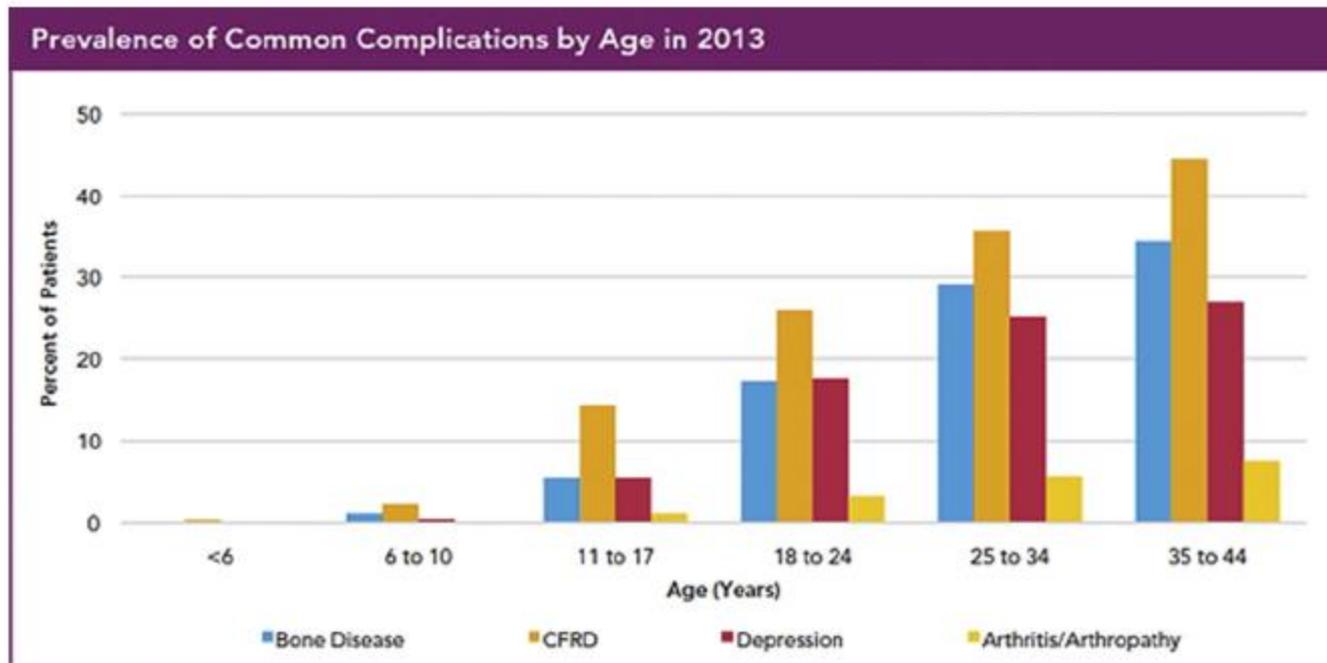
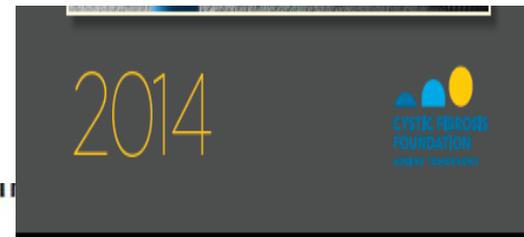
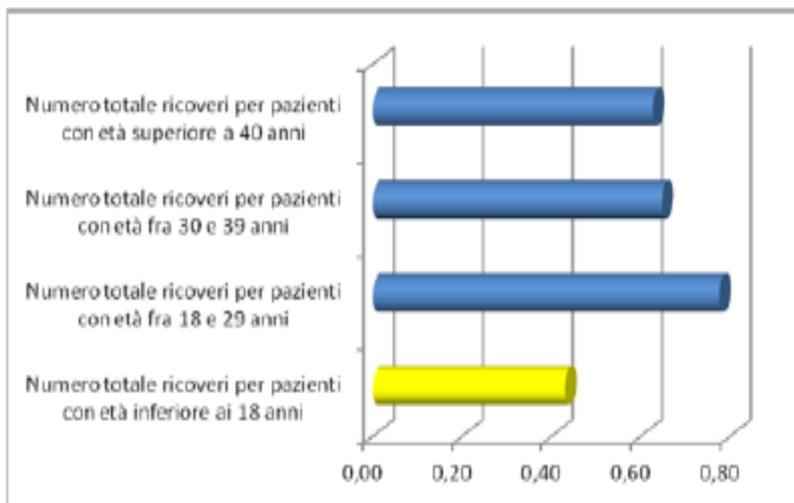
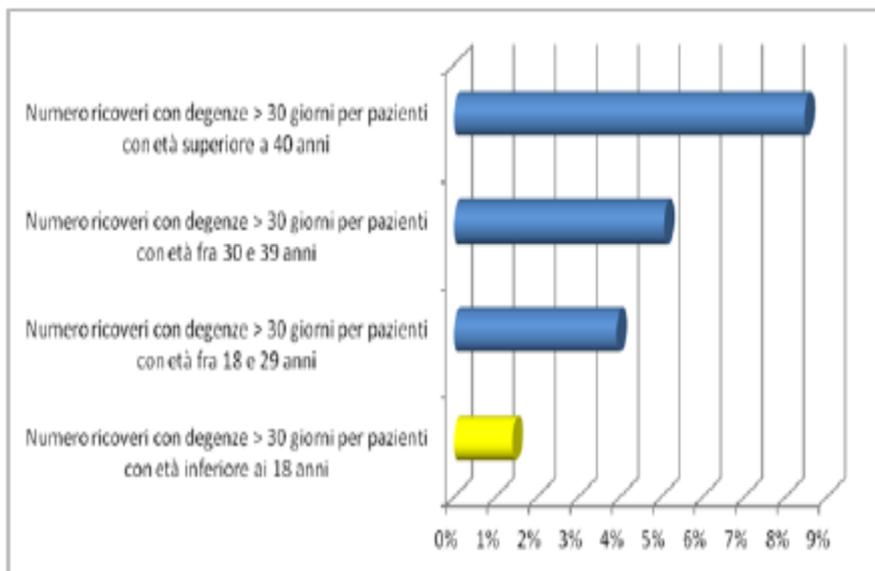


