Centro Regionale Toscano di riferimento per la Fibrosi Cistica

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

Report 2009

Attività assistenziali e di ricerca

Pazienti con almeno 1 controllo nel 2009: N° 262

I dati successivi si riferiscono a questo campione esaminato per l'anno 2009

Nuove diagnosi N° 18 [screening N° 11, ileo meconio N° 2, sintomi N° 6 (età 0.6, 3.6, 8.4, 24.6 35.4, 42.0 anni)]
Provenienti da altri Centri: N° 8

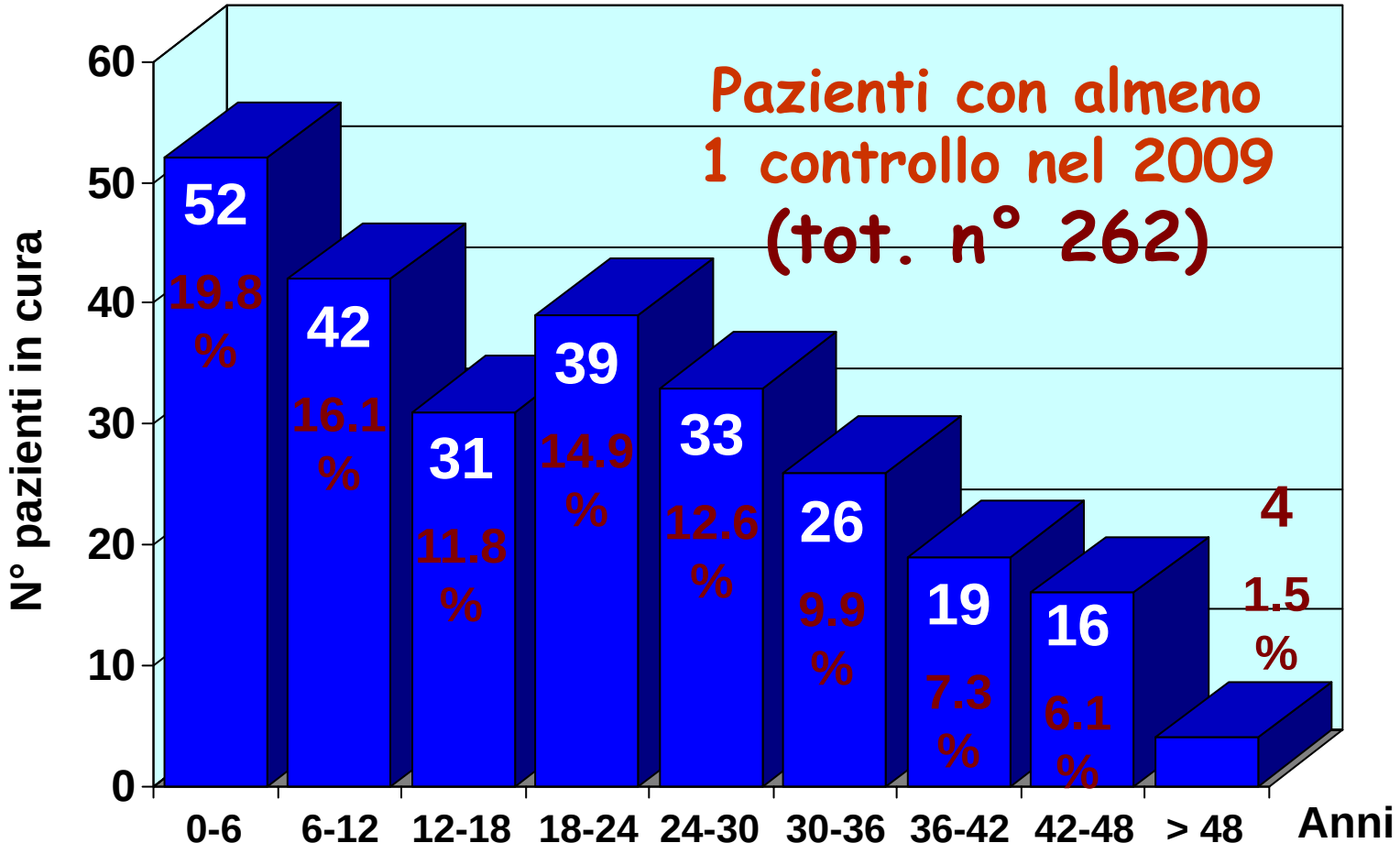
Età alla diagnosi (n° 249): media 4.99, DS 9.69, mediana 0.24 anni (range interq.0.12-4.90 aa) (range 0.01-43.99 aa)

