

## **Progetto di Formazione sul campo per Personale Sanitario nell'ambito del settore adulti del Centro Regionale Fibrosi Cistica per il Piemonte e la Valle d'Aosta**

### **La gestione del paziente affetto da fibrosi cistica**

#### **INTRODUZIONE**

La fibrosi cistica (FC) è una grave patologia genetica sistemica a decorso progressivo e a prognosi infausta. I progressi nel trattamento hanno comportato un lento ma progressivo miglioramento nella attesa di vita, con stime di sopravvivenza mediana attuale in Italia ....

Il numero dei pazienti in età adulta, superiore a 18 anni, ha finalmente superato quello dei pazienti in età pediatrica ed è pari al 60% circa della popolazione affetta da FC in Italia.

Negli ultimi anni sono disponibili farmaci che riescono a modulare il difetto di base responsabile della malattia che sono in grado di modificare il decorso della patologia, con attesa di un aumento della qualità della vita e della attesa della stessa.

Questa trasformazione delle possibilità terapeutiche si inserisce nell'ambito di una patologia molto complessa il cui trattamento è complicato dall'utilizzo contemporaneo di molteplici farmaci con necessità di attenta gestione delle interazioni e degli eventi avversi a farmaci.

L'attesa è quella di assistere negli anni all'aumento del numero dei pazienti adulti che potranno nuove sfide gestionali per la progressione della patologia e delle sue complicanze, e dalla possibile insorgenza delle patologie correlate all'aumento dell'età dei pazienti. Aspetto fondamentale della nuova epidemiologia delle patologie è inoltre quello della possibile genitorialità.

Le nuove sfide gestionali terapeutiche si gioveranno dell'esperienza clinica nel trattamento "classico" della patologia unitamente alla conoscenza dei nuovi farmaci in grado di modulare il difetto di base. Per fare fronte al progressivo incremento della popolazione adulta è inoltre necessario aumentare il personale sanitario coinvolto nella loro gestione e presa in carico.

Per questo è stato pensato un progetto di formazione sul campo mirato (FSC) al sostegno formativo del personale sanitario deputato alla gestione dei pazienti adulti da FC con l'obiettivo di implementare le competenze necessarie per gestire efficacemente i pazienti affetti da fibrosi cistica, con particolare attenzione ai nuovi trattamenti.

La FSC permette di valutare l'esigenza formativa come scaturisce direttamente nell'ambito del contesto lavorativo con possibilità di applicazione diretta sul piano gestionale-assistenziale permettendo ai discenti di acquisire competenze e sicurezza.

### **Lega Italiana Fibrosi Cistica Piemonte ODV**

Sede legale e Sede operativa: c/o Avv. Barbara Allasia • Strada Orbassano, 124 • 10040 Volvera (TO) • Codice Fiscale 04795230012

☎ Tel./Cell.: 335.5994576 • Email: [segreteria@fibrosicisticapiemonte.org](mailto:segreteria@fibrosicisticapiemonte.org) • [presidenza@fibrosicisticapiemonte.org](mailto:presidenza@fibrosicisticapiemonte.org)

Intesa San Paolo • Iban: IT66C030690960610000000 7348 - C/C Postale 11285129

Sostieni LIFC PIEMONTE donando il tuo 5 per mille con il Codice Fiscale 04795230012 • Sito: [piemonte.fibrosicistica.it](http://piemonte.fibrosicistica.it)

## **OBIETTIVO GENERALE**

Migliorare la gestione dei pazienti affetti da fibrosi cistica in trattamento con i nuovi modulatori del CFTR, attraverso l'acquisizione di competenze specifiche sul razionale terapeutico, meccanismo d'azione, indicazioni terapeutiche, gestione degli effetti collaterali, interazioni tra farmaci e identificare strategie di trattamento per i pazienti non responder.

La modalità formativa di FSC permette di operare direttamente nella pratica clinica offrendo ai discenti la possibilità di confronto diretto con il tutor, con possibilità di acquisire nuove competenze e sicurezza nell'ambito del contesto lavorativo. L'elevato livello di interattività potrà inoltre tradursi in una responsabilizzazione verso i contenuti acquisiti per la possibilità di applicazione immediata nell'esercizio professionale.

## **OBIETTIVI SPECIFICI**

1. Acquisire conoscenze riguardo al razionale terapeutico dei modulatori del CFTR
  - Comprendere il ruolo dei modulatori del CFTR nella terapia della fibrosi cistica.
  - Approfondire le evidenze cliniche che supportano l'uso di questi farmaci.
2. Comprendere il meccanismo d'azione dei modulatori del CFTR
  - Analizzare i diversi tipi di modulatori (potenziatori, correttori) e il loro impatto sulla funzionalità del CFTR.
  - Identificare come i meccanismi d'azione influenzino la gestione del paziente.
3. Identificare le indicazioni terapeutiche a seconda del genotipo
  - Distinguere i diversi genotipi della fibrosi cistica e le loro specifiche esigenze terapeutiche.
  - Discutere le linee guida attuali per la terapia personalizzata basata sul genotipo.
4. Gestire gli effetti collaterali dei modulatori del CFTR
  - Riconoscere gli effetti collaterali comuni e rari associati ai nuovi farmaci.
  - Sviluppare strategie per la gestione e il monitoraggio degli effetti collaterali.
5. Approfondire la gestione dei pazienti non responder
  - Identificare i fattori che possono influenzare la risposta ai modulatori del CFTR.
  - Discutere le opzioni terapeutiche alternative per i pazienti che non rispondono ai trattamenti.
6. Percorso di genitorialità nei pazienti con fibrosi cistica
  - Acquisire conoscenze riguardo alle alterazioni della fertilità nei pazienti con fibrosi cistica.
  - Analizzare come i nuovi farmaci modulatori del CFTR abbiano cambiato la gestione della infertilità.
7. Counseling sul rischio di trasmissione genetica della patologia e diagnostica pre-