Fig. 4. Prevalence of common CF complications by age. (From Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. 2014 Annual Data Report. Bethesda, Maryland; © 2015 Cystic Fibrosis Foundation.)

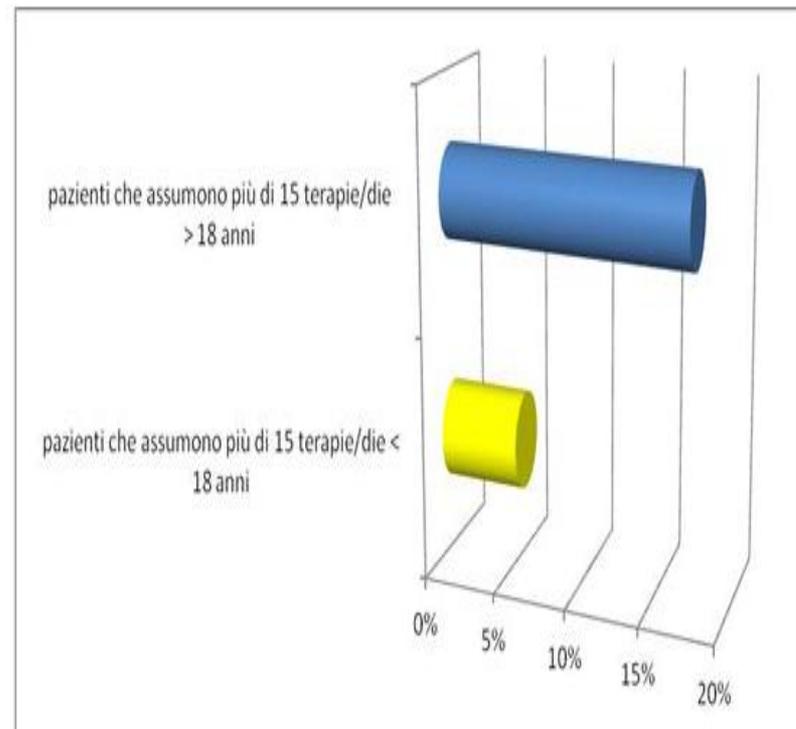
Numero ricoveri per paziente per classi di età