Nuove diagnosi e prese in carico

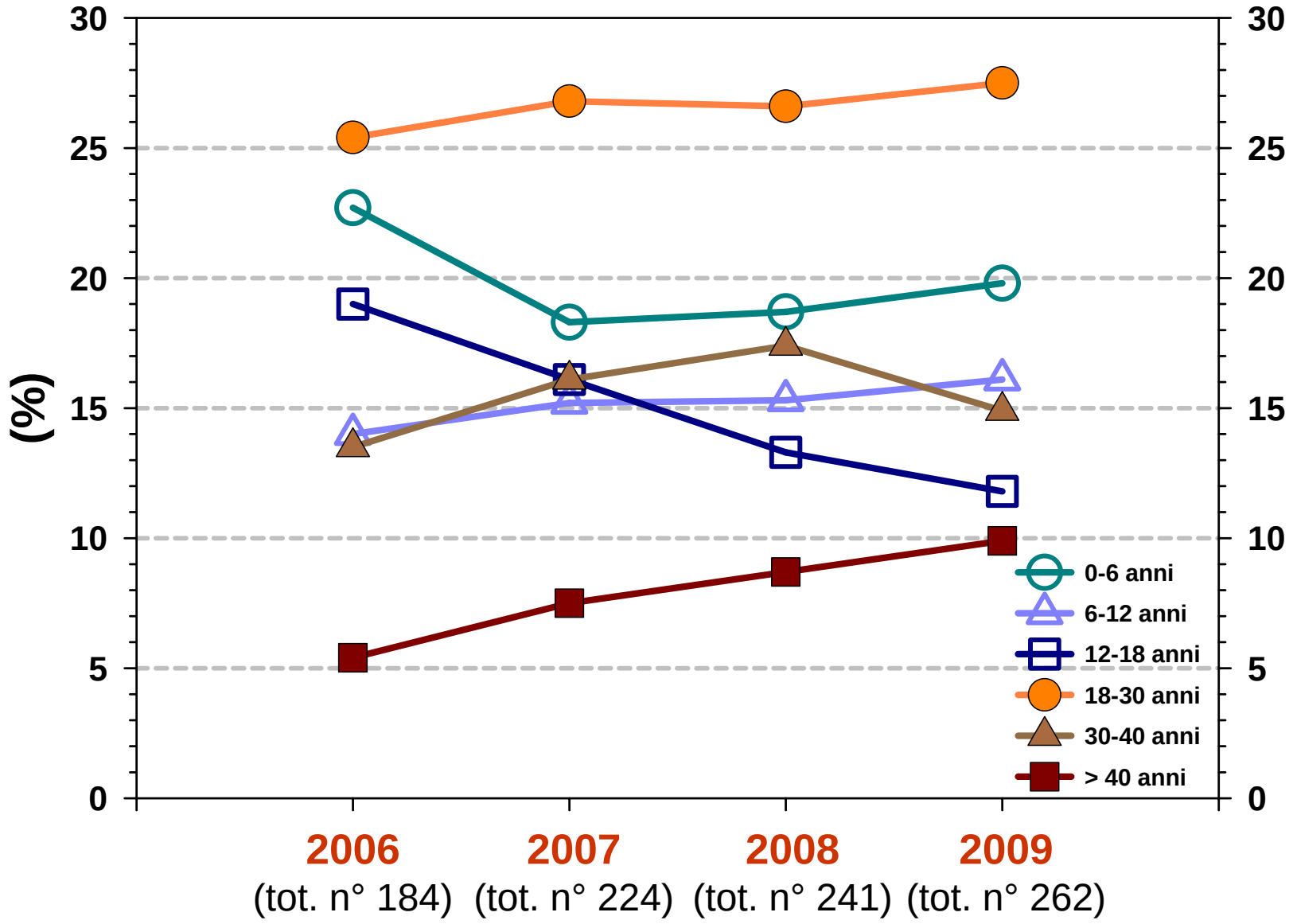
	Screening§	Ileo meconio chirurgico	Sintomi (età < 18 anni)	Sintomi (età > 18 anni)	Totali
2006	5	2	2	4	13
2007	10	2	1	-	13
2008	8*	1	-	4	13
2009	11	2#	3	3	19

*: 1 diagnosi per screening si è trasferito precocemente in Piemonte e non è compreso tra i 262 pazienti presi in carico; #: 1 diagnosi per ileo da meconio, nato a Siena e residente ad Assisi, è seguito a Gualdo Tadino e non compreso nei 262 presi in carico; §: le diagnosi sono attribuite considerando la data di nascita.

