



**Centro Regionale Toscano
di riferimento
per la Fibrosi Cistica**



**Dipartimento di Attività Integrate in Pediatria Internistica
Azienda Ospedaliero-Universitaria A. Meyer**

Report 2006

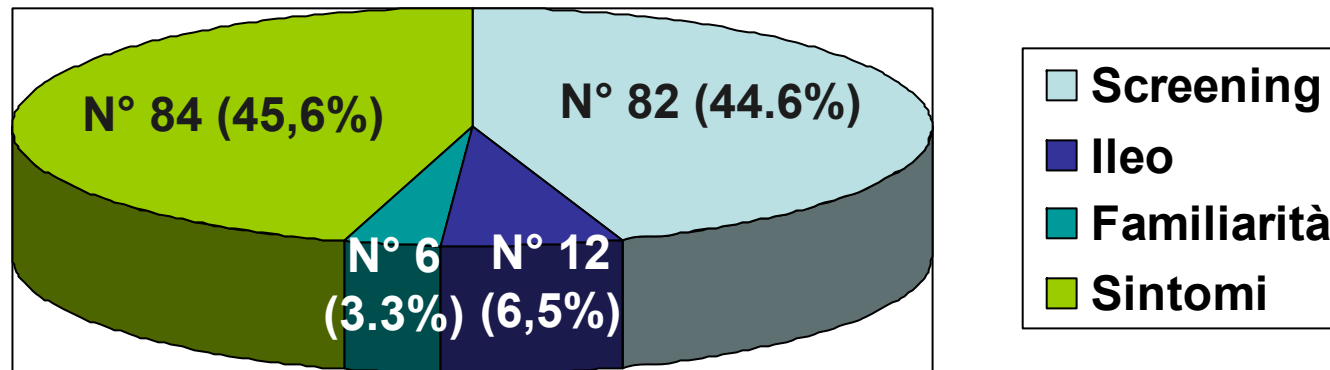
Pazienti con almeno 1 controllo nel 2006: N° 184*

I dati successivi si riferiscono a questo campione esaminato per l'anno 2006

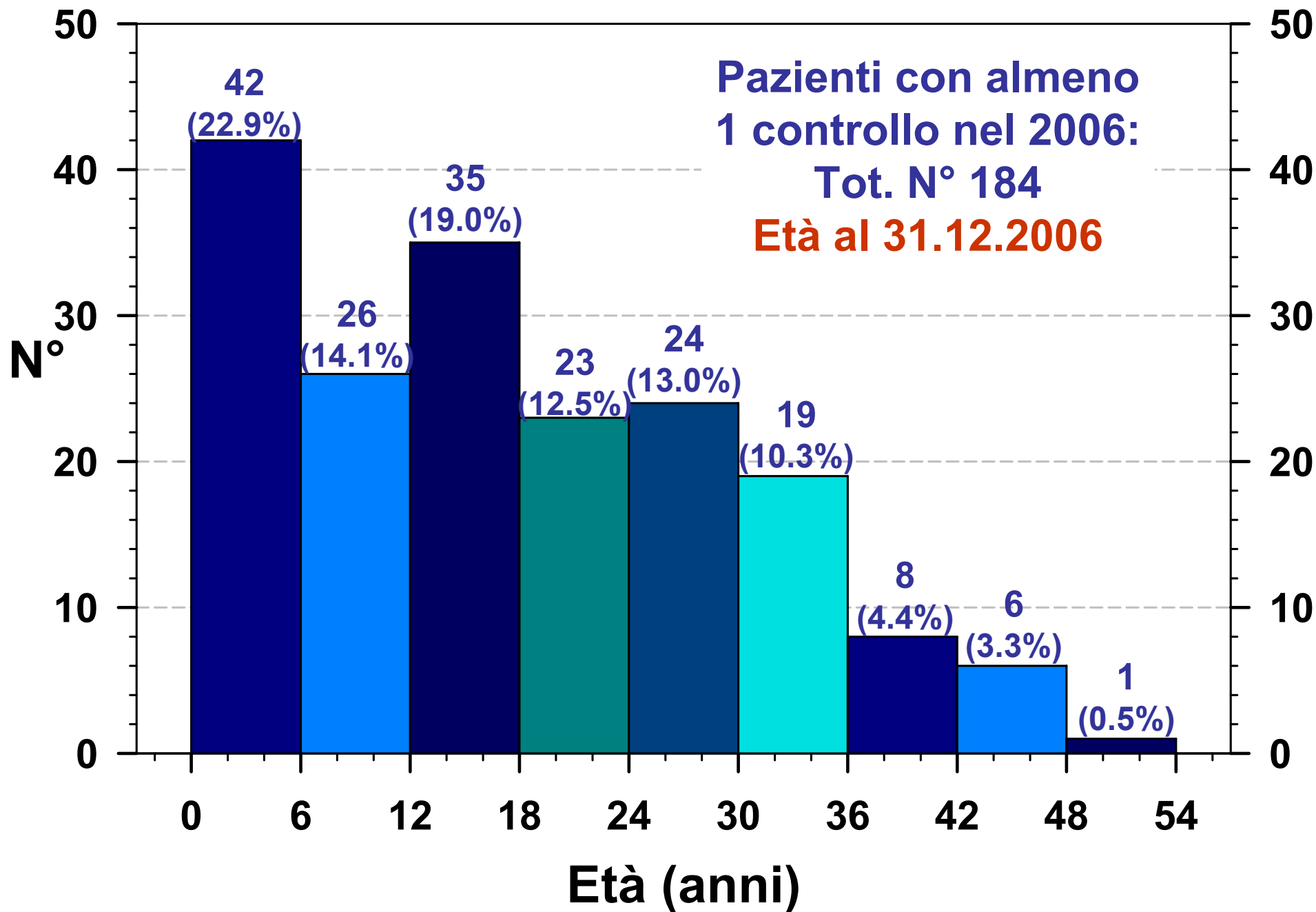
Nuove diagnosi N° 13 [screening N° 6, ileo meconio N° 1, sintomi N° 6 (età > 18 aa: N° 4)]

