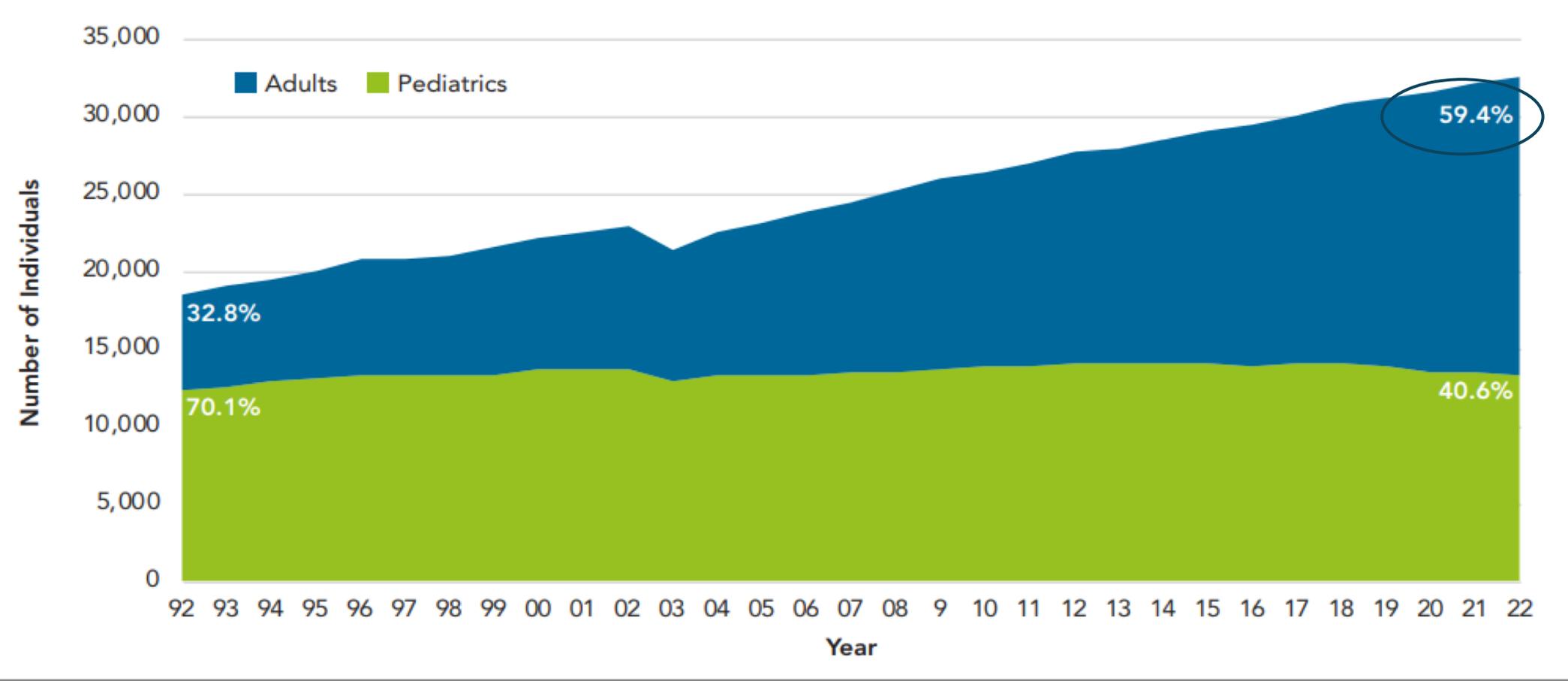


La fibrosi cistica in età pediatrica: la diagnosi della malattia oggi e l'importanza dei Centri pediatrici

Perché i Centri FC pediatrici rimangono indispensabili:

- Diagnosi tempestiva dopo screening neonatale
- Primo inquadramento diagnostico
- Inizio precoce della terapia pancreatica sostitutiva
- Terapia inalatoria e fisioterapia respiratoria
- Formazione del caregiver
- Costruzione alleanza sinergica con la famiglia presupposto per una buona aderenza terapeutica futura

Number of Children and Adults With CF, 1992–2022



DAL REGISTRO ITALIANO FIBROSI CISTICA 2021-2022

Nel 2022 la popolazione adulta (>18 anni) è il **63,5%** del totale.