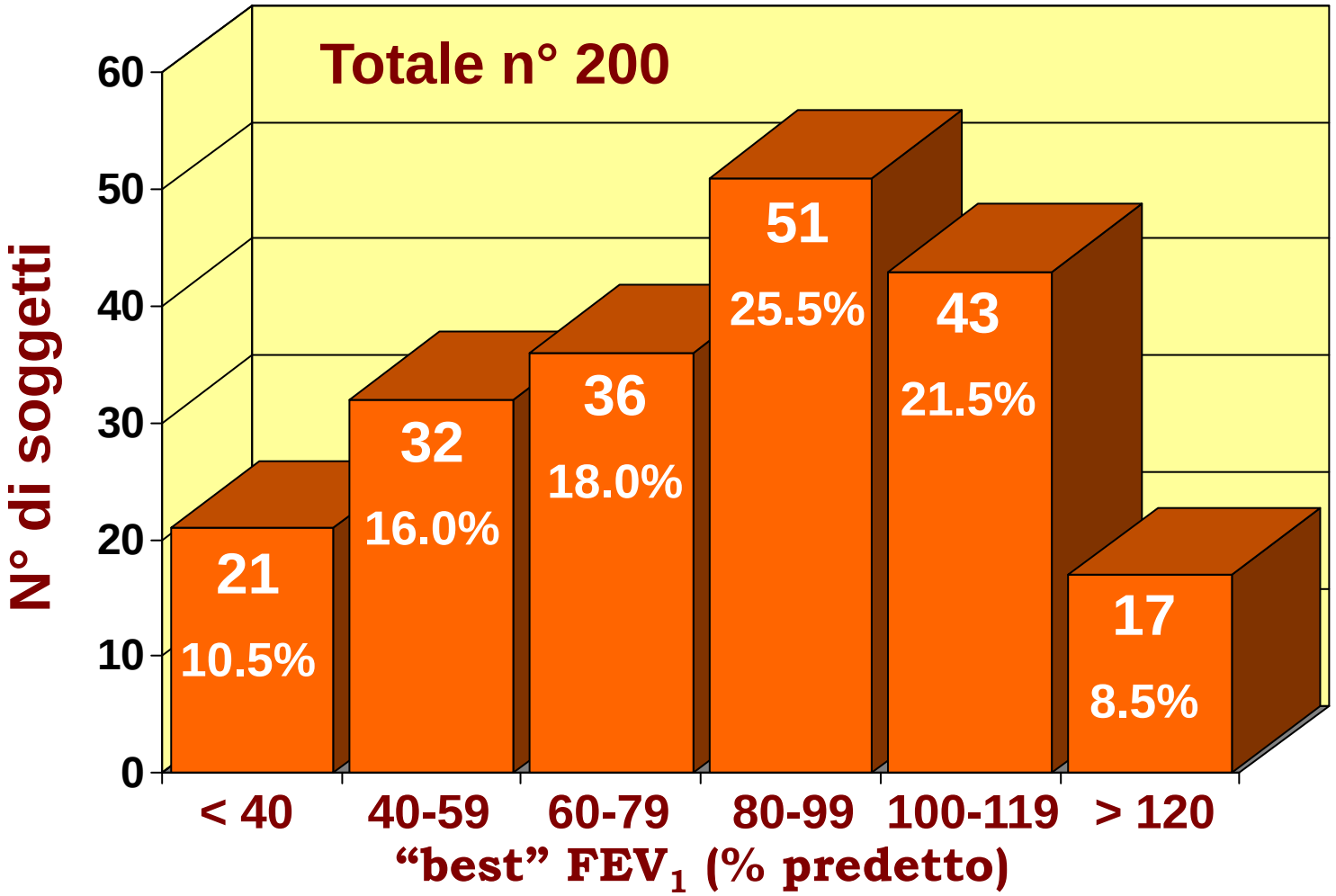
Età al 31.12.2009



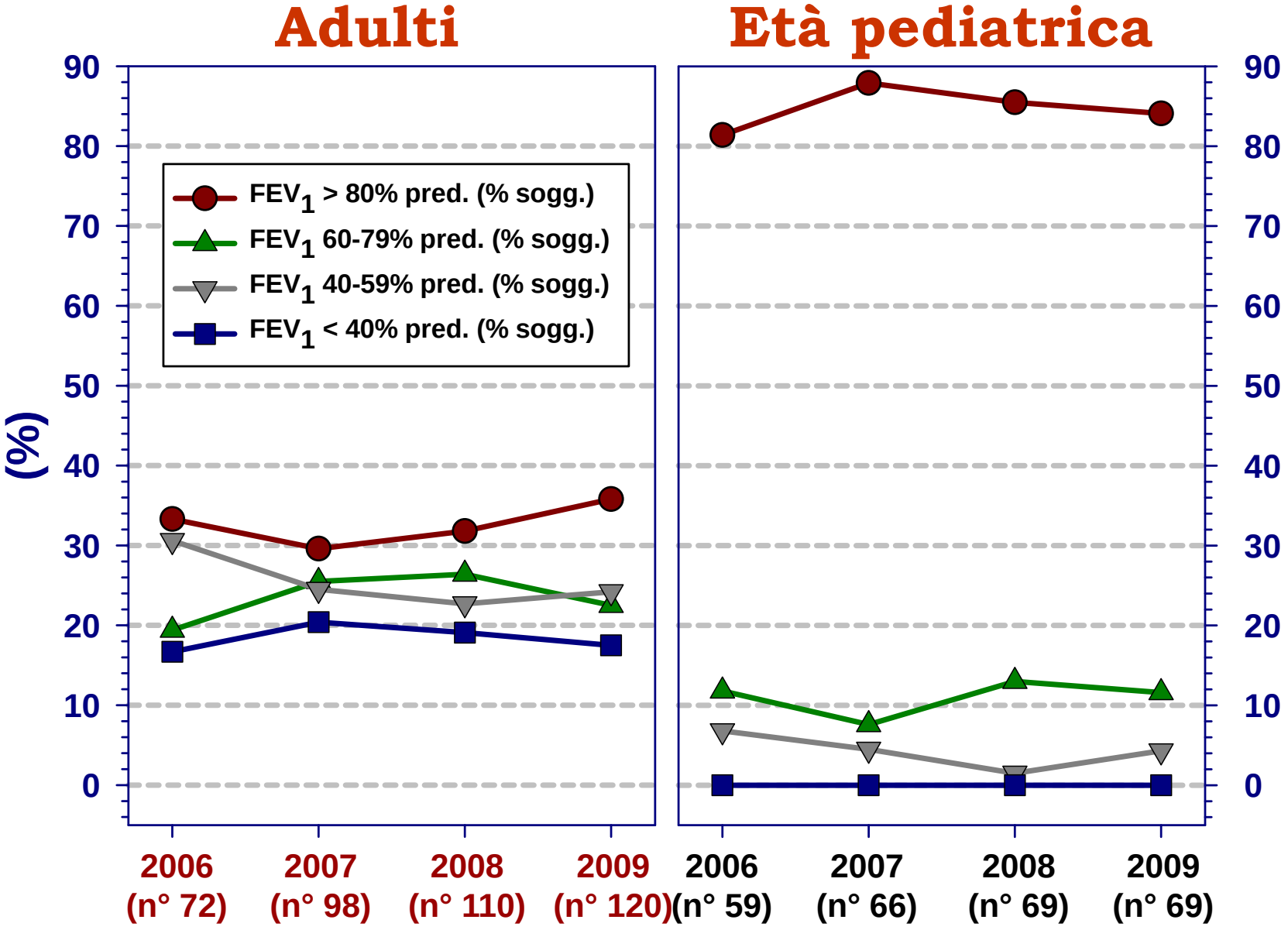
Nel 2009 sono stati in carico al Centro 262 soggetti con fibrosi cistica. La figura mostra il numero di soggetti nelle diverse fasce di età: 125 soggetti (47.7%) hanno un'età inferiore ai 18 anni, 137 soggetti (52.3%) sono adulti. Di questi ultimi circa la metà (47.4%) ha un'età superiore ai 30 anni. 42 soggetti (16%) sono residenti in altre Regioni.