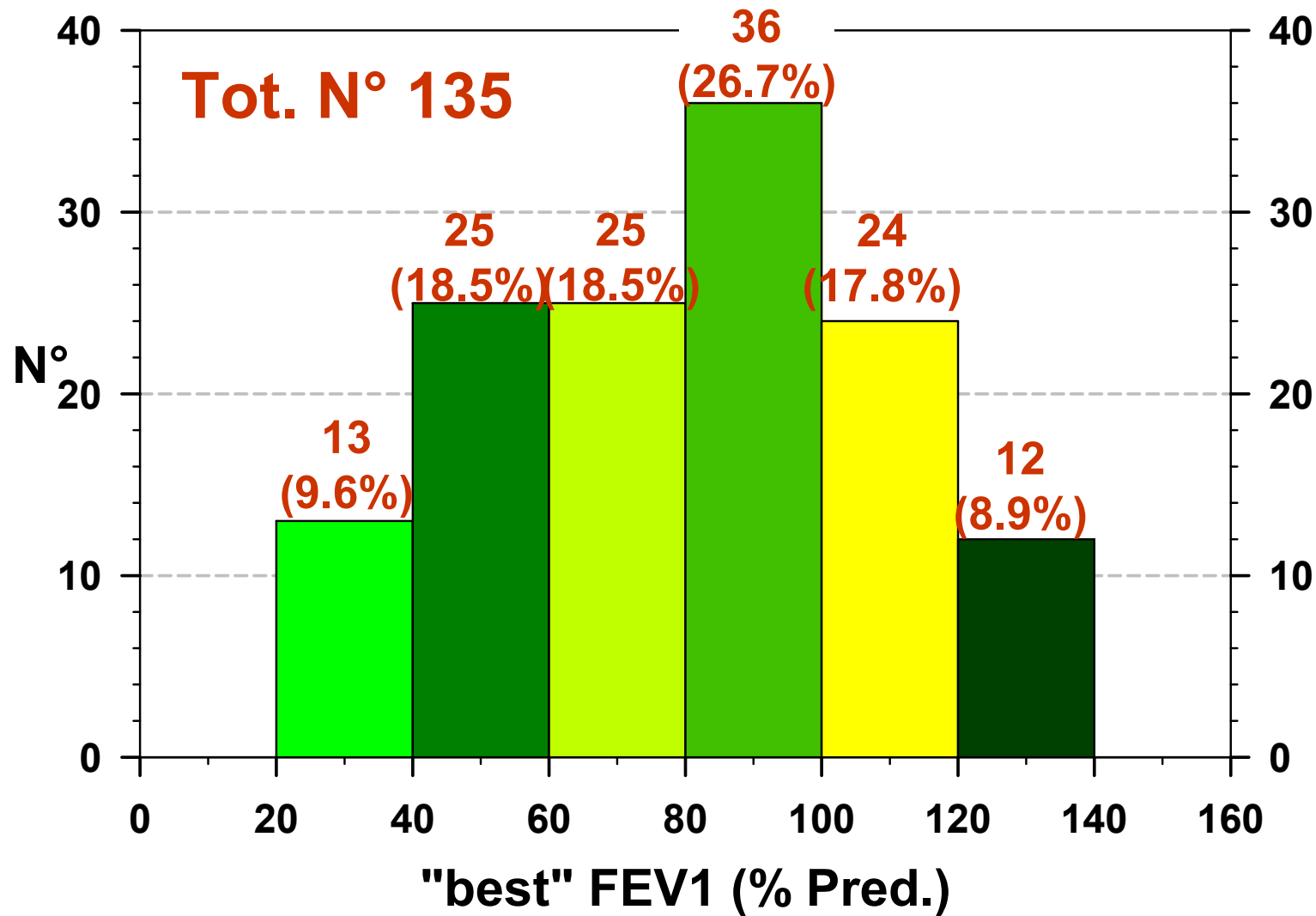
Età alla diagnosi (n° 184): media di 4.67 anni (range 0.01-37.11 anni)