Percentuale numero ricoveri con degenze > 30 giorni per classi di età



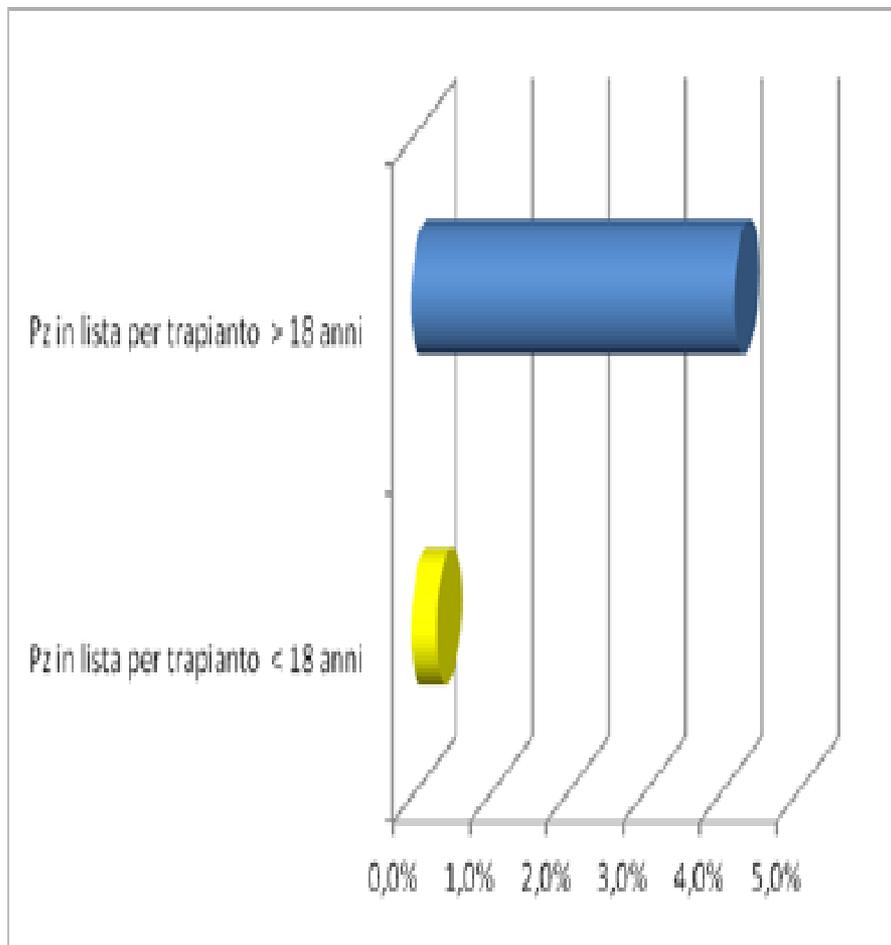
Pazienti che assumono più di 15 terapie/die per età



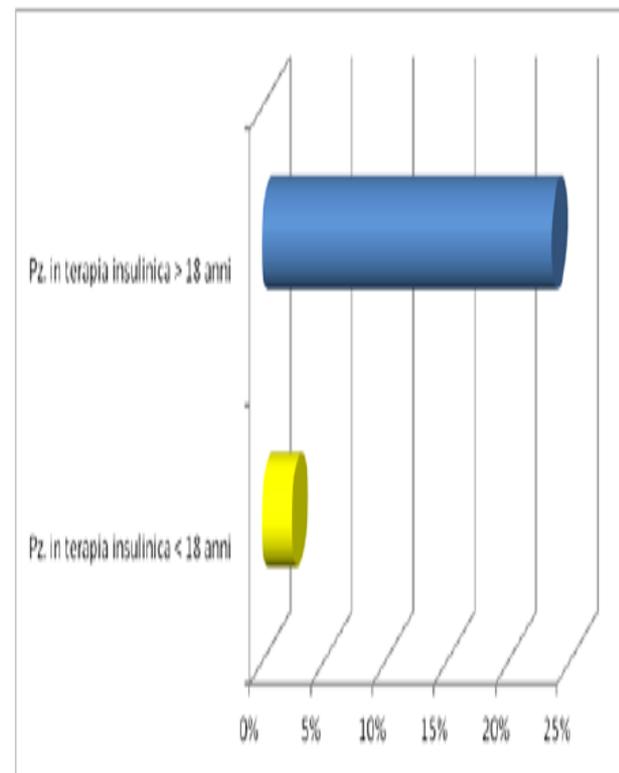
Gli adulti con Fibrosi Cistica in Italia Un LIBRO BIANCO

A cura di
Carlo Castellani
Domenico Tangolo

Pazienti in lista trapianto per età



Pazienti diabetici in terapia insulinica per età



Gli adulti con Fibrosi Cistica in Italia Un LIBRO BIANCO

A cura di
Carlo Castellani
Domenico Tangolo

IL CENTRO PEDIATRICO NON E' PIU' ADEGUATO PERCHE':

- mancanza di competenza specifica**
- problemi gestionali**
- problemi burocratici**
- comparsa di conflitti legati alla permanenza in ambiente non più adeguato**
- necessità di fare “crescere” il paziente**

TRANSITION NEL CENTRO DELL'ADULTO

Ogni paziente affetto da fibrosi cistica ha il diritto di essere seguito in una struttura adeguata alla sua età

Il trasferimento dal Pediatra al Medico dell'Adulto è un evento critico nella storia del paziente, poiché, se fallisce, può essere motivo di peggioramento nella evoluzione della malattia.

