



notizie cfc verona

centro fibrosi cistica

**Notiziario del Centro Fibrosi Cistica di Verona
per la cura del malato e la ricerca**

N° 10, Anno 4

Giugno 2009

Trimestrale

NUOVI METODI DI DIAGNOSI. UN PROGETTO DI TREVISO

La classica radiografia del torace ha fatto il suo tempo? Per molti anni è stato lo strumento principale di indagine delle lesioni polmonari. La radiografia del torace vede quello che il medico non riesce a sentire con l'auscultazione del torace e permette di apprezzare lesioni anche di piccole dimensioni come processi infiammatori, ispessimento dei bronchi, dilatazione dei bronchi etc. Facile da eseguire, si può anche fare a letto del malato e può essere ripetuta più volte, per seguire l'andamento di una lesione, per valutare il peggioramento o il miglioramento e per documentare, nel tempo, l'andamento della malattia.

La radiografia del torace assieme alla spirometria rappresenta ancora il principale strumento per seguire l'evoluzione del danno polmonare e per identificare la comparsa di eventi acuti. Il principale svantaggio della radiografia del torace è l'esposizione ai raggi X che hanno una certa tossicità che si accumula, per cui il danno da radiazioni cresce con il numero di radiografie eseguite, fatto di rilievo per il paziente con fibrosi cistica che inizia ad essere sottoposto a radiografie fin dai primi mesi di vita e, nell'arco degli anni, ne deve subire un gran numero. Un altro limite della radiografia classica è la sua scarsa sensibilità, cioè essa non permette di identificare lesioni molto piccole, né permette di seguire con sufficiente accuratezza l'evoluzione di un piccolo danno alle vie respiratorie. Questo limite è particolarmente evidente nel bambino molto piccolo,

le cui vie aeree non sono ancora compromesse e presentano solo piccolissime alterazioni. Ma queste possono essere un segnale d'allarme e, se non aggredite in tempo con cure opportune, peggiorare in maniera irreversibile.

La TAC

Molti pazienti sanno oramai che oltre alla radiografia del torace, periodicamente, vengono richieste le TAC del torace. La TAC è un esame molto sensibile, in grado di vedere piccolissime alterazioni e di seguirle nel tempo, si parla di una TAC ad alta definizione in grado di valutare lesioni di pochi millimetri. La TAC ad alta definizione è diventata indispensabile per evidenziare piccole lesioni nel bambino che possono essere presenti anche quando le prove di funzione respiratoria (la spirometria) sono del tutto normali. Nel tentativo di intervenire sempre più precocemente, per evitare che il danno alle vie respiratorie si sviluppi fino a diventare irreversibile, la TAC ad alta definizione è diventato uno strumento indispensabile. Anche in questo caso, però, vi è un costo rappresentato dall'elevata esposizione ai raggi X. Una singola TAC espone a molte più radiazioni di una classica radiografia del torace, pertanto non si può ripetere con troppa frequenza. Bisogna dire che l'evoluzione tecnologica ha portato ad apparecchiature sempre più veloci con sempre minore necessità di raggi. Le apparecchiature TAC di oggi permettono di acquisire nel bambino piccolo o nel lattante

immagini del torace nitidissime e con molti dettagli in pochi secondi.

La Risonanza Magnetica

La TAC del torace resterà per molto tempo uno strumento indispensabile e non superabile a cui, nel nostro Centro, i pazienti vengono periodicamente sottoposti per accertare l'andamento delle lesioni polmonari. La Risonanza Magnetica è un altro tipo di esame che permette di acquisire immagini ed è molto utilizzata per diversi organi, ma finora poco sviluppata per il polmone. Vi sono difficoltà legate alla particolare struttura del polmone per cui la Risonanza non arriva a dare immagini nitide e dettagliate. Per contro, la Risonanza, opportunamente utilizzata, può dare altre informazioni legate alla diffusione del sangue e dell'ossigeno, offrendo immagini che consentono di capire se vi sono lesioni dei tessuti o dei bronchi e quanto queste strutture siano funzionanti o infiammate. Infine, la Risonanza non usa raggi X, e si basa su un principio completamente diverso da quello della radiologia. Il campo magnetico in cui viene messo l'organismo, non provoca danno, pertanto la Risonanza può essere ripetuta senza rischi. Le applicazioni della Risonanza Magnetica allo studio del polmone sono solo agli inizi. L'evoluzione della tecnologia è rapidissima e le macchine di oggi permettono di ottenere immagini del polmone di discreta qualità in tempi molto brevi.

