



CONVEGNO CARD TRIVENETO

# APRI

**L'Autonomia professionale,  
la Responsabilità e l'Innovazione**

## Una nuova sfida si pone ai Distretti: gli adulti portatori di Fibrosi Cistica

Paola Ponton, psicologa, psicoterapeuta, Distretto di San Daniele, AAS3

Graziano Busetтини, medico, Distretto di San Daniele, AAS3



**LA FIBROSI CISTICA  
È LA PIÙ COMUNE  
MALATTIA AUTOSOMICA RECESSIVA  
NELLE PERSONE DI RAZZA CAUCASICA**

**1: 2500 NATI**

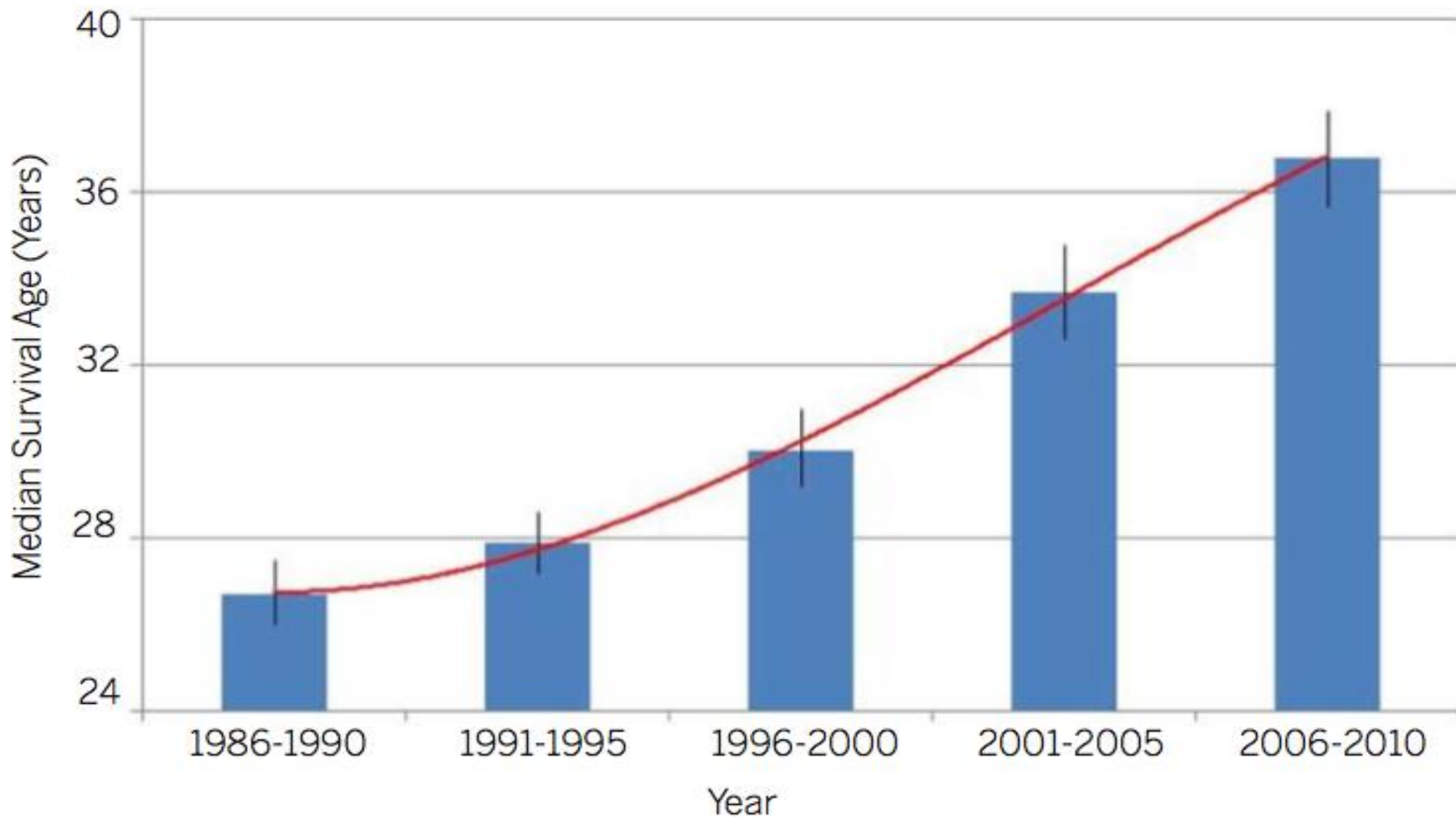
**1: 25 PORTATORI SANI**

E' una **patologia multiorgano** (colpisce soprattutto l'apparato digerente e i polmoni)

Produce una **varietà di sintomi** tra cui:

- ✓ Tosse persistente con muco denso
- ✓ Respiro sibilante e dispnea
- ✓ Infezioni polmonari frequenti, che possono includere la polmonite
- ✓ Disturbi intestinali, come ostruzione intestinale e feci oleose
- ✓ Perdita di peso o mancato aumento di peso, nonostante l'aumento dell'appetito
- ✓ Sudore salato
- ✓ Infertilità (uomini) e diminuzione della fertilità (donne)

Median Predicted Survival Age, 1986-2010  
Over 5 Year Bands



# ECFS Patient Registry

## Annual Data Report

*Table 9.2 Cause of death distribution of deaths in 2013.*

Cause of death	Number of deaths	Percentage of all deaths
<b>Respiratory disease</b>	245	70.61
<b>Transplantation related</b>	37	10.66
<b>Non-CF related</b>	19	5.48
<b>Liver-GI related</b>	6	1.73
<b>Suicide</b>	2	0.58
<b>Trauma</b>	1	0.29
<b>Unknown</b>	37	10.67
<b>Total</b>		



## In Friuli Venezia Giulia

**41 pazienti di età >18aa**, seguiti dai Distretti sostanzialmente per fornitura di farmaci, ausili e presidi

(Range per Distretto 0-14 casi)

Nel nostro **Distretto (San Daniele del Friuli)**, su circa 48.000 abitanti, nel 2015 erano in carico **5 adulti**

## SITUAZIONE ATTUALE

FC patologia dell'adulto... seguita da pediatria o da centri specialistici dedicati

## OBIETTIVO

Garanzia delle cure necessarie fino alla terminalità e possibilità della morte – dignitosa e senza sofferenze - a domicilio

## QUESITI

Quale ruolo per:

Distretto, MMG, Pediatrie, Medicine, Ter Int, Pneumologie degli ospedali di Rete?

Quali conoscenze e competenze sono richieste?

Quale organizzazione dei Servizi Territoriali, in equità con altri cittadini/patologie



## QUALE SFIDA?

La «Cura della Transizione»

Le Simultaneous Cares

L'accompagnamento nel fine vita

## COME?

Azione 1: costruzione di una banca dati di riferimento distrettuale

Azione 2: formazione e coordinamento dell'équipe territoriale, multidisciplinare

Azione 3: costruzione di un «Dossier del malato»

Azione 4: fornitura di materiale informativo ai malati



**Grazie!**