**Report of the European Respiratory
Society/European Cystic Fibrosis Society
task force on the care of adults with
cystic fibrosis**

**Il modello considerato ideale è quello di un Centro adulti separato da quello pediatrico,
Possibile un unico Centro, nel quale siano compresi Medici con specifica competenza
nella cura dell'Adulto.**

**Necessario un training specifico che preveda la frequenza in un
Centro FC specializzato per almeno un anno.**

**In via di elaborazione un core curriculum e la selezione di
Centri FC formativi**

**Viene indicata come opzione migliore la collocazione di un Centro per
Adulti nell'ambito di un Reparto di Pneumologia**

Disponibile assistenza esperta 24/24 ore

**Controlli periodici secondo le scadenze già in atto presso il Centro
Pediatico**

**Accesso organizzato ad altre specialità all'interno dell'ospedale
(gastroenterologia, endocrinologia, diabetologia, ORL, chirurgia, reumatologia,
rianimazione, ginecologia, psichiatria, radiologia interventistica)**

**Possibilità di effettuare visite e ricoveri urgenti entro 24 ore
ed effettuare un ricovero non urgente entro 7 giorni**

Disponibile il protocollo per evitare infezioni crociate

Ruolo attivo nella ricerca clinica

Definito il team multidisciplinare, con possibili variazioni legate ad esigenze locali

Professionisti del TMD	100 pazienti	150 pazienti	≥ 250 pazienti
Medico specialista 1	0.5	1	1
Medico specialista 2	0.3	0.5	1
Medico specialista 3	-	-	0.5
Medico a contratto in formazione	0.5	1	1
Medico specializzando	0.4	0.8	1
Infermiere	2	3	5
Fisioterapista	2	4	6
Dietista	0.5	1	2
Psicologo	0.5	1	2
Assistente sociale	0.5	1	2
Farmacista	0.5	1	1
Segretaria	0.5	1	2
Manager del database	0.4	0.8	1

Gli adulti con Fibrosi Cistica in Italia

Un LIBRO BIANCO

A cura di

Carlo Castellani

Domenico Tangolo

UNA ROAD MAP SULLE PRIORITA' NEL PROSSIMO FUTURO .

Tutte le linee guida e l'esperienza accumulata negli ultimi cinquant'anni sono concordi nel sostenere che i migliori risultati vengono ottenuti in Centri dedicati

Le competenze e professionalità richieste dal paziente adulto sono diverse da quelle richieste nei Centri pediatrici

Potenziamento dell'assistenza domiciliare

Da potenziare anche le possibilità offerte dalla telemedicina

Tempistica e follow-up del trapianto di polmone

Supporto alla programmazione genitoriale

Supporto generale alle problematiche influenzate dalla malattia, come lo studio e l'inserimento nel mondo del lavoro

**TRANSITION :
CRITICITA' dei genitori**

- **Esclusione definitiva dalla gestione del figlio**
- **Diffidenza nei confronti di una nuova gestione**