La Figura mostra la variazione in percentuale delle fasce di età indicate (vedi la legenda in basso a dx) dei soggetti in cura nel periodo 2006-2009. E' indicato anche il totale dei soggetti in cura nei 4 anni considerati.



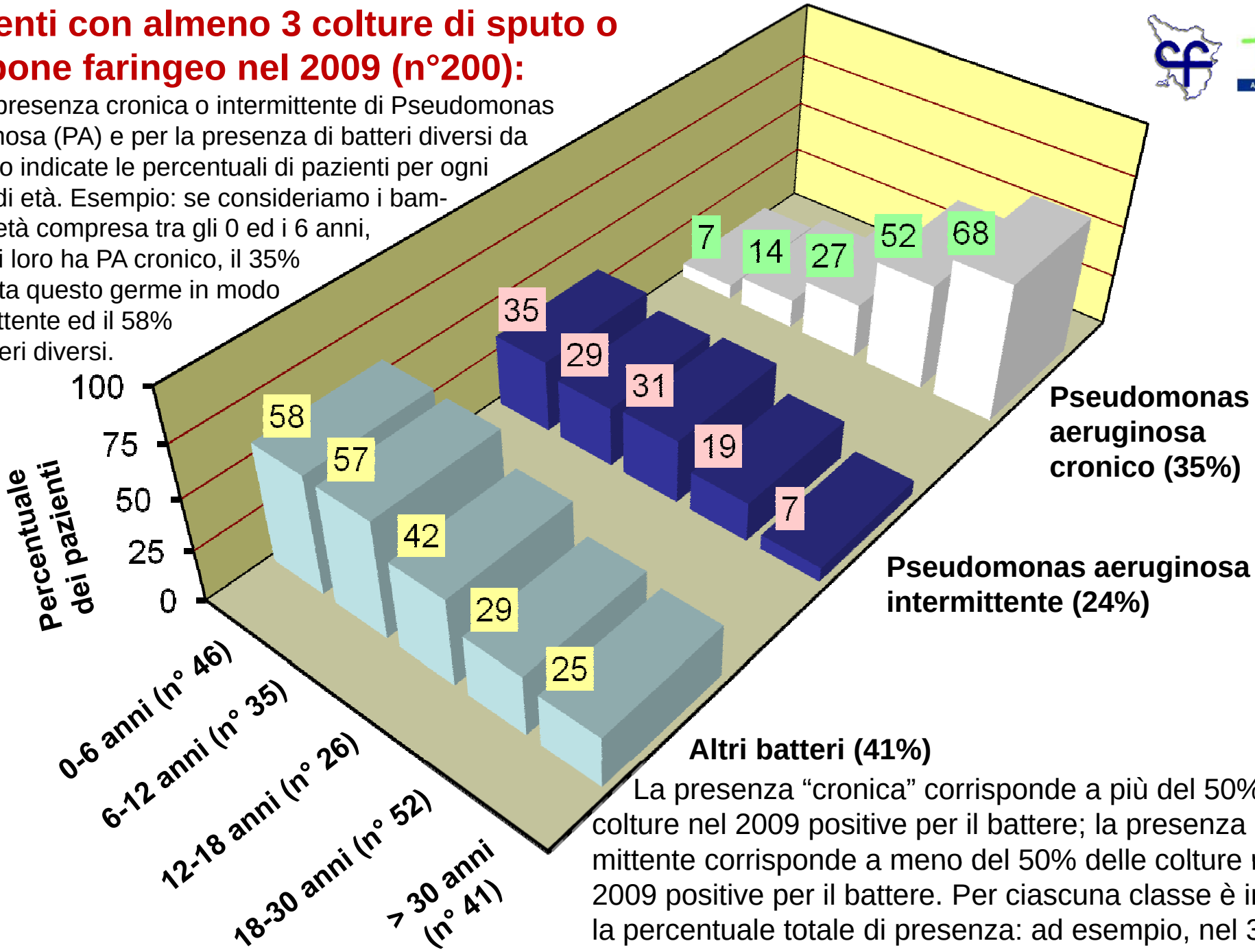
La spirometria è stata eseguita in 200 soggetti di età superiore ai 6 anni: il FEV_1 è un parametro della spirometria, indicativo della ostruzione bronchiale. Per ciascun soggetto è stato considerato il valore migliore ("best") nel 2009 di questo parametro, che è stato espresso in percentuale rispetto ai valori normali (% pred.). Il FEV_1 è normale, se il valore è superiore all'80% del predetto: più della metà dei soggetti (n° 111 = 55.5%) ha valori superiori all'80% predetto; negli altri soggetti il valore "best" di FEV_1 è inferiore all'80% pred., indicando la presenza di ostruzione bronchiale (in 36 il FEV_1 è compreso tra il 60 e 79% pred., in 32 è compreso tra il 40 e 59% pred., in 21 soggetti è inferiore al 40% predetto).



