



REGIONE DEL VENETO

giunta regionale

Data 22/10/2025 Protocollo N° 0584690 Class: C.101 Fasc. Allegati N° 1

Oggetto: Trasmissione Decreto del Direttore Generale dell'Area Sanità e Sociale n. 58/2025 – Linee di indirizzo regionali per l'attivazione di percorsi di cure domiciliari per pazienti affetti da fibrosi cistica.

Ai Direttori Generali
Aziende ULSS
Azienda Ospedale-Università di Padova
Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona
Istituto Oncologico Veneto-IRCCS

e, p.c. Al Direttore Generale
Area Sanità e Sociale

Al Direttore
Direzione Farmaceutico protesica e dispositivi medici
Direzione Programmazione e controllo SSR

Al Direttore Generale
Azienda Zero

Al Direttore
Centro di riferimento regionale per la FC di Verona
Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona

Al Presidente
Lega Italiana Fibrosi Cistica Veneto ONLUS

Al Coordinatore
Coordinamento regionale per le cure palliative e la lotta al dolore

Si trasmette, per opportuna conoscenza e seguito di competenza, il Decreto del Direttore Generale dell'Area Sanità e Sociale n. 58 dell'11 aprile 2025, pubblicato nel BUR n. 53 del 24 aprile 2025, con il quale sono state approvate e adottate le Linee di indirizzo regionali per l'attivazione di percorsi di cure domiciliari per il paziente affetto da fibrosi cistica.

Area Sanità e Sociale
Direzione Programmazione Sanitaria
San Polo, 2514 – 30125 Venezia
Tel. 041 2791501-1502-3513-3756

PEC area.sanitasociale@pec.regione.veneto.it e-mail programmazione sanitaria@regione.veneto.it



REGIONE DEL VENETO

giunta regionale

Il provvedimento definisce in particolare:

- le modalità di presa in carico domiciliare dei pazienti con fibrosi cistica in caso di esacerbazioni respiratorie;
- i ruoli e le responsabilità degli attori coinvolti;
- le procedure per la prescrizione, l'erogazione e la somministrazione domiciliare di farmaci classificati in fascia H;
- l'integrazione con i percorsi di cure palliative domiciliari, ove necessario.

Al fine di garantire un'applicazione uniforme delle nuove disposizioni, saranno organizzati specifici incontri di condivisione e approfondimento con le Aziende sanitarie, di cui verrà data tempestiva comunicazione.

Cordiali saluti.

Il Direttore
Dr.ssa Romina Cazzaro
firmato digitalmente

Allegato: DDR n. 58/2025

Responsabile del procedimento: Dr.ssa Romina Cazzaro
U.O. Cure Primarie
Direttore ad interim: dott. Antonio Maritati
Referente dell'istruttoria: dott. Marco Nardin – dr.ssa Erika Rigotti
E mail: cureprimarie@regione.veneto.it

copia cartacea composta di 2 pagine, di documento amministrativo informatico firmato digitalmente da CAZZARO ROMINA, il cui originale viene conservato nel sistema di gestione informatica dei documenti della Regione del Veneto - art.22.23.23 ter D.Lgs 7/3/2005 n. 82

Area Sanità e Sociale
Direzione Programmazione Sanitaria
San Polo, 2514 – 30125 Venezia
Tel. 041 2791501-1502-3513-3756

PEC area.sanitasociale@pec.regione.veneto.it e-mail programmazione sanitaria@regione.veneto.it

DECRETO DEL DIRETTORE GENERALE DELL' AREA SANITA' E SOCIALE n. 58 del 11 aprile 2025

Approvazione e adozione del documento "Linee di indirizzo regionali per l'attivazione di percorsi di cure domiciliari per il paziente affetto da fibrosi cistica".

[Sanità e igiene pubblica]

Note per la trasparenza:

Con il presente provvedimento, in conformità a quanto stabilito dall'articolo 3 e dall'articolo 5 della legge n. 548 del 23 dicembre 1993, si approva e si adotta il documento "Linee di indirizzo regionali per l'attivazione di percorsi di cure domiciliari per il paziente affetto da fibrosi cistica" e gli allegati correlati.

Il Direttore generale

VISTO l'art. 3, comma 1, della legge n. 548 del 23 dicembre 1993 "*Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica*", il quale stabilisce che le regioni, tramite le unità sanitarie locali provvedono a fornire gratuitamente il materiale medico, tecnico e farmaceutico necessario per le terapie e quanto altro ritenuto essenziale per la cura e la riabilitazione a domicilio dei malati di fibrosi cistica ed in particolare che i farmaci sono forniti ai pazienti direttamente dalle unità sanitarie locali di residenza su prescrizione di un centro di cui al comma 2 della stessa legge (centro regionale specializzato di riferimento);

VISTO l'art. 5, comma 2, della sopra richiamata legge, il quale stabilisce inoltre che le cure a domicilio sono assicurate in regime di ospedalizzazione domiciliare continuativa, su richiesta del paziente o del suo tutore, con la collaborazione del medico di libera scelta e con il sostegno di personale medico, infermieristico e riabilitativo, nonché di personale operante nel campo dell'assistenza sociale, adeguatamente preparato dai centri di cui al comma 2 dell'art. 3;

VISTO l'art. 8, comma 1, della legge n. 405 del 16 novembre 2001 "*Conversione in legge, con modificazioni, del decreto-legge 18 settembre 2001, n. 347, recante interventi urgenti in materia di spesa sanitaria*" e ss.mm.ii., nel quale, in particolare si stabilisce che le regioni assicurano l'erogazione diretta da parte delle aziende sanitarie dei medicinali necessari al trattamento dei pazienti in assistenza domiciliare;

VISTO l'art. 92 del decreto legislativo n. 291 del 24 aprile 2006, che definisce i medicinali utilizzabili esclusivamente in ambiente ospedaliero o in strutture ad esso assimilabili - c.d. farmaci "OSP" - quali medicinali che, per le caratteristiche farmacologiche, o per innovatività, per modalità di somministrazione o per altri motivi di tutela della salute pubblica, non possono essere utilizzati in condizioni di sufficiente sicurezza al di fuori di strutture ospedaliere;

