



## :: Fibrosi cistica

- Questo documento è una traduzione delle raccomandazioni francesi redatte dal Dr. Reix, Dr.ssa Durieu e Prof. Bellon, revisionate e pubblicate da Orphanet nel 2009.



- Alcune delle procedure menzionate, in particolare nella sezione dedicata ai trattamenti farmacologici, potrebbero non essere disponibili in uno specifico paese

### Sinonimi :

mucoviscidiosi, malattia fibrocistica del pancreas

### Definizione :

Malattia genetica, a trasmissione autosomica recessiva, presente allo stato omozigote negli individui affetti, secondaria a mutazioni del gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator). Si manifesta con problemi respiratori e gastrointestinali. Tutte le secrezioni esocrine dell'organismo appaiono alterate in senso qualitativo; in particolare, **le secrezioni mucose dei tratti respiratorio e gastrointestinale sono atipicamente viscosi** e provocano **stasi, ostruzione e superinfezione** bronchiale. Il sudore è atipicamente salato (**rischio di disidratazione iponatriemica**). La maggioranza dei pazienti è seguita regolarmente da un centro specialistico.

### Ulteriori informazioni :

[Consultare la scheda in Orphanet](#)

Menu	
Scheda di regolamentazione in regime d'urgenza ed emergenza	Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere
<a href="#">Sinonimi</a>	<a href="#">Raccomandazioni in urgenza</a>
<a href="#">Meccanismo</a>	<a href="#">Orientamento</a>
<a href="#">Rischi particolari in situazioni di urgenza</a>	<a href="#">Interazioni farmacologiche</a>
<a href="#">Terapie a lungo termine prescritte di frequente</a>	<a href="#">Anestesia</a>
<a href="#">Insidie</a>	<a href="#">Misure preventive</a>
<a href="#">Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera</a>	<a href="#">Misure terapeutiche complementari e ricovero</a>
<a href="#">Ulteriori informazioni</a>	<a href="#">Donazione di organi</a>
	<a href="#">Numeri in caso di urgenza</a>
	<a href="#">Riferimenti bibliografici</a>

# Scheda di regolamentazione in regime d'urgenza ed emergenza

## Informazioni per il paziente affetto da fibrosi cistica

### Sinonimi

- ▶ malattia fibrocistica del pancreas

### Meccanismo

- ▶ Malattia genetica a trasmissione autosomica recessiva secondaria a una mutazione del gene CFTR, che regola la conduttanza transmembrana del cloro; le secrezioni sono atipicamente viscosi e provocano stasi, ostruzione e superinfezione bronchiale.

### Rischi particolari in situazioni di urgenza

- ▶ respiratori: ostruzione bronchiale, superinfezione, emottisi, pneumotorace
- ▶ gastrointestinali: occlusione distale, pancreatite, emorragia gastrointestinale (cirrosi epatica)
- ▶ metabolici: disidratazione iponatriemica, soprattutto sotto sforzo o in condizioni di forte caldo
- ▶ neonatali: ileo da meconio

### Terapie a lungo termine prescritte di frequente

- ▶ estratti pancreatici
- ▶ fisioterapia respiratoria
- ▶ nebulizzazione (antibiotici, rhDNase: fluidificante)

### Insidie



- disidratazione ed esacerbazione subclinica della bronchite
- sindrome da occlusione intestinale distale che in rari casi richiede un intervento chirurgico

### Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera

- ▶ pneumotorace: nessuna indicazione specifica; se scarsamente tollerata, aspirazione con ago o anche drenaggio,
- ▶ emottisi: vasocostrittore (terlipressina) per via EV in caso di emorragia significativa
- ▶ le decisioni terapeutiche dipendono, in larga parte, dai pazienti e dalla loro storia clinica. Contattare il centro di riferimento o specialistico che li ha in cura.