Causa principale di diagnosi (tot. N° 184)

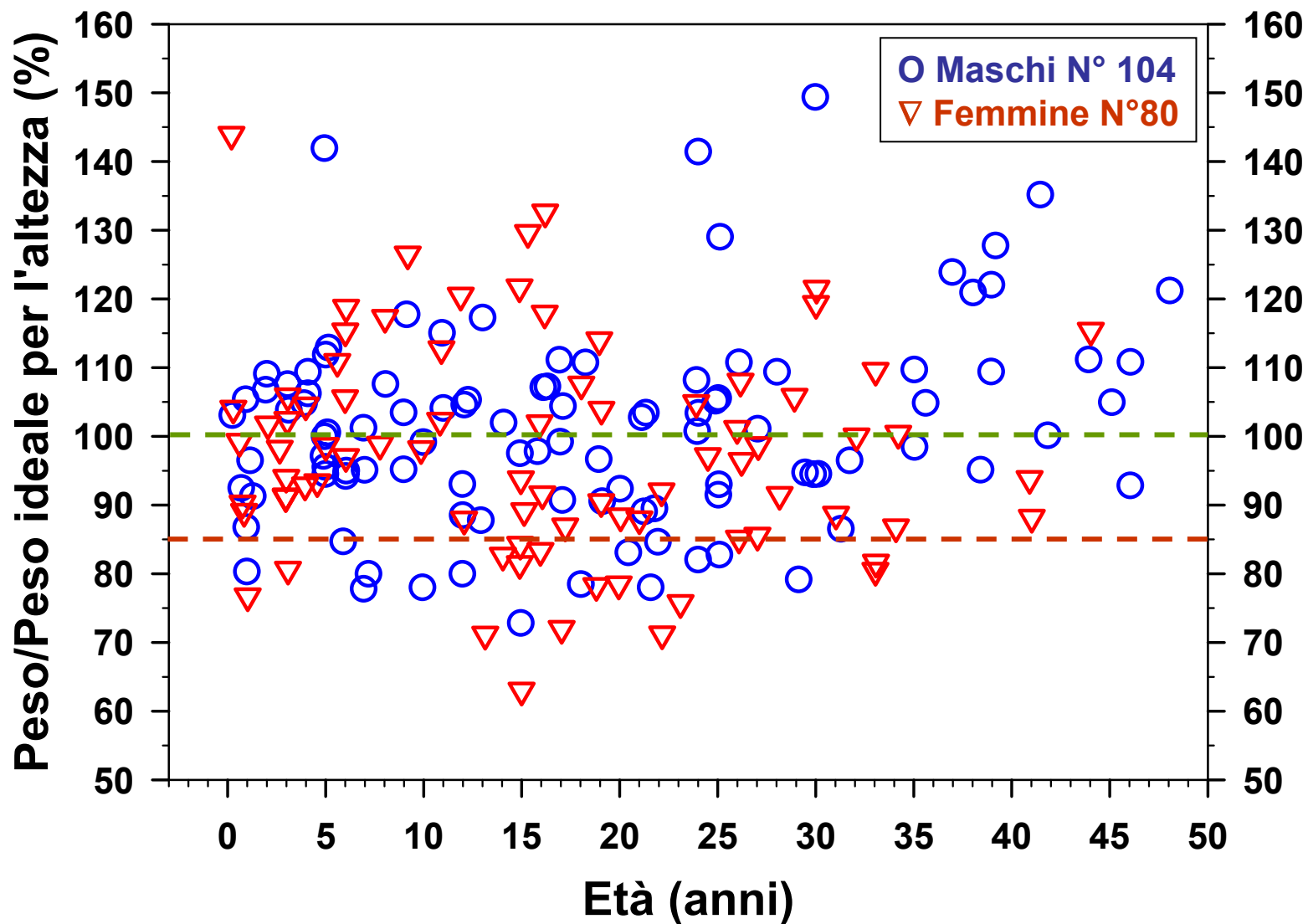


*: Sono esclusi quelli visti per la prima volta dopo il 1/9/06, da includere nel report 2007