Sono indicate le percentuali di soggetti adulti (a sx) o in età pediatrica (a dx) con FEV_1 normale (> 80% pred.) o con diverso grado di ostruzione bronchiale (FEV_1 tra 60 e 79, tra 40 e 59 e < al 40% pred.). Sono escluse le spirometrie ottenute dopo trapianto polmonare.

Pazienti con almeno 3 colture di sputo o tampone faringeo nel 2009 (n°200):

Per la presenza cronica o intermittente di Pseudomonas aeruginosa (PA) e per la presenza di batteri diversi da PA sono indicate le percentuali di pazienti per ogni fascia di età. Esempio: se consideriamo i bambini di età compresa tra gli 0 ed i 6 anni, Il 7% di loro ha PA cronico, il 35% presenta questo germe in modo intermittente ed il 58% ha batteri diversi.



La presenza "cronica" corrisponde a più del 50% delle colture nel 2009 positive per il battere; la presenza intermittente corrisponde a meno del 50% delle colture nel 2009 positive per il battere. Per ciascuna classe è indicata la percentuale totale di presenza: ad esempio, nel 35% dei soggetti in cura Pseudomonas aeruginosa è cronico.

Indice di massa corporea (BMI)

Età (anni)	*Totale soggetti (N°)*			*BMI < 10° percentile (%)*			*BMI < 18.5 kg/m²(%)*		
	2007	2008	2009	2007	2008	2009	2007	2008	2009
2 – 20	**102**	**108**	**114**	**22**	**20**	**22**	**-**	**-**	**-**
> 20	**102**	**110**	**115**	**-**	**-**	**-**	**15**	**15**	**19**

L'indice di massa corporea o BMI mette in relazione il peso con l'altezza del soggetto: quando il peso è basso rispetto all'altezza (BMI < 10° percentile o < 18.5 kg/m^2) è presente malnutrizione, quando il peso è invece in eccesso rispetto all'altezza (BMI > 95° percentile o BMI > 30.0 kg/m^2) è presente obesità. La Tabella sintetizza i valori di BMI tra i 2 e 20 anni e negli adulti, riportando il numero totale di soggetti valutati e la percentuale di malnutriti dal 2007 al 2009. Tra i 2 e 20 anni circa il 20-22% dei soggetti ha un BMI inferiore al 10° percentile: si tratta soprattutto di ragazzi e ragazze tra i 14 ed i 20 anni. Circa il 15-19% degli adulti presenta un BMI inferiore a 18.5 kg/m^2 e perciò una malnutrizione. In presenza di malnutrizione è necessario un monitoraggio attento dello stato nutrizionale ed interventi specifici diagnostici e terapeutici per migliorare la situazione. L'obiettivo delle cure è che il BMI sia normale, perciò superiore al 25° percentile sia in età pediatrica che adulta.

Trapianto polmonare

	2006	2007	2008	2009
Pz. inseriti in lista d'attesa	1	3	2	4
Durata follow-up dei pz. in lista d'attesa (anni e decimi)	0.08	1.08-0.30-0.35 0.57	1.30-0.69-1.57 0.30-1.71	2.57-0.60-0.54 0.63-0.31-1.57 0.72
Pz. deceduti in lista d'attesa	-	1(0.35)¶	-	-
Pz. trapiantati	-	-	2	3
Pz. deceduti post-T.	-	-	-	1 (0.17)¶
Durata follow-up pz. trapiantati (#, §) (anni e decimi)	1.31-1.17-1.75 1.96-9.06	2.31-2.17-2.75 2.96-10.06 2.32*-4.49*	3.31-3.17-3.75 3.96-11.06-3.32* 5.49*-0.37-0.49	4.31-4.17-4.75 4.96-12.06-4.32* 6.49*-1.37-1.49 0.73-0.97

#: pz. seguiti presso il nostro Centro; §: 3 pazienti sono seguiti solo presso i centri Trapianti (Pavia: 6.02 e 2.45 anni; Roma: 1 0.33 anni); *: pazienti prima in follow-up in altro Centro FC. ¶: durata del follow-up in lista d'attesa o nel post-trapianto. I pz. sottolineati hanno nell'anno indicato un follow-up sia in lista d'attesa che nel post-trapianto.