**TRANSITION :
CRITICITA' del team pediatrico**

- **Perdita culturale**
- **Perdita economica**
- **Perdita affettiva**

TRANSITION : CRITICITA' dei pazienti

- *DIFFIDENZA NEI CONFRONTI DI UNA NUOVA GESTIONE*

- *DIFFICOLTA' A RINUNCIARE ALLE "PREMURE PROTETTIVE" A CUI SONO STATI ABITUATI*

- *TIMORE DI CONFRONTARSI CON PAZIENTI PIU' ANZIANI CON COMPLICANZE*

- *INTERRUZIONE DEL RAPPORTO AFFETTIVO CON IL TEAM CURANTE*

Transitions in Health Care

What Can We Learn from Our Experience with Cystic Fibrosis

Natalie E. West, MD, MHS^{a,*}, Peter J. Mogayzel Jr, MD, PhD, MBA^b

Pediatr Clin N Am 63 (2016) 887–897

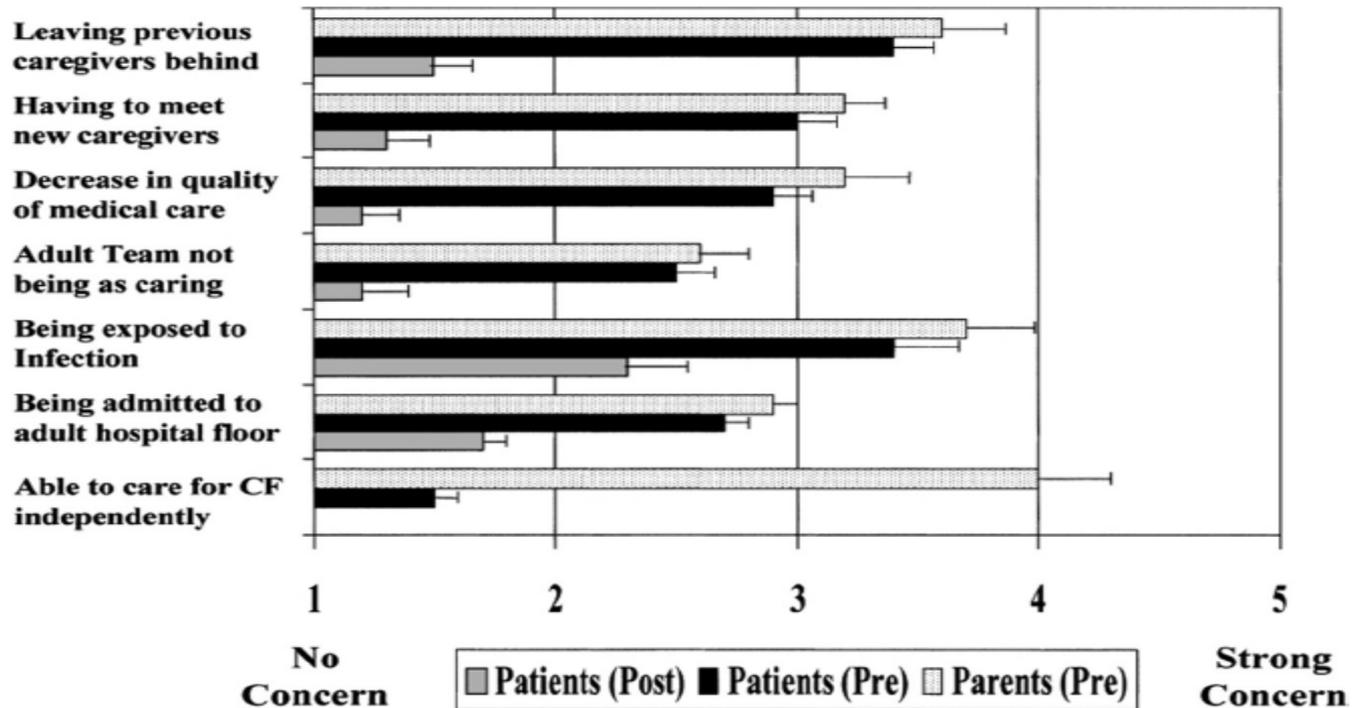


Fig. 5. Areas of concern before and after transition of care from pediatric to adult care. Groups include 38 parents pretransition (*stippled bar*), 52 patients pretransition (*black bar*), and 60 patients after transition (*gray bar*). (From Boyle MP, Farukhi Z, Nosky ML. Strategies for improving transition to adult cystic fibrosis care, based on patient and parent views. *Pediatr Pulmonol* 2001;32(6):431; with permission.)

*Manuale per l'Autovalutazione e la Revisione Esterna tra Pari della Qualità dei Centri per la Fibrosi Cistica.
Società Italiana Fibrosi Cistica e Lega Italiana Fibrosi Cistica - Onlus. Versione 1.2.3. Marzo 2012*

Deve essere formalizzato un documento sul programma di transizione

Le due equipe (pediatrica e degli adulti) devono condividere i protocolli terapeutici

Laddove non fosse possibile organizzare un Centro per gli Adulti dovrebbero esistere, nell'ambito del Centro Unico, protocolli ad hoc per la popolazione Adulta e percorsi separati rispetto alla popolazione pediatrica

Review

European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework
for the Cystic Fibrosis Centre



Steven Conway ^{a,*}, Ian M. Balfour-Lynn ^b, Karleen De Rijcke ^c, Pavel Drevinek ^{d,e,f},
Juliet Foweraker ^g, Trudy Havermans ^h, Harry Heijerman ⁱ, Louise Lannefors ^j, Anders Lindblad ^k,
Milan Macek ^{l,m}, Sue Madge ⁿ, Maeve Moran ^o, Lisa Morrison ^p, Alison Morton ^q,
Jacqueline Noordhoek ^r, Dorota Sands ^s, Anneke Vertommen ^t, Daniel Peckham ^u