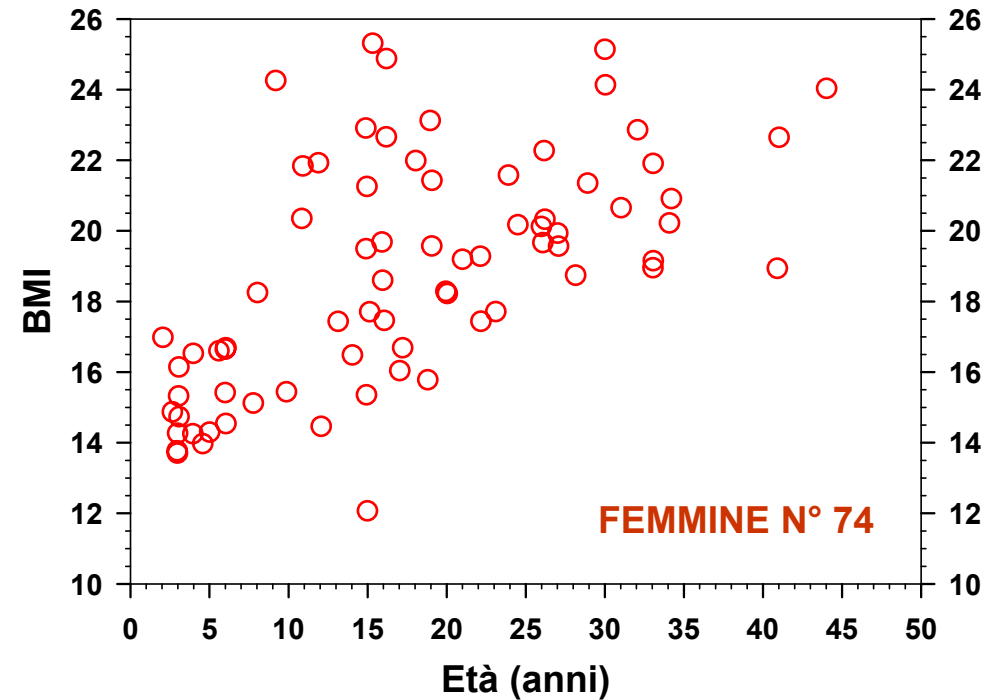
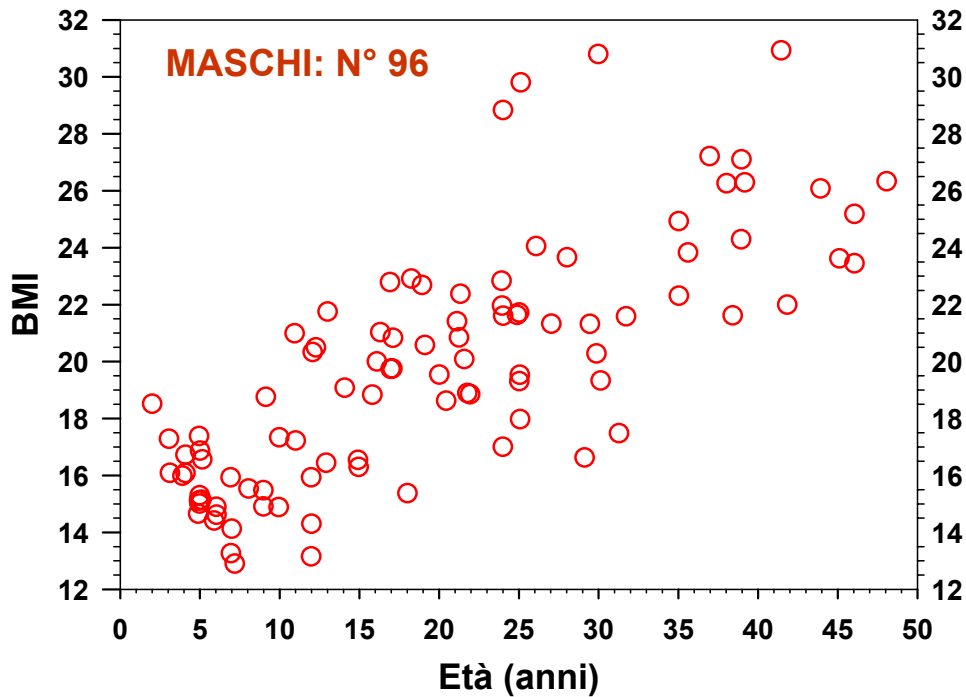




La spirometria è stata eseguita in 135 soggetti (esclusi coloro che hanno un'età inferiore ai 6 anni o che hanno avuto un trapianto polmonare): il FEV1 è un parametro della spirometria indicativo della ostruzione bronchiale. E' stato considerato per ciascun soggetto il valore migliore nell'anno di questo parametro ("best"), che è stato espresso in percentuale rispetto ai valori normali (% pred.). Il FEV1 rientra nella norma se il valore è superiore all'80% del predetto: circa la metà dei soggetti ha valori superiori all'80% predetto.