VISTO il *position paper* dell'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA) del 15 aprile 2013 "*Terapia antibiotica domiciliare in pazienti affetti da fibrosi cistica*", nel quale AIFA auspica che, per rendere operative le soluzioni previste dalla legge n. 548/1993, venga richiesta l'attivazione di un sistema di assistenza domiciliare integrata (ADI) "in tutti i casi di effettiva necessità, quali ad esempio la somministrazione di farmaci per via endovenosa appartenenti alla fascia H" e che "le autorità regionali, in accordo con i Centri Regionali di Riferimento per la Fibrosi Cistica, la Lega Italiana Fibrosi Cistica e la Società Italiana Fibrosi Cistica, sviluppino su questo argomento una procedura omogenea e condivisa al fine di individuare, nell'ambito delle procedure assistenziali previste dalla normativa vigente, le migliori strategie per garantire equità di accesso e trattamento ai soggetti affetti da tale patologia";

VISTO l'art. 9 del Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri del 12 gennaio 2017 (D.P.C.M.) di "*Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502*", che ribadisce che le regioni devono garantire attraverso i propri servizi territoriali e ospedalieri, i medicinali necessari al trattamento dei pazienti in assistenza domiciliare;

VISTO l'art. 54 del sopra richiamato D.P.C.M che conferma quanto già previsto dalla normativa di riferimento per la Fibrosi Cistica, ovvero "sulla base della legge 548/92 (art. 3) il Servizio Sanitario Nazionale garantisce l'erogazione, a titolo gratuito, delle prestazioni sanitarie, incluse nei Livelli Essenziali di Assistenza, per la cura e la riabilitazione a domicilio dei malati di fibrosi cistica, compresa la fornitura gratuita del materiale medico, tecnico e farmaceutico necessario".

VISTA la legge regionale n. 48 del 28 dicembre 2018 "*Piano socio sanitario regionale 2019-2023*" che definisce l'importanza di sviluppare modelli assistenziali che, basandosi sul principio in base al quale l'acuzie è gestita dall'Ospedale e la cronicità dal Territorio, garantiscano la continuità assistenziale del paziente con pieno coinvolgimento del medico di famiglia;

VISTA la D.G.R. n. 1546 del 27 aprile 1976 che ha istituito il "Centro Regionale per lo studio, la prevenzione e la riabilitazione della mucoviscidosi (fibrosi cistica del pancreas)", successivamente denominato con D.G.R. n. 448 del 24 febbraio 2009 "Centro regionale specializzato per lo studio, la prevenzione e la riabilitazione della mucoviscidosi" presso l'Azienda Ospedaliera di Verona (oggi Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata - AOUI di Verona)

VISTA la D.G.R. n. 690 del 14 maggio 2013 che riconosce l'UOC di Pediatria dell'Ospedale "S. Maria di Ca' Foncello" dell'Azienda ULSS n. 9 di Treviso (oggi Azienda ULSS n. 2 Marca Trevigiana), quale Centro di supporto per la diagnosi e cura della fibrosi cistica al Centro regionale specializzato dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona;

VISTA la Deliberazione del Consiglio regionale n. 77 del 25 luglio 2023 relativa alla Mozione n. 361 del 20 ottobre 2022 che impegna la Giunta regionale ad attivare il servizio di assistenza domiciliare (ADI) per i malati di fibrosi cistica che necessitano per la loro condizione respiratoria di una terapia antibiotica per via endovenosa;

VISTI i propri decreti n. 84 dell'8 aprile 2015 "*Approvazione dei documenti "Linee di indirizzo regionale per la continuità della prescrizione tra ospedale e territorio"* e "*Procedura regionale sulla ricognizione e riconciliazione della terapia farmacologica*"; n. 175 del 20 dicembre 2022 "*Approvazione e adozione della "procedura per l'impiego di farmaci antibiotici classificati H-OSP nei Centri di Servizio per persone anziane non autosufficienti"*"; n. 17 del 27 febbraio 2023 "*Aggiornamento del documento "Linee di indirizzo regionale. La continuità terapeutica ospedale - territorio"* e relativi allegati." e n. 3 dell'8 gennaio 2025 "*Approvazione del documento "Linee di indirizzo per il modello organizzativo delle Centrali Operative Territoriali Hub e Spoke"*";

VISTO il decreto del Direttore della Direzione Programmazione Sanitaria n. 31 del 3 aprile 2023 "*Approvazione del documento "Percorso unico regionale per la dimissione ospedaliera protetta"*";

PRESO ATTO CHE il Consiglio regionale con Deliberazione n. 77/2023 ha impegnato la Giunta regionale ad attivare il servizio di assistenza domiciliare (ADI) per i malati di fibrosi cistica che necessitano per la loro condizione respiratoria di una terapia antibiotica per via endovenosa;

PRESO ATTO CHE la Direzione Programmazione Sanitaria, tramite l'UO Cure Primarie e con il coinvolgimento della Direzione Farmaceutico, protesica, dispositivi medici, ha attivato un confronto tecnico con il Direttore del Centro Fibrosi Cistica di Verona - AOUIVR, il Responsabile del Centro di Supporto Fibrosi Cistica di Treviso - AULSS n. 2 e il Presidente LIFC Veneto, attraverso una serie di incontri che hanno portato alla stesura di un documento di linee di indirizzo, che delineando il percorso specifico per la gestione delle esacerbazioni respiratorie in pazienti con fibrosi cistica, definisce una modalità di relazione Ospedale-Territorio al fine di garantire l'attivazione tempestiva ed efficace dell'assistenza domiciliare in caso di esacerbazione respiratoria;

