

MANUALE PER L'ACCREDITAMENTO DEI CENTRI DI RIFERIMENTO PER LA FIBROSI CISTICA

Premessa

Questo manuale di accreditamento alla qualità nasce come frutto della commissione accreditamento che ha preso il via dalla commissione "standard of care" della SIFC. Il documento europeo "Consensus on standards of care for people with cystic fibrosis", a cura dell'European Cystic Fibrosis Society (Journal of Cystic Fibrosis 2005; 4:7-26) definiva gli "standards of care" come "the optimal service provision necessary to deliver the best outcomes possible for patients".

La situazione dei pazienti/famiglia e degli operatori sanitari italiani ha, come elemento facilitante e di riferimento, una legge nazionale (n. 548/1993) che definisce le funzioni e le caratteristiche dei Centri di riferimento e supporto regionali e li istituisce in ogni regione. L'analisi della situazione di questi centri, in confronto ai parametri europei, è stata svolta negli anni 2006-2007, con l'invio di tre questionari ai centri da parte della commissione Standard of Care, con il fine di rilevare gli elementi fondamentali, prevalentemente strutturali, ma anche di alcuni processi, dei centri di cura italiani. Le specificità delle varie figure professionali non mediche, coinvolte nella attività dei Centri di cura, sono state in seguito oggetto di verifica da parte dei diversi gruppi professionali afferenti alla SIFC, con modalità diverse.

Per la parte dei pazienti e dei loro familiari è stata avviata da LIFC un'ampia consultazione che ha coinvolto un centinaio di persone distribuite su tutto il territorio nazionale. Sono stati realizzati incontri per gruppi di regioni che hanno portato a individuare le esigenze maggiormente sentite. Interessante notare che non ci sono particolari differenze tra le varie aree geografiche relativamente agli esiti desiderati dalle attività dei Centri.

Gli elementi raccolti hanno stimolato una viva discussione tra operatori e tra operatori e pazienti/famiglie tale da portare alla costruzione di questo percorso con le modalità descritte in seguito. Elemento fondamentale del lavoro è l'unione e la cooperazione tra "sanitari" e "paziente/famiglia" in un'ottica di multi professionalità e multidisciplinarietà, ove eguale peso ha avuto l'apporto dei diversi "saperi". La commissione ha lavorato da febbraio 2010 a novembre 2010 alternando riunioni in plenaria e lavori di gruppo ad una fitta corrispondenza, che hanno portato alla redazione di bozze e successive modifiche con il contributo dei partecipanti. Una prima presentazione della modalità di lavoro è stata fatta nell'incontro di primavera 2010 di Roma della SIFC, in plenaria.

La versione attuale, la zero, ha lo scopo di suscitare, all'interno della SIFC e della LIFC, una viva e costruttiva discussione, in modo da poter giungere, per la fine del 2010 alla versione 1 del manuale e poter partire con il percorso di formazione dei valutatori.

I pazienti per la prima volta coinvolti in modo così attivo sono stati protagonisti con pari dignità nella stesura di un manuale che definisse gli standard che in fin dei conti li riguardano direttamente. Il loro coinvolgimento ha portato a delle scoperte reciproche, a una migliore comprensione dei problemi in campo e a una vera e propria alleanza per il raggiungimento di obiettivi comuni, pur se su fronti diversi e con ruoli distinti. Questa alleanza non può che continuare ben oltre la mera stesura del manuale, e vedrà protagoniste le due forze insieme nella sua applicazione per il comune obiettivo di migliorare la qualità della salute, intesa sia come dato clinico che come qualità della vita.

DEFINIZIONE DI UN CENTRO

- Secondo quanto stabilito dalla Legge n. 548 del 23 dicembre 1993, "le regioni istituiscono, a livello ospedaliero o universitario, un centro regionale specializzato di riferimento con funzioni di prevenzione, di diagnosi, di cura e di riabilitazione dei malati, di orientamento e coordinamento delle attività sanitarie, sociali, formative ed informative e, dove ne esistano le condizioni adeguate, di ricerca sulla fibrosi cistica" (art. 3 – comma 2) per le seguenti finalità:
- prevenzione primaria e diagnosi precoce e prenatale della fibrosi cistica,
- cura e riabilitazione dei malati di fibrosi cistica, provvedendo anche alla fornitura a domicilio delle apparecchiature, degli ausili e dei presidi sanitari necessari per il trattamento complessivo,
- agevolare l'inserimento sociale, scolastico, lavorativo e sportivo dei malati di fibrosi cistica;
- favorire l'educazione e l'informazione sanitaria del cittadino paziente, dei suoi famigliari, nonché della popolazione, con riferimento alla cura ed alla prevenzione della fibrosi cistica;
- provvedere alla preparazione ed all'aggiornamento professionale del personale sociosanitario addetto;

- 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 (art. 1 – comma 2).

Presso i Centri di Riferimento operano rappresentanti dei malati (art. 9 L. 548/93) con compiti consultivi per le scelte strategiche organizzative del Centro in stretta collaborazione con il team multidisciplinare.

La legge 548/93 sancisce che il Centro di Riferimento può “valersi del supporto assistenziale di servizi ospedalieri o territoriali da esso individuati nell’ambito della regione o delle regioni consorziate; esso coordina le funzioni e le attività dei servizi di supporto inerenti l’assistenza ai malati di fibrosi cistica sulla base di piani e protocolli unitari” (art. 3 – comma 5).

Nel presente manuale si utilizza il termine paziente per identificare la persona affetta da FC inserita nel suo contesto familiare (paziente/famiglia)

Il numero di pazienti minimo in cura presso un Centro Regionale di Riferimento dovrebbe essere 50 come indicato in *Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus* (par. 2). Presso il Centro di Riferimento deve operare il team multidisciplinare come previsto dal presente documento ai punti . . . (vedi anche par. 3 European standard of care – 2005).

I requisiti minimi di un Servizio di supporto dovrebbero essere:

- **almeno 20** pazienti in carico al Servizio,
- lo svolgimento di un’adeguata attività assistenziale garantita da almeno le seguenti figure professionali: medico/i, infermiere/i e fisioterapista/i competenti (come definiti di seguito).

In caso di ricovero ospedaliero valgono gli stessi standard del Centro di Riferimento.

Per la gestione domiciliare del paziente, al fine di garantire la sua qualità della vita, il Centro di Riferimento, in collaborazione con il pediatra di libera scelta o il medico di medicina generale, può individuare ospedali e/o strutture territoriali più vicini al domicilio dei pazienti per:

- eseguire gli esami di routine al fine di ridurre gli accessi per visite programmate al Centro,
- ricoverare i pazienti fornendo consulenza circa l’applicazione degli specifici protocolli clinico-assistenziali

La SIFC e la LIFC riconoscono come centro di cura le strutture ospedaliere e/o universitarie che operano in collegamento con la SIFC e la LIFC e rispettano i requisiti di questo documento.

INDICE

Premessa	1
Introduzione	6
La struttura del Manuale	6
Il gruppo di lavoro	7
REQUISITI GENERALI	8
Visione strategica	8
Mission	8
Obiettivi	8
Organizzazione	8
Partnership	9
Accountability	9
Gestione delle risorse	9
I professionisti	9
Competenze e training	10
Le tecnologie	10
Il miglioramento della qualità	11
Strategie per il miglioramento	11
Safety	11
Audit clinico	11
Audit organizzativo	11
Sistemi di monitoraggio	12
Coinvolgimento del personale	12
Clima organizzativo	12
Comunicazione	12
Gestione per processi	13
Ricerca	13
Etica	14
Soddisfazione del paziente	14
REQUISITI STRUTTURALI	15
Strutture e tecnologie	15
Camere di degenza	15
Spazi ambulatoriali/day service	15
Documentazione sanitaria	16
Tecnologie	16
Indagini strumentali	16
Team di cura	17
Medici	18
Fisioterapisti	18
Infermieri	19
Psicologi	19
Assistenti Sociali	20
Dietisti	20
Consulenti disponibili con competenze specifiche	21
Continuità Assistenziale	21
REQUISITI DI PROCESSO	22
Diagnosi	22
Screening	22

Analisi genetica _____	22
Sintomi _____	22
Prevenzione e cura _____	23
Infezioni _____	23
Nutrizione _____	24
Valutazione della funzionalità pancreatica _____	24
Riabilitazione _____	25
Complicanze _____	26
Trapianto _____	32
Educazione al paziente _____	32
Continuità _____	32
Follow up _____	32
Terapia a Domicilio _____	33
Transizione _____	34
Fase Terminale _____	35
Comunicazione interna _____	35
Riunioni _____	35
Rapporto con altri professionisti _____	35
Comunicazione esterna e partecipazione _____	36
Informativa _____	36
Customer satisfaction _____	36
Gestione della Documentazione _____	36
Registro _____	37
Gestione della Formazione _____	37
Miglioramento continuo _____	37
<i>REQUISITI DI ESITO VALUTATI DAL PAZIENTE</i> _____	39
Primo contatto con il Centro _____	39
Accoglienza _____	39
Primo Ricovero _____	39
Informazione/Comunicazione _____	39
Comunicazione della positività allo screening _____	40
Comunicazione nelle fasi precedenti alla conferma diagnostica _____	40
Comunicazione al paziente o genitore di diagnosi di FC _____	40
Comunicazione per la concordanza delle cure _____	41
Comunicazione della prima manifestazione acuta _____	41
Presenza di coscienza/ Primo ricovero/ Prima colonizzazione/Aggravamento _____	41
Ossigeno/ presidi terapeutici invasivi _____	41
Trapianto _____	42
CURA E QUALITA' DELLE CURE _____	42
Diagnosi (per screening – per sintomi) _____	42
Case Manager _____	42
Aspetti alberghieri del ricovero _____	43
Telemedicina _____	43
Cura del dolore _____	43
Coordinamento e continuità _____	44
RAPPORTI CENTRO-ASSOCIAZIONI _____	46
Gestione finanziamenti elargiti dall'Associazione Controllo utilizzo finanziamenti _____	46
Gestione 548/93 _____	46
Partnership _____	46
MIGLIORAMENTO PROSPETTICO _____	47
Ricerca di base e traslazionale _____	47
Ricerca clinica _____	47
Adozione protocolli clinico/farmacologico _____	48

PROGETTO DI VITA (SUPPORTO PSICOLOGICO SOCIALE)	49
Presa in carico del paziente	49
Presa in carico della famiglia	50
Morte/dolore	51
REQUISITI DI ESITO CLINICO	52
PREVENZIONE E CURA	52
Programma di valutazione annuale	52
Spirometrie	52
Principali protocolli per la prevenzione, diagnosi e cura	52
SCREENING e DIAGNOSI	53
Presa in carico di pazienti diagnosticati dal centro	53
Incidenza di pazienti con disidratazione acuta nel primo anno di vita	53
Test del sudore esteso a fratelli	53
Lattanti diagnosticati allo screening sottoposti a valutazioni	54
CONSULENZA GENETICA	54
CONTROLLO DELLE INFEZIONI	54
Valutazione batteriologica	54
Prevenzione influenzale in soggetti > 6 mesi	54
Sorveglianza dell'infezione da P. Aeruginosa	55
B.CEPACEA	55
NUTRIZIONE	55
COMPLICANZE	57
Presenza di protocolli per la diagnosi e il trattamento delle complicanze e comorbidità	57
Protocolli di gestione del centro e dei pazienti	58
CONTINUITA' ASSISTENZIALE	58
Gestione della documentazione	58
Tecnologie	59
Personale	59
Appendici	60
BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO	61

Introduzione

Se tutti sanno che cosa è la qualità perché se ne discute tanto?
Pirsig

L'obiettivo del miglioramento della qualità nelle organizzazioni sanitarie costituisce un interesse istituzionale rappresentato in numerosi documenti dall'OMS e da norme nazionali.

In altrettante occasioni la comunità professionale si è orientata nella stessa direzione.

Uno degli elementi maggiormente rappresentati e studiati è relativo all'attivazione dei programmi di accreditamento

Che secondo Liva si può riportare a tre motivazioni:

1. Volontà delle strutture sanitarie e dei professionisti di avere una valutazione oggettiva dei propri livelli qualitativi.
2. Interesse delle associazioni professionali e delle Società Scientifiche ad attivare processi di miglioramento che vedano i professionisti come parte attiva, favoriscano la crescita culturale degli operatori, garantiscano i migliori risultati sui pazienti.
3. Richiesta alle strutture sanitarie, da parte dei soggetti pagatori, di corrispondere a determinati livelli qualitativi per ottenere l'ammissione ai sistemi di pagamento.

Le prime due motivazioni restano alla base dei programmi di accreditamento professionale, mentre la terza costituisce il fattore determinante la diffusione dei programmi di accreditamento obbligatorio o istituzionale.

Il presente manuale si colloca appunto nell'ambito dell'accREDITAMENTO professionale o meglio del "processo di autovalutazione e revisione esterna fra pari" definizione questa proposta da Liva che ben rappresenta le due componenti di questo processo: la fase di autovalutazione e quello del confronto fra professionisti.

La struttura del Manuale

Il modello di riferimento che viene utilizzato per il processo di autovalutazione e revisione esterna fra pari in questo manuale è quello proposto da Donabedian che vede sostanzialmente tre assi di valutazione:

- struttura
- processo
- esito

A questi tre parametri fondamentali è stato aggiunto un focus specifica sulle funzioni di governo del sistema esplorando quindi le funzioni di leadership.

Un discorso a parte merita il tema della valutazione di esito.

Questo aspetto è spesso il più controverso e difficile da presidiare. La scelta che abbiamo fatto è stata quella di distinguere gli esiti prettamente clinici, e quindi relativi all'efficacia delle cure prestate dagli esiti di sistema ponendo l'attenzione sul punto di vista di un attore fondamentale del processo di cura: il paziente.

Per questo motivo diventano parametri di valutazione anche gli esiti rilevanti per i pazienti.

Questa scelta però comporta il fatto che nell'intero processo di auto-etero valutazione il paziente assume un ruolo attivo e quindi si configura come soggetto responsabile che esercita diritti e doveri.

Il dichiarato orientamento al miglioramento della qualità viene anche chiarito nella scelta di graduare ogni requisito in una scala con quattro livelli di performance

LIVELLO 0	insufficiente
LIVELLO 1	sufficiente
LIVELLO 2:	buono
LIVELLO 3	ottimo (a cui tendere realisticamente tenendo conto della situazione nazionale)

In questo modo il centro che avvia il processo di autovalutazione può identificare concreti ambiti di miglioramento.

Ogni requisito o gruppi di requisiti, inoltre vengono descritti per chiarire a tutti i soggetti interessati i contenuti e le finalità degli stessi.

Il gruppo di lavoro

Cognome	Nome	Ruolo
Alatri	Francesca	componente
Amendolia	Silvia	componente
Baldo	Ermanno	componente
Ballarin	Silvana	componente
Bergamin	Lorella	componente
Berti	Franco	componente
Bignamini	Elisabetta	coordinatore commissione
Buzzetti	Roberto	componente
Casavola	Valeria	componente
Cirilli	Natalia	componente
Colombo	Carla	componente
Cosimi	Angelo	componente
Di Toppa	Maria Vittoria	componente
Giordano	Sebastiana	supporto metodologico
Grosso	Bianca	componente
Lucidi	Vincenzina	componente
Magazzù	Giuseppe	componente
Moretti	Roberto	componente
Natalizzi	Claudio	componente
Padoan	Trita	componente
Perelli	Tamara	componente
Pisi	Giovanna	componente
Proietti	Gina	componente
Puppo	Gianna	componente
Repetto	Teresa	componente
Salvatore	Donatello	componente
Sardi Lapucci	Barbara	componente
Tangolo	Domenico	supporto metodologico
Tartali	Chiara	componente
Tinari	Cristiana	componente
Veljkovic	Alexandar	componente
Vespa	Gino	componente
Zuffo	Sergio	componente

REQUISITI GENERALI

I requisiti contenuti in questo capitolo esplorano le politiche adottate dal Centro e leadership nella conduzione del centro stesso in termini di orientamento al miglioramento della qualità.

Visione strategica

La definizione delle caratteristiche della struttura, gli obiettivi che si intendono raggiungere e le modalità di coinvolgimento dei portatori di interesse connota la cultura di sviluppo organizzativo presente nell'organizzazione.

Mission

Il Centro dovrebbe dotarsi di un documento strategico per definire la propria ragion d'essere, le proprie politiche in relazione all'organizzazione in cui opera

LIVELLO 0	Non è presente un documento di mission
LIVELLO 1	Il documento è presente ma non approvato da soggetti terzi
LIVELLO 2	Il documento è presente approvato da Direzione Generale
LIVELLO 3	Il documento è condiviso anche da SIFC e LIFC (*)

(*) regionale e nazionale

Obiettivi

Il Centro dovrebbe definire obiettivi congruenti con la mission, orientati al miglioramento della qualità

LIVELLO 0	Non sono definiti gli obiettivi
LIVELLO 1	Gli obiettivi sono chiaramente definiti
LIVELLO 2	Gli obiettivi sono condivisi nell'organizzazione
LIVELLO 3	Gli obiettivi sono condivisi nell'organizzazione e con LIFC, misurabili e definiti i tempi e le risorse

Organizzazione

Il Centro dovrebbe dotarsi di un documento con la chiara individuazione del modello organizzativo, dei ruoli e dei livelli di responsabilità corrispondenti.

LIVELLO 0	Il modello organizzativo non è formalizzato attraverso documenti scritti
LIVELLO 1	Il modello organizzativo è formalizzato in un documento scritto, ma non definisce tutti i ruoli e le responsabilità
LIVELLO 2:	Al documento che descrive il modello organizzativo è allegato un organigramma funzionale e nominale che definisce i ruoli e le responsabilità
LIVELLO 3	Il documento organizzativo è inserito nel disegno organizzativo aziendale

Il Centro dovrebbe dotarsi di un documento con la chiara individuazione delle funzioni e dei compiti

LIVELLO 0	Documento non presente
LIVELLO 1	Competenze del 50 % dei professionisti
LIVELLO 2	Competenze di tutti e note a tutti gli interessati
LIVELLO 3	Competenze di tutti e note a tutti gli interessati e aggiornate

Il Centro dovrebbe dotarsi di “protocolli d’intesa” con altri centri e con altri servizi che garantiscano la continuità delle cure, con la chiara individuazione del modello organizzativo, i ruoli e le relative responsabilità

LIVELLO 0	Protocolli non presenti
LIVELLO 1	I documenti sono presenti e definiscono l'integrazione dei servizi con chiara identificazione ruoli e responsabilità
LIVELLO 2	I documenti definiscono l'integrazione di almeno il 50% dei servizi con chiara identificazione dei ruoli e delle responsabilità e del “garante” del contratto
LIVELLO 3	I documenti definiscono l'integrazione di tutti i servizi con chiara identificazione dei ruoli e delle responsabilità e del “garante” del contratto

Partnership

Il documento strategico dovrebbe definire le modalità e gli strumenti con i quali il Centro individua e coinvolge gli stakeholders nei processi principali

LIVELLO 0	Non è presente alcun documento
LIVELLO 1	Esiste un documento con l'elenco definito degli stakeholders
LIVELLO 2	Sono definiti tempi e modi di coinvolgimento
LIVELLO 3	Sono definiti tempi, modi di coinvolgimento e ruolo valutativo

Accountability

Il documento strategico dovrebbe definire le modalità e gli strumenti con i quali rende conto agli stakeholders dei propri risultati

LIVELLO 0	Non è previsto alcun sistema di reporting
LIVELLO 1	Viene prodotta una reportistica completa
LIVELLO 2	Viene prodotta una reportistica differenziata in base ai destinatari
LIVELLO 3	Viene verificata la comprensione da parte dei destinatari

Gestione delle risorse

I professionisti

Il Centro dovrebbe definire le modalità, i ruoli e le responsabilità per accompagnare il personale nell'inserimento lavorativo, limitando il turn over dei professionisti del team multidisciplinare per non disperdere competenze e ridurre la qualità assistenziale.