### Ulteriori informazioni

- ▶ [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

# Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere

## Situazioni e raccomandazioni in caso d'urgenza

- ▶ **Urgenze respiratorie:** [esacerbazione della bronchite](#); [pneumotorace](#); [emottisi](#)
- ▶ **Urgenze addominali:** [sindrome da ostruzione intestinale distale](#); [emorragia gastrointestinale](#)
- ▶ **Urgenze generali:** [disidratazione](#)



- Se possibile, consultare la cartella clinica del paziente in cui sono riportati i dettagli di contatto del centro di riferimento o specialistico che lo segue, oltre alle seguenti informazioni di carattere generale:
- Valutare la disidratazione iponatriemica in caso di affaticamento, nausea, diarrea, perdita ponderale, soprattutto in condizioni di forte caldo, e compensare in modo significativo la perdita di sodio e liquidi;
- In presenza di segni di occlusione, valutare la presenza di sindrome da ostruzione intestinale distale, che è particolarmente frequente in questa patologia e richiede trattamento medico.

## 1. Esacerbazione della bronchite

### ▶ Misure diagnostiche d'urgenza

- Esacerbazione conclamata, bronchite acuta con o senza febbre, talvolta accompagnata da emottisi o insufficienza respiratoria acuta o, in casi meno evidenti, da una semplice variazione della semeiotica respiratoria.
- Calo dell'appetito, perdita ponderale, crisi isolata della funzione respiratoria.
- La febbre e i segni biologici di infiammazione sono spesso assenti.

### ▶ Misure terapeutiche immediate

- Una **doppia terapia antibiotica** è di routine: **la via endovenosa** è spesso necessaria nei pazienti colonizzati da *P. aeruginosa* (**beta-lactamina** e **aminoside**,
- Aumentare il drenaggio bronchiale con **più sedute di fisioterapia al giorno**.
- **Assicurare un'idratazione adeguata**.
- La terapia con corticoidi può essere utile. Possono essere provati i broncodilatatori.
- **Ossigenoterapia, anche ventilazione non invasiva (VNI)** in casi **di grave insufficienza respiratoria** o in pazienti che utilizzano la VNI durante il sonno presso il loro domicilio.
- **Posticipare il più possibile la ventilazione invasiva** con l'intubazione (**difficoltà a svezzare il paziente** ed elevata mortalità nei pazienti con insufficienza respiratoria in stadio avanzato).

## 2. Pneumotorace

Il pneumotorace interferisce con il drenaggio bronchiale, aumenta il rischio di esacerbazione della bronchite e può scatenare o peggiorare un'insufficienza respiratoria latente o manifesta

### ▶ Misure diagnostiche d'urgenza

- **Nella metà dei casi è tipica la comparsa del pneumotorace.**
- Può limitarsi a un aumento dei segni respiratori abituali. Può essere completamente latente o i segni possono essere moderati, di difficile interpretazione. È possibile la presenza di emottisi.
- Se il volume è minimo, può essere necessaria una TAC.

### ▶ **Misure terapeutiche immediate**

- Tenere il paziente sotto osservazione almeno 24 ore **in ospedale**.
- **Trattare secondo le raccomandazioni abituali**.
- In assenza di risposta iniziale (una settimana) o recidiva, anche se il volume è minimo:
  - trattamento definitivo con **pleurodesi (un drenaggio prolungato è inefficace e pericoloso)**. Privilegiare la pleurodesi chirurgica parziale (possibilità di un successivo trapianto di polmone).  
NB: **In alcuni casi si preferisce da subito l'intervento chirurgico**.
  - Adattamento dei trattamenti sintomatici: analgesici, fisioterapia personalizzata, terapia antibiotica su misura, ossigenoterapia, senza dimenticare l'idratazione e il rischio di stipsi e di sindrome da ostruzione intestinale distale associate al decubito forzato.