EASMINATO il documento "*Linee di indirizzo regionali per l'attivazione di percorsi di cure domiciliari per il paziente affetto da fibrosi cistica*" e relativi allegati, così come prodotti dal gruppo tecnico sopra descritto;

VISTA la Legge n. 548 del 23 dicembre 1993;

VISTO la Legge n. 405 del 16 novembre 2001;

VISTO il Decreto legislativo n. 291 del 24 aprile 2006;

VISTA la Legge n. 38 del 15 marzo 2010;

VISTO il Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri del 12 gennaio 2017;

VISTO il Decreto ministeriale n. 77 del 23 maggio 2022;

VISTA la Legge regionale n. 7 del 19 marzo 2009;

VISTA la Legge regionale n. 54 del 31 dicembre 2012;

VISTA la Legge regionale n. 48 del 28 dicembre 2018;

VISTA la Deliberazione del Consiglio regionale n. 77 del 25 luglio 2023;

VISTA la D.G.R. n. 1546 del 27 aprile 1976;

VISTA la D.G.R. n. 448 del 24 febbraio 2009

VISTA la D.G.R. n. 690 del 14 maggio 2013;

VISTA la D.G.R. n. 1075 del 13 luglio 2017;

VISTA la D.G.R. n. 721 del 22 giugno 2023;

VISTA la D.G.R. n. 277 del 21 marzo 2024;

VISTO il proprio decreto n. 84 dell'8 aprile 2015;

VISTO il proprio decreto n. 175 del 20 dicembre 2022;

VISTO il proprio decreto n. 17 del 27 febbraio 2023;

VISTO il proprio decreto n. 3 dell'8 gennaio 2025;

VISTO il decreto del Direttore della Direzione Programmazione Sanitaria n. 31 del 3 aprile 2023;

decreta

1. di approvare le premesse quale parte integrante e sostanziale del presente provvedimento;
2. di approvare e adottare il documento "Linee di indirizzo regionali per l'attivazione di percorsi di cure domiciliari per il paziente affetto da fibrosi cistica", **allegato A** al presente provvedimento;
3. di approvare e adottare la "Scheda per la prescrizione/richiesta di erogazione a domicilio di farmaci ad uso ospedaliero (H) e la contestuale attivazione di percorsi di cure domiciliari per il paziente affetto da fibrosi cistica", **allegato B** al presente provvedimento;
4. di approvare e adottare la "Scheda da compilare a cura del Medico di Medicina Generale nell'ambito dell'assistenza domiciliare integrata in caso di somministrazione a domicilio di farmaci ad uso ospedaliero (H), **allegato C** al presente provvedimento";
5. di dare atto che il presente provvedimento non comporta spese a carico del bilancio regionale;
6. di comunicare il presente provvedimento per il seguito di competenza ad Azienda Zero, Aziende ULSS, Aziende Ospedaliere, IRCCS e alle altre Strutture private accreditate della Regione del Veneto;
7. di pubblicare il presente provvedimento in forma integrale nel Bollettino Ufficiale della Regione del Veneto.

Massimo Annicchiarico



**LINEE DI INDIRIZZO REGIONALI PER L'ATTIVAZIONE DI PERCORSI
DI CURE DOMICILIARI PER IL PAZIENTE AFFETTO DA FIBROSI
CISTICA**

PREMESSA.....	2
ACRONIMI	2
CAMPO DI APPLICAZIONE.....	2
OGGETTO E SCOPO	3
FIGURE E STRUTTURE COINVOLTE.....	3
FLOW-CHART DEL PERCORSO DI PRESA IN CARICO DOMICILIARE.....	4
RESPONSABILITÀ E RUOLI	5
PERCORSO TERAPEUTICO.....	6
FUNZIONI DEL DISTRETTO NELL'AMBITO DEL PERCORSO	6
COMPETENZE E FORMAZIONE DEL PERSONALE.....	6
ATTIVAZIONE DEI PERCORSI DI CURE PALLIATIVE SPECIALISTICHE DOMICILIARI ...	7
RIFERIMENTI	8
GRUPPO DI LAVORO	9

PREMESSA

La fibrosi cistica è la malattia genetica grave più diffusa. È una patologia multiorgano, che colpisce soprattutto l'apparato respiratorio e quello digerente. È dovuta ad un gene alterato, cioè mutato, chiamato gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator), che determina la produzione di muco eccessivamente denso. Questo muco chiude i bronchi e porta a infezioni respiratorie ripetute, ostruisce i dotti pancreatici e impedisce che gli enzimi pancreatici raggiungano l'intestino, con la conseguenza che i cibi non possono essere digeriti e assimilati. Tra le diverse manifestazioni tipiche della malattia troviamo pertanto la perdita progressiva della funzione polmonare.

I pazienti con fibrosi cistica sono di fatto predisposti alle infezioni polmonari ed hanno quindi bisogno di effettuare cicli di terapia antibiotica frequenti e spesso di lunga durata e richiedono ricoveri in ospedale molto frequenti, ma grazie alla possibilità di effettuare la terapia domiciliare, è possibile ridurre notevolmente i giorni di ricovero. Per fare questo è necessaria un'educazione sia dei genitori che dei pazienti al fine di aiutarli ad eseguire le manovre corrette, nel limite delle proprie competenze, ed essere in grado di gestire la terapia, affiancati dal personale sanitario. Questo strumento permette alle famiglie e ai pazienti, per quanto possibile, la normalizzazione della vita quotidiana.

Va inoltre ricordato che la malattia non danneggia in alcun modo le capacità intellettive e non si manifesta sull'aspetto fisico né alla nascita né in seguito nel corso della vita, per questo viene definita la "malattia invisibile". Si stima che ogni 2.500-3.000 dei bambini nati in Italia, 1 sia affetto da fibrosi cistica (200 nuovi casi all'anno). La malattia colpisce indifferentemente maschi e femmine. Oggi quasi 6.000 bambini, adolescenti e adulti affetti da FC vengono curati, come previsto dalla normativa dedicata - L. 548/93 - nei Centri Specializzati presenti in Italia e grazie ai continui progressi terapeutici ed assistenziali i neonati FC hanno una maggiore aspettativa di vita.