Il peso deve essere adeguato all'altezza. Un parametro indicativo dello stato di nutrizione è la percentuale del peso attuale rispetto al peso ideale per l'altezza. Lo stato nutrizionale è accettabile quando questo parametro è superiore al 90%. Vi è una condizione di malnutrizione se questo parametro è inferiore all'85%: ciò si verifica in 13 maschi e 15 femmine, di età compresa tra i 0 e 35 anni.



Un altro parametro indicativo dello stato nutrizionale è l'indice di massa corporea (BMI). Questo parametro aumenta con il crescere dell'età fino all'età adulta, poi rimane costante. Si considera questo parametro ad una età maggiore di 2 anni (96 maschi e 74 femmine). Questo parametro è indicativo di malnutrizione quando è inferiore al 10° percentile e negli adulti quando è inferiore a 19 kg/m²: ciò avviene in 19 maschi (20%) e 12 femmine (16%).

La malnutrizione può ripercuotersi sull'equilibrio generale, sulla situazione polmonare e sulla capacità di prestazione fisica: per tali ragioni gli operatori prestano molta attenzione a questo dato.

Diabete in trattamento con insulina:

in 26/184 (14.1%)

(età 12-18 aa: n° 3; età > 18 aa: n° 23)

Trapianti

Bipolmonari n°12 – Bipolmonare + fegato n°1

Al 31/12/2006 sono inseriti in lista d'attesa per trapianto: n° 2

PROGRAMMA DELLO SCREENING NEONATALE PER LA FIBROSI CISTICA

N° nati nel 2006: 33601

Soggetti positivi alla tripsina immunoreattiva
(prelievo in 2°-3° giornata di vita): N° 429 (1.28%)

Soggetti richiamati per un secondo dosaggio della tripsina
(prelievo a circa 1 mese di vita): N° 235/429 (54.78%)

Test del sudore eseguiti in N° 112/429 (26.11%)

Diagnosi di fibrosi cistica per screening: N° 6

ATTIVITA' ASSISTENZIALE

	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006
N° Visite (DH+Amb.)	1061	1117	1027	1147	1098	1166	1055	1271
N° Ricoveri	52	81	56	56	77	58	32	66
N° Giorni degenza	432	663	426	408	493	413	186	780
Degenza media (gg)*	8.3	8.2	7.6	7.3	6.4	7.1	5.8	11.8

*: N° gg degenza totali/N° ricoveri

PROGETTI DI RICERCA IN CORSO

Studio dei fattori genetici dell'ospite e del genotipo dei principali germi patogeni e loro influenza sull'evoluzione clinica della malattia in pazienti fibrocistici toscani (studio con finanziamento regionale per il biennio 2006-2007 in collaborazione con l'UO di Citogenetica e Genetica dell'AOU Careggi – F. Torricelli, G. Taccetti)

Percezione del dolore causato dalla puntura venosa nei bambini con FC a confronto con soggetti sani (F. Festini); Prolungamento della durata delle agocannule utilizzate per i cicli antibiotici endovenosi da parte di pazienti adulti con fibrosi cistica. Studio randomizzato controllato sull'effetto di differenti concentrazioni di antibiotico in soluzione fisiologica (F. Festini – Progetto #19, finanziato nel 2006 dalla FFC)

Lo *Stafilococcus aureus* meticillino-resistente, acquisito dalla comunità o negli ambienti associati alle cure, nei pazienti con FC: uno studio della sensibilità agli antibiotici, della epidemiologia, della storia naturale e della rilevanza clinica (Studio multicentrico italiano - S. Campana, G. Taccetti – Progetto #6/2005 e #12/2006 finanziato dalla FFC)

Studio longitudinale della resistenza agli antibiotici di *Pseudomonas aeruginosa*: selezione ed evoluzione dei meccanismi di resistenza in relazione al trattamento antibiotico nei pazienti con FC (A.S. Neri, S. Campana, G. Taccetti -Collaborazione con Prof. Rossolini di Siena – Progetto #14/2006 finanziato da FFC per il biennio 2006-2008)