 **Chiesi**

People and ideas for innovation in healthcare



Un progetto sulla risonanza a Treviso

In collaborazione con l'Unità Operativa di Radiologia, il Servizio di supporto di Treviso ha iniziato uno studio per migliorare l'utilizzo della risonanza magnetica del polmone.

Si tratta di un progetto condotto in collaborazione con altri Centri italiani (Roma e Brescia) e con Centri internazionali, primo fra tutti quello di Rotterdam che alla TAC e alla risonanza

magnetica del torace in pazienti con fibrosi cistica ha dedicato molte risorse. Se la ricerca iniziata a Treviso porterà a buoni risultati, in pochi anni la risonanza potrebbe sostituire, almeno parzialmente, la TAC del torace e migliorare molto le possibilità di identificare precocemente piccole lesioni, permettendo ai clinici di intervenire prima che esse compromettano la funzione respiratoria e diventino irreversibili.

OBIETTIVO DIABETE

Prosegue e si consolida l'ambulatorio dedicato ai pazienti diabetici

Il diabete è una complicanza comune della fibrosi cistica, che molti pazienti conoscono e che tende a presentarsi più frequentemente dopo i 20 anni di età.

Per scoprire chi ne è affetto è importante eseguire periodicamente la curva da carico con glucosio, che nel contesto del quadro generale del paziente, permette di capire chi necessita di un trattamento.

Curare il diabete non significa solo curare una singola malattia, il controllo delle glicemie è infatti molto importante dal punto di vista nutrizionale, infettivo e per la prevenzione di danni che possono manifestarsi anche a

distanza di anni ad organi come rene, retina e al sistema cardiovascolare.

La terapia si basa su provvedimenti sia nutrizionali che farmacologici. I primi rappresentano un presidio fondamentale, che va attentamente considerato. Non si basa su restrizioni alimentari, bensì su indicazioni che permettono di controllare l'andamento glicemico senza ridurre l'apporto calorico, particolarmente importante in chi ha la fibrosi cistica.

Il controllo farmacologico è anche complesso. Allo stato attuale si basa sull'insulina, un ormone che normalmente viene prodotto dal pancreas, ma che viene a mancare quando il danno pancreatico avanza, rendendone necessaria la somministrazione mediante un'iniezione sottocutanea. Ci sono vari tipi di formulazioni di insulina, tutti studiati per mimare la normale secrezione di questa sostanza, alcuni di questi hanno tempi di somministrazione e durata d'azione che si adattano maggiormente alle necessità tipiche del diabete della fibrosi cistica, permettendo meglio di altri di garantire un adeguato utilizzo dello zucchero da parte dei tessuti, costante nel tempo.

Gli aspetti peculiari del diabete correlato alla fibrosi cistica lo rendono a tutti gli effetti una forma a sé stante, rispetto al diabete comunemente noto nella popolazione generale. Proprio per questo sono state individuate alcune figure nel Centro cui spetta il compito di dedicarsi a tale patologia.

I pazienti con una nuova diagnosi di diabete o quelli già in trattamento eseguiranno periodicamente visite ambulatoriali con un medico, che oltre alla visita generale si occuperà dell'aspetto diabetologico, in collaborazione con una dietista che curerà i consigli nutrizionali in caso di necessità. Questo si integrerà con l'attività dello specialista endocrinologo, permettendo di ottimizzare il controllo delle glicemie, il cui andamento a lungo termine verrà valutato attraverso quegli esami di controllo, previsti dai protocolli comunemente in uso.

Il fine di questo progetto, già avviato ma che ancora deve raggiungere la completa realizzazione, è ottenere una valutazione più organizzata della patologia permettendo ai pazienti di avere dei chiari riferimenti, che semplifichino il trattamento di questa complicanza.