L'età della transizione è suggerita tra i 17 e i 19 anni, ma è necessario coinvolgere pazienti e loro familiari anche in epoca più precoce

E' auspicabile che, nella fase precedente alla transizione, le visite ambulatoriali siano organizzate con specialista Pediatra e specialista dell'Adulto presenti contemporaneamente

Psychosocial Challenges/Transition to Adulthood

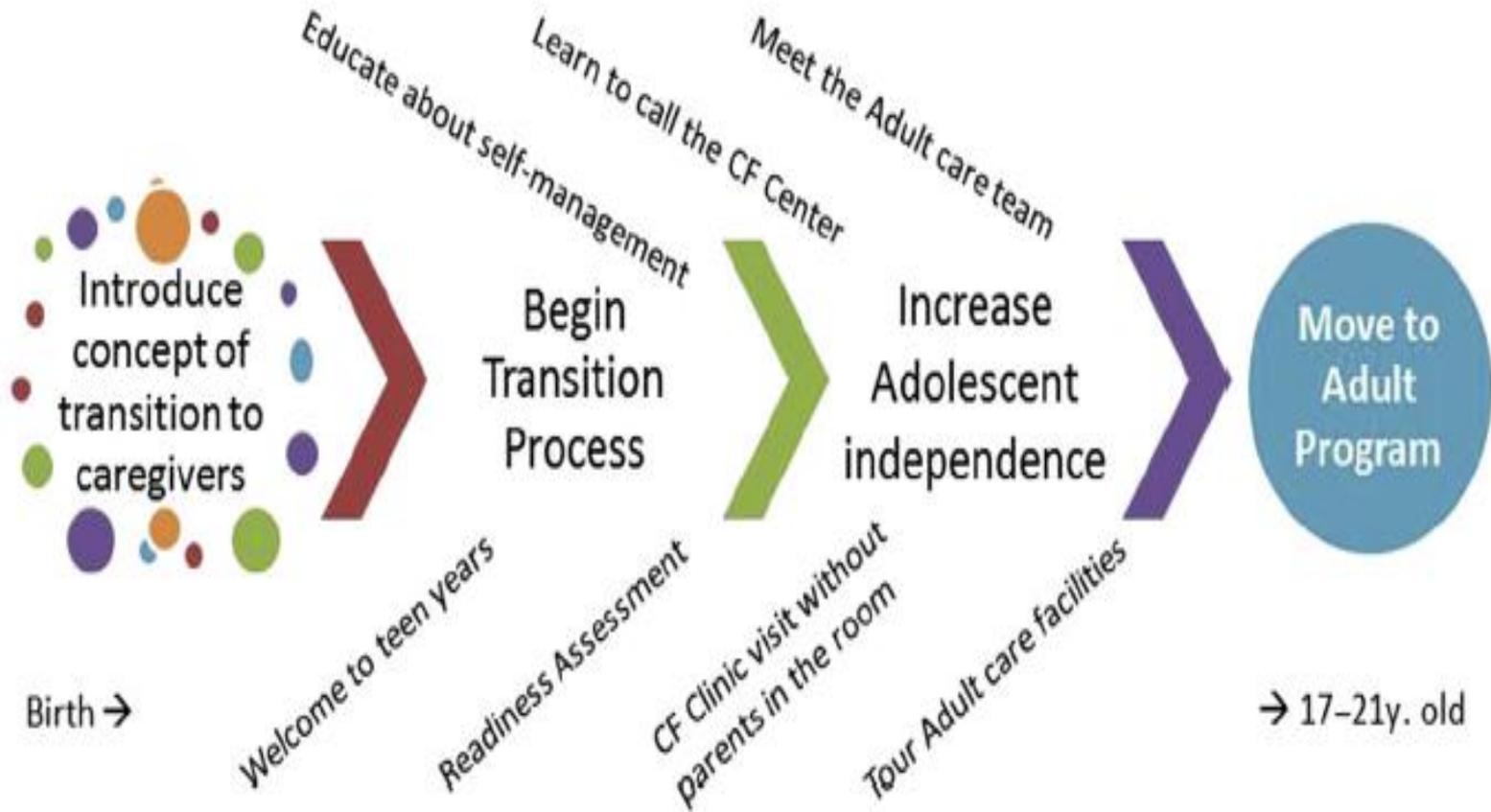


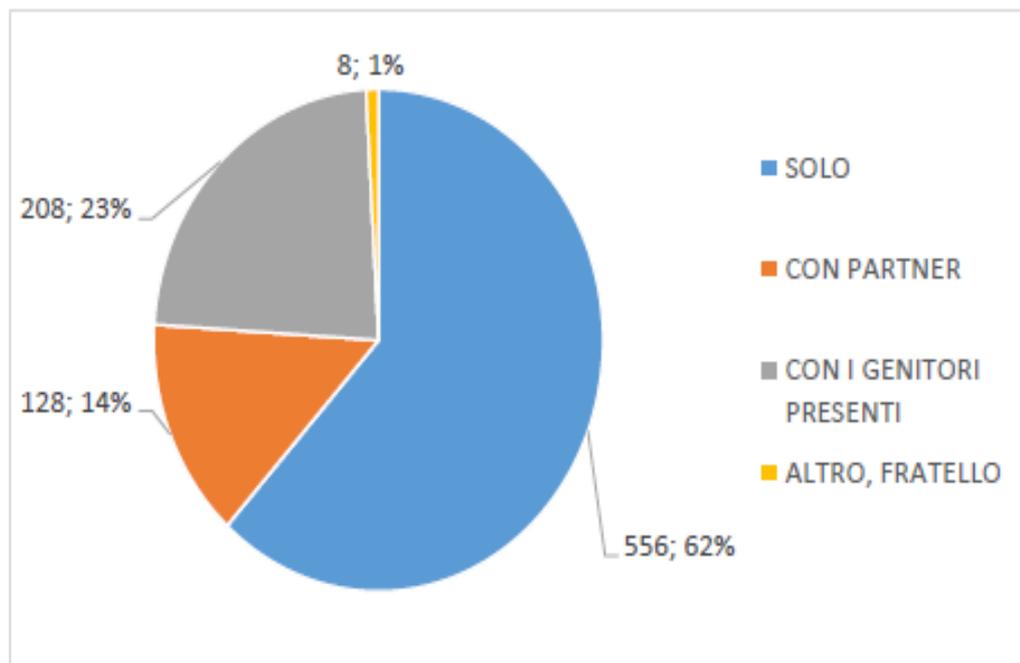