## 3. Emottisi

### ▶ **Misure diagnostiche d'urgenza**

- Insorgenza classica

### ▶ **Misure terapeutiche immediate**

- Se di basso grado, non vi sono misure specifiche:
  - **Trattare la superinfezione** risultante (vedere esacerbazioni)
  - Se possibile, **sospendere i trattamenti che favoriscono l'emottisi**: in particolare, antibiotici o aerosol con rhDNase.
  - Somministrare **acido tranexamico** (Exacyl®, un fibrinolitico) **in caso di sanguinamento persistente**.
- **Nei casi più gravi, ricoverare in ospedale**:
  - Monitoraggio dei segni vitali
  - Approccio endovenoso
  - **Terapie specifiche**:
    - **vasocostrittori per via EV** (terlipressina – Glypressin®) ad azione sospensiva. Gli **effetti indesiderati** (vasocostrizione arteriosa sistemica) non sono rari, talvolta **gravi**.
    - In caso di emorragia moderata è possibile usare l'acido tranexamico
    - In caso di emorragia significativa e prolungata, moderata ripetuta, cronica o gradualmente progressiva che interferisce con la qualità di vita o impedisce un drenaggio efficace:
      - **embolizzazione arteriosa bronchiale** dopo cateterismo selettivo della vena femorale realizzato, possibilmente in anestesia locale e mediante l'uso di un ecografo, da un'équipe di operatori esperta nel riconoscimento delle arterie interessate dalla patologia. La procedura dev'essere effettuata lontano dalla somministrazione di farmaci vasocostrittori. Le radiografie e le TAC indicano in genere l'origine dell'emorragia nelle aree più gravemente colpite. A tale riguardo, la sensazione del paziente circa l'origine dell'emorragia è affidabile nel 50% dei casi.
      - in alcuni pazienti la procedura deve essere ripetuta due o tre volte consecutivamente. Le forme refrattarie possono giustificare un intervento chirurgico.
      - la **fibroscopia non è un esame di routine** (può ritardare il trattamento).
- **Trattamento sintomatico**:
  - liberare le vie aeree dalle ostruzioni
  - fisioterapia personalizzata
  - ossigenoterapia
  - trasfusione
  - rianimazione, se necessario
  - terapia antibiotica di routine.

#### 4. Sindrome da ostruzione intestinale distale (DIOS)

##### ▶ Misure diagnostiche d'urgenza

- **Anamnesi:** i pazienti presentano **di frequente forme recidivanti**
- **Radiografie addominali senza preparazione**
- **Ecografia addominale**
- **Wash-out con gastrografin: di rilevanza sia diagnostica che terapeutica**

##### ▶ Misure terapeutiche immediate

- **Idratazione per via EV**
- **Somministrazione per via orale o nasogastrica di una soluzione a base di elettroliti (PEG = macrogol o gastrografin)**, se necessario, per la sua azione osmotica
- **Nei casi refrattari, i wash-out con gastrografin** fino al tratto terminale dell'intestino tenue (laddove necessario) eseguiti **sotto controllo radiologico** sono generalmente efficaci.
- **Analgesici**

- **Non trattare chirurgicamente la DIOS** senza prima richiedere un consulto a un centro di riferimento o specialistico poiché spesso è sufficiente una terapia medica.



- **Nella diagnosi differenziale, non trascurare** la possibilità di **aderenze fibrose occlusive** in pazienti plurioperati, di **appendicite acuta** o **invaginazione ileocecale**.

- **Continuare la terapia respiratoria attiva** poiché il drenaggio bronchiale può essere di difficile esecuzione.

#### 5. Emorragia del tratto gastrointestinale superiore

##### ▶ Misure diagnostiche d'urgenza

- Insorgenza classica. La diagnosi deve essere confermata mediante **endoscopia**, che permette il trattamento sintomatico.