PROGRAMMA DELLO SCREENING NEONATALE PER LA FIBROSI CISTICA DELLA REGIONE TOSCANA

N° nati nel 2009 in tutti i Punti Nascita della Toscana: 33.113
+ n° nati a Gubbio e Città di Castello: 1.344

Soggetti positivi alla tripsina immunoreattiva (prelievo in 2°-3° giornata di vita): N° 272 (0.79%)

Soggetti richiamati per un secondo dosaggio della tripsina (prelievo a circa 1 mese di vita): N° 136/272 (50.0%)

Test del sudore eseguito in N° 82/272 (30.15%)

Diagnosi di fibrosi cistica per screening: N° 11

(+ 2 diagnosi per ileo da meconio, positivi allo screening)

Attività

	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009 a#	2009 p§
N° DH	1147	1098	1166	1055	1271	1339	1495	1595¶	
N° Ricoveri	56	77	58	32	66	89	88	49	49
N° Giorni degenza	408	493	413	186	780	916	877	658	589
Degenza media (gg)*	7.3	6.4	7.1	5.8	11.8	10.3	9.9	13.4	12.0

*: N° gg degenza totali/N° ricoveri; #: degenze per pazienti adulti; §: degenze per pazienti in età pediatrica; ¶: rispetto agli anni precedenti, questo conteggio non corrisponde a quello dell'Azienda, per evitare una fonte d'errore (sovrastima) nel conteggio aziendale (n° effettivi 1387 – mediana (RIQ): 5 (3, 7)).

PROGETTI DI RICERCA IN CORSO ED AVVIATI

Studio longitudinale delle resistenze agli antibiotici di Pseudomonas aeruginosa: selezione ed evoluzione dei meccanismi di resistenza in relazione al trattamento antibiotico in pazienti con fibrosi cistica.
Project leader: A.S. Neri (collaborazione con Lab. Microbiologia dell'Università di Siena). Sponsor: Fondazione Ricerca FC (progetto #14/2006 e #9/2008), durata 2+1 anni (Euro 40.000 + 20.000).

Impatto sulla condizione clinica di pazienti con fibrosi cistica di infezioni polmonari persistenti da Stafilococco aureo meticillino -resistente, acquisito in comunità ed acquisito in ospedale: uno studio longitudinale multicentrico.
Project leader: S. Campana (P. Cocchi). Sponsor: Fondazione Ricerca FC (progetto #11/2009), durata 2 anni (Euro 50.000)

Trattamento antibiotico precoce per l'eradicazione di Pseudomonas aeruginosa in pazienti affetti da fibrosi cistica: uno studio randomizzato, policentrico su due differenti tipi di trattamento.
Project leader: G. Taccetti (collaborazione con il Lab. Microbiologia del Centro FC di Milano). Sponsor: Fondazione Ricerca FC (#17/2007), durata 2 anni (Euro 53.000).

Identificazione del genotipo di Pseudomonas aeruginosa e produzione di anticorpi nell'infezione precoce.
Project leader: S. Campana (D. Dolce). Sponsor: Associazione Toscana FC, durata 2 anni (Euro 42.000).

Depressione ed ansia nei pazienti con fibrosi cistica e nei loro genitori e l'associazione di questi sintomi alla compliance ai trattamenti medici, agli esiti della malattia ed alla qualità di vita.
Project leader: P. Catastini (collaborazione con psicologa del Centro FC di Palermo). Sponsor: Fondazione Ricerca FC (progetto #18/2007), durata 1 anno (Euro 7.000) + Fondo FC Fondazione Meyer (Euro 8.000).

Complicanze degli accessi venosi tipo Port.
Project leader: A. Dal Molin (studio multicentrico, fase IV). Sponsor: Fondazione FC (progetto #16 /2008), durata 1 anno (Euro 20.000)

Studio randomizzato, doppio cieco, controllato con placebo e a gruppi paralleli per valutare la sicurezza e l'efficacia di due dosi di tiotropio bromuro (2.5 e 5.0 microgr.) somministrato in una dose giornaliera con il Respimat per 12 sett. In pazienti con FC.
Project leader: G. Braccini. Sponsor: Boehringer Ingelheim (inclusione 5 pazienti).

CONTRIBUTI A CONGRESSI: 32th ECFC – Brest, 10-13 June 2009

(J Cystic Fibrosis 2009; 8, Suppl 2)(*: comunicazione orale)

168 – Characterization of SCC mec types involved in persistent MRSA infections in cystic fibrosis patients.
P. Cocchi[1], N. Ravenni[1], V. Boni[1], G. Doering[2], C. Braggion[1], G. Taccetti[1], S. Campana[1]. [1]Cystic Fibrosis Center, University of Florence, Florence, Italy; 2Institute of Medical Microbiology and Hygiene, University of Tuebingen, Tuebingen, Germany.

169 - Community-acquired MRSA causes earlier infection than hospital-acquired MRSA in patients with cystic fibrosis.*
S. Campana[1], P. Cocchi[1], E. Trevisan[1], C. Costantini[2], V. Raia[2], V. Lucidi[2], A. Negri[2], L. Ratclif[2], R. Gagliardini[2], E. Provenzano[2], G. Doering[3], G. Taccetti[1]. [1]Cystic Fibrosis Center, Florence, Italy; [2]Italian Cystic Fibrosis Group, MRSA Project, Italy; [3]Institute of Medical Microbiology and Hygiene, University of Tuebingen, Germany.