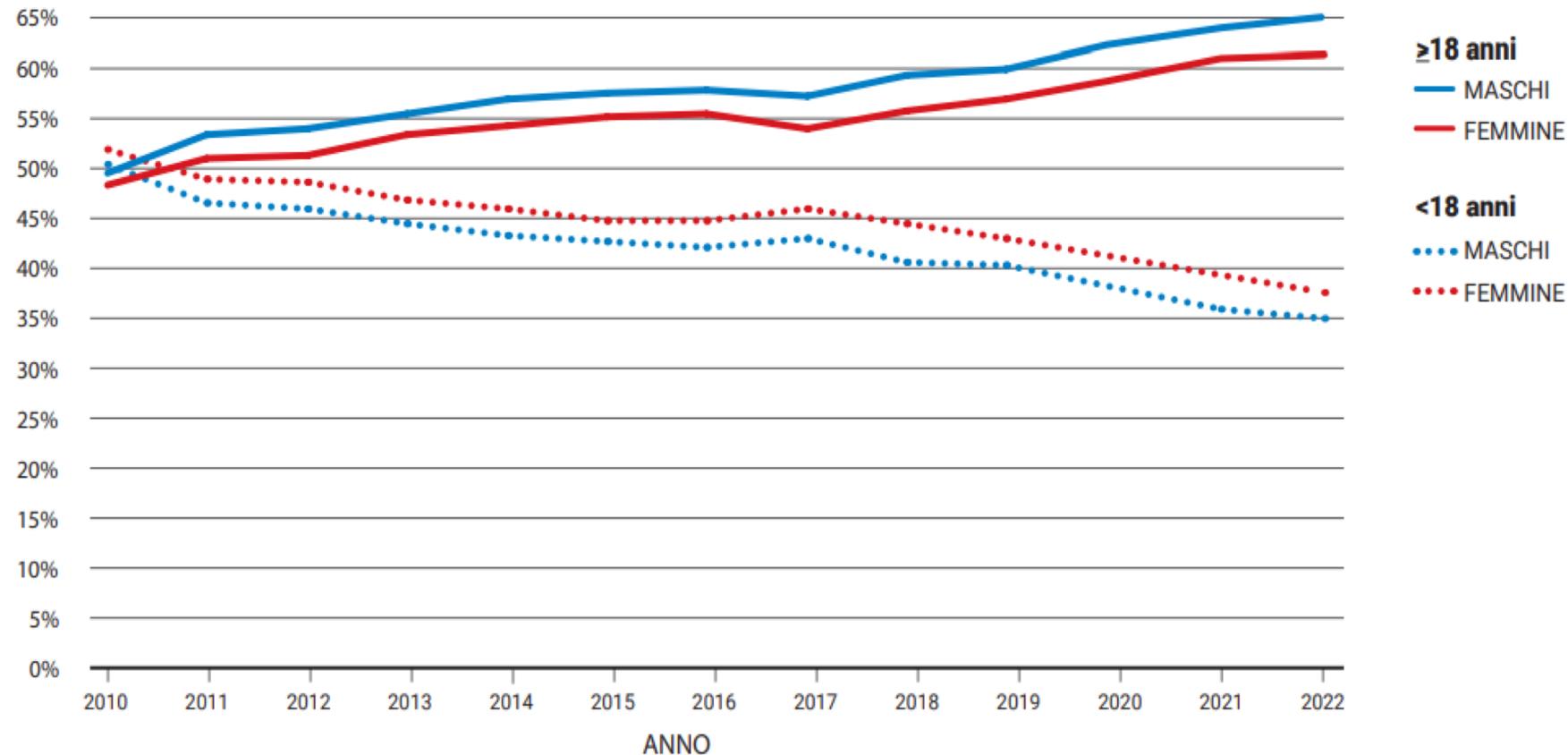


Figura 2. Distribuzione dei pazienti con fibrosi cistica secondo gruppi di età, sesso e anno. Anni 2010-2022.

Figure 2. Cystic fibrosis patients' distribution, by age group, sex, and year. Years 2010-2022.

AUMENTO NUMERO ADULTI

- Effetti della legge 548/93 :
 - Istituzione dei Centri Regionali e di supporto
 - Finanziamento dei Centri
 - Screening neonatale
 - Uniformità delle cure in ogni regione
 - Gratuità di tutti i farmaci e dispositivi

È ampiamente dimostrato che una migliore sopravvivenza per gli individui con FC si verifica quando l'assistenza è fornita da team multidisciplinari di specialisti esperti che impiegano le migliori pratiche, si impegnano in iniziative di miglioramento della qualità, condividono le conoscenze e sono organizzati in una rete di centri di assistenza (Lancet Respir Med. 2020 January ; 8(1): 65–124)

I bambini affetti da FC sono generalmente più sani e la maggior parte di loro raggiunge l'età adulta in buone condizioni cliniche

ma è compito dei pediatri FC :

- intervenire tempestivamente su acuzie respiratorie / terapie preventive mirate
- Iniziare precocemente terapia con modulatori
- Gestione dei bambini con diagnosi incerta

e

- Con l'avvento delle nuove terapie occorre cambiare il modello assistenziale (riduzione posti letto degenza, aumento attività ambulatoriale /dayhospital, decentramento territoriale)

Soprattutto

in ogni regione sia attuato in età adolescenziale un programma di **Transizione** dal Centro Pediatrico al Centro Adulti

È essenziale che la transizione sia:

- a) **un processo**, non un singolo evento
- b) **coordinata** tra un team multidisciplinare pediatrico e uno per adulti.

Inoltre in futuro si auspica un maggior utilizzo della **telemedicina** con addestramento dei caregiver e soprattutto dei pazienti alla trasmissione dei dati ottenuti dai devices domiciliari (spirometri, pulsossimetri etc).