LIVELLO 0	Non è previsto alcun documento
LIVELLO 1	Esiste una procedura che definisce le modalità, i ruoli e le responsabilità solo da parte del responsabile dell'UO FC
LIVELLO 2:	Documento che prevede requisiti definiti dal core competence delle singole figure professionali per UO FC e relative referenze
LIVELLO 3	Definizione riconosciuta dalla Direzione Generale del core competence previsto per le figure professionali e di una programmazione per la stabilizzazione del personale condivisa con LIFC

Il Centro dovrebbe definire le modalità, i ruoli e le responsabilità per assicurare un costante aggiornamento dei professionisti

LIVELLO 0	Non previsto alcun documento
LIVELLO 1	Documento che prevede un aggiornamento spontaneo e non programmato
LIVELLO 2	Documento che prevede la programmazione di aggiornamenti in base all'analisi dei bisogni formativi di tutte le figure professionali, individuando i partner pertinenti
LIVELLO 3	Programma annuale di aggiornamento condiviso con risorse chiare e stabilite con verifica degli outcome

Competenze e training

Dovrebbero essere definite le competenze ed il training necessario per ogni figura professionale, oltre alle modalità di acquisizione e di valutazione degli stessi

LIVELLO 0	Non sono definiti le competenze ed il training necessari per ogni figura professionale
LIVELLO 1	Sono parzialmente definiti le competenze ed il training necessari per ogni figura professionale
LIVELLO 2	Le competenze ed il training necessari nonché le modalità di acquisizione e di valutazione degli stessi sono definiti parzialmente
LIVELLO 3	Sono definiti le competenze ed il training per ogni figura professionale, oltre alle modalità di acquisizione e di valutazione degli stessi

Piano di affiancamento

Dovrebbe essere definito un piano di affiancamento per favorire l'inserimento operativo del personale di nuova acquisizione

LIVELLO 0	Non esiste un piano di affiancamento per favorire l'inserimento operativo del personale di nuova acquisizione
LIVELLO 1	Esiste un piano generico di affiancamento per favorire l'inserimento operativo del personale di nuova acquisizione
LIVELLO 2	Esiste un piano di affiancamento per favorire l'inserimento operativo del personale di nuova acquisizione differenziato a seconda delle figure professionali
LIVELLO 3	Esiste un piano dettagliato di affiancamento per favorire l'inserimento operativo del personale di nuova acquisizione differenziato a seconda delle figure professionali

Le tecnologie

Il Centro dovrebbe definire le modalità, i ruoli e le responsabilità per le scelte di acquisizione delle tecnologie

LIVELLO 0	Non esistente alcun documento
LIVELLO 1	Esiste un documento che fa riferimento alla acquisizione di tecnologie senza referenze specifiche
LIVELLO 2:	Esiste una rilevazione dei bisogni discussa e condivisa all'interno dell'Unità operativa sulla base di indicazioni di figure professionali preposte al loro utilizzo
LIVELLO 3	Esiste una rilevazione dei bisogni discussa e condivisa all'interno dell'Unità operativa sulla base di indicazioni di figure professionali preposte al loro utilizzo come da precise referenze di letteratura specifica per FC

Il Centro dovrebbe definire le modalità, i ruoli e le responsabilità per la gestione e la manutenzione delle tecnologie

LIVELLO 0	Non esistenti documenti
LIVELLO 1	Documento che prevede procedure di manutenzione solo al bisogno (previsto da produttore)
LIVELLO 2	Documento che prevede l'autoformazione all'uso di nuova tecnologia .monitoraggio e manutenzione senza il coordinamento con l'azienda
LIVELLO 3	Monitoraggio e manutenzione programmata con i servizi competenti ospedalieri con identificazione delle responsabilità

Il Centro deve effettuare la formazione degli operatori coinvolti nel caso di acquisizione di nuove tecnologie

LIVELLO 0	Non ci sono documenti
LIVELLO 1	Documento che prevede procedure di gestione
LIVELLO 2	Documento che prevede la formazione del personale coinvolto in caso di acquisizione di nuove tecnologie
LIVELLO 3	Documento che prevede la formazione del personale coinvolto in caso di acquisizione di nuove tecnologie che viene trasmesso all'azienda

Il miglioramento della qualità

Strategie per il miglioramento

Dovrebbe essere presente un documento che delinea le strategie per il miglioramento della qualità organizzativa ed assistenziale del Centro

LIVELLO 0	Non esiste un documento che delinea le strategie per la qualità
LIVELLO 1	Esiste un documento che delinea le strategie per la qualità
LIVELLO 2:	Esiste un documento che delinea le strategie per la qualità conosciuto all'interno del Centro e condiviso con LIFC
LIVELLO 3	Esiste un documento che delinea le strategie per la qualità conosciuto all'interno del Centro condiviso con LIFC e con Direzione aziendale

Safety

Il Centro dovrebbe definire gli strumenti, le modalità di applicazione e le responsabilità delle procedure atte a rilevare quanto concerne la sicurezza del paziente sia come rischio clinico, sia per quanto connesso alla sua permanenza nelle strutture stesse del Centro

LIVELLO 0	Non è presente alcun documento programmatico sulla sicurezza del paziente
LIVELLO 1	Sono definite le caratteristiche strutturali e i protocolli e linee guida per la sicurezza del paziente
LIVELLO 2	Oltre alla presenza di linee guida e protocolli è definita una metodologia per la mappatura del rischio
LIVELLO 3	Sono definite le metodologie per la mappatura dei rischi. le priorità, il piano di attività ed il sistema di monitoraggio per migliorare la sicurezza del paziente

Il Centro dovrebbe incoraggiare e definire il ruolo attivo dei pazienti nel controllo delle misure di sicurezza.

Audit clinico

Il Centro dovrebbe definire gli strumenti , le modalità e le responsabilità atte ad analizzare gli eventi critici rilevati nel percorso diagnostico terapeutico e mettere in atto misure correttive.

LIVELLO 0	Non viene fatto
LIVELLO 1	Sono definiti solo gli strumenti per l'audit, ma senza pianificazione
LIVELLO 2	Sono definiti gli strumenti per l'audit, è pianificato un numero minimo di audit
LIVELLO 3	Sono definiti gli strumenti per l'audit, è pianificato un numero minimo di audit, vi è obbligo di stesura e validazione dei documenti, e la documentazione viene resa fruibile alle strutture sovraordinate

Audit organizzativo

Il Centro dovrebbe definire gli strumenti per la rilevazione degli eventi critici, anche da parte dei pazienti, e gli strumenti, le modalità e le responsabilità atte ad analizzarli in campo organizzativo e a mettere in atto misure correttive

LIVELLO 0	Non viene fatto
LIVELLO 1	Sono definiti solo gli strumenti per l'audit, ma senza pianificazione
LIVELLO 2	Sono definiti gli strumenti per l'audit, è pianificato un numero minimo di audit
LIVELLO 3	Sono definiti gli strumenti per l'audit, è pianificato un numero minimo di audit, vi è obbligo di stesura e validazione dei documenti, e la documentazione viene resa fruibile alle strutture sovraordinate

Sistemi di monitoraggio

Il Centro dovrebbe individuare dei sistemi di monitoraggio e le responsabilità per seguire nel tempo le attività che gli sono proprie.

LIVELLO 0	Nessuna verifica
LIVELLO 1	Presenza di audit, linee guida, report periodici ma senza proposte di azioni migliorative da implementare
LIVELLO 2:	Presenza di audit , linee guida, report periodici con proposte di azioni di miglioramento da implementare, ma assenza di verifica di dette azioni
LIVELLO 3	Verifica periodica delle azioni correttive come stabilite dagli audit e loro registrazione, trasmissione ai livelli sovraordinati, comunicazione interna e archiviazione

Coinvolgimento del personale

Il personale della struttura è coinvolto nella formulazione ed attivazione dei piani di miglioramento **tenuto conto anche delle osservazioni dell'Associazione**. I risultati di tali attività sono regolarmente comunicati al personale

LIVELLO 0	Il personale non è coinvolto nella formulazione ed attivazione dei piani di miglioramento e non è informato dei risultati delle attività
LIVELLO 1	Il personale è coinvolto nella formulazione ed attivazione dei piani di miglioramento, ma non è informato dei risultati delle attività
LIVELLO 2:	Il personale è coinvolto nella formulazione ed attivazione dei piani di miglioramento ed è informato dei risultati delle attività
LIVELLO 3	Il personale è coinvolto nella formulazione ed attivazione dei piani di miglioramento ed è informato dei risultati delle attività ed è coinvolto nel miglioramento

Clima organizzativo

Il Centro dovrebbe presidiare con continuità il clima organizzativo.

LIVELLO 0	Non viene affrontata la tematica
LIVELLO 1	Il centro aderisce ad iniziative definite dal livello sovraordinato (es. Direzione Generale)
LIVELLO 2	Il centro promuove rilevazioni specifiche
LIVELLO 3	Il centro attua progetti di ricerca-intervento

Comunicazione

Il Centro dovrebbe curare l'informazione per gli stakeholders a vari livelli

LIVELLO 0	Non esiste alcun materiale
LIVELLO 1	Esistono dei report cartacei periodici
LIVELLO 2	Scambio di informazioni tramite un sistema elettronico
LIVELLO 3	Scambio di informazione tramite web

Gestione per processi

Le organizzazioni complesse devono utilizzare modelli e strumenti per assicurare la gestione per processi (sia in ambito clinico che organizzativo) quale strumento per favorire l'integrazione dei professionisti e organizzarli intorno alle esigenze dei pazienti

LIVELLO 0	Non sono presenti indicazioni sulla gestione per processi
LIVELLO 1	La definizione dei processi organizzativi non è pianificata
LIVELLO 2	La definizione dei processi viene effettuata individuando priorità e risorse
LIVELLO 3	La pianificazione prevede attività di monitoraggio

Il Centro deve assicurare strumenti per la gestione clinica in accordo alla Check list utilizzata per valutare la qualità di linee guida prodotte dalle Società scientifiche, che comprendono: 1) la descrizione del tipo di figura professionale coinvolta nello sviluppo delle linee guida; 2) la descrizione delle fonti di informazione utilizzate per recuperare la prova specifica; 3) la valutazione della forza delle prove scientifiche a sostegno delle principali raccomandazioni

LIVELLO 0	Il centro non ha documenti
LIVELLO 1	Il 75% delle LG del centro soddisfano solo un criterio
LIVELLO 2	Il 75% delle LG del centro soddisfano solo due criteri
LIVELLO 3	Il 75% delle LG del centro soddisfano i 3 criteri

Il Centro deve assicurare strumenti per l'integrazione tra i professionisti

LIVELLO 0	I professionisti non sono coinvolti nella definizione dei processi
LIVELLO 1	I processi sono definiti da gruppi multiprofessionali all'interno del centro
LIVELLO 2	I processi sono definiti da gruppi multiprofessionali coinvolgendo professionisti di altre strutture organizzative
LIVELLO 3	I processi sono definiti da gruppi multi professionali coinvolgendo professionisti esterni al centro e le Associazioni

LIVELLO 0	Non sono definiti i processi organizzativi
LIVELLO 1	Sono definiti i principali processi organizzativi
LIVELLO 2	i processi organizzativi descritti sono conosciuti dai soggetti coinvolti (professionisti e pazienti/familiari)
LIVELLO 3	È monitorata applicazione ed il miglioramento dei processi organizzativi

Ricerca

Un Centro dovrebbe prevedere di riservare un tempo per la ricerca alle figure professionali e identificare i criteri per far parte di network di ricerca

LIVELLO 0	Non esiste alcun documento
LIVELLO 1	Viene indicato qualche operatore dedicato parzialmente alla ricerca
LIVELLO 2	Viene riservato almeno il 50% del tempo alla ricerca da parte di alcune figure assunte ad hoc e viene definita la percentuale di tempo riservata alla ricerca dei vari operatori
LIVELLO 3	Esiste un documento che indica i criteri di accreditamento dei Centri per far parte di un network di ricerca clinico nazionale e/o europeo ed un piano per il reperimento delle risorse

Etica

Un Centro dovrebbe indicare i principi etici cui si ispira nella sua attività assistenziale e di ricerca

LIVELLO 0	Non esiste alcun documento
LIVELLO 1	I principi sono indicati nel documento di presentazione del Centro
LIVELLO 2	I principi sono indicati nel documento di presentazione del Centro condiviso dagli operatori
LIVELLO 3	I principi sono indicati nel documento di presentazione del Centro condiviso dagli operatori e organizzazioni terze

Soddisfazione del paziente

Il Centro dovrebbe definire ruoli, strumenti e responsabilità per rispondere alle esigenze dei pazienti.

LIVELLO 0	Non esiste alcun documento
LIVELLO 1	Vengono saltuariamente distribuiti questionari ai pazienti
LIVELLO 2	Esiste una rilevazione costante tramite modulistica a disposizione dei pazienti
LIVELLO 3	Esiste una analisi periodica dei moduli e programmazione di azioni correttive delle criticità rilevate

REQUISITI STRUTTURALI

Strutture e tecnologie

- Il paziente F.C. necessita di intensità di cura variabile a seconda dell'età e della fase di malattia;
- è necessario garantire il ricovero immediato in caso di urgenza relativa alle complicanze della malattia di base;
- è necessario garantire spazi separati tra adulti e bambini
- gli spazi dedicati all'attività del centro devono garantire l'applicazione dei protocolli per la prevenzione delle cross-infezioni ed essere adeguati al numero dei pazienti seguiti dal Centro.

Camere di degenza

per il ricovero diurno o ordinario

LIVELLO 0	Più di un paziente con FC per camera
LIVELLO 1	Camera singola senza bagno. Un paziente con FC in camera doppia con bagno con uno non FC senza patologie infettive.
LIVELLO 2	Camera singola con bagno, e letto poltrona per accompagnatore
LIVELLO 3	Camera singola con bagno + vari altri comfort

Spazi ambulatoriali/day service

Sala visita

LIVELLO 0	Ambulatorio/i non dedicato/i
LIVELLO 1	Ambulatorio/i dedicato/i con segregazione temporale con modalità e tempistiche definite operativamente
LIVELLO 2	Ambulatorio/i dedicato/i con segregazione temporale e spaziale ed indicazioni per un appropriato utilizzo (es. numero, codice colore,...)
LIVELLO 3	Ambulatori dedicati rapportati al tasso di utilizzo per consentire prestazioni multiprofessionali.

Sala d'attesa

LIVELLO 0	Non è presente una sala d'attesa adeguata a prevenire le infezioni crociate
LIVELLO 1	E' presente una sala d'attesa adeguata a prevenire le infezioni crociate anche se non dedicata
LIVELLO 2	E' presente una sala d'attesa dedicata adeguata a prevenire le infezioni crociate con adeguato numero di posti a sedere per pazienti ed accompagnatori + dpi + igienizzante mani
LIVELLO 3	Il paziente-non effettua attesa perché ricevuto immediatamente in sala visita

Servizi Igienici

LIVELLO 0	Non esistono servizi igienici negli spazi comuni
LIVELLO 1	Esistono servizi igienici negli spazi comuni
LIVELLO 2	Esistono servizi igienici dedicati ai pazienti FC
LIVELLO 3	Servizi auto igienizzanti

Presidi e strumentazioni

LIVELLO 0	Nessuna strumentazione dedicata
LIVELLO 1	Bilancia, statimetro e fonendoscopio
LIVELLO 2	In aggiunta al livello 1: Otoscopio, saturimetro, ossigeno, disponibilità di pc + dpi
LIVELLO 3	In aggiunta al livello 2 <ul style="list-style-type: none"> - Saturimetro in ogni singola stanza - Strumenti specifici per la riabilitazione - pc in rete in ogni ambulatorio

Documentazione sanitaria

LIVELLO 0	Cartacea senza registrazione informatizzata dei dati
LIVELLO 1	Cartacea con registrazione informatizzata dei dati
LIVELLO 2	Computerizzata specifica e non in rete
LIVELLO 3	In rete, specifica

Referti e lettere di dimissione

LIVELLO 0	Non consegnati né comunicati
LIVELLO 1	Vengono solo comunicati
LIVELLO 2	Vengono scritti e spiegati
LIVELLO 3	Vi sono tutte le indicazioni per rintracciare i referenti del Centro (orari ,n telefonico,e-mail)

Tecnologie

Presso il centro dovrebbe essere presente un registro delle apparecchiature dotato di manuale d'uso e documentazione relativa alle procedure adottate.

LIVELLO 0	Non esiste l'inventario delle apparecchiature
LIVELLO 1	Esiste l'inventario delle apparecchiature non completo né aggiornato
LIVELLO 2	Esiste l'inventario delle apparecchiature completo o aggiornato
LIVELLO 3	Esiste l'inventario delle apparecchiature completo e aggiornato

Indagini strumentali

Il centro dovrebbe assicurare in sede o creando appositi percorsi seguendo , se presenti, specifiche linee guida:

1. TEST DI DIAGNOSTICI DI MALATTIA:
 - TEST DEL SUDORE
 - ANALISI GENETICA
2. TEST DI VALUTAZIONE CLINICA:
 - VALUTAZIONE FUNZIONALE RESPIRATORIA (SPIROMETRIA SEMPLICE E COMPLESSA, TEST DA SFORZO CARDIORESPIRATORIO, TEST DEL CAMMINO, MONITORAGGIO CARDIORESPIRATORIO NEL SONNO, PULSOSSIMETRIA, EGA)
 - TEST MICROBIOLOGICI
 - DIAGNOSTICA STRUMENTALE ECOGRAFICA E RADIOLOGICA DI PRIMO E SECONDO LIVELLO
 - VALUTAZIONE DEL METABOLISMO OSSEO (DENSITOMETRIA E US)
 - ENDOSCOPIA ORL, BRONCHIALE ED INTESTINALE
 - RADIOLOGIA INTERVENTISTICA
 - VALUTAZIONE METABOLICA E NUTRIZIONALE

TEST DEL SUDORE

LIVELLO 0	Non è disponibile presso il centro e non è presente un protocollo di invio
LIVELLO 1	Non è disponibile presso il centro ma è presente un protocollo di invio
LIVELLO 2	È disponibile test del sudore secondo LG
LIVELLO 3	È disponibile test del sudore con personale dedicato e formato

ANALISI GENETICA FC

LIVELLO 0	Si esegue l'analisi genetica presso strutture non collegate ad un Centro
LIVELLO 1	Si esegue analisi genetica di primo livello presso struttura collegato al Centro
LIVELLO 2	Si esegue analisi genetica di primo e secondo livello presso struttura collegato al Centro
LIVELLO 3	Si esegue analisi genetica di primo e secondo e terzo livello presso struttura collegato al Centro

- VALUTAZIONE FUNZIONALE RESPIRATORIA (SPIROMETRIA SEMPLICE E COMPLESSA, TEST DA SFORZO CARDIORESPIRATORIO, TEST DEL CAMMINO, MONITORAGGIO CARDIORESPIRATORIO NEL SONNO, PULSOSSIMETRIA, EGA)
 - TEST MICROBIOLOGICI
 - DIAGNOSTICA STRUMENTALE ECOGRAFICA E RADIOLOGICA DI PRIMO E SECONDO LIVELLO
 - VALUTAZIONE DEL METABOLISMO OSSEO (DENSITOMETRIA E US)
 - ENDOSCOPIA ORL, BRONCHIALE ED INTESTINALE
 - RADIOLOGIA INTERVENTISTICA
 - VALUTAZIONE METABOLICA E NUTRIZIONALE

LIVELLO 0	L'esame non è disponibile presso il centro e non esistono percorsi
LIVELLO 1	Presente radiografia del torace, ecografia e batteriologia in sede + percorsi per le altre indagini strumentali
LIVELLO 2	In aggiunta al livello 1 è presente :funzionalità respiratoria semplice,TAC
LIVELLO 3	Tutti gli esami in sede o percorsi codificati all'interno della stessa struttura

Check list per gli esami strumentali da programmare

LIVELLO 0	Non è presente alcuna Check list
LIVELLO 1	La Check list è presente, ma viene utilizzata solo nel 25-50% delle visite
LIVELLO 2:	La Check list è presente, ma viene utilizzata nel 50-75% delle visite
LIVELLO 3	La Check list viene utilizzata almeno nel 75% delle visite

Team di cura

È fondamentale la presenza di un team specialistico multidisciplinare e multiprofessionale con competenze specifiche acquisite dopo il periodo previsto per ogni professione, aggiornamento professionale con almeno la metà dell'attività in ambito fibrosi cistica o equivalenti e costituito da un numero di professionisti adeguato al numero di pazienti, a partire da SoC europei e consenso di esperti per singole figure specialistiche.