A seguito della segnalazione da parte della Lega Italiana Fibrosi Cistica (LIFC) e della Società Italiana per lo Studio della Fibrosi Cistica (SIFC) di problematiche legate all'approvvigionamento di antibiotici per uso endovenoso da somministrare a domicilio da parte dei pazienti affetti da FC, il 15 aprile 2013 AIFA ha pubblicato un Position Paper sulle implicazioni clinico-assistenziali comportate dalla patologia in oggetto. In tale circostanza è stato sottolineato quanto definito ai sensi della legge n. 548/1993, invitando le Regioni e le Province Autonome a definire dei piani di ADI specifici per la gestione della FC, al fine di individuare le migliori procedure di presa in carico domiciliare dei pazienti affetti da tale patologia.

Questo documento di linee di indirizzo, delineando il percorso specifico per la gestione delle esacerbazioni respiratorie in pazienti con FC, definisce una modalità di relazione Ospedale-Territorio che può essere applicabile, ove opportunamente adattata, anche la presa in carico domiciliare di bisogni clinici diversi.

ACRONIMI

ADI: Assistenza Domiciliare Integrata

COT: Centrale Operativa Territoriale

FC: Fibrosi Cistica

MMG: Medico di Medicina Generale

PLS: Pediatra di Libera Scelta

CAMPO DI APPLICAZIONE

Le presenti linee di indirizzo si applicano a tutti i pazienti affetti da Fibrosi Cistica assistiti nella Regione del Veneto con episodi di esacerbazioni respiratorie.

OGGETTO E SCOPO

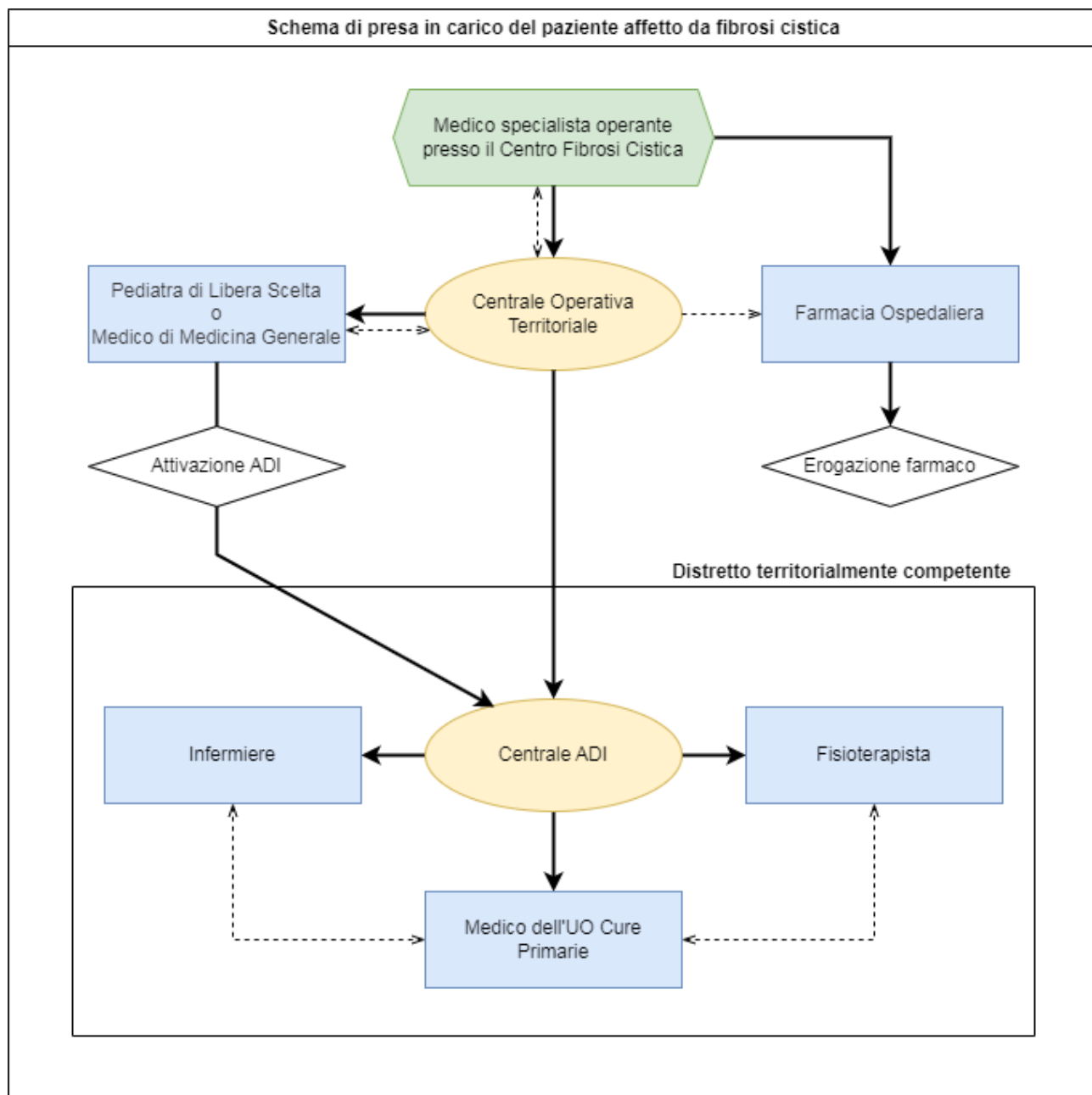
Il presente documento definisce le modalità di presa in carico per i pazienti affetti da Fibrosi Cistica che necessitano di cura e trattamenti di natura medica, infermieristica e riabilitativa in ambito domiciliare al fine di **garantire l'attivazione tempestiva ed efficace dell'assistenza domiciliare in caso di esacerbazione respiratoria**, e in particolare di:

- assicurare una efficace continuità assistenziale e di cura fra Ospedale e Territorio;
- garantire il coinvolgimento del paziente e della famiglia nel percorso di cura;
- sostenere la famiglia durante le fasi acute della malattia attraverso interventi di insegnamento/educazione sanitaria-terapeutica e il supporto costituito dalla relazione d'aiuto;
- favorire l'autonomizzazione e la responsabilizzazione del paziente nell'adeguata gestione della terapia;
- ridurre l'impatto clinico, economico e sulla qualità di vita correlato alle ospedalizzazioni e/o al loro eventuale protrarsi;
- ridurre l'impatto sociale tra cui anche i costi indiretti dovuti all'assenza dalle attività lavorative e di studio del paziente e/o dei suoi familiari.