239 – Heart assessment during exercise can predict pulmonary hypertension (PH) in CF?
S. Favilli[2], S. Bresci[1], R. Giuntini[1], M. Cavicchi[1], C. Braggion[1]. [1]Cystic Fibrosis Centre, A. Meyer Children's Hospital, Florence, Italy; [2]Cardiology, A. Meyer Children's Hospital, Florence, Italy.

365 – Anxiety and depression in CF patients' fathers and mothers.
P. Catastini[1], G. Bertini[1], M. Picchi[1], S. Alberti[1], C. Braggion[1]. [1]Pediatric, Meyer Hospital, Florence, Italy.

366 – Emotional condition of adult with cystic fibrosis (CF): implication of illness or structure of personality?
P. Catastini[1], S. Alberti[1], G. Bertini[1], M. Picchi[1], C. Braggion[1]. [1]Pediatric Meyer Hospital, Florence, Italy.

384 – Multicenter prospective study about complications of totally implantable central venous access ports in Italian people with CF: preliminary results.
A. Dal Molin[1,7], C. Braggion[2], S. Bisogni[2], E. Rizzi[3], N. Tacchella[3], V. Carnovale[4], S. Del Vecchio[4], M.L. Furnari[5], M. Calamia[6], G. Tuccio[6], V. Spadea[6], F. Festini[7]. [1]Hospital of Biella, Italy; [2]CF Center, Florence, Italy; [3]CF Center, Verona, Italy; [4]CF Center, Neaples, Italy; [5]CF Center, Palermo, Italy; [6]CF Center, Soverato, Italy; [7]University, Florence, Italy.

CONTRIBUTI A CONGRESSI: 23th NACFC – Minneapolis, 15-17 October 2009
(Pediatr Pulmonol 2009; Suppl 32)(*: comunicazione orale)

332 – Infection with community- and hospital-acquired MRSA: influence on pulmonary function in CF patients.
Campana S[1], Cocchi P[1], Trevisan F[1], Braccini G[1], Costantini D[2], Raia V[2], Lucidi V[2], Negri AA[2], Ratclif L[2], Gagliardini R[2], Provenzano E[2], Doering G[3], Braggion C[1], Taccetti G[1]. [1]Cystic Fibrosis Center, University of Florence, Florence, Italy; [2]Italian Cystic Fibrosis Group, for MRSA Project, Italy; [3]Institute of Medical Microbiologiy and Hygiene, University of Tuebingen, Tuebingen, Germany.

334 – SCCmec types involved in persistent MRSA infections in CF patients: a longitudinal study.
Cocchi P[1], Doering G[2], Braggion C[1], Taccetti G[1], Campana S[1]. [1]Cystic Fibrosis Center, University of Florence, Florence, Italy; [2]Institute of Medical Microbiology and Hygiene, University of Tuebingen, Tuebingen, Germany.

343 – Influence of repeated eradication treatment on antibiotic susceptibility of Pseudomonas aeruginosa.
Dolce D, Ravenni N, Braggion C, Neri A, Taccetti G, Campana S. Cystic Fibrosis Center, University of Florence, Florence, Italy.

387 – Lactate serves as non-invasive inflammatory marker during treatment of CF lung infections.
Worlitzsch D[1],6, Bensel T[1], Stotz M[1], Wollschlaeger B[2], Taccetti G[3], Campana S[3], Meyer KC[4], Wienke A[5], Borneff-Lipp M[1], Doering G[6]. [1]Institute of Hygiene, University Hospital Halle, Halle, Germany; [2]Department of Internal Medicine, University Hospital Halle, Halle, Germany; [3]Ospedale Pediatrico Meyer, University of Florence, Florence, Italy; [4]Department of Medicine, University of Wisconsin, Madison, WI, USA; [5]Institute of Medical Epidemiology and Biometry, University Hospital Halle, Halle, Germany; [6]Institute of Medical Microbiology and Hygiene, University Hospital Tuebingen, Tuebingen, Germany.

406 – Early antibiotic treatment for Pseudomonas aeruginosa eradication in cystic fibrosis patients: a randomized multicenter study of two different protocols.
Taccetti G[1], Bianchini E[2], Zavataro L[1], Campana S[1], Ravenni N[1], Boni V[1], Braggion C[1], Doering G[3], Cariani L[4]. [1]Cystic Fibrosis Center, University of Florence, Italy; [2]Biostatistics-ISPO, University of Florence, Florence, Italy; [3]Institute of Medical Microbiology and Hygiene, University of Tuebingen, Tuebingen, Germany; [4]IRCCS, Ospedale Maggiore Policlinico, Milan, Italy.

596 – Anxiety, depression and body image in male and female patients with CF: could there be a correlation?

Catastini P, Picchi M, Lattughi E, Repetto T. Pediatric Meyer Hospital, Florence, Italy.

597 – A pilot study: the quality of sleep perceived in adult CF patients and in CF children's parents.

Catastini P, Bertini G, Martellacci A. Pediatrics Department, Meyer Hospital, Florence, Italy.

611 – National cohort study about complications of totally implantable central venous access ports in Italian people with CF: preliminary results.