La composizione dell'equipe specialistica multidisciplinare e multiprofessionale è la seguente (Figure dedicate per tempo e con contatto diretto e continuativo con il paziente)

1. Responsabile del Centro
2. Medico specialista
3. Infermiere
4. OSS
5. Fisioterapista e/o Terapista della Neuro-psicomotricità dell'età evolutiva
6. Assistente sociale
7. Nutrizionista o dietista
8. Psicologo
9. Personale amministrativo
10. Database manager

Medici

1. Medici pediatri, pneumologi, internisti, con competenze specifiche in fibrosi cistica
2. Adeguata attività lavorativa, con funzioni di assistenza diretta, presso un centro F.C.: minimo 3 anni per SENIOR, meno di 3 anni per JUNIOR.
3. Aggiornamento professionale e partecipazione ad attività di ricerca promosse da comunità scientifiche specifiche costanti e regolari (negli ultimi 3 anni)
4. Dedicare almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla F.C.

COMPETENZA

LIVELLO 0	Il Centro non dispone di professionisti con competenze specifiche in FC
LIVELLO 1	All'interno del Centro è presente almeno un senior
LIVELLO 2	All'interno del Centro la metà dei professionisti è senior
LIVELLO 3	All'interno del Centro il 75% dei professionisti è senior

RAPPORTO NUMERICO MEDICO/PAZIENTE

LIVELLO 0	< 1 medico equivalente ogni 100 pazienti
LIVELLO 1	1 medico equivalente ogni 100 pazienti
LIVELLO 2	1 medico equivalente ogni 70 pazienti
LIVELLO 3	1 medico equivalente ogni 50 pazienti

Fisioterapisti

Il fisioterapista dovrebbe essere in grado di svolgere le attività di educazione, valutazione, impostazione e gestione del programma fisioterapico (aerosolterapia, disostruzione delle alte e basse vie aeree, ossigenoterapia), impostazione e gestione del programma di esercizio fisico, gestione delle complicanze e di alcune condizioni cliniche specifiche (gravidanza, trapianto, fase terminale) secondo il documento Core competence del Gruppo Fisioterapisti della SIFC.

1. Competenze specifiche in FC secondo il documento di "core competence" (allegato)
2. Dedicare almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla F.C. nell'ambito di un centro specialistico
3. Adeguata attività lavorativa, anche con compiti di assistenza diretta, presso un Centro F.C. (minimo 2 anni SENIOR)
4. Aggiornamento professionale e/o partecipazione ad attività di ricerca promosse da comunità scientifiche specifiche costanti e regolari da specificare nella sezione Formazione (negli ultimi 2 anni)

COMPETENZA

LIVELLO 0	Il Centro non dispone di professionisti con competenze specifiche in Fibrosi Cistica
LIVELLO 1	All'interno del Centro è presente almeno un senior
LIVELLO 2	All'interno del Centro la metà dei professionisti è senior
LIVELLO 3	All'interno del Centro il 75% dei professionisti è senior

RAPPORTO NUMERICO FISIOTERAPISTA/PAZIENTE

LIVELLO 0	<1 fisioterapista equivalente ogni 100 pz pediatrici e/o 75 pz adulti
LIVELLO 1	1 fisioterapista equivalente ogni 100 pz pediatrici e/o 75 pz adulti disponibile almeno 5 gg/sett
LIVELLO 2	1 fisioterapista equivalente ogni 75 pz pediatrici e/o ogni 50 pz adulti disponibile almeno 5 gg/sett
LIVELLO 3	1 fisioterapista equivalente ogni 75 pz pediatrici e/o ogni 50 pz adulti disponibile 7 gg/sett

Infermieri

1. Competenze specifiche in FC secondo il documento di “core competence” (allegato)
2. Dedica almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla F.C. nell’ambito di un centro specialistico
3. Adeguata e documentata attività lavorativa con attività assistenziale diretta presso centro F.C. (minimo 3 anni SENIOR)
4. Aggiornamento professionale e/o partecipazione ad attività di ricerca promosse da comunità scientifiche specifiche costanti e regolari (negli ultimi 3 anni)

COMPETENZE

LIVELLO 0	Il Centro non dispone di professionisti con competenze specifiche in Fibrosi Cistica
LIVELLO 1	All’interno del Centro è presente almeno un senior
LIVELLO 2	All’interno del Centro la metà dei professionisti è senior
LIVELLO 3	All’interno del Centro il 75% dei professionisti è senior

RAPPORTO NUMERICO INFERMIERA/PAZIENTE

LIVELLO 0	< 1 infermiere competente ogni 100 pazienti
LIVELLO 1	1 infermiere competente ogni 100 pazienti
LIVELLO 2	1 infermiere competente ogni 70 pazienti
LIVELLO 3	1 infermiere competente ogni 50 pazienti

Psicologi

1. Iscritto all’Albo professionale come psicologo e **psicoterapeuta**
2. Dedica almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla FC nell’ambito di un centro specialistico
3. Adeguata e documentata attività lavorativa presso centro FC (minimo 2 anni)
4. Aggiornamento professionale e/o partecipazione ad attività di ricerca promosse da comunità scientifiche specifiche costanti e regolari negli ultimi 2 anni

COMPETENZE

LIVELLO 0	La figura dello psicologo è assente nella struttura cui afferisce il Centro
LIVELLO 1	Lo psicologo non svolge attività dedicata esclusivamente al Centro e non ha competenze specifiche sulla FC ma nelle patologie croniche
LIVELLO 2:	Lo psicologo è presente ed ha competenze specifiche sulla FC, tuttavia non svolge attività dedicata
LIVELLO 3	Lo psicologo svolge un’attività continua e coordinata col centro ed è anche psicoterapeuta

RAPPORTO NUMERICO PSICOLOGO/PAZIENTE

LIVELLO 0	< 1 psicologo equivalente ogni 250 pazienti
LIVELLO 1	1 psicologo equivalente ogni 250 pazienti
LIVELLO 2:	1 psicologo equivalente ogni 200 pazienti
LIVELLO 3	1 psicologo equivalente ogni 125 pazienti

Assistenti Sociali

Un'assistente sociale di un Centro FC deve essere caratterizzata dai seguenti requisiti:

1. Dedicare almeno il 50% del suo tempo lavorativo alla FC nell'ambito di un centro specialistico
2. Deve essere in possesso di documentata attività lavorativa nel campo della Fibrosi cistica
3. Deve arricchire costantemente la propria formazione continua sulla FC promossa da comunità scientifiche specifiche con la partecipazione regolare ad almeno 1 evento formativo l'anno.

COMPETENZE

LIVELLO 0	L'assistente sociale non ha esperienza delle problematiche della FC
LIVELLO 1	L'assistente sociale è presente ma ha esperienze in FC da meno di 1 anno
LIVELLO 2:	L'assistente sociale è presente ma ha esperienze in FC da meno di 2 anni
LIVELLO 3	L'assistente sociale è presente e ha esperienze in FC da almeno 3 anni

RAPPORTO NUMERICO ASSISTENTE SOCIALE / PAZIENTE

LIVELLO 0	Non è presente una figura di assistente sociale che dedica almeno 16 ore del suo tempo alla FC in rapporto a 250 pazienti
LIVELLO 1	E' presente un'assistente sociale che dedica tra 16 e 23 ore settimanali in rapporto a 250 pazienti
LIVELLO 2:	E' presente un'assistente sociale che dedica tra 24 e 31 ore la settimana in rapporto a 250 pazienti
LIVELLO 3	E' presente un'assistente sociale che dedica almeno il 90% del suo tempo (32 ore la settimana) in rapporto a 250 pazienti

Dietisti

1. Dedicare almeno 50 %del suo tempo lavorativo alla F.C. nell'ambito di un centro specialistico
2. Adeguata e documentata attività lavorativa presso centro F.C. (minimo 3 anni SENIOR)
3. Aggiornamento professionale e/o partecipazione ad attività di ricerca promosse da comunità scientifiche specifiche costanti e regolari (negli ultimi 3 anni)

COMPETENZE

LIVELLO 0	Il Centro non dispone di dietisti
LIVELLO 1	All'interno del Centro è presente un professionista dietista
LIVELLO 2:	All'interno del Centro è presente almeno un dietista senior
LIVELLO 3	All'interno del Centro il 50% dei professionisti è senior

RAPPORTO NUMERICO DIETISTA/PAZIENTE

LIVELLO 0	< 1 dietista equivalente ogni 250 pazienti (pediatrici e/ o adulti)
LIVELLO 1	1 dietista equivalente ogni 250 pazienti (pediatrici e/o adulti)
LIVELLO 2:	1 dietista equivalente ogni 185 pazienti (pediatrici e/o adulti)
LIVELLO 3	1 dietista equivalente ogni 125 pazienti (pediatrici e/o adulti)

Consulenti disponibili con competenze specifiche

Le peculiarità della patologia, le differenti fasce di età e la possibile insorgenza di comorbidità, anche iatrogena, rendono necessaria la presenza di esperti di diverse discipline, con percorsi strutturati

Si individuano

1. Microbiologo
2. Genetista
3. Otorino
4. Gastroenterologo
5. Nutrizionista
6. Diabetologo
7. Ginecologo/andrologo
8. Chirurgo Trapiantologo (fegato/polmoni)
9. Esperto di terapia del dolore e di cure palliativa
10. Radiologo interventista o chirurgo vascolare
11. Cardiologo
12. Infettivologo
13. Radiologo
14. Chirurgo generale o pediatra
15. Chirurgo toracico
16. Intensivista
17. Auxoendocrinologo
18. Nefrologo
19. Psichiatra
20. Farmacologo
21. Geriatra

Disponibilità del consulente

LIVELLO 0	Non sono disponibili i consulenti
LIVELLO 1	Si: microbiologo, genetista e otorino
LIVELLO 2	Si: + diabetologo, intensivisti/palliativista infettivologo, chirurgo generale, endoscopisti, ginecologo e endocrinologo
LIVELLO 3	Si: sono assicurate le prestazioni di tutti i consulenti elencati

Continuità Assistenziale

Il domicilio è non solo la casa del paziente, ma sono da intendersi tutti i luoghi frequentati dal paziente al di fuori dell'ospedale (la scuola, la sede di lavoro, ecc.).

Il Centro

- dovrebbe assicurare la reperibilità telefonica per urgenze al paziente, agli operatori del territorio delle cure domiciliari e agli ospedali territoriali 24 ore/24 ore;
- deve stabilire le procedure per la realizzazione delle terapie al domicilio dei pazienti secondo la legge 548/93 e la normativa regionale vigente.

REQUISITI DI PROCESSO

Diagnosi

La fibrosi cistica si può manifestare in modi e tempi diversi da paziente a paziente. Una diagnosi precoce permette di intraprendere il prima possibile tutti i trattamenti terapeutici atti a prevenire le complicanze metaboliche ed infettive della malattia e si associa ad una prognosi più favorevole.

Screening

Ogni bambino inviato al Centro per positività allo screening neonatale dovrebbe essere inserito in un percorso di conferma diagnostica e presa in carico strutturato.

Gestione programma di screening neonatale

LIVELLO 0	Non sono definiti i ruoli e le responsabilità per le parti coinvolte
LIVELLO 1	Sono definiti i ruoli per alcune parti coinvolte
LIVELLO 2	Sono definiti i ruoli e le responsabilità solo per alcune parti coinvolte
LIVELLO 3	Sono definiti i ruoli e le responsabilità per tutte le parti coinvolte

Rapporti di interfaccia con i punti nascita, il laboratorio di screening e di genetica (ove applicabile)

LIVELLO 0	Non sono definiti i ruoli e le responsabilità per le parti coinvolte
LIVELLO 1	Sono definiti i ruoli per alcune parti coinvolte
LIVELLO 2	Sono definiti i ruoli e le responsabilità solo per alcune parti coinvolte
LIVELLO 3	Sono definiti i ruoli e le responsabilità per tutte le parti coinvolte

Analisi genetica

Ogni paziente affetto da FC dovrebbe essere sottoposto ad analisi genetica.

LIVELLO 0	Non viene mai richiesta l'analisi genetica
LIVELLO 1	Viene richiesta l'analisi genetica solo in alcuni casi
LIVELLO 2	Viene sempre richiesta l'analisi genetica
LIVELLO 3	Viene sempre richiesta l'analisi genetica con consulenza

Sintomi

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo scritto di indagini per sospetta fibrosi cistica.

LIVELLO 0	Non è presente un protocollo di indagine per sospetta fibrosi cistica
LIVELLO 1	E' disponibile un protocollo scritto di indagine per sospetta fibrosi cistica
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto un protocollo scritto di indagine per sospetta fibrosi cistica
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato un protocollo scritto di indagine per sospetta fibrosi cistica

Prevenzione e cura

Considerata la molteplicità degli organi coinvolti l'approccio alla patologia deve necessariamente essere multidisciplinare e prevedere una strategia di prevenzione e cura di tutte le possibili manifestazioni cliniche della malattia.

I vari requisiti sono riferiti a pazienti che presentano una forma classica di Fibrosi Cistica

Infezioni

L'infezione polmonare cronica e le sue complicanze rappresentano la principale causa di morbilità e mortalità nella fibrosi cistica. Il trattamento è diretto all'eradicazione delle nuove infezioni, al controllo dell'infezione cronica al fine di prevenire o ritardare il deterioramento respiratorio ed al trattamento delle riacutizzazioni. Il centro deve porre in atto delle misure adeguate per la prevenzione delle infezioni crociate.

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo specifico per la prevenzione delle infezioni crociate.

LIVELLO 0	Non è disponibile un protocollo per la prevenzione delle infezioni crociate
LIVELLO 1	E' disponibile un protocollo per la prevenzione delle infezioni crociate
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto un protocollo per la prevenzione delle infezioni crociate
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato un protocollo per la prevenzione delle infezioni crociate

Il Centro dovrebbe eseguire un monitoraggio dello stato microbiologico dei pazienti FC (secondo le LG microbiologia FC).

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per il monitoraggio microbiologico
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per il monitoraggio microbiologico
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto il protocollo per il monitoraggio microbiologico
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato il protocollo per il monitoraggio microbiologico

Il centro dovrebbe essere in grado di fornire al paziente una valutazione microbiologica completa, secondo le linee guida, eseguendo gli esami presso il centro o presso altre strutture con un protocollo di invio.

LIVELLO 0	Solo esame colturale + ABG
LIVELLO 1	Esame colturale + ABG con protocollo concordato per pazienti FC
LIVELLO 2	Esame colturale + ABG con protocollo concordato per pazienti FC + E--test
LIVELLO 3	Esame colturale + ABG con protocollo concordato per pazienti FC + E—test + tipizzazione genetica ceppi batterici + dosaggio anticorpi

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo per l'eradicazione della prima infezione (secondo le LG allegate).

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per l'eradicazione della prima infezione
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per l'eradicazione della prima infezione
LIVELLO 2:	E' disponibile e conosciuto il protocollo per l'eradicazione della prima infezione
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato il protocollo per l'eradicazione della prima infezione

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo per il trattamento delle infezioni croniche (secondo le LG allegate).

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per il protocollo per il trattamento delle infezioni croniche
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per il protocollo per il trattamento delle infezioni croniche
LIVELLO 2:	E' disponibile e conosciuto il protocollo per il trattamento delle infezioni croniche
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato il protocollo per il trattamento delle infezioni croniche

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo per il trattamento delle esacerbazioni (secondo le LG allegate).

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per il trattamento delle esacerbazioni
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per il trattamento delle esacerbazioni
LIVELLO 2:	E' disponibile e conosciuto il protocollo per il trattamento delle esacerbazioni
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato il protocollo per il trattamento delle esacerbazioni

Nutrizione

Monitoraggio dello stato nutrizionale

Il peso va rilevato ad ogni visita.

L'altezza va rilevata ad ogni visita fino a cessazione della crescita.

La circonferenza cranica va misurata ad ogni visita nei bambini fino a 2 anni.

In età evolutiva i parametri misurati vanno convertiti in centili usando degli standard adeguati a quella popolazione (secondo le LG allegate)

Oltre i 2 anni dovrebbe essere usato il metodo BMI.

Sotto i 2 anni dovrebbe essere usato il %ile del rapporto p/a.

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per il monitoraggio dello stato nutrizionale
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per il monitoraggio dello stato nutrizionale
LIVELLO 2:	E' disponibile e conosciuto il protocollo per il monitoraggio dello stato nutrizionale
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato il protocollo per il monitoraggio dello stato nutrizionale

Valutazione della funzionalità pancreatica

La valutazione della funzione pancreatica esocrina è una procedura obbligatoria al momento della diagnosi per stabilire se il paziente debba ricevere una terapia sostitutiva con enzimi pancreatici. Il test di stimolazione della colecistochinina-secretina è il test ottimale ma ha notevoli svantaggi. Possono essere usati test indiretti come l'escrezione di grasso fecale, il breath test, il dosaggio degli enzimi nel siero o nelle feci.

La valutazione dell'elastasi pancreatica fecale è un metodo indiretto semplice e non invasivo per studiare la funzione pancreatica esocrina. Un'adeguata terapia sostitutiva con enzimi pancreatici potrebbe essere definita mediante la valutazione dello stato nutrizionale, la valutazione dei sintomi del malassorbimento integrata dal dosaggio della steatorrea e da una valutazione semi-quantitativa dell'assorbimento.

LIVELLO 0	La funzione pancreatica esocrina viene indagata solo alla diagnosi
LIVELLO 1	La funzione pancreatica esocrina viene indagata alla diagnosi e poi solo nei pazienti che hanno avuto almeno 1 episodio di pancreatite acuta
LIVELLO 2:	La funzione pancreatica esocrina viene indagata alla diagnosi e, nei pazienti con pancreas sufficiente, dopo ogni episodio di pancreatite acuta e in caso di rallentamento della crescita
LIVELLO 3	La funzione pancreatica esocrina viene indagata alla diagnosi e nei pazienti pancreas sufficienti se insorge malnutrizione e/o sintomi di pancreatite e comunque annualmente indipendentemente dai sintomi

Prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio (nei primi 2 anni i bambini < 25 %ile del p/a; fra i 2 – 20 anni BMI < 15 %ile; oltre i 20 anni BMI < 19,5 per i maschi e 19 per le femmine)

Il Centro dovrebbe seguire un protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio (secondo le LG)

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio
LIVELLO 2:	E' disponibile e conosciuto il protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato il protocollo per la prevenzione della malnutrizione nei pazienti a rischio

Trattamento pazienti malnutriti (nei primi 2 anni i bambini < 10⁹le p/a; fra i 2 – 20 anni i ragazzi con BMI < 10⁹le; oltre i 20 anni gli individui con BMI < 18 per i maschi e 17 per le femmine)

Il Centro dovrebbe produrre dei piani di trattamento individualizzati per i pazienti malnutriti (secondo le LG)

LIVELLO 0	Non vengono prodotti piani di trattamento
LIVELLO 1	Vengono prodotti piani di trattamento, ma non individualizzati
LIVELLO 2:	Vengono prodotti piani di trattamento individualizzati
LIVELLO 3	Vengono prodotti piani di trattamento individualizzati per tutti i pazienti malnutriti

Riabilitazione

Le aree di attività del fisioterapista competente in Fibrosi Cistica comprendono la valutazione, l'educazione, l'impostazione e la gestione del programma fisioterapico.