### **Lega Italiana Fibrosi Cistica Piemonte ODV**

Sede legale e Sede operativa: c/o Avv. Barbara Allasia • Strada Orbassano, 124 • 10040 Volvera (TO) • Codice Fiscale 04795230012

☎ Tel./Cell.: 335.5994576 • Email: [segreteria@fibrosicisticapiemonte.org](mailto:segreteria@fibrosicisticapiemonte.org) • [presidenza@fibrosicisticapiemonte.org](mailto:presidenza@fibrosicisticapiemonte.org)

Intesa San Paolo • Iban: IT66C030690960610000000 7348 - C/C Postale 11285129

Sostieni LIFC PIEMONTE donando il tuo 5 per mille con il Codice Fiscale 04795230012 • Sito: [piemonte.fibrosicistica.it](http://piemonte.fibrosicistica.it)

impianto

- Fornire informazioni aggiornate sul rischio di trasmissione della fibrosi cistica ai figli.
- Discutere le opzioni di diagnosi pre-impianto e le implicazioni etiche e psicologiche associate.

### **DURATA DEL PROGETTO**

Il progetto si articolerà in un percorso di formazione sul campo di 12 mesi, suddiviso in moduli trimestrali, ciascuno dedicato a uno degli obiettivi specifici.

### **VALUTAZIONE**

- Test di apprendimento: al termine di ciascun modulo, verranno somministrati test di valutazione per misurare le conoscenze acquisite.
- Feedback dei Partecipanti: Raccoglieremo feedback per migliorare i futuri corsi di formazione.
- Follow-up: Organizzazione di incontri post-formazione per discutere l'applicazione pratica delle competenze apprese.

### **DESTINATARI DIRETTI**

Medici, infermieri e altri professionisti sanitari coinvolti nella gestione della fibrosi cistica nella sezione adulti del Centro Regionale di Cura Piemonte e Valle d'Aosta presso l'AOU San Luigi Gonzaga di Orbassano.

### **DESTINATARI INDIRETTI**

I pazienti over 18 affetti da fibrosi cistica che afferiscono alla sezione adulti del Centro Regionale di Cura Piemonte e Valle d'Aosta, i quali potranno beneficiare dell'operato di personale sanitario adeguatamente preparato a gestire tutte le problematiche della malattia.

### **RISULTATI ATTESI**

- Miglioramento delle competenze del personale sanitario nella gestione della fibrosi cistica, con un conseguente miglioramento della qualità della vita dei pazienti.

Questo progetto di formazione sul campo mira a garantire che il personale sanitario sia adeguatamente preparato per affrontare le sfide nella gestione della fibrosi cistica, in particolare in un'epoca di innovazioni terapeutiche significative.

### **Lega Italiana Fibrosi Cistica Piemonte ODV**

Sede legale e Sede operativa: c/o Avv. Barbara Allasia • Strada Orbassano, 124 • 10040 Volvera (TO) • Codice Fiscale 04795230012

☎ Tel./Cell.: 335.5994576 • Email: [segreteria@fibrosicisticapiemonte.org](mailto:segreteria@fibrosicisticapiemonte.org) • [presidenza@fibrosicisticapiemonte.org](mailto:presidenza@fibrosicisticapiemonte.org)

Intesa San Paolo • Iban: IT66C030690960610000000 7348 - C/C Postale 11285129

Sostieni LIFC PIEMONTE donando il tuo 5 per mille con il Codice Fiscale 04795230012 • Sito: [piemonte.fibrosicistica.it](http://piemonte.fibrosicistica.it)

## **IMPEGNO ECONOMICO**

Il costo complessivo dell'intero progetto è pari ad **€ 46.800,0** e riguarda il compenso per il medico formatore, e precisamente:

- € 65,00/h per 180 ore a trimestre;
- € 11.700,00 a trimestre;
- € 46.800,00 complessivamente per quattro trimestri;

Il costo del progetto formativo sarà così ripartito:

- € 28.800,00 a carico dell'Azienda Ospedaliera Universitaria San Luigi Gonzaga di Orbassano;
- € 18.000,00 a carico della Lega Italiana Fibrosi Cistica Piemonte.

### **Lega Italiana Fibrosi Cistica Piemonte ODV**

Sede legale e Sede operativa: c/o Avv. Barbara Allasia • Strada Orbassano, 124 • 10040 Volvera (TO) • Codice Fiscale 04795230012

☎ Tel./Cell.: 335.5994576 • Email: [segreteria@fibrosicisticapiemonte.org](mailto:segreteria@fibrosicisticapiemonte.org) • [presidenza@fibrosicisticapiemonte.org](mailto:presidenza@fibrosicisticapiemonte.org)

Intesa San Paolo • Iban: IT66C030690960610000000 7348 - C/C Postale 11285129

Sostieni LIFC PIEMONTE donando il tuo 5 per mille con il Codice Fiscale 04795230012 • Sito: [piemonte.fibrosicistica.it](http://piemonte.fibrosicistica.it)