Efficacia di insulina a lento rilascio nei pazienti affetti da fibrosi cistica e intolleranza glucidica con decadimento clinico (Studio multicentrico italiano coordinato da L. Minicucci di Genova – per Firenze contributo di A.S. Neri e M.F. Reali – studio finanziato dalla FFC)

Studio randomizzato, in aperto per comparare l'efficacia e la sicurezza di una formulazione in polvere della colistina per via inalatoria rispetto alla tobramicina per via inalatoria (Tobi) in pazienti con FC e con infezione polmonare da *Pseudomonas aeruginosa* (Studio multicentrico internazionale protocollo Colo/DPI/02/06 – A.S. Neri)

Revisione della casistica sulla mineralometria per valutare le sue correlazioni con aspetti clinici della malattia (I. Lori, A.S. Neri)

Impatto emotivo sul paziente delle misure di controllo e prevenzione delle infezioni (P. Catastini)

CONTRIBUTI A CONGRESSI: 29th ECFC – Copenhagen, 15-18 Giugno 2006 (J Cystic Fibrosis 2006; Suppl 1)(*: comunicazione orale)

107* - *Treatment of multiresistant Gram-negative non-fermentative infections in Cystic Fibrosis patients: more attention required to in vitro studies.*

N. Ravenni¹, F. Favari², K.S. Tekle¹, G. Mergni¹, G. Taccetti¹, S. Campana¹. ¹Cystic Fibrosis Center, Department of Paediatrics, University of Florence, Florence; ²Servizio di Microbiologia, Ospedale Civile Maggiore, Verona, Italy.

108 – *Metallo β -lactamase-producing Pseudomonas aeruginosa in a Cystic Fibrosis patient: persistence over a 6-year period.*

S. Campana¹, C. Mugnaioli², N. Ravenni¹, G.M. Rossolini², G. Taccetti¹. ¹Cystic Fibrosis Center, Department of Pediatrics, University of Florence; ²Department of Molecular Biology, Section of Microbiology, University of Siena, Italy.

110 – *Monitoring of aminoglycoside serum levels in Cystic Fibrosis patients.*

I. Lori¹, F. Festini¹, S. Campana¹, A.S. Neri¹, R. Ciuti², G. Taccetti¹. ¹Regional Cystic Fibrosis Center of Tuscany, Meyer Pediatric Hospital; ²Department of Laboratory Diagnostics, Careggi Hospital, Florence, Italy.

128 – *Isolation and identification of “difficult” pathogens from CF airways: molecular analysis results.*

P. Cocchi, N. Ravenni, G. Taccetti, S. Campana. Cystic Fibrosis Center, Department of Paediatrics, University of Florence, Florence, Italy.

409 – *Procedural pain in children with Cystic Fibrosis: an international survey on the methods used by CF centres to prevent and reduce it.*

F. Festini, S. Madge, S. Neri, S. Ballarin, R. Anbar, A. Annam, Y. Armoni, L. Boulanger, V. Bregnballe, B. Crews, J. De Vries, J. Douthit, S. Elworthy, I. Erwander, M. Ferguson, M.L. Green, R. Hennessey, M. Heydendael, L., Jokinen, M. Kerbrat, L. Laraya-Cuasay, P. Lomas, A. McMullen, K Nation, M. Peterson, T. Tolomeo, International Nurse Specialist Group – Cystic Fibrosis.

410* - *Perception of pain and fear related to invasive procedures in children with Cystic Fibrosis: a study using CF adults recalls.*

S. Neri, N. Allegretti, N. Vignoli, F. Festini. CF Center of Tuscany, University of Florence, Italy.

423 – *“School start: let’s go on” - Preliminary results of a study on the need of follow-up neonatal screening psychological support program.*

P. Catastini¹, S. Magni¹, C. Jacchia¹, L. Mariotto¹, G. Pisano², T. Repetto¹. ¹C.F Center, Meyer Hospital, Florence University; ²Pediatric Unit Leghorn, Italy.

CONTRIBUTI A CONGRESSI: 20th NACFC – Denver, 2-5 Novembre 2006 (Pediatr Pulmonol 2006; Suppl 29)(* : comunicazione orale)

210 – *Molecular analysis with DHPLC technique and research of great deletions in patients with cystic fibrosis.*

Repetto T¹, Torricelli F², Minuti B², Pelo E², Romolini C², Giuntini R¹. ¹Cystic Fibrosis Regional Center, Meyer Hospital, Florence, Italy; ²Department of Genetics, Careggi Hospital, Florence, Italy.