FIGURE E STRUTTURE COINVOLTE

1. Medico Specialista operante presso il Centro di riferimento regionale per la FC di Verona o Medico Specialista operante presso il Centro di Supporto per la FC di Treviso;
2. PLS o MMG del paziente;
3. COT;
4. Centrale ADI/UO Cure Primarie del Distretto di riferimento del paziente;
5. Infermiere dell'Assistenza domiciliare integrata (ADI) del Distretto di riferimento;
6. Fisioterapista del Distretto di riferimento;
7. UO Farmacia ospedaliera.

FLOW-CHART DEL PERCORSO DI PRESA IN CARICO DOMICILIARE



RESPONSABILITÀ E RUOLI

1. Il **Medico Specialista del Centro**, valutata la situazione clinica ed in accordo con il paziente/caregiver, anche eventualmente a seguito di richiesta del Medico curante, prescrive la terapia endovenosa antibiotica e steroidea, inclusi eventuali farmaci classificati in H-OSP, per il trattamento dell'esacerbazione respiratoria. Compila l'apposita scheda per la prescrizione/richiesta di erogazione a domicilio di farmaci ad uso ospedaliero (H) e la contestuale attivazione di percorsi di cure domiciliari per il paziente affetto da FC, **allegato B**, redigendo una breve relazione che descrive la situazione generale del paziente, incluse le terapie di base, lo stato clinico attuale, il grado di autonomia nell'assunzione della terapia farmacologica a domicilio, le motivazioni alla base del percorso terapeutico, corredato dalla relativa prescrizione farmacologica. Tale documentazione deve essere redatta dal Medico Specialista del Centro e trasmessa alla COT di riferimento (in prima istanza per il Centro di Verona la COT dell'AULLS n. 9 Scaligera e per il Centro di Treviso la COT dell'AULSS n. 2 Marca Trevigiana) al fine delle necessarie azioni di coordinamento della presa in carico con il PLS/MMG e con la UO Cure Primarie del Distretto di riferimento territorialmente competente.

La scheda di cui all'allegato B, inoltre, deve essere inviata alla UO Farmacia Ospedaliera dell'Azienda ULSS di assistenza del paziente, anche attraverso le COT.

2. L'**UO Farmacia Ospedaliera** recepisce la richiesta motivata di erogazione del farmaco antibiotico per uso endovenoso più eventuale terapia steroidea e, dopo averne valutata l'appropriatezza prescrittiva, anche in relazione alle indicazioni condivise con il CIO aziendale e nel rispetto del proprio PTA, ne garantisce la fornitura diretta a beneficio del paziente, ai sensi della Legge n. 405/2001.

La UO Farmacia Ospedaliera ha inoltre il compito di monitorare annualmente tutte le prescrizioni di farmaci H-OSP somministrati a domicilio.

3. La **COT** riceve la documentazione fornita dal Medico Specialista del Centro e, sotto la supervisione della UO Cure Primarie del Distretto territorialmente competente (sulla base dell'ULSS di assistenza della persona), coordina la presa in carico del paziente da parte di PLS/MMG, Centrale ADI e UO Farmacia Ospedaliera, assicurando la continuità informativa.
4. Il **PLS** o il **MMG** sono informati dalla COT dell'episodio e della richiesta di somministrazione domiciliare della terapia endovenosa. Ad essi, oltre alla prescrizione farmacologica, viene inviata la relazione che descrive la situazione generale del paziente, lo stato clinico attuale e le motivazioni che hanno portato alla prescrizione del trattamento (allegato B).

Qualora fosse necessario, il PLS/MMG si interfaccia con il Medico Specialista del Centro e con il Medico dell'UO Cure Primarie del Distretto di riferimento, anche per il tramite della COT, per la definizione del PAI e/o l'eventuale convocazione della UVMD. In caso di terapie domiciliari con farmaci classificati in H-OSP, attiva un regime di Assistenza Domiciliare Integrata limitatamente al periodo durante il quale è necessaria la somministrazione del farmaco e compila il modulo previsto all'**allegato C**.

5. La **Centrale ADI/UO Cure Primarie del Distretto** di riferimento viene informata dalla COT della richiesta di somministrazione domiciliare della terapia endovenosa e coordina i professionisti coinvolti nel percorso di cura (infermiere ed eventuale fisioterapista) al fine di garantire la migliore presa in carico per il paziente. Qualora necessario, il Medico dell'UO Cure Primarie del Distretto di riferimento si interfaccia con il PLS/MMG e con il Medico Specialista del Centro, anche per il tramite della COT, per l'eventuale convocazione di una UVMD e la definizione del PAI.
6. La **Centrale ADI/UO Cure Primarie del Distretto** di riferimento pianifica gli accessi infermieristici sulla base di quanto condiviso dal Medico Specialista e dal PLS/MMG. L'**infermiere** incaricato è informato della cura prescritta, con dettagli su: tipo di farmaco, dosaggio, modalità di

preparazione e di infusione, *device* necessario per l'infusione, gestione del *device*, numero di somministrazioni al giorno e durata del trattamento. Qualora ritenuto necessario, il fisioterapista è attivato per dare supporto nell'esecuzione della fisioterapia respiratoria.