Valutazione

Il paziente dovrebbe essere sottoposto regolarmente ad una valutazione fisioterapica.

La valutazione viene eseguita:

LIVELLO 0	Mai
LIVELLO 1	Al controllo annuale
LIVELLO 2	Ad ogni controllo programmato
LIVELLO 3	Ad ogni variazione di stato di salute del paziente

Educazione

Il paziente e la famiglia dovrebbero essere regolarmente informati e addestrati rispetto a quanto previsto dal programma di cure riabilitative (aerosolterapia, disostruzione alte e basse vie respiratorie, ossigenoterapia, esercizio fisico e/o riallenamento allo sforzo, ventilazione meccanica non invasiva).

L'educazione viene eseguita:

LIVELLO 0	Mai
LIVELLO 1	Al controllo annuale
LIVELLO 2	Ad ogni controllo programmato
LIVELLO 3	Ad ogni variazione di stato del paziente

Impostazione e gestione di un programma fisioterapico respiratorio

Il programma fisioterapico respiratorio comprende l'insieme delle attività terapeutiche che consentono di prevenire, limitare e curare i problemi clinici di un singolo paziente.

Disostruzione delle alte e basse vie aeree

La disostruzione delle alte e basse vie aeree favorisce la riduzione dell'ostruzione bronchiale e il miglioramento della ventilazione. Inoltre, a lungo termine, contribuisce a diradare la progressione del danno polmonare.

Un programma di disostruzione delle alte e basse vie aeree è assegnato:

LIVELLO 0	Mai
LIVELLO 1	Solo in caso di sintomi respiratori
LIVELLO 2	Solo in caso di segni e sintomi respiratori
LIVELLO 3	Sempre

Esercizio fisico e riallenamento allo sforzo

L'esercizio fisico e/o il riallenamento allo sforzo sono raccomandati come terapia aggiuntiva alle tecniche di disostruzione bronchiale in considerazione dei loro generali benefici sullo stato di salute.

Un programma di esercizio fisico e riallenamento allo sforzo è assegnato:

LIVELLO 0	Mai
LIVELLO 1	Solo in caso di riacutizzazione broncopolmonare
LIVELLO 2	Solo in caso di riduzione della tolleranza allo sforzo
LIVELLO 3	Sempre

Complicanze

Pancreatite acuta ricorrente e dolori addominali ricorrenti a rischio di pancreatite

I pazienti con insufficienza pancreatica possono avere episodi ricorrenti di pancreatite. La causa del dolore addominale in questi pazienti dovrebbe essere ricercata anche mediante il dosaggio della lipasi e amilasi nel siero e l'esecuzione di eco addome.

Pazienti con insufficienza pancreatica – sorveglianza

LIVELLO 0	La funzione pancreatica esocrina (amilasi e lipasi) non viene mai indagata nei soggetti asintomatici e non è disponibile un protocollo per la valutazione dei dolori addominali ricorrenti
LIVELLO 1	La funzione pancreatica esocrina (amilasi e lipasi) viene indagata solo nei pazienti con sospetto di pancreatite acuta
LIVELLO 2:	La funzione pancreatica esocrina (lipasi, amilasi) vengono dosati in tutti i Pazienti che presentano episodi ricorrenti con dolori addominali ma non vi è un protocollo specifico per i pazienti con dolori addominali ricorrenti.
LIVELLO 3	La funzione pancreatica esocrina viene indagata annualmente in tutti i Pazienti con dolori addominali ricorrenti in base ad un protocollo specifico che descrive il percorso diagnostico con gli esami e le procedure di valutazione consigliate.

L'occlusione intestinale

Negli adolescenti e negli adulti può svilupparsi un'ostruzione parziale sub-acuta detta sindrome da ostruzione intestinale distale (DIOS). Quando i pazienti soffrono di dolori addominali andrebbero controllate la frequenza delle evacuazioni e la consistenza delle feci. La semplice radiografia diretta dell'addome potrebbe mostrare piccole anse intestinali dilatate, livelli idroaerei ed un colon e intestino dilatato per la presenza di materiale fecale. Un esame TAC può aiutare ad escludere appendiciti o ascessi peri-appendicolari e invaginazioni.

LIVELLO 0	Non è disponibile il protocollo per la gestione dell'occlusione intestinale
LIVELLO 1	E' disponibile il protocollo per la gestione dell'occlusione intestinale
LIVELLO 2:	E' disponibile e conosciuto il protocollo per la gestione dell'occlusione intestinale
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato il protocollo per la gestione dell'occlusione intestinale

Epatopatia

Un controllo precoce e regolare del coinvolgimento epatobiliare dovrebbe includere la palpazione del fegato ed esami biochimici della funzionalità del fegato (amino-transferasi, bilirubina, fosfatasi alcalina, gamma GT, albumina, tempo di protrombina, glicemia), un emocromo completo per valutare l'ipersplenismo. Ecografie del fegato dovrebbero essere eseguite ogni anno e dovrebbero includere la valutazione mediante punteggio di irregolarità parenchimale epatica, fibrosi periportale e nodularità del fegato. -- Gli esami ecodoppler aggiungono informazioni circa il flusso del sangue portale. In particolari condizioni è utile includere la MRCP, la ERCP, la scintigrafia epatobiliare, l'esofago-gastro-duodenoscopia, la biopsia del fegato. La gestione di manifestazioni epatobiliari croniche include la prevenzione e correzione della malnutrizione, un precoce

trattamento con acido ursodesossilico, un trattamento specifico dell'ipertensione portale e dell'insufficienza epatica e trapianto del fegato.

La valutazione ed il regolare controllo di malattie del fegato legate alla FC (CFRLD) dovrebbero coinvolgere un gruppo multidisciplinare che comprenda un pediatra o un internista, un epatologo gastro-enterologo, un dietista, un radiologo e un chirurgo con esperienza in FC. Il centro della FC dovrebbe essere in contatto con un'unità di trapianto del fegato. È importante avere attrezzature d'emergenza disponibili per il trattamento delle emorragie GI più importanti e nel follow-up la scleroterapia o la legatura delle varici.

La valutazione annuale per il controllo precoce e regolare del coinvolgimento epatobiliare

LIVELLO 0	Non si esegue la valutazione annuale del coinvolgimento epatobiliare
LIVELLO 1	Non si esegue la valutazione annuale del coinvolgimento epatobiliare ma esami ed ecografia sono programmati solo in base alla valutazione clinica
LIVELLO 2:	La valutazione annuale include gli esami biochimici per la valutazione della funzionalità epatica (amino-transferasi, bilirubina, fosfatasi alcalina, gamma GT, albumina, tempo di protrombina, glicemia), un emocromo completo per valutare l'ipersplenismo e l'ecografia del fegato
LIVELLO 3	In aggiunta al livello 2: l'ecografia del fegato deve includere la valutazione mediante punteggio di irregolarità parenchimale epatica, fibrosi periportale e nodularità del fegato

La valutazione ed il regolare controllo delle malattie del fegato legate alla FC (CFRLD)

LIVELLO 0	Non è un compito definito da una procedura
LIVELLO 1	Il paziente viene indirizzato presso un Centro che ha esperienza assistenziale di pazienti con malattie del fegato legate alla FC (CFRLD)
LIVELLO 2:	Il Centro si avvale di una collaborazione con altro Centro FC di riferimento che dispone di un gruppo multidisciplinare con un gastroenterologo, una dietista e può contare su un radiologo esperto e su un rapporto sperimentato con una struttura chirurgica che dispone di esperienza in FC e di un contatto organizzato con un'unità di trapianto del fegato
LIVELLO 3	La valutazione ed il regolare controllo di malattie del fegato legate alla FC (CFRLD) viene garantito con il coinvolgimento di un gruppo multidisciplinare che comprende un pediatra o un internista, un epatologo gastro enterologo, un dietista, un radiologo e un chirurgo con esperienza in FC. Il centro della FC è in contatto con un'unità di trapianto del fegato

*Il livello 3 è di pertinenza solo dei Centri di Riferimento

La gestione di manifestazioni epatobiliari croniche

LIVELLO 0	Non è un compito definito da una procedura
LIVELLO 1	Il paziente viene indirizzato presso un Centro che ha esperienza assistenziale di pazienti con malattie del fegato legate alla FC (CFRLD)
LIVELLO 2:	Il Centro si occupa della prevenzione e correzione della malnutrizione, un precoce trattamento con acido ursodesossilico. Per il trattamento specifico dell'ipertensione portale e dell'insufficienza epatica, il trapianto del fegato e le situazioni di emergenza il centro si avvale di una collaborazione con altro Centro FC di riferimento
LIVELLO 3	Il Centro si occupa della prevenzione e correzione della malnutrizione, un precoce trattamento con acido ursodesossilico, un trattamento specifico dell'ipertensione portale e dell'insufficienza epatica. Il Centro ha un rapporto di collaborazione con strutture d'emergenza per il trattamento ed il follow-up delle emorragie più importanti. Il Centro FC è in contatto con un'unità di trapianto del fegato

*Il livello 3 è di pertinenza solo dei Centri di Riferimento

Funzionalità pancreatica endocrina

*La prevalenza del diabete mellito (CFRD) correlato alla FC aumenta marcatamente con l'età e si presenta soltanto in pazienti con disfunzione pancreatica esocrina. Il principale fattore patogenetico è ritenuto essere la alterazione nella struttura delle insule pancreatiche a causa della FC e dell'infiltrazione di grassi del pancreas. I pazienti con mutazioni lievi sono meno portati a sviluppare il diabete. **Una regolare valutazione del metabolismo del glucosio in pazienti oltre i 10 anni di età con insufficienza pancreatica dovrebbe essere effettuata ogni anno o più frequentemente se clinicamente indicato. Il test di tolleranza al glucosio per via orale è il test più importante per la diagnosi del diabete mellito ed è il metodo di screening per il diabete associato alla FC.***

I pazienti con diabete accertato dovrebbero essere valutati con la **HbA1c** del siero per stabilire la adeguatezza del controllo glucidico. La valutazione di routine e la revisione della terapia farmaco/insulina in corso, i risultati del controllo della glicemia eseguito a casa, i tempi e le cause degli episodi di ipoglicemia e iperglicemia e la comprensione del CFRD andrebbero rivisti regolarmente.

Andrebbe fatta una revisione annuale che includa anche il controllo delle complicanze. Un endocrinologo esperto di CFRD dovrebbe essere coinvolto.

L'inizio del CFRD è spesso clinicamente preceduto da perdita di peso e calo della funzione polmonare che sono strettamente legati ad una capacità residua di secrezione di insulina. Soltanto un limitato numero di pazienti con CFRD ha sintomi di iperglicemia alla diagnosi. Poiché l'insulinopenia è la causa del CFRD, l'insulina è il trattamento di scelta.

La decisione di iniziare la terapia con insulina è basata sui profili glicemici e sullo stato clinico. Il trattamento porta al recupero di peso e all'aumento della funzionalità polmonare, ma la sopravvivenza a lungo termine è ulteriormente ridotta. Le riacutizzazioni infettive, il trattamento sistemico con steroidi e la gravidanza sono tutti associati ad un aumento di richiesta di insulina dovuto alla sua mancanza. C'è un'esperienza limitata a lungo termine con agenti stimolanti la cellula beta. I pazienti con CFRD non sono protetti da complicanze diabetiche tardive, che devono essere regolarmente monitorizzate.

Diabete FC – Screening

LIVELLO 0	Non è disponibile un protocollo per lo screening del diabete
LIVELLO 1	Non è disponibile un protocollo per lo screening annuale del diabete ma viene solo eseguita una valutazione personalizzata in base ai parametri clinici,
LIVELLO 2:	E' disponibile e conosciuto un protocollo per lo screening annuale del diabete
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato un protocollo per lo screening annuale del diabete.

Pazienti con Diabete accertato

LIVELLO 0	Non vi è disponibilità e/o collaborazione di un diabetologo, né un programma di controlli periodici
LIVELLO 1	Vi è un programma di collaborazione con un Centro CF o con un Servizio di diabetologia con competenze specifiche per il diabete CF, ma non vi è un programma di controlli periodici
LIVELLO 2:	Vi è un programma di collaborazione con il Servizio-di diabetologia nell'Ospedale con competenze specifiche per il diabete CF, secondo un programma concordato di controlli periodici
LIVELLO 3	In aggiunta al livello2 esiste un diabetologo di riferimento nell'Ospedale con competenze specifiche per il diabete CF

Malattia ossea associata alla FC

L'osteopatia nella FC è resa evidente dalla densità minerale delle ossa (BMD) al di sotto della media appropriata all'età (>2 'Z score') oppure da una o più fratture patologiche. Il problema di base è il basso volume spugnoso dell'osso, con una bassa formazione ossea a livello di tessuto e cellulare. Si raccomanda che lo stato BMD sia determinato durante l'infanzia e specialmente durante lo scatto di crescita puberale. Nonostante la normale nutrizione e crescita di base, i bambini con FC possono avere una preoccupante riduzione della BMD.

Possibili fattori di predisposizione possono essere mancanza di vitamina D e K; scarsa assunzione di calcio; performance all' esercizio fisico fisiologicamente e patologicamente ridotta; ritardo nella pubertà; ipogonadismo; effetti sistemici diretti di citochine pro-infiammatorie che passano dalle vie aeree al circolo ematico; terapia con steroidi per via orale e per inalazione; CFRD.

Strategie di prevenzione che dovrebbero essere parte della cura abituale della FC includono una valutazione annuale dei livelli della vitamina D ed un'integrazione aumentata quando necessario, un incoraggiamento ad una dieta ricca di calcio ed un controllo del peso, che hanno mostrato di aumentare il BMD in altri contesti. Sebbene non ci siano ancora prove dell'efficacia della vitamina K nella terapia comune della CFRD, l'integrazione della vitamina K dovrebbe essere considerata. Un eccessivo ritardo nella pubertà dovrebbe essere analizzato e curato. In pazienti con BMD ridotta, andrebbero valutati i livelli dell'ormone sessuale post-puberale e si dovrebbe considerare una terapia sostitutiva in accordo con uno specialista endocrinologo. Tuttavia non è possibile sapere se ciò potrebbe migliorare la BMD. Non è possibile dare raccomandazioni su quando e con quale frequenza misurare la BMD. L'osteopenia nella FC è silenziosa fin quando il paziente non subisce una frattura patologica e potrebbe essere misconosciuta se

non attivamente cercata. **La valutazione della BMD mediante DEXA è ben tollerata ed ha un basso rischio di radiazioni.** La BMD andrebbe misurata in più parti del corpo poiché vi possono essere risultati discordanti tra le varie sedi. In pazienti a basso rischio la BMD andrebbe misurata ogni 2-3 anni, partendo dai 6 anni di età, con misurazioni più frequenti se la BMD è bassa al 1° esame. **Gruppi ad alto rischio**, in particolare quelli con grave patologia polmonare (FEV1 < 50% predetto), notevole dose cumulativa di steroidi orali o inalati, diabete insulinodipendente e quelli con storia familiare di osteoporosi potrebbero aver bisogno di misurazioni della BMD più regolari. Se questa è ridotta in modo significativo e non c'è risposta a semplici integrazioni della dieta, andrebbero intraprese altre terapie. Inoltre poiché l'osteopenia può peggiorare dopo il trapianto di polmoni e pregiudicarne il risultato, dovrebbe essere identificato un valore soglia basso per i candidati al trapianto.

Strategie di prevenzione dell'osteopenia in FC

LIVELLO 0	Non vi è un programma di sorveglianza definito della densità ossea, né una valutazione annuale programmata dei livelli di vitamina D
LIVELLO 1	Vi è un programma di sorveglianza annuale dei livelli della vitamina D
LIVELLO 2	Vi è un programma di sorveglianza con la valutazione della densità ossea e dei livelli della vitamina D
LIVELLO 3	Vi è un programma di sorveglianza annuale con il dosaggio della vitamina D e con la valutazione periodica della densità ossea. Viene attuato un programma educativo (dieta, stile di vita, ecc.) per la prevenzione/trattamento dell'osteopenia Viene attuato un programma educativo relativo alla dieta (ricca di calcio), al controllo del peso e all'esercizio fisico.

Complicazioni ORL (orecchio-naso-gola)

Quasi tutti i pazienti di FC sviluppano malattia nasale e dei seni che è frequentemente sintomatica. Tutti i centri dovrebbero avere una collaborazione con il dipartimento orecchio-naso-gola per le indagini ed il trattamento della poliposi nasale e della sinusite grave. Possono essere prese in considerazione alcune operazioni che includono la polipectomia, resezione submucosa, inclusa la chirurgia endoscopica dei seni ed altre complesse procedure. L'uso di amino glicosidi può avere un effetto dannoso sull'ottavo nervo cranico (nervo acustico). Una collaborazione con il servizio di audiologia è importante per controllare i pazienti. Nell'udito la sordità per le alte frequenze è un primo indicatore della tossicità da aminoglicosidi. Un esame audiologico annuale dovrebbe essere preso in considerazione per tutti i pazienti che hanno avuto trattamenti ripetuti con antibiotici aminoglicosidi per endovena. I polipi nasali possono causare apnea ostruttiva nel sonno, che può contribuire ad una scarsa crescita di peso.

Collaborazione con il servizio di audiologia

LIVELLO 0	Non c'è una programma di controlli concordati con un Servizio Audiologico
LIVELLO 1	Controllo audiologico occasionale in pazienti trattati con antibiotici potenzialmente ototossici
LIVELLO 2	Vi è una procedura definita per il controllo audiologico annuale di pazienti che usano antibiotici potenzialmente ototossici
LIVELLO 3	Vi è una procedura definita per il controllo audiologico annuale di pazienti che usano antibiotici potenzialmente ototossici e per lo studio delle mutazioni genetiche che definiscono la suscettibilità genetica alla ototossicità da farmaci – aminoglicosidi (mutazione del DNA mitocondriale - mtDNA 1555 dal punto A al punto G)

Collaborazione con il dipartimento orecchio-naso-gola per le indagini ed il trattamento della poliposi nasale e della patologia sinusale

LIVELLO 0	Non vi è disponibilità e/o collaborazione con un Servizio/UO ORL
LIVELLO 1	Vi è la possibilità di inviare i pazienti ad un Servizio/UO ORL senza competenze specifiche in FC ma disposto a collaborare.
LIVELLO 2	Vi è un programma di collaborazione con un Servizio/UO ORL con competenze specifiche in FC
LIVELLO 3	Vi è una procedura definita di interfaccia con un Servizio/UO ORL con competenze specifiche in FC in grado di trattare le poliposi nasali e la patologia sinusale con le tecniche raccomandate che includono la polipectomia, resezione submucosa, inclusa la chirurgia endoscopica dei seni ed le altre complesse procedure chirurgiche

Aspergillosi broncopolmonare allergica (ABPA)*Sorveglianza e diagnostica della aspergillosi broncopolmonare allergica*

LIVELLO 0	Non vi una procedura definita per la diagnostica ed il trattamento della ABPA
LIVELLO 1	E' disponibile una procedura riferita ad una linea guida di riferimento
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuta una procedura riferita ad una linea guida di riferimento
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuta ed applicata una procedura riferita ad una linea guida di riferimento con il coinvolgimento del radiologo esperto e del Laboratorio di riferimento

Valutazione sistematica del dolore

Uno studio multicentrico condotto dal Gruppo Infermieri della SIFC ha dimostrato il forte impatto della sintomatologia dolorosa nei pazienti FC e come questa sintomatologia venga di rado riferita al medico spontaneamente.

La presenza di sintomatologia dolorosa dovrebbe essere indagata sistematicamente con questionario apposito, valutata con scale specifiche per fasce di età e registrata in cartella .