##### ▶ Misure terapeutiche immediate

- Presa in carico classica.
- **Sclerosi endoscopica** o preferibilmente **legatura** delle varici, a seconda delle modalità abituali.
- Terapia farmacologica:
  - **analoghi della vasopressina o della somatostatina**
  - **inibitori della pompa protonica**
  - **correzione dell'anemia** e di **problemi emodinamici** non specifici
  - **prevenzione o trattamento dell'ostruzione bronchiale**
  - **La prescrizione dei beta-bloccanti come prevenzione secondaria** dev'essere **continuamente sorvegliata** alla luce dell'attività del farmaco sull'apparato respiratorio
- L'ulteriore presa in carico terapeutica spetterà al centro di riferimento o specialistico (shunt portale-sistemico, splenectomia parziale o anche trapianto di fegato nei casi associati a insufficienza epatocellulare).

## 6. Disidratazione acuta

### ► Misure diagnostiche d'urgenza

- Tenerla presente in situazioni rischiose (caldo, sforzo fisico prolungato e intenso), in caso di astenia, nausea, vomito, apatia, anoressia o rifiuto di alimentarsi, cefalee, crampi o dimagrimento. **La febbre alta può far temere un'ipertermia maligna, un'evoluzione rara ma possibile.**
- Segni clinici e di laboratorio:
  - segni di **disidratazione extracellulare** (rughe, bassa pressione intraoculare, emoconcentrazione, alterazione della funzionalità renale, ipotensione)
  - segni di **iperidratazione intracellulare** (assenza di sete e secchezza delle mucose, iponatriemia, ipocloremia) con **iperaldosteronismo secondario** (ipokaliemia, iponatriuria e iperkaliuria)
  - **nelle forme gravi l'iperidratazione intracellulare può comportare problemi neurologici** (coma, convulsioni).

### ► Misure terapeutiche immediate

- **Misure reidratanti abituali** (sali reidratanti in piccole quantità, ogni 5 minuti; infusione salina isotonica 0,9% se il vomito persiste o il paziente entra in stato di shock)
- **Prestare attenzione alle possibili complicanze della disidratazione:** ostruzione broncopolmonare ed esacerbazione della bronchite, DIOS.

## Orientamento

- Per quanto possibile, le decisioni devono essere prese di concerto con il consulente del centro di riferimento o specialistico.
- Il trasferimento a un centro di riferimento o specialistico deve essere deciso per le forme refrattarie al trattamento.

## Interazioni farmacologiche

- Prima di prescrivere farmaci, verificare la compatibilità con i trattamenti già assunti dal paziente (in particolare, macrolidi o altri antibiotici e itraconazolo).

## Anestesia

- I disturbi e i sintomi associati alla fibrosi cistica sono talmente vari e specifici che è preferibile **contattare un medico del centro di riferimento o specialistico** per qualsiasi problema di presa in carico e soprattutto **prima di un'anestesia** (che favorisce la stasi e la superinfezione bronchiale).
- In ogni caso, è buona norma seguire i seguenti consigli:
  - Nei pazienti con insufficienza respiratoria conclamata, nella fase di preanestesia, oppiacei e benzodiazepine devono essere utilizzati con cautela e, se possibile, evitati.
  - In caso di O<sub>2</sub> terapia, somministrare O<sub>2</sub> umidificato.
  - Preferire le tecniche di anestesia loco-regionale (ALR) all'anestesia generale. In ogni caso, qualora sia richiesta una narcosi, l'associazione di tecniche di ALR riduce l'esigenza di oppioid nel periodo intraoperatorio e postoperatorio e riduce le probabilità di comparsa di complicanze respiratorie postoperatorie.
  - La manipolazione delle vie aeree dev'essere effettuata con cautela e dev'essere ridotta al minimo. Eseguire toilette profonde delle vie respiratorie solo durante la narcosi.
  - Al termine dell'intervento chirurgico e della narcosi, l'estubazione dev'essere effettuata solo dopo la ripresa della respirazione spontanea del paziente e qualora l'ossigenazione sia adeguata.
  - Dopo chirurgia toracica o addominale, nel periodo post-operatorio è necessario somministrare O<sub>2</sub> umidificato per almeno 72 ore. Fisioterapia respiratoria è consigliata fino alla mobilitazione del paziente.
  - Eventuale terapia con farmaci anti-asmatici effettuata nel periodo preoperatorio dev'essere ripristinata nel periodo postoperatorio non appena possibile.