PERCORSO TERAPEUTICO

Il paziente con FC in fase acuta di esacerbazione respiratoria necessita frequentemente di un **trattamento antibiotico endovenoso**. Tale trattamento necessita di più somministrazioni al giorno e dosaggi specifici, mediamente più alti dei trattamenti comuni. Il Centro di Riferimento/Supporto assicura un'informazione completa al paziente e/o ai *caregiver* e al suo nucleo familiare in relazione al percorso di cura.

Sono indicati trattamenti a domicilio in fase di malattia non particolarmente gravi e dove non sia presente insufficienza respiratoria e le condizioni del paziente sono sufficientemente stabili da non necessitare ricovero o cure intensive.

Le infezioni sono causate spesso da batteri multi o toti-resistenti e per il trattamento sono previsti più antibiotici associati.

La somministrazione prevede generalmente, in questi tipi di esacerbazioni, dalle 2 alle 3 somministrazioni al giorno a domicilio con 2-3 antibiotici e in alcuni casi associati a terapia cortisonica, sempre endovenosa. La media di giorni di trattamento è 14, generalmente non meno di 12 e fino a 21.

I pazienti a cui viene prescritta la terapia antibiotica endovenosa a domicilio necessitano di un accesso venoso che può essere periferico (come un'agocannula) o accessi più duraturi (come midline, PICC, PowerGlide®). Una parte di pazienti con FC ha già un accesso venoso centrale come Port-a-Cath posizionato.

FUNZIONI DEL DISTRETTO NELL'AMBITO DEL PERCORSO

Il Distretto attraverso le sue articolazioni (UO Cure Primarie, COT e Centrale ADI) garantisce e coordina la presa in carico domiciliare del paziente affetto da fibrosi cistica.

In particolare:

- sono garantiti gli accessi a domicilio da parte del personale infermieristico dell'Assistenza domiciliare integrata per la presa in carico, la contattabilità, la relazione con il Centro Regionale di Riferimento/di Supporto, la somministrazione della terapia prescritta e la gestione degli accessi vascolari, in accordo alle modalità previste dalla DGR n. 1075/2017;
- il fisioterapista, qualora necessario, supporta il paziente per quanto concerne lo svolgimento di fisioterapia respiratoria e dell'aerosolterapia, predispone la tecnica drenante e il suo monitoraggio, così come la programmazione e il monitoraggio dell'attività fisica.

COMPETENZE E FORMAZIONE DEL PERSONALE

La FC è una patologia rara e come tale ha delle peculiarità anche nei trattamenti. Con il termine "trattamenti" ci si riferisce sia alla terapia farmacologica (orale, endovenosa, o aerosolica) che alla fisioterapia respiratoria.

Le competenze infermieristiche specifiche riguardano la gestione degli accessi venosi e la corretta somministrazione della terapia (in particolare riguardo la preparazione e la diluizione, la velocità di infusione, etc), con particolare riferimento all'utilizzo e alla gestione dei dispositivi sia periferici che centrali (i.e. Port-a-Cath, PICC e Midline).

Il personale dei Centri Fibrosi Cistica è specializzato in questi tipi di trattamento, e tra le varie competenze ha anche quello di istruire nuove figure professionali che si avvicinano a questa patologia. In questo contesto riveste un ruolo fondamentale la formazione del personale infermieristico dell'ADI.

Altro cardine fondamentale nel trattamento quotidiano della patologia è la fisioterapia respiratoria, che viene intensificata ed eventualmente modificata durante le fasi acute. La formazione a questa fisioterapia viene fatta fin dall'età pediatrica, prima ai genitori e poi, via via, al paziente quando cresce. In questo senso si evidenzia già da parte dei pazienti un buon grado di autonomia nella gestione della propria condizione e di conoscenza di buone pratiche assistenziali ad essa correlate, che si ritiene utile supportare anche attraverso momenti di informazione/formazione *ad hoc*.

Nelle fasi acute di malattia il paziente, a causa del peggioramento delle condizioni respiratorie, può necessitare di supporto da parte del fisioterapista per il trattamento. Anche in questo caso, è necessario il supporto di un fisioterapista in possesso di competenze specifiche in ambito respiratorio - da rendersi disponibile eventualmente anche grazie al supporto di LIFC.

Il coinvolgimento dei professionisti sanitari nella presa in carico del paziente affetto da Fibrosi Cistica prevede la possibilità, in particolare da parte di PLS/MMG, di accedere a materiali informativi e/o corsi di formazione sulle esigenze specifiche dell'assistito messi a disposizione del Centro Fibrosi Cistica (caratteristiche della terapia farmacologica e sua modalità di somministrazione, possibili reazioni avverse e/o interazioni con altre terapie in corso, eventuali ulteriori approcci non farmacologici al trattamento, possibili modalità di comunicazione tra il paziente, il medico curante e il Centro Fibrosi Cistica, ulteriori servizi offerti dal Centro Fibrosi Cistica al paziente/caregiver e ai professionisti sanitari, etc).

ATTIVAZIONE DEI PERCORSI DI CURE PALLIATIVE SPECIALISTICHE DOMICILIARI

L'erogazione delle cure palliative generali è attualmente garantita dall'organizzazione ultraspecialistica dei Servizi di Fibrosi Cistica dedicati, che, attraverso il piano descritto, assicurano una presa in carico globale dei bisogni clinico-assistenziali del paziente in collaborazione con il MMG/PLS. Tuttavia, risulta fondamentale strutturare un percorso specifico per l'attivazione tempestiva delle cure palliative specialistiche domiciliari, in collaborazione con la rete delle cure palliative dell'adulto e pediatriche.

Questa sinergia è essenziale, in particolare, nelle situazioni di acuzie e nella fase di end of life, per evitare che l'intervento dell'équipe di cure palliative avvenga solo nelle ultime fasi di vita. L'obiettivo è garantire un intervento precoce, consentendo una pianificazione condivisa delle cure più completa ed efficace.