LIVELLO 0	Nessuna valutazione del dolore
LIVELLO 1	Valutazione occasionale
LIVELLO 2:	valutazione sistematica senza strumenti specifici
LIVELLO 3	valutazione sistematica con strumenti specifici

Trattamento del dolore

LIVELLO 0	Nessun protocollo di trattamento del dolore
LIVELLO 1	E' presente un protocollo di trattamento
LIVELLO 2:	E' presente un protocollo del dolore ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo del dolore, è conosciuto ed è applicato

Emoftoe / emottisi

Definizione dell'emoftoe: "minima" se di quantità inferiore ai 5 ml, "lieve" se superiore a 5ml, "massiva" se superiore ai 240 ml . L'incidenza annua della complicanza è dello 0,87% con il 4% dei Pazienti che ha esperienza di un episodio di emottisi maggiore. La emoftoe minima può non richiedere il ricovero, ma il medico va informato soprattutto se vi è emoftoe recidivante. L'emoftoe fra i 10 e i 60 ml richiede il ricovero ed ha necessità di sorveglianza medica. L'emoftoe massiva e recidivante va trattata con l'embolizzazione delle arterie bronchiali.

LIVELLO 0	Nessun protocollo di trattamento
LIVELLO 1	E' presente un protocollo di trattamento
LIVELLO 2	E' presente un protocollo di trattamento ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo di trattamento, è conosciuto ed è applicato

Pneumotorace

Il pneumotorace (PNX) ha una incidenza annua dell' 0.64% ed interessa il 3,4% dei pazienti. La sua frequenza aumentare con l'età , si associa alla gravità della malattia polmonare e correla con una più alta morbilità e mortalità nei due anni successivi all'episodio. E' definito esteso il PNX che supera i 3 cm (distanza massima tra la parete toracica e il polmone in un rx standard del torace in proiezione AP). Per un PNX esteso è necessario il ricovero e l'inserimento di drenaggio transtoracico; se le condizioni cliniche del paziente sono instabili, il drenaggio è consigliato anche per PNX di piccole dimensioni. Per PNX recidivanti dovrebbe essere presa in considerazione la pleurodesi .

LIVELLO 0	Nessun protocollo di trattamento
LIVELLO 1	E' presente un protocollo di trattamento
LIVELLO 2	E' presente un protocollo di trattamento ed è conosciuto

LIVELLO 3	E' presente un protocollo di trattamento, è conosciuto ed è applicato
------------------	---

Insufficienza respiratoria

E' la principale causa di morbilità e mortalità del paziente con FC ed è definita dai seguenti criteri emogasanalitici: pO₂ < 60 mmHg e/o pCO₂ >45 mmHg. Spesso compare è preceduta da ipossiemia notturna e/o sotto sforzo.

LIVELLO 0	Nessun protocollo di trattamento
LIVELLO 1	E' presente un protocollo di trattamento
LIVELLO 2	E' presente un protocollo di trattamento ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo di trattamento, è conosciuto ed è applicato

Sindrome da deplezione salina

Grave complicanza più frequente in età infantile, facilmente prevenibile con corretta supplementazione alimentare di NaCl (LG allegate).

LIVELLO 0	Non supplementazione
LIVELLO 1	Supplementazione occasionale
LIVELLO 2	Supplementazione sistematica senza protocollo
LIVELLO 3	Esiste un protocollo di prevenzione, diagnosi e trattamento

Incontinenza urinaria

È una complicanza con forte impatto sulla QoL più frequente nelle femmine (38% vs 5% nei maschi) . L'aumento della pressione endoaddominale secondaria alla tosse cronica è il principale meccanismo patogenetico.

Poiché l'incontinenza è raramente segnalata spontaneamente dai pazienti, il sintomo va ricercato sistematicamente soprattutto a partire dall'età adolescenziale.

LIVELLO 0	Nessuna valutazione del sintomo
LIVELLO 1	Valutazione occasionale
LIVELLO 2	valutazione sistematica senza strumenti specifici
LIVELLO 3	valutazione sistematica con strumenti specifici

LIVELLO 0	Non vi una percorso definito per la diagnosi ed il trattamento
LIVELLO 1	E' disponibile un percorso per la diagnosi ed il trattamento
LIVELLO 2	E' disponibile e conosciuto un percorso per la diagnosi ed il trattamento
LIVELLO 3	E' disponibile, conosciuto ed applicato un percorso per la diagnosi ed il trattamento

Nefropatia

I pazienti FC hanno un aumentato rischio di nefropatia (nefrotossicità da farmaci, amiloidosi, IRC e calcolosi renale) e dovrebbero essere monitorati e trattati secondo protocolli specifici .

LIVELLO 0	Nessun protocollo specifico
LIVELLO 1	E' presente un protocollo specifico
LIVELLO 2	E' presente un protocollo specifico ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo specifico, è conosciuto ed è applicato

Reazioni allergiche a farmaci

I pazienti FC hanno un aumentato rischio di reazioni allergiche a farmaci, in particolare ad antibiotici in seguito ai ripetuti cicli di trattamento. Dovrebbero essere utilizzati protocolli di sorveglianza e trattamento dell'evento.

LIVELLO 0	Nessun protocollo specifico
LIVELLO 1	E' presente un protocollo specifico
LIVELLO 2	E' presente un protocollo specifico ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo specifico, è conosciuto ed è applicato

Trapianto

Criteria di selezione dei pazienti per inserimento lista attesa

(allegato)

LIVELLO 0	Nessun protocollo specifico
LIVELLO 1	E' presente un protocollo specifico
LIVELLO 2	E' presente un protocollo specifico ed è conosciuto
LIVELLO 3	E' presente un protocollo specifico, è conosciuto ed è applicato

Collegamento con Centro Tp.

LIVELLO 0	Non esiste collegamento con un Centro TP
LIVELLO 1	Esiste un collegamento con un Centro TP senza percorso strutturato
LIVELLO 2	Esiste un collegamento con un Centro TP con un percorso strutturato solo nel pre-TP
LIVELLO 3	Esiste un collegamento con un Centro TP con un percorso strutturato nel pre- e post-TP con gestione collegiale del paziente

Educazione al paziente

L'educazione al paziente ed allo staff viene garantita al fine di attivare le risorse e sostenerli nel raggiungimento della maggior autonomia possibile in relazione all'evolversi delle condizioni cliniche

LIVELLO 0	Non si eseguono interventi di educazione
LIVELLO 1	Vengono eseguiti interventi di educazione e istruzione solo in maniera saltuaria
LIVELLO 2:	Vengono eseguiti sistematicamente interventi di educazione ed istruzione senza verifica
LIVELLO 3	Vengono eseguiti interventi di educazione ed istruzione in modo sistematico e con verifica

Continuità

Follow up

Organizzazione di un'attività ambulatoriale separata per il bambino diagnosticato per screening (entro il primo anno di vita)

LIVELLO 0	Non esiste un'organizzazione che consente di visitare il bambino diagnosticato per screening separatamente
LIVELLO 1	Esiste un'organizzazione che consente di visitare il bambino diagnosticato per screening separatamente solo in giorni stabiliti
LIVELLO 2:	Esiste un'organizzazione che consente di visitare il bambino diagnosticato per screening separatamente solo per visite programmate
LIVELLO 3	Esiste un'organizzazione che consente di visitare sempre il bambino diagnosticato per screening separatamente

Segregazione fra pazienti in base alla coltura escreato

LIVELLO 0	Non viene effettuato alcun tipo di segregazione
LIVELLO 1	Solo per <i>B cepacia</i>
LIVELLO 2:	Per <i>B cepacia</i> e <i>Pseudomonas</i>
LIVELLO 3	Viene applicato il protocollo per il controllo delle infezioni SIFC

Valutazione della saturazione

LIVELLO 0	Non viene effettuata
LIVELLO 1	Non regolarmente
LIVELLO 2:	Solo nel paziente riacutizzato
LIVELLO 3	Sistematicamente

Coltura dell'escreato per i batteri

LIVELLO 0	Solo al controllo annuale
LIVELLO 1	Ogni 6 mesi
LIVELLO 2:	Ogni 3 mesi
LIVELLO 3	A tutti i controlli programmati e alle riacutizzazioni

Revisione della terapia in atto

LIVELLO 0	Non è prevista alcuna procedura
LIVELLO 1	E' prevista una procedura
LIVELLO 2:	E' prevista e conosciuta una procedura
LIVELLO 3	E' prevista , conosciuta e applicata una procedura

Viene dato un appuntamento per il controllo successivo (indicazioni contenute nella tabella xxx in appendice)

LIVELLO 0	Non viene dato un appuntamento per il controllo successivo
LIVELLO 1	Viene dato un appuntamento per il controllo successivo indipendentemente dalle indicazioni
LIVELLO 2:	Viene dato un appuntamento per il controllo successivo secondo le indicazioni
LIVELLO 3	Viene dato un appuntamento scritto per il controllo successivo secondo le indicazioni

Controllo annuale

LIVELLO 0	Non esiste un protocollo per il controllo annuale
LIVELLO 1	Esiste un protocollo per il controllo annuale
LIVELLO 2	Esiste ed è conosciuto un protocollo per il controllo annuale
LIVELLO 3	Esiste, è conosciuto ed è applicato un protocollo per il controllo annuale

Comunicazione del risultato degli esami eseguiti durante la visita

LIVELLO 0	Non esiste un protocollo per la comunicazione dell'esito degli esami
LIVELLO 1	Esiste un protocollo per la comunicazione dell'esito degli esami
LIVELLO 2	Esiste ed è conosciuto un protocollo per la comunicazione dell'esito degli esami
LIVELLO 3	Esiste, è conosciuto ed è applicato un protocollo per la comunicazione dell'esito degli esami

Terapia a Domicilio

Per terapia domiciliare si intende la somministrazione di tutte le cure compresa la terapia antibiotica parenterale. La somministrazione a domicilio anziché in ospedale interferisce meno con la vita quotidiana del paziente e della sua famiglia, riduce il rischio delle infezioni crociate, la tempestività del trattamento non dipende dalla disponibilità dei posti letto e costa meno.

Il buon esito della terapia dipende principalmente da una buona selezione dei pazienti e da un'alleanza terapeutica formalizzata in un consenso informato.

Terapia domiciliare endovenosa

LIVELLO 0	Non esiste un protocollo per la selezione dei pazienti e la gestione della terapia
LIVELLO 1	Esiste un protocollo per la selezione dei pazienti e la gestione della terapia
LIVELLO 2	Esiste ed è conosciuto un protocollo per la selezione dei pazienti e la gestione della terapia
LIVELLO 3	Esiste, è conosciuto ed è applicato un protocollo per la selezione dei pazienti e la gestione della terapia

La terapia domiciliare endovenosa è

LIVELLO 0	Autogestita con formazione del paziente/famiglia in ospedale
LIVELLO 1	coinvolgimento del medico di base o pediatra
LIVELLO 2	Idem + attivazione del servizio di cure domiciliari secondo protocolli condivisi e formazione specifica del personale coinvolto
LIVELLO 3	Idem + con copertura h 24 dei servizi territoriali

Fornitura farmaci e presidi

LIVELLO 0	Non sono formalizzati accordi con i servizi territoriali per la fornitura di farmaci e presidi
LIVELLO 1	Sono presenti accordi formalizzati per la fornitura di farmaci e presidi
LIVELLO 2	Sono monitorati gli accordi per la fornitura di farmaci e presidi
LIVELLO 3	Sono costantemente monitorati con il contributo dei pazienti gli accordi per la fornitura di farmaci e presidi

Transizione

E' raccomandato che i pazienti adulti siano seguiti da una equipe/centro di cura per adulti (LG). Nel processo di transizione è indispensabile garantire la continuità delle cure secondo un protocollo dettagliato che comprenda le problematiche di comunicazione al paziente/famiglia ed equipe e condivisione delle LG. Qualora non sia presente un centro per adulti deve essere garantita la presenza di specialisti idonei ad un follow up specifico per l'età adulta

Protocollo per la transizione **Non applicabile se non presente centro per adulti**

LIVELLO 0	Non c'è un programma per la transizione con il coinvolgimento degli specialisti dell'adulto
LIVELLO 1	C'è un programma generico e non definito nei tempi per la transizione con il coinvolgimento degli specialisti dell'adulto o il passaggio ad un centro adulti (ove esiste)*
LIVELLO 2	C'è un programma definito nei tempi e concordato per la transizione con il coinvolgimento degli specialisti dell'adulto o il passaggio ad un centro adulti (ove esiste) ad un'età predeterminata
LIVELLO 3	C'è un programma definito nei tempi e concordato per la transizione con il coinvolgimento degli specialisti dell'adulto o il passaggio ad un centro adulti (ove esiste) che tiene conto del grado di maturità/capacità di autogestione del paziente e della situazione clinica/psicologica

utilizzo di protocolli terapeutici condivisi dalle 2 equipe

LIVELLO 0	No
LIVELLO 1	Sì, per alcuni aspetti della patologia
LIVELLO 2	Sì, scritti, per alcuni aspetti della patologia
LIVELLO 3	Sì, scritti, per la maggior parte degli aspetti della patologia

utilizzo di protocolli di follow-up condivisi dalle 2 equipe

LIVELLO 0	No
LIVELLO 1	Sì, per alcuni aspetti della patologia
LIVELLO 2	Sì, scritti, per alcuni aspetti della patologia
LIVELLO 3	Sì, scritti, per la maggior parte degli aspetti della patologia

Nei casi in cui non sia presente un centro per adulti dovrebbero esistere protocolli di follow-up e cura per i pazienti adulti, con percorsi separati rispetto ai pazienti pediatrici

LIVELLO 0	No
LIVELLO 1	Esistono protocolli per i pazienti adulti
LIVELLO 2	Esistono e sono conosciuti protocolli per i pazienti adulti

LIVELLO 3	Esistono, sono conosciuti e applicati protocolli per i pazienti adulti
------------------	--

Fase Terminale

L'equipe di cura FC dovrebbe farsi carico del paziente anche nella fase terminale di malattia mettendo in atto tutte le procedure necessarie a soddisfare i bisogni di salute e di sollievo della sofferenza nel rispetto delle implicazioni individuali etico-spirituali del paziente e dei famigliari. A tale scopo dovrebbe esistere un percorso individualizzato e condiviso tra equipe di cura e paziente/famiglia.

LIVELLO 0	Non esiste un percorso per la gestione della fase terminale
LIVELLO 1	Esiste un percorso standardizzato per la gestione della fase terminale
LIVELLO 2	Esiste un percorso individualizzato per la gestione della fase terminale
LIVELLO 3	Esiste ed è condiviso un percorso individualizzato per la gestione della fase terminale

Comunicazione interna

Riunioni

Particolare importanza dovrebbe essere data alla comunicazione tra i componenti dell'equipe. Si dovrebbe conservare sempre un verbale di ogni incontro.

Riunioni d'équipe

LIVELLO 0	Non si effettuano riunioni d'équipe
LIVELLO 1	Si effettuano riunioni d'équipe non programmate
LIVELLO 2:	Si effettuano riunioni d'équipe programmate
LIVELLO 3	Si effettuano riunioni d'équipe a cadenza settimanale

Rapporto con altri professionisti

(consulenza)

Si dovrebbero istituire dei rapporti di collaborazione con i consulenti esterni all'equipe multidisciplinare del centro attraverso riunioni programmatiche.

Comunicazione

LIVELLO 0	Non si effettuano riunioni né si scambiano informazioni con i consulenti
LIVELLO 1	Si scambiano informazioni in modo non strutturato
LIVELLO 2:	Si scambiano informazioni in modo strutturato, solo su problematiche cliniche
LIVELLO 3	Si effettuano riunioni programmatiche

Comunicazione esterna e partecipazione

Informativa

Il Centro dovrebbe rendere disponibili all'utenza le informazioni relative ai servizi offerti e alle modalità di accesso.

Documento di presentazione

LIVELLO 0	Non esistono documenti di presentazione del Centro
LIVELLO 1	Il Centro è presentato solo nella Carta dei Servizi dell'Ospedale e/o sul portale dell'Ospedale
LIVELLO 2:	Il Centro inoltre distribuisce una brochure
LIVELLO 3	Il Centro inoltre ha un sito web dedicato

Customer satisfaction

LIVELLO 0	Non viene effettuata alcuna indagine di customer satisfaction all'interno del Centro
LIVELLO 1	Il gradimento dell'utenza è monitorato con questionari non specifici distribuiti dall'Ospedale
LIVELLO 2	Viene distribuito un questionario di gradimento specifico
LIVELLO 3	I risultati del questionario di gradimento vengono comunicati all'utenza ed utilizzati per migliorare il servizio offerto

Gestione della Documentazione

I documenti clinici di interesse sono costituiti da: cartella clinica, cartella ambulatoriale, esami di laboratorio e strumentali. I contenuti di tali documenti sono regolamentati da requisiti cogenti. Per i pazienti con FC è importante avere la storicità del dato clinico per poter valutare l'andamento e l'evoluzione della malattia.

Accessibilità

LIVELLO 0	I documenti non sono accessibili
LIVELLO 1	I documenti non sono facilmente accessibili per il personale autorizzato e non vengono archiviati con regolarità
LIVELLO 2	I documenti sono facilmente accessibili per il personale autorizzato e non vengono archiviati con regolarità
LIVELLO 3	I documenti sono facilmente accessibili per il personale autorizzato e vengono archiviati con regolarità

Report di andamento per la crescita in età evolutiva

LIVELLO 0	Non esiste il report di andamento
LIVELLO 1	Esiste il report di andamento solo per i pazienti malnutriti
LIVELLO 2	Esiste il report di andamento per i pazienti malnutriti ed a rischio di malnutrizione
LIVELLO 3	Esiste il report di andamento per tutti i pazienti

Report di andamento per la funzionalità respiratoria

LIVELLO 0	Non esiste il report di andamento
LIVELLO 1	Esiste il report di andamento solo dell'ultimo anno
LIVELLO 2	Esiste il report di andamento per gli ultimi 5 anni
LIVELLO 3	Esiste il report di andamento dalla presa in carico

Registro

La partecipazione ad un registro nazionale di patologia è fattore qualificante l'attività del Centro, permettendo studi nazionali sulla epidemiologia della FC, base per scelte di politica sanitaria per il miglioramento della qualità dell'assistenza

LIVELLO 0	Il centro non fornisce alcun dato per il registro italiano
LIVELLO 1	Il centro fornisce dati aggregati della propria realtà per confronti in ambito italiano (studi multicentrici)
LIVELLO 2:	Il centro partecipa al registro italiano
LIVELLO 3	Il centro partecipa al registro italiano <i>e a quello europeo</i>

Gestione della Formazione

Responsabile della formazione ed aggiornamento

LIVELLO 0	Non è individuato un responsabile della formazione e dell'aggiornamento del personale
LIVELLO 1	E' individuato un responsabile della formazione e dell'aggiornamento del personale
LIVELLO 2:	il responsabile della formazione assicura l'attuazione del piano di formazione
LIVELLO 3	Il responsabile della formazione assicura l'attuazione e il monitoraggio del piano di formazione apportando i necessari correttivi

Iniziative di formazione e aggiornamento

LIVELLO 0	Non vengono effettuate attività di formazione
LIVELLO 1	Sono documentate attività di formazione
LIVELLO 2:	Le attività di formazione interna ed esterna coinvolgono tutti i professionisti
LIVELLO 3	Le attività di formazione sono congruenti con gli obiettivi del servizio e le core competence dei professionisti

Responsabile della tutoraggio

LIVELLO 0	Non è individuato un responsabile del tutoraggio per l'inserimento del personale
LIVELLO 1	E' individuato un responsabile del tutoraggio per l'inserimento del personale
LIVELLO 2:	Il responsabile del tutoraggio assicura il coordinamento delle attività di inserimento del personale
LIVELLO 3	Il responsabile della formazione il monitoraggio delle attività di inserimento del personale apportando i correttivi necessari

Miglioramento continuo

Responsabile della qualità

LIVELLO 0	Non è individuato un responsabile della qualità
LIVELLO 1	E' individuato un responsabile della qualità
LIVELLO 2:	Il responsabile della qualità assicura l'attuazione delle attività pianificate
LIVELLO 3	Il responsabile della qualità assicura l'attuazione e il monitoraggio delle attività pianificate apportando i necessari correttivi

Attività di miglioramento continuo

LIVELLO 0	Non sono documentate le attività di miglioramento continuo
LIVELLO 1	Sono effettuate attività di miglioramento continuo
LIVELLO 2:	Sono effettuate attività di miglioramento continuo e le verifiche nel tempo
LIVELLO 3	Sono effettuate attività di miglioramento continuo e le verifiche nel tempo che coinvolgono tutti i professionisti e i pazienti

Attività di miglioramento continuo

LIVELLO 0	Le attività di miglioramento continuo sono sporadiche
LIVELLO 1	Le attività di miglioramento continuo sono sistematiche e limitate alle criticità organizzative
LIVELLO 2:	Le attività di miglioramento continuo si basano anche sulla valutazione di performance cliniche
LIVELLO 3	Le attività di miglioramento continuo si basano anche sulle valutazioni degli esiti valutati dai pazienti

REQUISITI DI ESITO VALUTATI DAL PAZIENTE

Primo contatto con il Centro

Tutti i cittadini quando entrano in contatto col Centro devono essere accolti, trattati con umanità, messi in condizione di affrontare con serenità l'ingresso e l'accesso ai servizi e alle prestazioni erogate dallo stesso. Al momento della presentazione del paziente in ospedale, questi dovrebbe essere ricevuto da personale appositamente qualificato e addestrato alla comunicazione, che illustri il tipo di prestazione da effettuare e che fornisca le prime indicazioni sulla FC, anche allo scopo di salvaguardare il genitore da informazioni ottenute da fonti alternative.