## Misure preventive

- ▶ Indipendentemente dall'organo interessato, è necessario pensare alle possibili ripercussioni sugli altri organi ed adottare trattamenti a lungo termine tali da **prevenire sequele di ulteriori complicanze**.
- ▶ **Tutto ciò che compromette il drenaggio delle secrezioni bronchiali favorisce l'esacerbazione della bronchite:**
  - **Allettamento prolungato**
  - **Disidratazione**
  - **Pneumotorace**
  - **Emottisi**
  - **Dolore**
  - **Anestesia**
- ▶ Tenere presente le **raccomandazioni relative al regime alimentare e all'assunzione di liquidi in periodi di forte caldo** per i pazienti con fibrosi cistica
- ▶ Prevenzione della DIOS recidivante:
  - L'immobilizzazione, la disidratazione, gli analgesici e gli oppiacei sono **cause potenziali di DIOS**.
  - **L'interruzione del trattamento con enzimi pancreatici non evita la DIOS** (errore frequente).
  - Adattamento del dosaggio: adeguato apporto idrosodico, lassativi osmotici come macrogol (PEG) su richiesta.
  - la somministrazione continua di N-acetil-cisteina o macrolidi è un argomento dibattuto.

## Misure terapeutiche complementari e ricovero

- ▶ Precauzioni igieniche:
- ▶ Dato il rischio di infezione crociata, collocare il paziente preferibilmente in una stanza singola con assistenza individuale
- ▶ Dispositivo personale per l'aerosolterapia
- ▶ Regime alimentare: programmare una dieta ipercalorica con spuntini aggiuntivi
- ▶ Accompagnamento: Pediatria, preferibilmente in una stanza dedicata mamma-bambino.

## Donazione di organi

- ▶ Organi che è possibile trapiantare:
  - Reni
  - Cornea
- ▶ Organi che non è possibile trapiantare:
  - Polmoni
  - Fegato
  - Pancreas
  - Intestino
  - Cuore, in caso di eccezionale fibrosi miocardica

## Numeri in caso di urgenza

Centri ed unità di riferimento regionali e nazionali accreditati dal Ministero della Salute per la presa in carico della fibrosi cistica:

### ▶ ABRUZZO

- **Ospedale Civile «Mazzini»**  
Divisione di Pediatria  
Piazza Italia – 64100 TERAMO  
Email [fc.pediatria.te@tin.it](mailto:fc.pediatria.te@tin.it)  
Telefono 39 0861 429382  
Dr MORETTI Paolo

### ▶ BASILICATA

- **Azienda Ospedaliera «San Carlo»**  
Centro Regionale per la diagnosi, la cura, la prevenzione della Fibrosi Cistica  
Via Macchia Romana – 85100 POTENZA  
Telefono 39 0971 613213/12/08 –  
fax 39 0971 612245  
Dr DONATELLO Salvatore  
Email [saverdon@tiscali.it](mailto:saverdon@tiscali.it)

### ▶ CALABRIA

- **Ospedale di Soverato**  
Divisione di Pediatria  
Via Don Carlo De Cardona –  
88068 SOVERATO (CZ)  
Email [fc.pediatria.te@tin.it](mailto:fc.pediatria.te@tin.it)  
Telefono 39 0961 528264 – fax 39 0967 528264  
Email [soveratofc@tin.it](mailto:soveratofc@tin.it)  
Dr PROVENZANO Ettore