Un aspetto rilevante da integrare in questo percorso è la possibilità, nell'ambito dell'assistenza domiciliare, di dichiarare anticipatamente le proprie volontà attraverso le Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT). Ciò permetterebbe di rispettare in modo più puntuale le preferenze del paziente e della famiglia, migliorando la qualità dell'assistenza e rafforzando il principio dell'appropriatezza terapeutica.

Per l'individuazione e il monitoraggio del livello di presa in carico delle cure palliative, sia generali che specialistiche, è possibile utilizzare specifici strumenti di valutazione che andranno applicati durante la traiettoria di malattia, così come previsto dai relativi Percorsi integrati di cura regionali e dalla normativa relativa all'accreditamento delle Reti di cure palliative. In particolare, per i pazienti adulti, si può fare riferimento all'Indice di Karnofsky-ECOG, all'ESAS e all'IDC-Pal. In ambito pediatrico è consigliato l'utilizzo della scala Accaped. Questi strumenti consentono di valutare in

modo strutturato il livello di assistenza necessaria e di complessità, facilitando un'adeguata programmazione degli interventi e un monitoraggio continuo della presa in carico.

I riferimenti per avviare la presa in carico condivisa di cure palliative specialistiche del paziente, anche con il supporto della COT, sono:

- paziente adulto → UO Cure Palliative-UCPDOM di competenza territoriale
- paziente pediatrico → Centro regionale di Terapia del dolore e Cure Palliative Pediatriche:
 - Segreteria: dal lunedì al venerdì dalle h. 8.00 alle h.19.00 tel 049 8211626-1628
 - Cellulare reperibilità 7/7 h24: medico 335 7766579, infermiere 335 7766631
 - mail: casadelbambino@aopd.veneto.it

RIFERIMENTI

- Legge 23 dicembre 1993, n. 548 - Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica.
- Legge 16 novembre 2001, n. 405 - Conversione in legge, con modificazioni, del decreto-legge 18 settembre 2001, n. 347, recante interventi urgenti in materia di spesa sanitaria.
- Legge 15 marzo 2010, n. 38 - Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore.
- Ministero della sanità - Lettera circolare del 15 aprile 1994 Prot. 500.4/D M. 1 - 407, recante "Prime indicazioni per l'applicazione della legge 548 del 23.12.1993: "Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica".
- Intesa, ai sensi dell'articolo 8, comma 6, della Legge 5 giugno 2003, n. 131, tra il Governo, le Regioni e le Province Autonome di Trento e di Bolzano concernente il nuovo Patto per la Salute per gli anni 2014-2016
- AIFA Position Paper 15 aprile 2013 - "Terapia antibiotica domiciliare in pazienti affetti da fibrosi cistica" (disponibile al link: https://www.aifa.gov.it/documents/20142/0/position_paper_fibrosi_cistica.pdf).
- Decreto del presidente del consiglio dei ministri 12 gennaio 2017, Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502. (17A02015) (G.U. Serie Generale , n. 65 del 18 marzo 2017)
- Nota del Ministero della Salute prot. N. 0040772 - 20/12/2018 - DGPROGS - MDS - P recante "Quesito inerente la gestione delle richieste di prodotti prescritti nell'ambito dell'assistenza farmaceutica a pazienti affetti da Malattie Rare e/o Fibrosi Cistica (prot. N. 100.18 del 10.07.2018 Sivreas)". Chiarimenti.
- Legge regionale 19 marzo 2009, n. 7 - Disposizioni per garantire cure palliative ai malati in stato di inguaribilità avanzata o a fine vita e per sostenere la lotta al dolore.
- Deliberazione della Giunta Regionale 24 febbraio 2009, n. 448 - "DGR. n. 4532 del 28.12.2007 - Direttive per la razionalizzazione dei Centri regionali di Riferimento e dei Centri regionali Specializzati". Modifica. Approvazione "Percorso di qualità per il riconoscimento e la conferma dello status di centro regionale specializzato".
- Deliberazione della Giunta Regionale 14 maggio 2013, n. 690 - Riconoscimento dell'Unità Operativa Complessa di Pediatria dell'Ospedale di Treviso - Azienda Ulss 9 - quale Centro di supporto per la

diagnosi e la cura della fibrosi cistica al Centro Regionale specializzato dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona

- Deliberazione della Giunta Regionale 13 luglio 2017, n. 1075 - Revisione del modello regionale delle Cure Domiciliari: primi indirizzi organizzativi per le Aziende ULSS.
- Deliberazione della Giunta Regionale 22 giugno 2023, n. 721 - Programmazione dell'assetto organizzativo ed operativo della rete assistenziale territoriale in attuazione a quanto previsto ex Piano Nazionale per la Ripresa e la Resilienza (PNRR) e D.M. 23/05/2022, n. 77. D.G.R. n. 2/CR del 10/01/2023.
- Deliberazione della Giunta Regionale 21 marzo 2024, n. 277 - Approvazione del documento "Linee di Indirizzo per le Cure Domiciliari: Assistenza Domiciliare Integrata e Cure Palliative domiciliari in età adulta e pediatrica" nell'ambito degli interventi per lo sviluppo dell'assistenza territoriale. D.M. 23 maggio 2022 n. 77.
- Decreto del Direttore Generale dell'Area Sanità e Sociale n. 175 del 20 dicembre 2022 - Approvazione e adozione della "Procedura per l'impiego di farmaci antibiotici classificati H-OSP nei Centri di Servizi per persone anziane non autosufficienti".
- Decreto del Direttore Generale dell'Area Sanità e Sociale n. 17 del 27 febbraio 2023 - Aggiornamento del documento "Linee di indirizzo regionale. La continuità terapeutica ospedale - territorio" e relativi allegati.
- Decreto del Direttore della Direzione Programmazione Sanitaria n. 31 del 3 aprile 2023 - Approvazione del documento "Percorso unico regionale per la dimissione ospedaliera protetta".
- Decreto del Direttore Generale dell'Area Sanità e Sociale n. 3 dell'8 gennaio 2025 - Approvazione del documento 'Linee di indirizzo per il modello organizzativo delle Centrali Operative Territoriali Hub e Spoke'.
- Deliberazione Consiglio regionale n. 77 del 25 luglio 2023 relativa alla MOZIONE n. 361 del 20 ottobre 2022 presentata dai Consiglieri Simona Bisaglia, Roberto Bet, Fabrizio Boron, Milena Cecchetto, Laura Cestari, Marzio Favero, Nicola Ignazio Finco, Stefano Giacomini, Gabriele Michieletto, Filippo Rigo, Silvia Rizzotto, Luciano Sandonà, Alessandra Sponda, Roberta Vianello, Marco Zecchinato e Fabiano Barbisan "FIBROSI CISTICA: SI ATTIVI IL SERVIZIO DI ASSISTENZA DOMICILIARE".