Dal Molin A[1,11], Braggion C[2], Bisogni S[2], Tacchella N[3], Rizzi E[3], Carnovale V[4], Del Vecchio S[4], Lucidi V[5], Di Toppa M[5], Furnari M[6], Calamia M[6], Tuccio D[7], Spadea V[7], Cristadoro S[8], Colosi A[8], Colombo C[9], Rampini S[9], Casciaro R[10], Zunino M[10], Festini F[11]. [1]Hospital Biella, Biella, Italy; [2]CF Center, Florence, Italy; [3]CF Center, Verona, Italy; [4]CF Center, Neaples, Italy; [5]CF Center "Bambino Gesù", Rome, Italy; [6]CF Center, Palermo, Italy; [7]F Center, Soverato, Italy; [8]CF Center, Messina, Italy; [9]CF Center, Milan, Italy; [10]CF Center, Genova, Italy; [11]University, Florence, Italy.

CONTRIBUTI A CONGRESSI:

8° Congresso Nazionale SIMIT – Modena 2009 (*: comunicazione orale)

Fibrosi cistica, trapianto polmonare e influenza suina: piove sul bagnato?
Bresci S[1,2], Borchi B[1], Bartolozzi D[1], Ambu S[1], Mazzetti M[1], Braggion C[2], Leoncini F[1]. [1]Malattie Infettive, AOU Careggi, Firenze; [2]Centro Fibrosi Cistica, AOU Meyer, Firenze.

Tbc multiresistente e fibrosi cistica: la strana coppia.
Bresci S[1,2], Borchi B[1], Bartolozzi D[1], Rogasi PG[1], Beltrami C[1,2], Braggion C[2], Leoncini F[1]. [1]Malattie Infettive, AOU Careggi, Firenze; [2]Centro Fibrosi Cistica, AOU Meyer, Firenze.

1° Congresso della Società Italiana per la Qualità e Sicurezza dei Trapianti, Firenze 2009

Fibrosi cistica, trapianto polmonare e influenza suina.
Bresci S[1,2], Borchi B[1], Ambu S[1], Braggion C[2], Leoncini F[1]. [1]Malattie Infettive, AOU Careggi, Firenze; [2]Centro Fibrosi Cistica, AOU Meyer, Firenze.

33° Congresso Nazionale della Società Italiana dei Trapianti d'Organo Milano, 13-15 Dicembre 2009

Indagine per la realizzazione di un protocollo integrato in equipe multidisciplinare nel paziente trapiantato di polmone
Ferrari B[1], Nosotti M[2], Tosi D[2], Rosso L[2], Privitera E[2], Pappalettera M[2], Tarsia P[2], Blasi F[2], Righi I[2], Palleschi A[2]. [1]Unità Professionale di Riabilitazione Funzionale, AOU Meyer, Firenze; [2]Chirurgia Toracica, Fondazione IRCCS Ospedale Maggiore Policlinico, Mangiagalli e Regina Elena, MIlano

3° Congresso della European Respiratory Care Association Stresa, 2-4 Aprile 2009

Nasal irrigation: practical aspects
Ferrari B. Unità Professionale di Riabilitazione Funzionale, AOU Meyer, Firenze

PUBBLICAZIONI SU RIVISTE MEDICHE

Heijerman H, Westerman E, Conway S, Touw D, Doering G; Consensus Working Group (…Braggion C…Taccetti G….). *Inhaled medication and inhalation devices for lung disease in patients with cystic fibrosis: a European consensus.* J Cyst Fibros 2009; 8(5):295-315

Braccini G, Festini F, Boni V, Neri AS, Galici V, Campana S, Zavataro L, Trevisan F, Braggion C, Taccetti G. *The costs of treatment of early and chronic Pseudomonas aeruginosa infection in cystic fibrosis patients.* J Chemoter 2009; 1(2):188-92

Braccini G, Lori I, Neri AS, Festini F, Pela I, Ciuti R, Boni V, Zavataro L, Braggion C, De Martino M, Taccetti G. *Parenteral administration of tobramycin for pulmonary exacerbations in cystic fibrosis patients: toxicity, serum levels and efficacy.* J Chemoter 2009; 21(1):101-4

Mayell SJ, Munck A, Craig JV, Sermet I, Brownlee KG, Schwarz MJ, Castellani C, Southern KW; European Cystic Fibrosis Society Neonatal Screening Working Group (…Taccetti G…). *A European consensus for the evaluation and management of infants with an equivocal diagnosis following newborn screening for cystic fibrosis.* J Cyst Fibros 2009; 8(1):71-8

Buzzetti R, Salvatore D, Baldo E, Forneris MP, Lucidi V, Manunza D, Marinelli I, Messore B, Neri AS, Raia V, Furnari ML, Mastella G. *An overview of international literature from cystic fibrosis registries: 1. Mortality and survival studies in cystic fibrosis*. J Cyst Fibros 2009; 8(4):229-37

Lucidi V, Alghisi F, Raia V, Russo B, Valmarana L, Valmarana R, Coruzzo A, Beschi S, Dester S, Rinaldi D, Maglieri M, Guidotti ML, Ravaioli E, Pesola M, De Alessandri A, Padoan R, Grynzich L, Ratclif L, Repetto T, Ambroni M, Provenzano E, Tozzi AE, Colombo C. *Growts assessment of paediatric patients with CF comparing different auxologic indicators: A multicentre Italian study.* J Pediatr Gastroenterol Nutr 2009; 49(3):335-42

Ferrari B. *Il lavaggio (irrigazione) nasale.* Orizzonti FC 2009; 5(1):11-13