Accoglienza

LIVELLO 0	Non esistono protocolli di accoglienza
LIVELLO 1	Esistono i protocolli di accoglienza e sono conosciuti dal personale
LIVELLO 2	I protocolli sono conosciuti ed applicati dal personale che si occupa di accoglienza
LIVELLO 3	I protocolli sono conosciuti da tutto il personale ed applicati

Primo Ricovero

Il ruolo dell'Associazione nell'ambito dell'evento ricovero può essere fondamentale anche in funzione delle opportunità offerte dalla stessa, in quanto può rappresentare un punto di riferimento per il paziente/famiglia ed attuare interventi volti anche a contenere i disagi di tipo economico/logistico e di adattamento all'eventuale trasferta in una Regione diversa da quella in cui si risiede. L'Associazione, in tal senso, svolge la funzione di punto di riferimento.

LIVELLO 0	Ambiente non organizzato all'accoglienza.
LIVELLO 1	Ambiente predisposto all'accoglienza: il paziente viene introdotto e accompagnato alla conoscenza del reparto.
LIVELLO 2	In aggiunta, vengono identificati dei professionisti di riferimento per il paziente e la struttura favorisce il contatto tra quest'ultimo e l'Associazione.
LIVELLO 3	In aggiunta, il personale del Centro è preparato a farsi carico delle preoccupazioni e delle ansie del paziente, con capacità di fornire rassicurazioni e prestare attenzione all'aspetto psicologico ed umano del rapporto tra operatore e paziente.

Informazione/Comunicazione

Tutti i cittadini devono essere correttamente informati per instaurare il migliore rapporto fra professionisti sanitari, familiari, pazienti ed essere coinvolti nel percorso di cura. Le condizioni organizzative facilitano e promuovono la buona comunicazione e il sostegno dei pazienti.

Comunicazione della positività allo screening

Il paziente viene informato correttamente sulla positività allo screening, con modalità comunicative che tengano conto della sensibilità del paziente.

(se necessario ripetere prelievo o eseguire test del sudore)

LIVELLO 0	Comunicazione scritta con l'indicazione della necessità di ripetere l'esame del sangue specifico per esami riconducibili facilmente alla diagnosi di FC su carta intestata del centro
LIVELLO 1	Comunicazione scritta da parte del punto nascita con l'indicazione della necessità di ripetere l'esame del sangue per "validazione" esami relativi allo screening neonatale
LIVELLO 2	Comunicazione verbale da parte del punto nascita con l'indicazione della necessità di ripetere l'esame del sangue per "validazione" esami relativi allo screening neonatale
LIVELLO 3	Comunicazione verbale da parte del punto nascita con l'indicazione della necessità di ripetere l'esame del sangue per "validazione" esami relativi allo screening neonatale con esecuzione delle attività in struttura non riconducibile al centro

Comunicazione nelle fasi precedenti alla conferma diagnostica

Il paziente viene informato correttamente, con modalità comunicative che tengano conto nei tempi e nelle espressioni della sua cultura e della sua sensibilità.

LIVELLO 0	Il Centro non struttura né coordina le attività di informazione/comunicazione
LIVELLO 1	Il Centro fornisce informazioni di base scritte strutturate rispondendo a dubbi
LIVELLO 2	Il Centro fornisce informazioni di base verbali strutturate rispondendo a dubbi e individuando un riferimento
LIVELLO 3	Il Centro fornisce informazioni di base verbali e scritte strutturate e differenziate per tipologia di paziente (*) rispondendo a dubbi e individuando una persona di riferimento (**)

(*) Provenienza, età, screening, sintomatologia

(**) Figure professionali diverse

Comunicazione al paziente o genitore di diagnosi di FC

Il paziente viene informato correttamente sulla diagnosi, con modalità comunicative che tengano conto nei tempi e nelle espressioni della sua cultura e della sua sensibilità. Viene comunicata al paziente e alla sua famiglia la presenza nel centro e/o nella zona di abitazione di Associazione di pazienti e/o di volontari impegnati nel campo della FC.

LIVELLO 0	La comunicazione è indistinta rispetto al paziente (*), non strutturata e fornita da professionisti non formati
LIVELLO 1	La comunicazione deve essere strutturata adeguata al paziente (*).
LIVELLO 2	La comunicazione deve essere strutturata adeguata al paziente (*), assicurata da professionisti formati alla comunicazione
LIVELLO 3	La comunicazione deve essere strutturata adeguata al paziente (*), assicurata in spazi adeguati (**) da professionisti formati alla comunicazione e deve essere offerto il colloquio con persone dell'associazione appositamente formata a cui rivolgersi senza problemi di sudditanza psicologica

(*) Provenienza, età, screening, sintomatologia

(**) **Gli spazi adeguati devono essere definiti nel gruppo di lavoro "struttura"**: la sede dei colloqui importanti assicura la riservatezza e riduce le interruzioni (squilli di telefono, colleghi che entrano ed escono)

Comunicazione per la concordanza delle cure

Il paziente ha la possibilità di chiarire le sue curiosità e i suoi dubbi sulla terapia e si sente coinvolto tanto quanto desidera nelle decisioni di trattamento. Occorre che il paziente comprenda le informazioni fornite dal medico e sia in grado di esaminare le possibili conseguenze dell'intervento terapeutico proposto.

LIVELLO 0	Semplice prescrizione delle terapie e si riferiscono solo le conseguenze della mancata aderenza alle cure.
LIVELLO 1	La comunicazione deve essere strutturata, adeguata al paziente (*) (si lascia speranza rispetto all'efficacia della terapia)
LIVELLO 2	La comunicazione deve essere strutturata, adeguata al paziente (*) assicurata da professionisti formati alla comunicazione, fornita in spazi adeguati (**)
LIVELLO 3	La comunicazione deve essere strutturata, adeguata al paziente (*) assicurata da professionisti formati alla comunicazione, fornita in spazi adeguati (**), indicando un percorso in positivo degli effetti delle cure

(*) Provenienza, età, screening, sintomatologia

(**) **Gli spazi adeguati devono essere definiti nel gruppo di lavoro "struttura"**

Comunicazione della prima manifestazione acuta

LIVELLO 0	Lettera di comunicazione scritta.
LIVELLO 1	Comunicazione verbale al paziente. Ci si accerta che il paziente abbia compreso correttamente
LIVELLO 2	Comunicazione verbale con il paziente da parte del personale medico con riferimento alla possibilità di instaurare una terapia adeguata a contrastare l'evento.
LIVELLO 3	Offerta di colloquio personale con il paziente in cui si parla della gestione dell'evento in chiave prospettica (Condivisione della gestibilità dell'evento).

Presenza di coscienza/ Primo ricovero/ Prima colonizzazione/Aggravamento

Il paziente conosce il tempo, lo scopo e le modalità di esecuzione degli esami diagnostici a cui verrà sottoposto, soprattutto quando si tratta di interventi invasivi. Durante l'esecuzione degli esami e delle terapie viene informato il più possibile su quello che sta succedendo e viene rassicurato e coinvolto il più possibile.

LIVELLO 0	Il Centro non fornisce informazioni in modo adeguato (*) al paziente che di conseguenza ricorre ad altre fonti di informazioni.
LIVELLO 1	Il Centro si fa carico dell'adeguata informazione al paziente (*) man mano che si verificano gli eventi. Ci si accerta che il paziente abbia compreso correttamente.
LIVELLO 2	Il Centro condivide con il paziente la possibilità della gestione dell'evento in chiave prospettica.
LIVELLO 3	Offerta di un supporto psicologico nel percorso informativo.

(*) Provenienza, età, screening, sintomatologia

n.b. il "modo adeguato" deve tenere conto dell'ansia del cambiamento di vita che viene a generarsi nel paziente. Si deve prestare molta attenzione alle domande dei diretti interessati, poiché sinonimo di valvola di sfogo del paziente

Ossigeno/ presidi terapeutici invasivi

LIVELLO 0	Mancanza di preparazione rispetto alla necessità dell'ossigenoterapia/presidi terapeutici invasivi
LIVELLO 1	Il paziente viene gradualmente preparato sulla adozione della ossigenoterapia / presidi terapeutici invasivi
LIVELLO 2	Il paziente viene gradualmente preparato sulla adozione della ossigenoterapia / presidi terapeutici invasivi, accompagnato nel percepirne l'utilità e informato sulla "facile" gestione della terapia.
LIVELLO 3	In aggiunta Viene comunicata la possibilità di usufruire di un supporto psicologico.

Trapianto

Il ruolo dell'Associazione nella gestione del trapianto è fondamentale anche in funzione delle opportunità offerta dalla stessa nella gestione complessiva dell'evento che ha una possibilità di intervento attivo con il paziente/famiglia, al fine di cercare di limitare al massimo i disagi di tipo economico/logistico e di adattamento all'eventuale spostamento fuori regione.

LIVELLO 0	Mancanza di preparazione al trapianto.
LIVELLO 1	La preparazione avviene gradualmente, personalizzata secondo la storia clinica del paziente, spiegando con chiarezza cosa è il trapianto, le opportunità ed i rischi e le sinergie create fra il centro FC e il centro trapianti.
LIVELLO 2	In aggiunta Viene comunicata la possibilità di usufruire di un supporto psicologico.
LIVELLO 3	In aggiunta. Viene comunicata la possibilità di avere dei colloqui con pazienti trapiantati (attività garantita dall'associazione).

CURA E QUALITA' DELLE CURE

Il paziente viene riconosciuto come *paziente esperto*, non solo oggetto di cura ma soggetto attivo che partecipa alle scelte che riguardano la sua salute e si sente coinvolto tanto quanto desidera nelle decisioni di trattamento. La percezione di soddisfazione da parte del paziente dovrebbe essere il risultato più importante delle cure

I pazienti sono considerati come persone e non solo come malati. Ricevono considerazione per il disagio e la sofferenza psicologica collegata alla malattia. Il paziente viene aiutato a trarre il massimo dagli aspetti dell'esistenza su cui può influire e ad accettare le componenti inevitabili della malattia.

Diagnosi (per screening – per sintomi)

LIVELLO 0	Il Centro fa diagnosi solo per sintomi e non attiva politiche di sensibilizzazione
LIVELLO 1	Il Centro si limita a fare diagnosi al proprio interno per screening e per sintomi
LIVELLO 2	Il Centro agisce in maniera attiva nei confronti delle pneumologie per la sensibilizzazione dei medici specialisti, tenendo conto del periodo di avvio delle campagne di screening neonatale ove presenti
LIVELLO 3	Il Centro agisce in maniera attiva nei confronti delle pediatrie, gastroenterologie e pneumologie e centri per l'infertilità per la sensibilizzazione dei medici specialisti, tenendo conto del periodo di avvio delle campagne di screening neonatale ove presenti

(tenere conto dell'avvio delle campagne di screening nell'individuazione dell'età di partenza della collaborazione)

Case Manager

La gestione della complessità delle cure dovrebbe essere facilitata dalla presenza, presso il Centro, di un case manager che si attivi per l'adattamento dei protocolli alle necessità individuali del paziente assumendo il ruolo di "facilitatore" tra l'organizzazione interna dell'ospedale e le caratteristiche del singolo paziente. Tale figura professionale si caratterizza inoltre come interfaccia per le attività erogate dai servizi territoriali.

LIVELLO 0	La continuità assistenziale non viene garantita.
LIVELLO 1	La continuità assistenziale viene garantita a livello di struttura.
LIVELLO 2	I protocolli sono gestiti da un case manager (*).
LIVELLO 3	I protocolli sono governati (**) da un case manager.

(*) i protocolli vengono adattati all'esigenza del paziente

(**) in base alla esigenza dei pazienti si modificano i protocolli

Aspetti alberghieri del ricovero

LIVELLO 0	Struttura rigida non rispettosa dei tempi del paziente
LIVELLO 1	Struttura rispettosa dei tempi del paziente e che favorisce momenti di incontro con i familiari.
LIVELLO 2	Struttura rispettosa dei tempi del paziente e che favorisce momenti di incontro con i familiari. Offerta di dieta personalizzata e concordata con il paziente.
LIVELLO 3	Struttura rispettosa dei tempi del paziente e che favorisce momenti di incontro con i familiari. Offerta di dieta personalizzata e concordata con il paziente. Stanza attrezzata in modo confortevole per le lunghe permanenze (*) e per l'attività fisica(**).

(*)Requisito di struttura (accesso internet – frigo – microonde – tv, etc.)

(**)Requisito di struttura (Tapis-roulant – cyclette – vogatore, etc.)

Telemedicina

Cartelle cliniche per Centri

LIVELLO 0	Il Centro usa cartelle cliniche cartacee o una cartella elettronica non coordinata.
LIVELLO 1	Il Centro usa una cartella clinica elettronica compatibile con lo standard adottato dal sistema dei Centri italiani e, su richiesta, può inviare i dati di un paziente ad altro Centro.
LIVELLO 2	Il Centro usa una cartella clinica elettronica compatibile con lo standard adottato dal sistema dei Centri italiani e, su richiesta, può inviare i dati di un paziente ad altro Centro; rilascia inoltre al paziente copia dei suoi dati in forma digitale.
LIVELLO 3	Il Centro usa una cartella clinica elettronica compatibile con lo standard adottato dal sistema dei Centri italiani e la condivide in rete con l'intero sistema; rilascia inoltre al paziente copia dei suoi dati in forma digitale.

Cartelle cliniche per Servizi di supporto

LIVELLO 0	Le cartelle cliniche non sono condivise fra Centro di Supporto e Centro di Riferimento
LIVELLO 1	Le cartelle cliniche sono condivise fra Centro di Supporto e Centro di Riferimento e, su richiesta, possono essere inviati i dati di un paziente ad altro Centro
LIVELLO 2	In aggiunta Rilascia inoltre al paziente copia dei suoi dati in forma digitale
LIVELLO 3	In aggiunta Condivide in rete con l'intero sistema la cartella clinica.

Telemetria

LIVELLO 0	Il Centro non offre alcun servizio di telemetria
LIVELLO 1	Il Centro ha a disposizione mezzi di telemetria e ne propone l'uso
LIVELLO 2	Il Centro ha a disposizione mezzi di telemetria adeguati al numero dei pazienti e ne suggerisce l'uso dopo una attenta valutazione clinica e psicologica
LIVELLO 3	Il Centro ha a disposizione mezzi di telemetria adeguati al numero dei pazienti e ne propone l'uso, dopo una attenta valutazione clinica e psicologica, mediante una comunicazione strutturata, condividendo la scelta con il paziente

Cura del dolore

Il paziente non prova il dolore fisico o, se lo prova, ha la convinzione che il personale faccia di tutto per alleviarlo e che tenga conto anche delle componenti cognitive ed emotive della sofferenza.

LIVELLO 0	Il paziente non è compreso nel suo dolore e non si individuano modalità di intervento.
LIVELLO 1	Il paziente è compreso nel suo dolore.
LIVELLO 2	Il paziente è compreso nel suo dolore e si individuano modalità di intervento.
LIVELLO 3	Il paziente è compreso nel suo dolore ed è accompagnato nel percorso di gestione.

Coordinamento e continuità

Rapporto Centro FC/Centro trapianti ***Inserire rapporto con Associazioni per supporto economico/logistico***

LIVELLO 0	Nessuna sinergia fra il Centro FC ed il centro trapianti.
LIVELLO 1	Sinergie create fra il centro FC e il centro trapianti coordinate da protocolli.
LIVELLO 2	Individuazione di un case-manager che coordini le sinergie create fra il centro FC e il centro trapianti e segua il percorso evolutivo dal pre-trapianto al post-trapianto.
LIVELLO 3	Individuazione di un case-manager che coordini le sinergie create fra il centro FC e il centro trapianti e segua il percorso evolutivo dal pre-trapianto al post-trapianto, coordinando con il centro trapianti il processo di cure.

Coordinamento interno all'équipe di cura (Riunione di staff)

Tutti i professionisti coinvolti nell'assistenza hanno conoscenze sufficienti sulla progressione della malattia, sulle cure prestate o programmate per il paziente, su quanto è stato detto al paziente e ai "familiari", e sulle reazioni e decisioni.

LIVELLO 0	Mancata conoscenza da parte degli operatori della situazione clinica del paziente.
LIVELLO 1	Conoscenza da parte degli operatori della situazione clinica del paziente.
LIVELLO 2	Tutta l'équipe multidisciplinare condivide il percorso di cura del paziente.
LIVELLO 3	Tutta l'équipe multidisciplinare condivide il percorso di cura del paziente. Costante aggiornamento di tutti gli operatori con cui il paziente viene in contatto.

Presenza in carico totale

Il concetto di *cura* viene inteso nel senso più ampio della parola e dovrebbe comprendere sia la cura strettamente detta sia le attività assistenziali che nel corso dello sviluppo del progetto di vita del paziente si possono avviare (fecondazione, maternità etc)

LIVELLO 0	Il paziente viene gestito solo per gli aspetti di cura della patologia.
LIVELLO 1	Il paziente viene gestito per gli aspetti di cura connessi con la patologia.
LIVELLO 2	Il paziente viene gestito per gli aspetti di cura connessi con la patologia e per le prestazioni che l'ospedale in cui opera il Centro offre.
LIVELLO 3	Il Centro si fa carico di tutti gli aspetti di cura ed assistenza del paziente, siano essi correlati con la patologia che altro, relazionandosi direttamente con gli specialisti che intervengono nelle prestazioni.

Servizi di supporto in rete

LIVELLO 0	Non vengono effettuati servizi di supporto in rete
LIVELLO 1	Il centro garantisce un accesso rapido ed efficace alle visite specialistiche e ai servizi assistenziali nella sola azienda ospedaliera in cui il è inserito.
LIVELLO 2	Il centro garantisce un accesso rapido ed efficace alle visite specialistiche e ai servizi assistenziali anche al di fuori dalla azienda ospedaliera in cui è inserito.
LIVELLO 3	Il centro garantisce un accesso rapido ed efficace alle visite specialistiche e ai servizi assistenziali anche al di fuori dalla azienda ospedaliera in cui è inserito. Utilizza tutti i mezzi tecnologici esistenti al fine di ridurre i disagi del paziente.

ADI

Inserimento in un sistema di rete assistenziale con centri periferici in grado di gestire la terapia. Coordinamento puntuale con i servizi addetti alla consegna dei farmaci. Garanzia di assistenza a tutte le somministrazioni (anche notturne).