Vuoi informazioni generali sull'Ambulatorio dedicato al diabete? Contatta la dott.ssa Naika Tacchella naika.tacchella@azosp.vr.it

Ti interessano informazioni sugli aspetti nutrizionali legati alla malattia? Contatta la dott.ssa Sira Cordioli sira.cordioli@azosp.vr.it

OBIETTIVO NUTRIZIONE

Una buona nutrizione è uno dei fondamentali capisaldi della cura della fibrosi cistica. Quando, diversi anni fa, si capì che l'insufficienza pancreatica, vale a dire la difficoltà di assimilare le sostanze grasse, andava combattuta

non con la restrizione di grassi, ma con un forte aumento della loro assunzione, si fece un salto di qualità: si capì che, nella grande maggioranza dei casi, i lattanti con mucoviscidosi potevano crescere normalmente. La dieta ricca di calorie resta un aspetto

fondamentale della cura. Nelle forme lievi permette di superare il difetto di assorbimento, nelle forme gravi permette di compensare, almeno in parte, la richiesta energetica dovuta al lavoro della muscolatura respiratoria. Non solo molto, ma anche meglio.

Tabella I. Acidi grassi

OMEGA 3	OMEGA 6
Alfalinoleico (LNA) C18:3 ω3	Linoleico (LA) C18:2 ω6
Eicosapentaenoico (EPA) C20:5 ω3	Gammalinolenico (GLA) C18:3 ω6
Docosaenoico (DHA) C22:6 ω3	Arachidonico (AA) C20:4 ω6

Numerose ricerche condotte in un ampio arco di anni hanno fatto capire che il problema alimentare non è solo quantitativo, ma anche qualitativo. Oggi si sa che il paziente, bambino o adulto, affetto da mucoviscidosi tende a mancare di alcuni componenti essenziali della dieta. Il fatto, anche se non del tutto spiegato, è ben documentato. In alcuni casi si tratta di conseguenze del malassorbimento, che comportano deficit di alcune vitamine (vitamine A, D, K, E) che vengono assorbite con i grassi e devono pertanto essere somministrate per tutta la vita. In altri casi, si tratta di carenze particolari, il cui significato viene oggi meglio compreso. In particolare, molta attenzione viene data alla possibile carenza di alcuni grassi essenziali. Si chiamano *essenziali* perché, come le vitamine, non sono prodotti dall'organismo umano e devono essere assunti con la dieta. Alcuni di questi grassi essenziali, hanno importanza fondamentale nella regolazione dei meccanismi infiammatori. Si sa che diete ricche di grassi cosiddetti omega-tre, contenuti nel grasso di pesce, possono ridurre la risposta infiammatoria e hanno un ruolo nella protezione dell'organismo dimostrato in varie malattie, come nelle malattie infiammatorie croniche intestinali, nell'asma o anche nel caso di malattie cardiovascolari. Quindi, probabilmente, non si tratta di arricchire genericamente la dieta di grassi, ma di arricchirla di grassi particolari contenuti in specifici alimenti. Non solo calorie, ma qualità dei nutrienti.

La ricerca clinica sulla nutrizione nel Centro di Verona

Dal mese di gennaio 2009 la nuova

dietista del Centro, dott.ssa Sira Cordioli, ha avviato un'indagine dietetica per valutare non solo quanto mangiano i nostri pazienti, ma anche cosa. Il questionario dietetico è uno strumento indispensabile per correggere errori alimentari e favorire l'introduzione di alimenti che potrebbero essere molto utili per i pazienti con fibrosi cistica. In particolare la nostra ricerca cercherà di fare luce su quale sia l'apporto di sostanze essenziali come gli *omega-3* sia in pazienti piccoli che in adulti. Le indagini già condotte dal Centro hanno messo in evidenza importanti deficit alimentari che ora possiamo correggere in maniera mirata. In particolare per i pazienti pediatrici prevediamo un protocollo di alimentazione da iniziare entro la primavera. Gli acidi grassi sono il componente più importante e comune di tutte le classi di lipidi e come tali sono ampiamente rappresentati negli organismi viventi nei quali svolgono funzioni strutturali, energetiche e metaboliche. Chimicamente essi sono catene acide lineari, monocarboniose, di lunghezza variabile; contengono generalmente un numero pari di atomi di carbonio, sebbene acidi a catena dispari siano presenti in natura. Possono essere saturi (nessun doppio legame) o presentare uno o più doppi legami (insaturi). Gli acidi grassi presenti nell'organismo dei mammiferi e, quindi, nell'uomo, derivano in parte dalla dieta, cioè dalle sostanze grasse, in prevalenza trigliceridi, che introduciamo con gli alimenti (olio, burro, carni, formaggi,...) e in parte vengono sintetizzati dall'organismo. La biosintesi avviene principalmente a livello del tessuto epatico e, in misura minore, in alcuni tessuti extra-epatici (sistema nervoso centrale, piastrine, neutrofilo, miociti). L'acido linoleico e l'acido α-linoleico, rispettivamente precursori degli acidi grassi ω-6 ed ω-3, sono acidi grassi essenziali, in quanto l'organismo non è in grado di sintetizzarli da altri acidi grassi e per tale ragione vanno introdotti con l'alimentazione. Per conoscere gli acidi grassi ω-3 ed ω-6 più comuni possiamo fare riferimento alla Tabella I, riportata in questa pagina. Il rapporto ottimale tra acidi grassi ω-3/ω-6, per svolgere in modo ottimale le loro funzioni, è