328 – *Anti-Pseudomonas aeruginosa IgA and IgG antibodies in the serum of cystic fibrosis patients prior to bacterial isolation.*

Taccetti G¹, Ruffo M¹, Lori I¹, Neri A¹, Ravenni N¹, Costantini D², Russo M², Festini F¹, Campana S¹. ¹CF Center of Florence, Florence, Italy; ²CF Center of Milan, Milan, Italy.

393 – *Bronchodilator response assessed with interrupter resistance (Rint) in young children with cystic fibrosis.*

Lombardi E¹, Ettumi K¹, Orlandini D¹, Taccetti G², Repetto T², Sly P³. ¹Meyer Children's University Hospital, Allergy and Pulmonology Center, Florence, Italy; ²Meyer Hospital, University of Florence, CF Center of Tuscany, Florence, Italy; ³Princess Margaret Hospital for Children, Telethon Institute for Child Health Research, Perth, WA, Australia.

433 – *A national overview of MRSA epidemiology: emergence of an epidemic clone.*

Piluso A¹, Cariani L², Favari F³, Del Pezzo M⁴, Lambiase A⁴, Fiscarelli E⁵, Gioffrè VF⁶, d'Aprile A⁷, Manso E⁸, Taccetti G¹, Campana S¹. ¹Department of Pediatrics, Cystic Fibrosis Center, Meyer Hospital, Florence, Italy; ²Cystic Fibrosis Center, Milan, Italy; ³Ospedale Civile Maggiore, Verona, Italy; ⁴University "Federico II", Naples, Italy; ⁵Ospedale Bambin Gesù, Rome, Italy; ⁶Ospedale di Soverato, Soverato, Italy; ⁷Ospedale G. Tatarella, Cerignola, Italy; ⁸Ospedale Umberto I, Ancona, Italy.

536 – *Before finding out: newborn screening programme and anxiety of the parents.*

Catastini P, Zavataro L, Festini F, Magni S, Repetto T. Pediatric Meyer Hospital, Florence, Italy.

543 – *Perception of pain related to venipuncture in children with cystic fibrosis compared to non-affected children.*

Festini F¹, Neri S¹, Bastiani C², Caprilli S². ¹Department of Pediatrics, Section of Science of Allied Health Professions, University of Florence, Florence, Italy; ²Pain Therapy Unit, Meyer Pediatric Hospital, Florence, Italy.

CONTRIBUTI A CONGRESSI: 12° Congresso Italiano FC – Firenze, 23-25 XI/2006 (Minerva Medica 2006; Vol. 97 Suppl 1 – N. 5)(*: comunicazione orale)

- *Pseudomonas aeruginosa e metallo beta-lattamasi in pazienti affetti da fibrosi cistica: prevalenza e persistenza nel tempo.*

Campana S¹, Mugnaioli C², Pollini S², Ravenni N¹, Neri AS¹, Taccetti G¹, Rossolini GM². ¹Centro Fibrosi Cistica, Dipartimento di Pediatria, Università di Firenze; ²Dipartimento di Biologia Molecolare, Laboratorio di Fisiologia e Biotecnologia dei Microrganismi, Università di Siena, Italia.

* - *Epidemiologia italiana di Staphylococcus aureus meticillino-resistente: risultati di uno studio multicentrico.*

Cocchi P¹, Piluso A¹, Cariani L², Favari F³, Del Pezzo MA⁴, Lambiase A⁴, Fiscarelli E⁵, Giofrè FV⁶, d'Aprile A⁷, Manso E⁸, Taccetti G¹, Campana S¹. ¹Centro Regionale Toscano Fibrosi Cistica, AO "Anna Meyer", Firenze; ²Lab Microbiologia Centro Regionale Lombardo Fibrosi Cistica, Milano; ³Serv. Microbiologia, Ospedale Civile Maggiore, Verona; ⁴Area Funzionale Microbiologia, Università degli Studi "Federico II", Napoli; ⁵Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma; ⁶Laboratorio di Patologia Clinica, Ospedale di Soverato, Soverato (CZ); ⁷Laboratorio di Analisi, Ospedale "Tatarella", Cerignola; ⁸Laboratorio di Microbiologia, Ospedale "Umberto 1°", Ancona.

- *Impiego della terapia insulinica in infusione sottocutanea continua (CSII) in pazienti con CFRD.*

Reali MF¹, Lenzi L¹, Barni F¹, Bossoli S¹, Festini F², Neri AS³, Cavicchi MC³, Giuntini R³, Repetto T³, Taccetti G³, Braggion C³, Toni S¹. ¹Centro Regionale di Riferimento Diabetologia Pediatrica, Azienda Ospedaliero-Universitaria Meyer, Firenze; ²Dipartimento di Pediatria, Università degli Studi di Firenze; ³Centro Regionale Toscano Fibrosi Cistica, Azienda Ospedaliero-Universitaria Meyer, Firenze.