LIVELLO 0	Servizio di ADI non effettuato.
LIVELLO 1	Servizio di ADI effettuato non in tutto il territorio.
LIVELLO 2	Il servizio di ADI viene garantito a tutti i pazienti che ne hanno bisogno.
LIVELLO 3	Il servizio di ADI viene garantito a tutti i pazienti che ne hanno bisogno venendo incontro ad esigenze specifiche del paziente.

Accessibilità a farmaci

LIVELLO 0	Scarsa reperibilità dei farmaci
LIVELLO 1	Disponibilità dei farmaci nei tempi previsti dalla prescrizione effettuata dal Centro.
LIVELLO 2	Disponibilità dei farmaci nei tempi e nei modi previsti dalla prescrizione effettuata dal Centro. Il Centro attiva una dispensazione diretta del farmaco in caso di inadempienza del sistema o di urgenza.
LIVELLO 3	In aggiunta Il Centro coinvolge l'Associazione in attività di controllo e verifica

Accessibilità ai presidi

La disponibilità immediata viene riferita a quei presidi di cui il centro può disporre (Pep Mask – ventilazione non invasiva – apparecchi per aerosol- etc)

LIVELLO 0	Difficoltà nel reperimento dei presidi e/o presidi non conformi a quelli prescritti dal Centro.
LIVELLO 1	Presidi forniti conformi alla prescrizione del Centro.
LIVELLO 2	In aggiunta Il Centro ha individuato dei percorsi per garantire la disponibilità immediata dei presidi di cui ravvisa la necessità.
LIVELLO 3	In aggiunta Il Centro coinvolge l'Associazione in attività di controllo e verifica

Partecipazione attiva del paziente al processo di cura

Il Centro dovrebbe coinvolgere il paziente nelle scelte relative all'esecuzione delle prestazioni diagnostiche e terapeutiche

LIVELLO 0	Il paziente viene informato sull'esecuzione della terapia. (*)
LIVELLO 1	Viene comunicata al paziente la terapia. (**)
LIVELLO 2	Il paziente viene coinvolto nella gestione globale della cura.
LIVELLO 3	Il paziente viene coinvolto nelle strategie della cura.

(*) L'informazione è unidirezionale

(**) La comunicazione prevede una interazione fra i soggetti.

Tesserino di patologia e Portabilità dati clinici

LIVELLO 0	Non esiste il tesserino di patologia I dati clinici sono rilasciati esclusivamente in formato cartaceo.
LIVELLO 1	Il tesserino di patologia reca al suo esterno i dati anagrafici del paziente, la patologia e il numero di contatto del centro di riferimento reperibile 24/7.
LIVELLO 2	In aggiunta Il tesserino è informatizzato e reca al suo interno la dichiarazione per l'autonomo trasporto dei farmaci e la registrazione della cartella clinica del paziente in modalità compatibile con lo standard adottato dal sistema dei Centri italiani.
LIVELLO 3	In aggiunta Il tesserino di patologia è integrabile anche con la tessera sanitaria personale.

RAPPORTI CENTRO-ASSOCIAZIONI

Gestione finanziamenti elargiti dall'Associazione Controllo utilizzo finanziamenti

I finanziamenti messi a disposizione dell'Associazione, non devono servire per compensare mancanze di personale o di mezzi di competenza del SSN se non in casi eccezionali e come misura temporanea di urgenza nell'ambito di una programmazione concordata con la struttura

LIVELLO 0	Mancata rendicontazione dei fondi donati dall'Associazione.
LIVELLO 1	Condivisione della motivazione della richiesta di finanziamento, ma mancata rendicontazione dei fondi donati dall'Associazione.
LIVELLO 2	Condivisione della motivazione della richiesta di finanziamento con rendicontazione totale e puntuale dei fondi donati dall'Associazione.
LIVELLO 3	In aggiunta Condivisione delle strategie fra Centro e Associazioni nell'utilizzo delle specifiche risorse.

Gestione 548/93

LIVELLO 0	Il Centro non effettua alcuna rendicontazione sull'utilizzo dei fondi della 548/93
LIVELLO 1	Il Centro effettua una rendicontazione all'Associazione sulla destinazione dei fondi della 548/93
LIVELLO 2	In aggiunta il Centro condivide con l'Associazione le scelte rispetto alla destinazione dei fondi della 548/93
LIVELLO 3	Il Centro effettua una rendicontazione all'Associazione sulla destinazione dei fondi della 548/93 e condivide con la stessa e con l'Azienda le strategia di intervento complessivo (formazione, informazione, assistenza, qualità della vita qualità delle cure e ricerca).

Partnership

(tramite paziente/famiglia/associazione)

LIVELLO 0	Assenza di collaborazione con l'Associazione.
LIVELLO 1	Il Centro FC consente la presenza dell'Associazione.
LIVELLO 2	Protocollo di intesa fra Centro e Associazione indicante le modalità di cooperazione avente come punti essenziali i seguenti: <ul style="list-style-type: none"> • Il paziente trova all'interno della struttura ospedaliera un locale in cui l'Associazione svolge i propri fini statutari (*); • Il Centro si attiva in modo efficace per promuovere i contatti tra le parti (in particolare per quanto riguarda le nuove diagnosi) pur nel rispetto delle leggi sulle privacy • comunicazione dell'importanza dell'operato dell'Associazione a favore di malati e famiglie • informazione dei servizi forniti dall'Associazione.
LIVELLO 3	In aggiunta <ul style="list-style-type: none"> • informazione e raccordo dei servizi forniti dall'Associazione. • Formazione gruppi di auto aiuto.

(*) verificare il coordinamento con la struttura

Gestione problematiche commissioni invalidità/handicap

Il Centro dovrebbe assicurare, con il contributo di LIFC, la produzione della documentazione necessaria all'ottenimento dei riconoscimenti previsti dalla legislazione vigente

LIVELLO 0	Il centro produce certificazione su richiesta dell'interessato.
LIVELLO 1	Il centro produce certificazione senza proporre un percorso informativo ai pazienti.
LIVELLO 2	Il centro, con l'ausilio di uno psicologo, aiuta ad affrontare la scelta e produce la relativa certificazione.
LIVELLO 3	In aggiunta Con il coordinamento di Assistente sociale e LIFC

MIGLIORAMENTO PROSPETTICO

Ricerca di base e traslazionale

Le ricerche prendono ispirazione dalla necessità di fornire risposte concrete alle esigenze di cura e di elaborazione di supporti terapeutici atti, se non a sconfiggere la malattia, a migliorare il livello di qualità della vita e la sua durata.

LIVELLO 0	Progetti sporadici, non continuativi e non inseriti in un disegno progettuale organizzato.
LIVELLO 1	Assenza di programmi propri. Partecipazione saltuaria a progetti esterni.
LIVELLO 2	Attività inserite in un disegno progettuale organizzato.
LIVELLO 3	Si inserisce nelle reti di collegamento con gli altri soggetti attivi nella ricerca al fine di evitare duplicazioni. Fornisce adeguata informazione agli utenti su progetti, finalità, sviluppi, esiti, successi ed eventuali insuccessi.

Ricerca clinica

Modalità

LIVELLO 0	Il Centro non fa ricerca clinica
LIVELLO 1	Il Centro partecipa occasionalmente a ricerche cliniche nazionali e/o internazionali
LIVELLO 2	Il Centro aderisce stabilmente a reti di ricerca clinica nazionali e/o internazionali per quanto riguarda la sperimentazione di nuove terapie/prassi cliniche e promuove attivamente studi
LIVELLO 3	In aggiunta L'Associazione è partner del Centro nell'attività di valutazione e controllo dell'impatto della ricerca

Risultati

LIVELLO 0	Il Centro non rende disponibili i risultati della ricerca a cui ha partecipato
LIVELLO 1	Il Centro rende disponibili i risultati della ricerca a cui ha partecipato ai pazienti coinvolti mediante procedura tracciabile.
LIVELLO 2	Il Centro rende disponibili i risultati della ricerca a cui ha partecipato ai pazienti coinvolti e all'Associazione attraverso modalità strutturate e condivise.
LIVELLO 3	Il Centro è trasparente rispetto alla comunicazione mediante una rendicontazione periodica dei risultati e dello stato della ricerca attraverso modalità strutturate e condivise con il paziente coinvolto e l'Associazione.

Adozione protocolli clinico/farmacologico

LIVELLO 0	Il centro opera in maniera autoreferenziale
LIVELLO 1	Il centro lavora in rete con protocolli aggiornati
LIVELLO 2	Protocolli omogenei, uniformi a livello nazionale e condivisi in rete
LIVELLO 3	Protocolli omogenei, uniformi a livello nazionale e condivisi in rete. Il protocollo di cura deve seguire un processo di verifica costante.

PROGETTO DI VITA (SUPPORTO PSICOLOGICO SOCIALE)

Riconosciuto al Centro che il suo scopo primario è la salute del paziente, gli chiediamo di prendere in considerazione la sfera affettiva dei pazienti stessi (amore, amicizia, ecc), nelle fasi della vita. Tale ambito, adeguatamente sostenuto, aiuta anche alla salute fisica. Questo viene presidiato attraverso un'attività di supporto psicologico e sociale adeguato e continuativo sia presso il Centro stesso, sia in collaborazione sul territorio dove questo necessita (es. distanza tra Centro e luogo di provenienza).

Fornire un supporto psicologico con modalità che tenga conto delle differenti esigenze di approccio a questo tipo di servizio anche in base all'età e cultura e contesto sociale in modo da aiutare la valorizzazione della figura umana (l'uomo non è la malattia, non ci deve essere identificazione tra uomo e malattia)

Presa in carico del paziente

Relazioni affettive

LIVELLO 0	Il Centro non si fa carico delle richieste che giungono dai pazienti.
LIVELLO 1	Il Centro offre un servizio psicologico ai pazienti su richiesta degli stessi.
LIVELLO 2	Il Centro dispone di interventi strutturati per potersi fare carico delle esigenze dei pazienti in relazione alle tematiche prevalenti legate alle fasi della vita
LIVELLO 3	Il Centro dispone di una rete di riferimento territoriale per potersi fare carico delle richieste che giungono dai pazienti strutturando delle attività di formazione/informazione nei confronti degli operatori coinvolti.

Presidio delle fasi

LIVELLO 0	Il Centro non si fa carico di nessuna delle fasi del progetto di vita
LIVELLO 1	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Appartenenze relazionali • Presa di coscienza del paziente
LIVELLO 2	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Appartenenze relazionali • Presa di coscienza del paziente • Adolescenza • Matrimonio
LIVELLO 3	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Appartenenze relazionali • Presa di coscienza del paziente • Adolescenza • Insicurezze della dipendenza • Matrimonio • Procreazione • Maternità /Paternità • Genitorialità • Accompagnamento alla morte

Presa in carico della famiglia

Sostegno alla famiglia

LIVELLO 0	Il Centro non si fa carico delle richieste che giungono dalla famiglia.
LIVELLO 1	Il Centro offre un servizio psicologico di incontri individuali alla famiglia.
LIVELLO 2	Il Centro dispone di interventi strutturati individuali e di gruppo per potersi fare carico delle esigenze delle famiglie in relazione alle tematiche prevalenti legate alle fasi della vita.
LIVELLO 3	In aggiunta Il Centro organizza una rete di riferimento territoriale per potersi fare carico delle richieste che giungono dalle famiglie strutturando delle attività di formazione/informazione nei confronti degli operatori coinvolti.

Presidio del percorso evolutivo familiare

LIVELLO 0	Il Centro non si fa carico di nessuna delle fasi percorso evolutivo familiare
LIVELLO 1	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Contesto relazionale • Diagnosi e variazioni di stato
LIVELLO 2	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Contesto relazionale • Diagnosi e variazione di stato • Inserimento scolastico • Adolescenza e rapporto genitore/figlio
LIVELLO 3	Il Centro si fa carico delle seguenti fasi del progetto di vita: <ul style="list-style-type: none"> • Contesto relazionale • Diagnosi e variazione di stato • Inserimento scolastico • Adolescenza e rapporto genitore/figlio • Rapporto di coppia • Qualità della vita

Inserimento Scolastico

LIVELLO 0	Nessun aiuto nell'inserimento scolastico
LIVELLO 1	I genitori aiutati dal centro possono correttamente informare la comunità scolastica sulla patologia.
LIVELLO 2	In aggiunta Il centro organizza dei percorsi di informazione scolastica sulla patologia e con la collaborazione dell'associazione fornisce materiale informativo.
LIVELLO 3	In aggiunta Il centro e l'associazione organizzano iniziative di conoscenza strutturate per garantire l'inclusione nei percorsi scolastici dei pazienti.

Gestione assenze scuola

LIVELLO 0	Il centro non si attiva al fine di ottenere dei progetti di istruzione e formazione
LIVELLO 1	Il centro si attiva per ottenere dei progetti di istruzione e formazione
LIVELLO 2	Il centro si attiva per ottenere dei percorsi di istruzione e formazione
LIVELLO 3	In aggiunta Tali percorsi, anche in collaborazione con l'associazione, vengono promossi ove necessario a livello domiciliare.

Morte/dolore

LIVELLO 0	Il personale del Centro non affronta il problema
LIVELLO 1	Il personale del Centro fornisce supporto sporadico e non coordinato
LIVELLO 2	Il Centro dispone di personale specializzato (specificamente formato) che lo sappia gestire
LIVELLO 3	Il Centro dispone di personale specializzato (specificamente formato) che lo sappia gestire e sia competente nell'individuare il momento in cui parlarne

REQUISITI DI ESITO CLINICO

PREVENZIONE E CURA

Gli standard di cura europei e le linee guida nazionali ed internazionali per la gestione del paziente con fibrosi cistica e delle diverse complicanze di malattia che possono insorgere, prevedono l'applicazione di protocolli di screening, diagnosi e terapia. Con questi vengono infatti definiti sia il tipo di valutazione annuale, che la frequenza annuale delle visite e degli accertamenti diagnostici. I Centri dovrebbero avere a disposizione almeno il 75% dei protocolli disponibili elencati dal manuale, ed applicarli in almeno il 75% dei pazienti in cura.

Programma di valutazione annuale

percentuale di pazienti che segue il programma come definito dalla check list

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

Visite annuali in pazienti con forma classica di fibrosi cistica
(definito in base all'INDAGINE GRUPPO SOC ITALIANO 2008)

numero medio delle visite annuali per paziente di età inferiore ai 12 mesi *

LIVELLO 0	0- 2
LIVELLO 1	3 - 5
LIVELLO 2:	6 - 8
LIVELLO 3	> 8

numero medio delle visite annuali per paziente di età 1-18 anni *

LIVELLO 0	0- 2
LIVELLO 1	3 - 4
LIVELLO 2:	5 - 6
LIVELLO 3	> 6

numero medio delle visite annuali per paziente >18 anni *

LIVELLO 0	0- 1
LIVELLO 1	2 - 3
LIVELLO 2:	4- 6
LIVELLO 3	> 6

Spirometrie

numero medio all'anno

LIVELLO 0	0-1 ANNO
LIVELLO 1	meno di 3 per ANNO
LIVELLO 2:	almeno 3 ANNO
LIVELLO 3	Almeno 4 /ANNO o comunque ad ogni controllo clinico

Principali protocolli per la prevenzione, diagnosi e cura

Ogni Centro dovrebbe avere a disposizione i protocolli per la prevenzione, diagnosi e cura delle diverse caratteristiche cliniche della FC, e delle co-morbidità di seguito elencate:

1. Insufficienza pancreatica
2. Occlusione intestinale/ILEO DA MECONIO
3. Epatopatia
4. Osteoporosi
5. Prevenzione delle Infezioni crociate
6. Microbiologia/eradicazione prima infezione/infezione cronica
7. Esacerbazione polmonare
8. Prevenzione della malnutrizione
9. Piani di trattamento individualizzati del paziente malnutrito
10. Diabete

Percentuale di protocolli di cui il centro dispone

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

SCREENING e DIAGNOSI

Presa in carico di pazienti diagnosticati dal centro

La diagnosi di FC in seguito alla positività dello screening neonatale deve essere prontamente seguita dalla presa in carico presso il Centro.

Viene valutata la percentuale di pazienti diagnosticati per screening presi in carico dal centro entro i 2 mesi dalla nascita

LIVELLO 0	< 25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2:	50-75%
LIVELLO 3	75-100%

Incidenza di pazienti con disidratazione acuta nel primo anno di vita

La diagnosi per screening deve essere seguita dall'inizio della supplementazione salina per prevenire la disidratazione (VB)

(numero di disidratazioni/numero di pazienti<12 mesi/per anno)

LIVELLO 0	> 25 %
LIVELLO 1	10-25 %
LIVELLO 2:	5 – 10 %
LIVELLO 3	< 5 %

Test del sudore esteso a fratelli

Le raccomandazioni per lo screening neonatale suggeriscono che i fratelli dei pazienti FC riconosciuti tramite screening vengano sottoposti a test del sudore

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

Lattanti diagnosticati allo screening sottoposti a valutazioni

Secondo le linee guida

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

Percentuale di pazienti con ileo da meconio sulla popolazione totale (regionale) (15-20%)

LIVELLO 0	Meno del < 5%
LIVELLO 1	Meno del 10% ma più del 5%
LIVELLO 2:	Meno del 15% ma più del 10%
LIVELLO 3	Più del 15%

CONSULENZA GENETICA

Alla diagnosi di FC dovrebbe seguire una consulenza genetica per i genitori e i familiari, e dovrebbe essere offerta l'analisi genetica

La consulenza genetica ai **FAMIGLIARI DEI PAZIENTI CON FIBROSI CISTICA**

LIVELLO 0	Viene offerta in meno del < 25% dei casi
LIVELLO 1	Viene offerta nel 25-50% dei casi
LIVELLO 2:	Viene offerta nel 50-75% dei casi
LIVELLO 3	Viene offerta nel 75-100% dei casi

La analisi genetica ai **FAMIGLIARI DEI PAZIENTI CON FIBROSI CISTICA**

LIVELLO 0	Viene offerta in meno del < 25% dei casi
LIVELLO 1	Viene offerta nel 25-50% dei casi
LIVELLO 2:	Viene offerta nel 50-75% dei casi
LIVELLO 3	Viene offerta nel 75-100% dei casi

CONTROLLO DELLE INFEZIONI

Valutazione batteriologica

NUMERO MEDIO DI ESAMI COLTURALI/ANNO PER PAZIENTE

LIVELLO 0	MENO DI UNO/ANNO
LIVELLO 1	1-2/ANNO
LIVELLO 2:	3 ANNO
LIVELLO 3	Viene eseguita ≥ 4 /ANNO o comunque ad ogni controllo clinico

Prevenzione influenzale in soggetti > 6 mesi

Percentuale di soggetti di età > ai 6 mesi che vengono vaccinati annualmente contro l'influenza

LIVELLO 0	Vengono vaccinati meno del 25%
LIVELLO 1	Vengono vaccinati meno del 50%
LIVELLO 2:	Vengono vaccinati fino al 75%
LIVELLO 3	Vengono vaccinati più del 75% dei soggetti

Sorveglianza dell'infezione da P. Aeruginosa

Per prevenire, diagnosticare e curare in modo adeguato l'infezione da PA è necessaria una continua sorveglianza microbiologica della situazione del paziente, un costante monitoraggio di incidenza e prevalenza e l'adesione alle linee guida per il trattamento.