Tabella II. Fonti animali di omega 3

alimento	g/100g di alimento
EPA	
sarde	1,7
pesce in genere	0,5-1
DHA	
sarde	2,4
pesce in genere	0,5-2
ALA	
ricotta	0,1
fontina/caciotta	0,8
latte intero	0,05
yogurt intero	0,05
uovo di gallina	0,05
uovo di oca	0,5
burro	1

Tabella III. Fonti vegetali di omega 3

alimento	g/100g di alimento
olio di lino	57
semi di lino	1
noci	6,2
rosmarino,	6,2
semi di zucca,	5
origano secco	4,2
basilico secco	2
fagioli di soia secchi	1,3
salvia secca	1,2
margarina	1
fagioli secchi	0,5
portulaca	0,4
mandorle	0,3
avocado	0,1
noccioline	0,1
olio e.v. d'oliva	0,07
alghe combu	0,05
alghe nori	0,05
alghe wakame	0,05

di 1:10. Gli acidi grassi ω -3 sono soprattutto di origine ittica, ma si trovano anche nel tofu, nelle mandorle e nelle noci, come in alcuni oli vegetali (Tabella II e III). Gli acidi grassi ω -6, invece, si

trovano nel latte materno e sono particolarmente abbondanti negli oli vegetali, nella frutta oleosa, negli alimenti proteici, in alcune verdure e in alcuni cereali. Il fabbisogno giornaliero degli acidi grassi

ω -3 EPA e DHA è di circa 1g/die (circa lo 0,5% delle calorie totali dell'introito giornaliero), mentre per l'acido γ -linoleico ω -6 è di circa 560 mg al giorno (circa lo 0,25% delle calorie totali giornaliere).

PAOLO RIZZOTTI

È scomparso Paolo Rizzotti, un nome che dirà poco alla grande maggioranza dei pazienti che frequentano il Centro Fibrosi Cistica di Verona, eppure il suo ruolo è stato importante. Anni fa aveva collaborato allo sviluppo del programma pionieristico di screening neonatale della fibrosi cistica. Recentemente, ha avuto un ruolo nella razionalizzazione del Laboratorio di Diagnosi Molecolare della fibrosi cistica, offrendo idee, collaborazione e spazi nell'ambito della struttura che dirigeva.

La solidità dell'infrastruttura è un aspetto che i pazienti possono non percepire immediatamente nel rapporto con il Centro. I pazienti hanno a che fare direttamente con infermieri, medici, fisioterapisti, assistente sociale, psicologa, dietista, con tutti gli operatori che rispondono ai bisogni assistenziali.

Eppure, bisogna rendersi conto che anche la struttura organizzativa, la capacità diagnostica, i programmi di ricerca servono a rendere grande un Centro. Gli operatori che curano gli aspetti assistenziali lo possono fare tanto meglio quanto più hanno alle spalle una robusta organizzazione e questa è fatta di persone che lavorano nelle segreterie, in laboratorio, nell'informatica. E certamente, l'aspetto organizzativo è uno dei vanti del Centro Fibrosi Cistica di Verona, perché permette di programmare lo screening neonatale, mantenere in maniera rintracciabile tutte le informazioni necessarie alla cura del malato, organizzare l'assistenza. Perciò, ogni anno, il Centro impegna parecchi fondi nel consolidamento e nel miglioramento organizzativo. Negli ultimi anni, era in corso una stretta collaborazione con il Laboratorio diretto da Paolo Rizzotti che ha permesso di sviluppare in maniera più razionale l'aspetto diagnostico e il programma di *screening neonatale*.