Fig. 3. Transition timeline.

TRANSITION e EMPOERWERMMENT

empowerment

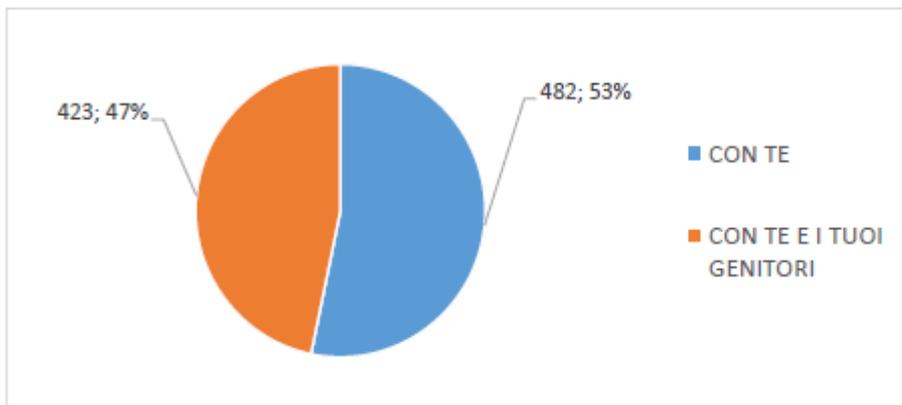
La conquista della consapevolezza di sé e del controllo sulle proprie scelte, decisioni e azioni, sia nell'ambito delle relazioni personali sia in quello della vita politica e sociale.

Pazienti che alla visita e/o in ricovero vengono visitati da solo piuttosto che con familiari, partner, ecc
(*"Alla visita e/o ricovero con chi vieni visitato?"*)