GRUPPO DI LAVORO

Cipolli Marco, Centro di riferimento regionale per la FC di Verona, Azienda Ospedaliera Integrata Universitaria Verona

Ros Mirco, Centro di Supporto per la FC di Treviso, Azienda ULSS 2 Marca Trevigiana

Volpato Patrizia, Lega Italiana Fibrosi Cistica

Revisione ed integrazione a cura di:

UO Cure Primarie - Direzione Programmazione Sanitaria e Direzione Farmaceutico, Dispositivi Medici, Protesica della Regione del Veneto, con il contributo del Coordinamento regionale per le Cure Palliative e la Lotta al Dolore e dei Referenti COT Azienda ULSS 2, COT Azienda ULSS 9.



SCHEMA PER LA PRESCRIZIONE/RICHIESTA DI EROGAZIONE A DOMICILIO DI FARMACI AD USO OSPEDALIERO (H) E LA CONTESTUALE ATTIVAZIONE DI PERCORSI DI CURE DOMICILIARI PER IL PAZIENTE AFFETTO DA FIBROSI CISTICA

Centro/U.O. _____

Il sottoscritto Prof./Dott. _____

in servizio presso questa Unità Operativa

per il Sig. _____ nato/a il _____

a _____ Prov. _____ Codice Fiscale _____

residente a _____ Regione _____

ASL di residenza _____ Prov. _____

Medico di Medicina Generale/Pediatra di Libera Scelta _____

Situazione generale del paziente e diagnosi _____

_____ (documentazione di dettaglio da allegare)

Grado di autonomia nell'assunzione della terapia farmacologica a domicilio _____

Caregiver di riferimento _____ Recapito telefonico _____

Motivazioni alla base del percorso terapeutico _____

prescrive:

Diagnosi _____

Documentazione microbiologica (da allegare) _____

Se terapia già avviata

Data di avvio della terapia in ospedale _____

Dosi già somministrate e data e ora dell'ultima dose assunta) _____

Terapia da avviare a domicilio

Farmaco ad uso H (principio attivo) _____

Dosaggio _____

Forma farmaceutica _____

Durata prevista del trattamento (data di inizio e durata) _____

Modalità e via di somministrazione:

- Endovenosa diretta lenta
- Fleboclisi con flaconi standard
- Fleboclisi con flaconi elastomerici (tipo intermate)
- Con ago butterfly da cambiare ad ogni somministrazione
- Con agocannula o midline
- Con sistema impiantabile/CVC

Altri farmaci/soluzioni infusionali _____

Schema di somministrazione dei farmaci (posologia giornaliera)

Farmaco (nome commerciale e/o denominazione principio attivo)	Confezione	Dose della singola somm.	N. Dosi da somm. al giorno	Ev. indicazioni per preparazione e somm. della Dose (sol. per la diluizione, etc.)

Materiale sanitario necessario _____

e dichiara che:

- il paziente necessita di iniziare/continuare a domicilio l'assunzione del farmaco;
- le prime dosi del farmaco sono già state somministrate in ambiente ospedaliero escludendo il rischio di reazioni di ipersensibilità oppure analogo farmaco è già stato somministrato in ambiente ospedaliero escludendo il rischio di reazioni di ipersensibilità;
- il farmaco non è sostituibile da altri farmaci non classificati in H;
- è stato ottenuto il consenso informato del paziente o del legale rappresentante;
- il medico di medicina generale/pediatra di libera scelta del paziente sarà contattato come previsto dal percorso di presa in carico, al fine di condividere le indicazioni al trattamento e monitorare il percorso terapeutico;
- ad ogni variazione di terapia che preveda l'utilizzo di farmaci in fascia H verrà compilata una nuova scheda e sarà ottenuto un nuovo consenso informato.

Timbro e firma del Medico Ospedaliero

Data _____



**SCHEDA DA COMPILARE A CURA DEL MEDICO DI MEDICINA GENERALE
NELL'AMBITO DELL'ASSISTENZA DOMICILIARE INTEGRATA IN CASO DI
SOMMINISTRAZIONE A DOMICILIO DI FARMACI AD USO OSPEDALIERO (H)**

Il sottoscritto Dott. _____

relativamente alla somministrazione a domicilio di farmaci ad uso ospedaliero

al Sig. _____ nato/a il _____

a _____ Prov. _____ Codice Fiscale _____

residente a _____ Regione _____

ASL di residenza _____ Prov. _____

dichiara:

- di essere stato informato dalla COT/UO Cure Primarie del Distretto/collega Ospedaliero della necessità di proseguire/avviare a domicilio la somministrazione del farmaco _____;
- di aver preso atto che è stato ottenuto il consenso informato del paziente o del legale rappresentante;
- di aver preso atto che la terapia è gestibile dall'infermiere anche in assenza del medico;
- di essere disponibile a monitorare il percorso terapeutico in collaborazione con il medico ospedaliero;
- che in caso di necessità è disponibile presso i seguenti recapiti telefonici:

Data _____

Timbro e firma del MMG/PLS