Percentuale dei pazienti che eseguono l'espettorato almeno 4 volte all'anno

LIVELLO 0	meno del 25%
LIVELLO 1	fra il 25-50 %
LIVELLO 2:	fra il 50-75 %
LIVELLO 3	piu' del 75 %

E' disponibile un report annuale di:

- eta' media ed eta' mediana della prima infezione da P.Aeruginosa
- eta' media di colonizzazione da P.Aeruginosa
- incidenza e prevalenza di P.Aeruginosa

LIVELLO 0	non è disponibile alcun report delle infezioni
LIVELLO 1	sono disponibili solo i dati di prevalenza
LIVELLO 2:	sono disponibili solo i dati di incidenza e prevalenza
LIVELLO 3	sono disponibili i dati di età e di incidenza/prevalenza

numero di prime infezioni da P.Aeruginosa trattate secondo un protocollo di eradicazione

LIVELLO 0	meno del 25%
LIVELLO 1	fra il 25-50 %
LIVELLO 2:	fra il 50-75 %
LIVELLO 3	piu' del 75 %

B.CEPACEA

I CROSS INFEZIONE DA CEPACEA INCIDENZA DI B.CEPACIA

LIVELLO 0	>5%
LIVELLO 1	4-5%
LIVELLO 2:	2-3%
LIVELLO 3	0-1%

NUTRIZIONE

Percentuale dei pazienti diagnosticati per screening con un controllo dietetico nutrizionale nel primo anno di vita

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

il centile mediano di peso/lunghezza nei primi due anni di vita e' >= 50°

LIVELLO 0	Meno del < 25% dei pazienti
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25% dei pazienti
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50% dei pazienti
LIVELLO 3	Più del 75% dei pazienti

il centile mediano di bmi tra i 2 e i 20 anni e' $\geq 50^\circ$

LIVELLO 0	Meno del < 25% dei pazienti
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25% dei pazienti
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50% dei pazienti
LIVELLO 3	Più del 75% dei pazienti

percentuale di pazienti (di età 0-2 anni) malnutriti (w/l centile < 10°)

LIVELLO 0	Più del 50% dei pazienti
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 15% dei pazienti
LIVELLO 2:	Meno del 15% ma più del 10% dei pazienti
LIVELLO 3	Meno del < 10% dei pazienti

percentuale di pazienti (di età 2-20 anni) malnutriti (bmi centile < 10°)

LIVELLO 0	> 50% dei pazienti
LIVELLO 1	15-50% dei pazienti
LIVELLO 2:	10-15 % dei pazienti
LIVELLO 3	<10 % dei pazienti

percentuale di pazienti (di età >20 anni) malnutriti (bmi centile <18)

LIVELLO 0	> 50% dei pazienti
LIVELLO 1	15-50 %dei pazienti
LIVELLO 2:	10-15 % dei pazienti
LIVELLO 3	<10% dei pazienti

percentuale di pazienti con dosaggio annuale vitamine liposolubili

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

Percentuale di pazienti malnutriti con piano di trattamento individualizzato

LIVELLO 0	$\leq 25\%$
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2:	50-75%
LIVELLO 3	$\geq 75\%$

Percentuale di pazienti con sufficienza pancreatica con esame annuale della funzione pancreatica

LIVELLO 0	$\leq 25\%$
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2:	50-75%
LIVELLO 3	$\geq 75\%$

COMPLICANZE

Presenza di protocolli per la diagnosi e il trattamento delle complicanze e comorbidità

Ogni Centro dovrebbe avere a disposizione i protocolli per la prevenzione, diagnosi e cura delle possibili complicanze e co-morbidità di seguito elencate:

Complicanze:

1. Insufficienza respiratoria
2. Emofoe
3. Pneumotorace
4. ABPA
5. Deplezione salina/Alcalosi cronica
6. Incontinenza urinaria
7. Reazione allergica a farmaci
8. Insufficienza respiratoria
9. Occlusioni intestinali distali (DIOS)
10. CVC/accessi venosi ?
11. Nefropatia

percentuale di protocolli (sul totale che il manuale elenca) di cui il centro dispone

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

percentuale di pazienti sopra i 10 anni che eseguono lo screening per il diabete

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

percentuale di pazienti sottoposti a fibrorinoscopia orl

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

percentuale di pazienti sottoposti allo screening per l'osteoporosi

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

percentuale di pazienti sottoposti a valutazione epatica

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

report annuale sull'incidenza delle diverse complicanze

LIVELLO 0	non esiste report annuale
LIVELLO 1	esiste una cartella informatizzata ma non un report annuale
LIVELLO 2:	esiste il report annuale
LIVELLO 3	i dati confluiscono nel registro

Protocolli di gestione del centro e dei pazienti

Ogni Centro dovrebbe avere a disposizione i protocolli per:

1. accoglienza
2. comunicazione di diagnosi
3. valutazione aderenza alle cure
4. Transizione ad un Centro adulti (quando appropriato)
5. Fase terminale
6. Risk Management
7. figura case manager

Percentuale di protocolli (sul totale che il manuale elenca) di cui il centro dispone

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

CONTINUITA' ASSISTENZIALE

rapporto tra numero di pazienti che richiedono la terapia domiciliare e quelli che la effettuano

LIVELLO 0	Meno del < 25%
LIVELLO 1	Meno del 50% ma più del 25%
LIVELLO 2:	Meno del 75% ma più del 50%
LIVELLO 3	Più del 75%

Gestione della documentazione

VALUTAZIONE DEL DOLORE

Percentuale di cartelle che contengono la valutazione del dolore

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

REPORT DELL'ANDAMENTO DEL FEV1

Percentuale di pazienti per i quali è disponibile il report dell'andamento del FEV1

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

REPORT DELL'ANDAMENTO DELLA CRESCITA (W/L CENTILE PER 0-2ANNI; BMI CENTILE PER 2-20 ANNI; BMI >20 ANNI)

Percentuale di pazienti per i quali è disponibile il report dell'andamento della crescita

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

Percentuale di cartelle che contengono i parametri auxologici corretti (curve dei percentili per le diverse età)

LIVELLO 0	<25%
LIVELLO 1	25-50%
LIVELLO 2	50-75%
LIVELLO 3	>75%

Tecnologie

Test del sudore: percentuale di fallimento annuale (numero test da ripetere/totale dei test eseguiti)

LIVELLO 0	> 25%
LIVELLO 1	>10%-25%
LIVELLO 2	>5-10%
LIVELLO 3	<5%

Personale

Medici

LIVELLO 0	Solo medici in formazione
LIVELLO 1	Presenza di medici in formazione (>50%-75%)
LIVELLO 2	Presenza di medici in formazione (>25% - 50%)
LIVELLO 3	Presenza di medici in formazione (non superiore al 25%)

Appendici

Frequenza della visite

Età	Frequenza visite
< 12 mesi	4-6 settimane
1-18 anni	1-3 mesi
>18	1-3 mesi
> 18 anni forme mild o atipiche	3-6 mesi

BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO

I documenti di riferimento utilizzati per la redazione di questo manuale di accreditamento sono:

Standards of Care - Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Cystic Fibrosis in the UK 2001. May 2001 <http://www.cftrust.org.uk/>

Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Consensus Committee.
Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus
J Cyst Fibros 2005 Mar;4(1):7-26.

Bell S.C., Robinson P.J
The Standards of Cystic Fibrosis Care Guidelines 2008
<http://www.cysticfibrosis.org.au>

Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, Durie PR, Legrys VA, Massie J, Parad RB, Rock MJ, Campbell PW 3rd; Cystic Fibrosis Foundation.
Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborns through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report
J Pediatr 2008;153:S4-S14

Jackson A.J R
Clinical guidelines for cystic fibrosis care. Summary of guidelines prepared by a working group of the Cystic Fibrosis Trust, the British Paediatric Association and the British Thoracic Society. 1996 Jul-Aug;30(4):305-8.

LeGrys VA, Yankaskas JR, Quittell LM, Marshall BC, Mogayzel PJ Jr; Cystic Fibrosis Foundation. Diagnostic Sweat Testing: The Cystic Fibrosis Foundation Guidelines
J Pediatr 2007;151:85-9

Munck A, Houssin E, Roussey M.
The importance of sweat testing for older siblings of patients with cystic fibrosis identified by newborn screening.
J Pediatr. 2009 Dec;155(6):928-930.

Gruppo di Lavoro SIFC sul Test del Sudore. Test del Sudore: raccomandazioni per una corretta esecuzione ed interpretazione dei risultati. Luglio 2007 www.sifc.it

Gruppo Professionale Genetisti SIFC. Modelli di analisi genetica per la fibrosi cistica. 2005 www.sifc.it
Castellani C, Cuppens H, Macek M, et al.
Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice. J Cyst Fibros 2008;7:179-196

Dequeker E, Stuhmann M, Morris MA, Casals T, Castellani C, Claustres M, Cuppens H, des Georges M, Ferec C, Macek M, Pignatti PF, Scheffer H, Schwartz M, Witt M, Schwarz M, Girodon E.
Best practice guidelines for molecular genetic diagnosis of cystic fibrosis and CFTR-related disorders-- updated European recommendations.
Eur J Hum Genet. 2009 Jan;17(1):51-65.

Comeau AM, Accurso FJ, White TB, Campbell PW 3rd, Hoffman G, Parad RB, Wilfond BS, Rosenfeld M, Sontag MK, Massie J, Farrell PM, O'Sullivan BP; Cystic Fibrosis Foundation.
Guidelines for implementation of cystic fibrosis newborn screening programs: Cystic Fibrosis Foundation workshop report.
Pediatrics. 2007 Feb;119(2):e495-518.

Castellani C, Southern KW, Brownlee K, Dankert Roelse J, Duff A, Farrell M, Mehta A, Munck A, Pollitt R, Sermet-Gaudelus I, Wilcken B, Ballmann M, Corbetta C, de Monestrol I, Farrell P, Feilcke M, Férec C,

Gartner S, Gaskin K, Hammermann J, Kashirskaya N, Loeber G, Macek M Jr, Mehta G, Reiman A, Rizzotti P, Sammon A, Sands D, Smyth A, Sommerburg O, Torresani T, Travert G, Vernooij A, Elborn S. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. *J Cyst Fibros*. 2009 May;8(3):153-73.

Mayell S, Munck A, Craig JV, et al A European consensus for the investigation and management of infants with an equivocal diagnosis following newborn screening for Cystic Fibrosis. *J Cyst Fibrosis* 2009;8(1):71-78

Sermet-Gaudelus I, Mayell SJ, Southern KW. Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening. *J Cyst Fibros*. 2010 Sep;9(5):323-9.

Cystic Fibrosis Foundation, Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, Spear SL, Michel SH, Parad RB, White TB, Farrell PM, Marshall BC, Accurso FJ. Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for Management of Infants with Cystic Fibrosis *J Pediatr*. 2009 Dec;155(6)Suppl:S73-S93.

Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest*. 2004 Jan;125(1 Suppl):1S-39S.

Boyle MP. Adult cystic fibrosis. *JAMA*. 2007 Oct 17;298(15):1787-93.

Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients with Cystic Fibrosis *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2002 Sep;35(3):246-59

Flume PA, O'Sullivan BP, Robinson KA, Goss CH, Mogayzel PJ Jr, Willey-Courand DB, Bujan J, FINDER J, Lester M, Quittell L, Rosenblatt R, Vender RL, Hazle L, Sabadosa K, Marshall B; Cystic Fibrosis Foundation, Pulmonary Therapies Committee. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007 Nov 15;176(10):957-69. Epub 2007 Aug 29.

Flume PA, Mogayzel PJ Jr, Robinson KA, Goss CH, Rosenblatt RL, Kuhn RJ, Marshall BC; Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines: Treatment of Pulmonary Exacerbations *Am. J. Respir. Crit. Care Med*. 2009 Nov;180(9):802-8.

Flume PA, Mogayzel PJ Jr, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittell L, Marshall BC; Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee; Cystic Fibrosis Foundation Pulmonary Therapies Committee. Pulmonary Complications: Hemoptysis and Pneumothorax *Am J Respir Crit Care Med*. 2010 Aug 1;182(3):298-306

MacDuff A, Arnold A, Harvey J; BTS Pleural Disease Guideline Group. Management of spontaneous pneumothorax: British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010. *Thorax*. 2010 Aug;65 Suppl 2:ii18-31.

Stevens DA, Moss RB, Kurup VP, Knutsen AP, Greenberger P, Judson MA, Denning DW, Cramer R, Brody AS, Light M, Skov M, Maish W, Mastella G; Participants in the Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. Allergic bronchopulmonary aspergillosis in cystic fibrosis--state of the art: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference. *Clin Infect Dis*. 2003 Oct 1;37 Suppl 3:S225-64.

Yankaskas JR, Mallory GB Jr. Lung transplantation in cystic fibrosis: consensus conference statement. *Chest*. 1998 Jan;113(1):217-26

Adler FR, Aurora P, Barker DH, Barr ML, Blackwell LS, Bosma OH, Brown S, Cox DR, Jensen JL, Kurland G, Nossent GD, Quittner AL, Robinson WM, Romero SL, Spencer H, Sweet SC, van der Bij W, Vermeulen J, Verschuuren EA, Vrijlandt EJ, Walsh W, Woo MS, Liou TG. Lung transplantation for cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc*. 2009 Dec;6(8):619-33.

Orens JB, Estenne M, Arcasoy S, Conte JV, Corris P, Egan JJ, Egan T, Keshavjee S, Knoop C, Kotloff R, Martinez FJ, Nathan S, Palmer S, Patterson A, Singer L, Snell G, Studer S, Vachieri JL, Glanville AR; Pulmonary Scientific Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. International guidelines for the selection of lung transplant candidates: 2006 update—a consensus report from the Pulmonary Scientific Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2006 Jul;25(7):745-55.

Saiman L, Siegel J; Cystic Fibrosis Foundation. Infection Control Recommendations for Patients with Cystic Fibrosis: Microbiology, Important Pathogens, and Infection Control Practices to Prevent Patient-to-Patient Transmission Infect Control Hosp Epidemiol 2003;24:S6–S52

Gruppo di lavoro della Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica. Raccomandazioni per la prevenzione ed il controllo delle infezioni da patogeni respiratori in fibrosi cistica. 2006 www.sifc.it

Gruppo Professionale Microbiologi SIFC. Linee Guida per la corretta esecuzione delle indagini microbiologiche relative a pazienti con fibrosi cistica. 2006 www.sifc.it

Laboratory Standards for Processing Microbiological Samples from People with Cystic Fibrosis. First edition. September 2010. <http://www.cftrust.org.uk/>

Antibiotic Treatment for Cystic Fibrosis. Third edition. May 2009. <http://www.cftrust.org.uk/>

Methicillin-resistant Staphylococcus aureus (MRSA). April 2008. <http://www.cftrust.org.uk/>

Pseudomonas aeruginosa infection in people with Cystic Fibrosis. Suggestions for Prevention and Infection Control. Second Edition. November 2004. <http://www.cftrust.org.uk/>

Döring G, Conway SP, Heijerman HG, Hodson ME, Høiby N, Smyth A, Touw DJ. Antibiotic therapy against Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: a European consensus. Eur Respir J. 2000 Oct;16(4):749-67.

The Burkholderia cepacia Complex - Suggestions for Prevention and Infection Control. Second edition. September 2004. <http://www.cftrust.org.uk/>

Clinical Guidelines for the Physiotherapy Management of Cystic Fibrosis. January 2002. <http://www.cftrust.org.uk/>

Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB, White TB, Marshall BC; Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee. Airway Clearance Therapies Respir Care 2009;54(4):522–537

Bott J, Blumenthal S, Buxton M, Ellum S, Falconer C, Garrod R, Harvey A, Hughes T, Lincoln M, Mikelsons C, Potter C, Pryor J, Rimington L, Sinfield F, Thompson C, Vaughn P, White J; British Thoracic Society Physiotherapy Guideline Development Group. Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. Thorax. 2009 May;64 Suppl 1:i1-51.

Borowitz DS, Grand RJ, Durie PR. Use of pancreatic enzyme supplements for patients with cystic fibrosis in the context of fibrosing colonopathy. Consensus Committee. J Pediatr. 1995 Nov;127(5):681-4.

Anthony H, Collins CE, Davidson G, Mews C, Robinson P, Shepherd R, Stapleton D. Pancreatic enzyme replacement therapy in cystic fibrosis: Australian guidelines. Pediatric Gastroenterological Society and the Dietitians Association of Australia. J Paediatr Child Health. 1999 Apr;35(2):125-9.

Sokol RJ, Durie PR. Recommendations for Management of Liver and Biliary Tract Disease in Cystic Fibrosis J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1999;28:S1-13

Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H; Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee; Ad Hoc Working Group. Evidence-Based Practice Recommendations for Nutrition-Related Management of Children and Adults with Cystic Fibrosis and Pancreatic Insufficiency: Results of a Systematic Review Journal of the American Dietetic Association 2008;108(5):832-8

Nutritional Management of Cystic Fibrosis. April 2002. <http://www.cftrust.org.uk/>

Moran A, Hardin D, Rodman D, Allen HF, Beall RJ, Borowitz D, Brunzell C, Campbell PW 3rd, Chesrown SE, Duchow C, Fink RJ, Fitzsimmons SC, Hamilton N, Hirsch I, Howenstine MS, Klein DJ, Madhun Z, Pencharz PB, Quittner AL, Robbins MK, Schindler T, Schissel K, Schwarzenberg SJ, Stallings VA, Zipf WB, et al.

Diagnosis, screening and management of cystic fibrosis related diabetes mellitus: a consensus conference report. *Diabetes Res Clin Pract.* 1999 Aug;45(1):61-73

Management of Cystic Fibrosis-related Diabetes Mellitus. June 2004. <http://www.cftrust.org.uk/>

Aris RM, Merkel PA, Bachrach LK, Borowitz DS, Boyle MP, Elkin SL, Guise TA, Hardin DS, Haworth CS, Holick MF, Joseph PM, O'Brien K, Tullis E, Watts NB, White TB. Guide to Bone Health and Disease in Cystic Fibrosis *J Clin Endocrinol Metab.* 2005 Mar;90(3):1888-96

Bone Mineralisation in Cystic Fibrosis. February 2007. <http://www.cftrust.org.uk/>

Addendum for Bone Mineralisation in Cystic Fibrosis. <http://www.cftrust.org.uk/>

Cystic Fibrosis Foundation, Borowitz D, Parad RB, Sharp JK, Sadoska KA, Robinson KA, Rock MJ, Farrell PM, Sontag MK, Rosenfeld M, Davis SD, Marshall BC, Accurso FJ. Cystic Fibrosis Foundation Practice Guidelines for the Management of Infants with Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator-Related Metabolic Syndrome During the First Two Years of Life and Beyond *J. Pediatr.* 2009 Dec;155(6)Suppl:S106-S116.

Edenborough FP, Borgo G, Knoop C, Lannefors L, Mackenzie WE, Madge S, Morton AM, Oxley HC, Touw DJ, Benham M, Johannesson M; European Cystic Fibrosis Society. Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2008 Jan;7 Suppl 1:S2-32. Epub 2007 Nov 19.

Grilli R, et al EHS 1999; NICE: about guidelines National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE): Developing NICE quality standards. Interim process guide, August 1999
http://www.nice.org.uk/aboutnice/whatwedo/aboutclinicalguidelines/about_clinical_guidelines.jsp

(Munck A, Houssin E, Roussey M The importance of sweat testing for older siblings of patients with cystic fibrosis identified by newborn screening.. J Pediatr. 2009 Dec;155(6):928-930.)

note metodologiche

Per facilitare il dialogo in questi prossimi 2 mesi, si chiede di inviare il proprio contributo a

TERESA REPETTO	per leadership e politiche del sistema	t.repetto@meyer.it
SILVANA BALLARIN	per elementi strutturali	silvana.ballarin@azosp.vr.it
NATALIA CIRILLI	per elementi di processo	natalia.cirilli@ospedaliriuniti.marche.it
GIANNA PUPPO	per esiti paziente	giannapuppo@virgilio.it
RITA PADOAN	per esiti clinici	ritaf54@gmail.com
BIANCA GROSSO	per riferimenti bibliografici	bianca.grosso.to@gmail.com
ELISABETTA BIGNAMINI	coordinamento	elisabetta.bignamini@oirmsantanna.piemonte.it

Tutti i contributi verranno presi in considerazione e discussi nell'ambito della commissione e con i diretti interessati attraverso il coordinamento di Elisabetta Bignamini e con il contributo metodologico di Domenico Tangolo e Sebastiana Giordano

Grassetto corsivo:

opinioni espresse da componenti commissione non sempre supportate da evidenze di letteratura
aspetti da verificare