- *Percezione del dolore relativo alla venipuntura in bambini con fibrosi cistica comparati con bambini non affetti.*

Festini F¹, Neri S¹, Crivelli S¹, Bastiani C², Caprilli S². ¹Dipartimento di Pediatria, Università degli Studi di Firenze; ²Servizio Terapia del Dolore, Azienda Ospedaliero-Universitaria Meyer, Firenze.

- *Lavorare con i gruppi nell'ambito della psicologia dei costrutti personali. Resoconto della progettazione e della conduzione di un gruppo di genitori con figli malati cronici.*

Catastini P, Magni S, Concato A, Repetto T. Centro Fibrosi Cistica Ospedale Meyer, Firenze.

- *Il controllo delle infezioni: significati psicologici e importanza percepita.*

Catastini P, Magni S, Mariotto L, Cecconi D, Pierozzi A, Repetto T. Centro Fibrosi Cistica Ospedale Meyer, Firenze.

• - *Studio con tecniche molecolari di successivi episodi di colonizzazione da Pseudomonas aeruginosa in pazienti fibrocistici trattati con terapie eradicanti.*

Ravenni N, Cocchi P, Campana S, Taccetti G. Centro Regionale Toscano Fibrosi Cistica, A.O. "A. Meyer", Firenze.

- *Dosaggi ematici di tobramicina e deficit uditivo in fibrosi cistica.*

Lori I¹, Festini F¹, Neri AS¹, Campana S¹, Ciuti R², Braggion C¹, Taccetti G¹. ¹Centro Regionale Toscano Fibrosi Cistica, Azienda Ospedaliero-Universitaria Meyer, Firenze; ²Dipartimento di Diagnostica di Laboratorio, Azienda Ospedaliero-Universitaria Careggi, Firenze.

CONTRIBUTI AD ALTRI CONGRESSI

European Respiratory Society Annual Congress, Munich, 2-6 September 2006

Baseline and post-bronchodilator interrupted resistance in young children with cystic fibrosis. Lombardi E, Ettumi K, Calogero C, Repetto T, Taccetti G, Novembre E, Sly P.

Congresso Nazionale del Gruppo di Studio di Reumatologia Pediatrica della Società Italiana di Pediatria, Firenze, 18-20 Maggio 2006

Osteoporosi e osteopenia nei minori afferenti al centro regionale toscano di riferimento per la fibrosi cistica. Taccetti G, Neri AS, Lori I, Festini F, Repetto T, Masi L, Brandi ML, De Martino M.

6° Congresso Italiano di Infettivologia Pediatrica, Firenze, 30-31 Marzo 2006

Uso degli aminoglicosidi in fibrosi cistica: esperienza nel Centro Regionale Toscano. Lori I, Festini F, Campana S, Ciuti R, Taccetti G

L'audit e il controllo del rischio infettivo nelle strutture assistenziali: infezione da P. aeruginosa in paziente sottoposto ad Asportazione di tumore della fossa cranica posteriore. Bierman KP, Campana S, Cocchi P, De Martino M, Elia A, Genitori L, Giordano F, Nicoletti PL, Pecile P, Ravenni N, Sanzo M, Schiatti R, Taccetti G.

PUBBLICAZIONI SU RIVISTE MEDICHE INDICIZZATE

Neri AS, Lori I, Taccetti G, Festini F, De Martino M, Masi L, Brandi ML. *Alteration of bone mineral density in cystic fibrosis adults*. Chest 2006; 130 (6):1952-3

Festini F, Buzzetti R, Bassi C, Braggion C, Salvatore D, Taccetti G, Mastella G. *Isolation measures for prevention of infection with respiratory pathogens in cystic fibrosis: a systematic review*. J Hosp Infect 2006; 64 (1):1-6

Festini F, Ciuti R, Taccetti G, Repetto T, Campana S, De Martino M. *Breast-feeding in a woman with cystic fibrosis undergoing antibiotic intravenous treatment*. J Matern Fetal Neonatal Med 2006; 19 (6): 375-6

Doering G, Taccetti G, Campana S, Festini F, Mascherini M. *Eradication of Pseudomonas aeruginosa In cystic fibrosis patients*. Eur Respir J 2006; 27 (3):653

Reali MF, Festini F, Neri AS, Taccetti G, Repetto T, Chiarelli F, Toni S. *Use of continuous subcutaneous Insulin infusion in cystic fibrosis patients with cystic fibrosis-related diabetes awaiting transplantation*. J Cyst Fibros 2006; 5 (1):67-8