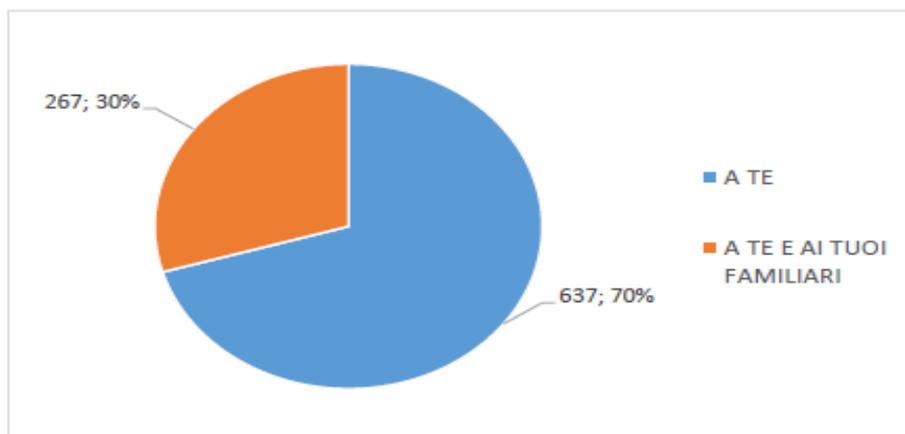


**Gli adulti con Fibrosi
Cistica in Italia
Un LIBRO BIANCO**
A cura di
Carlo Castellani
Domenico Tangolo

Pazienti la cui gestione della cura viene discussa direttamente piuttosto che con i genitori (*"La gestione della cura viene discussa direttamente .."*)



Pazienti per i quali le comunicazioni sullo stato di salute vengono fatte direttamente piuttosto che anche ad altri familiari (*"Le comunicazioni che riguardano il tuo stato di salute vengono date a.."*)



**Gli adulti con Fibrosi
Cistica in Italia
Un LIBRO BIANCO**
A cura di
Carlo Castellani
Domenico Tangolo

Cystic Fibrosis Transitions of Care



Lessons Learned and Future Directions for Cystic Fibrosis

Megumi J. Okumura, MD, MAS^{a,b,c,*}, Mary Ellen Kleinhenz, MD^d

Use the following scale to rank your answers to the statements below

1 = No way	2 = Once in a while	3 = Maybe	4 = Most of the time	5 = Yes, for sure
------------	---------------------	-----------	----------------------	-------------------

	1	2	3	4	5	Comments
I can describe my CF to others						
If I don't understand something about CF I know where to get information						
I know how my health may change in the future						
I speak up for myself and tell others what I need						
I prepare and take my own breathing/respiratory treatments						
I prepare and take my own medications (pills, enzymes...)						
When I get sick I know how to get the help that I need						
I make my own phone calls to the CF Center if...						
... I am sick						
...I need an appointment						
... I need medication refills						
I take part in health care discussions about me						
I understand how my CF will affect the way I develop through puberty						
I have thought about a career and am working towards it						
I am aware of the risks if I use alcohol, drugs or cigarettes						

Fig. 4. Patient readiness checklist.

Cystic Fibrosis Transitions of Care



Lessons Learned and Future Directions for Cystic Fibrosis

Megumi J. Okumura, MD, MAS^{a,b,c,*}, Mary Ellen Kleinhenz, MD^d

	1	2	3	4	5	Comments
My child understands what CF is and can describe it to others						
I understand CF and can describe it to others						
My child knows how CF may affect his/her health in the future						
My child speaks up to <i>tell me</i> what he/she needs						
My child speaks up to <i>tell members of the CF team</i> (doctors, nurses, respiratory therapist, nutritionist, social work) what he/she needs						
I feel comfortable leaving the room during a CF clinic visit						
My child prepares and takes his/her own breathing treatments						
My child prepares and takes his/her own medications (pills, enzymes)						
<i>I feel comfortable with my child preparing his/her own breathing treatments and medications</i>						
When my child gets sick, he/she knows how to get the help that he/she needs						
My child makes his/her own phone calls to the CF Center when he/she...						
...is sick						
...needs an appointment						
...needs medication refills						
<i>I feel comfortable with my child making his/her own phone calls to the CF Center when he/she...</i>						
...is sick						
...needs an appointment						
...needs medication refills						
My child takes part in health care discussions						
I have talked to my child about the risks of alcohol, drugs, and cigarettes						

CONCLUSIONI

Il paziente Adulto ha esigenze diverse dal paziente pediatrico e ha il diritto di essere seguito in un luogo a lui idoneo

Il Centro Pediatrico ha il compito di preparare la transition anche migliorando l'empowerment del paziente

Il Centro Adulto deve offrire specifiche competenze e mantenere le caratteristiche che hanno dimostrato negli anni un ottimo impatto sulla evoluzione della malattia di base

Il Centro Pediatrico e il Centro Adulti devono collaborare per definire le modalità di transizione con programmi ad hoc

Ogni programma deve confrontarsi con i risultati ottenuti, sulla base anche del Manuale di Accreditamento (LIFC e SIFC) dei Centri FC Italiani