Attraverso questo programma centinaia di bambini hanno potuto accedere

re alle cure immediatamente alla nascita, evitando le complicazioni precoci della fibrosi cistica e centinaia di copie hanno avuto accesso alla consulenza genetica. Contare su un servizio efficiente, ben organizzato, disponibile permette di arrivare alla diagnosi presto e di riconoscere i casi con diagnosi difficile che rischiano di peregrinare attraverso innumerevoli laboratori e Centri prima di capire di che malattia soffrono. Un buon Laboratorio è essenziale perché le cure siano efficienti, come è essenziale che i programmi del Laboratorio siano in stretta continuità con quelli del centro clinico. Questo rapporto ha caratterizzato da decenni il Centro di Verona e per anni il Laboratorio ha operato all'interno stesso del Centro. Con Paolo Rizzotti e con la Direzione aziendale si era voluto compiere un passo avanti, riportare il Laboratorio del Centro in quello dell'Azienda perché potesse integrarsi in un ambito tecnicamente più consono, con il quale interagire e integrare le risorse. Il programma pensato con Paolo Rizzotti garantiva la stretta continuità con il centro clinico, aumentava gli spazi, razionalizzava gli aspetti logistici e tecnici, portava anche a un risparmio di risorse e permetteva di completare l'attesa ristrutturazione del centro clinico, dedicando maggiori spazi ai pazienti. Ma gli aspetti tecnici non avrebbero grandi prospettive se non ci fosse una visione comune, un comune modo di pensare e comunanza di intenti. E questo, a sua volta, non sarebbe possibile se non vi fosse un'armonia intellettuale e umana. La visione di Paolo Rizzotti apriva la strada al cammino comune che abbiamo percorso negli ultimi anni.

Gli operatori del Centro gli sono grati per i suoi sforzi e per il tempo passato insieme a sviluppare e realizzare progetti, consapevoli di quanto il suo impegno abbia permesso di migliorare l'assistenza al malato. Forti di questo sentimento, proseguiremo nella strada tracciata con lui.

INFORMATIZZAZIONE

Il Centro di Verona ha molto investito per migliorare la propria informatizzazione, grazie al costante impegno dell'Amministrazione ospedaliera e al sostegno della Lega Italiana Fibrosi Cistica, Associazione Veneta.

Quest'anno l'impegno è di procedere verso un'integrazione con le altre Unità Operative ospedaliere e migliorare i contatti con Rovereto e Treviso. La cartella clinica informatizzata scarica già automaticamente i dati di laboratorio dei pazienti e da questo mese verranno importati periodicamente i dati microbiologici. È in corso l'attivazione dell'accesso alle immagini radiologiche e il collegamento della cartella al sistema di invio via fax delle prescrizioni terapeutiche. I vantaggi dell'informatizzazione sono enormi; dal punto di vista del paziente è utile avere tutti i propri dati disponibili in tempo reale (stiamo anche studiando una modalità di accesso diretto via Internet dei propri dati per i pazienti). Il sostegno informatico è determinante per il medico che deve prendere decisioni o analizzare la storia clinica di un paziente attraverso l'elaborazione di grafici e la possibilità di rivedere in pochi secondi i dati clinici. Infine, l'informatizzazione permette di controllare in maniera efficiente lo stato di salute complessivo dei pazienti e l'attività del Centro con elaborazioni periodiche, alcune delle quali sono anche pubblicate sul nostro rapporto annuale e messe a disposizione di tutta la comunità scientifica e dei pazienti.

Il costo dell'informatizzazione non è irrilevante, ma è una spesa qualificante sia per l'aggiornamento degli operatori che per quello dei programmi informatici e statistici. Gli operatori informatici del Centro (Patrizia Iansa ed Emily Pintani), stanno collaborando con società informatiche e con il Servizio Sistemi Informativi dell'Azienda ospedaliera per realizzare una cartella clinica completamente informatizzata con valore medico-legale della registrazione di tutti i dati.