### ▶ CAMPANIA

- **Azienda Universitaria Policlinico «Federico II»**  
UONAS Fibrosi Cistica dell'Adulto  
Divisione di Pediatria (ed. n° 2)  
Via S. Pansini 5 – 80131 NAPOLI  
Telefono 39 081 7463786/7462259 –  
fax 39 081 7462259  
Email [fcadulti@unina.it](mailto:fcadulti@unina.it)  
Prof. RENGO Franco
- **Azienda Universitaria Policlinico «Federico II»**  
Unione Fibrosi Cistica  
Divisione di Pediatria (ed. n° 11)  
Via S. Pansini 5 – 80131 NAPOLI  
Telefono 39 081 7463273/7463504 –  
fax 39 081 7462375  
Email [raia@unina.it](mailto:raia@unina.it)  
Prof. AURICCHIO Salvatore

### ▶ EMILIA-ROMAGNA

- **Ospedale del Delta**  
Divisione di Pediatria  
Via Valle Oppio – 44023 FERRARA  
Email [fc.pediatria.te@tin.it](mailto:fc.pediatria.te@tin.it)  
Telefono 39 0533 723382  
Dr.ssa AMADORI Elisa
- **Ospedale «M. Bufalini»**  
Divisione di Pediatria e Patologia Neonatale  
Viale Ghirotti 286 – 47023 CESENA (FC)  
Email [cesenate@ausl-cesena.emr.it](mailto:cesenate@ausl-cesena.emr.it) –  
**sito web <http://www.ausl-cesena.emr.it/reparti/pediatria.htm>**  
Telefono 39 0547 352656 –  
fax 39 0547 352656  
Dr MIANO Angelo  
Email [amiano@ausl-cesena.emr.it](mailto:amiano@ausl-cesena.emr.it)  
Telefono 30 0547 352135
- **Azienda Ospedaliera Universitaria di Parma**  
Divisione di Pediatria  
Via Gramsci 14 – 43100 PARMA  
Telefono 39 0521 702216 –  
fax 39 0521 946528  
Prof. GRZINCICH Gianluigi
- **Presidio Ospedaliero di Ravenna**  
Viale Randi 5– 48100 RAVENNA  
Telefono 39 0544 285423 –  
fax 39 0544 285114  
Dr LORONI Leonardo  
Email [l.loroni@auls.ra.it](mailto:l.loroni@auls.ra.it)  
Telefono 39 0544 285423 –  
fax 39 0544 285114

### ▶ FRIULI-VENEZIA GIULIA

- **Istituto per l'Infanzia «Burlo Garofolo»**  
Divisione di Pediatria  
Via dell'Istria 65 – 34100 TRIESTE  
Sito web [www.burlo.trieste.it](http://www.burlo.trieste.it)  
Telefono 39 040 3785306 –  
fax 39 040 3785452  
Email [serena.quattrucci@uniroma1.it](mailto:serena.quattrucci@uniroma1.it)  
Telefono 39 06 49979288

Dr POLI Furio  
Email [poli@burlo.trieste.it](mailto:poli@burlo.trieste.it)  
Telefono 39 040 3785258

▶ LAZIO

- **Policlinico Universitario «Umberto I»**  
Università degli Studi «La Sapienza»  
Centro regionale specializzato di riferimento della Regione Lazio, per la prevenzione, diagnosi, cura, riabilitazione dei malati, orientamento e coordinamento delle attività sanitarie, formative ed informative e di ricerca sulla fibrosi cistica  
Divisione di Pediatria  
Viale Regina Elena 324 – 0161 ROMA  
Telefono 39 06 49979291 –  
fax 39 06 49979291  
Dr.ssa QUATTRUCCI Serena  
Email [serena.quattrucci@uniroma1.it](mailto:serena.quattrucci@uniroma1.it)  
Telefono 39 06 49979288
- **Ospedale Pediatrico «Bambino Gesù»**  
Unità Operativa Semplice Fibrosi Cistica  
Dipartimento di Pediatria  
Piazza Sant'Onofrio 4 – 00165 ROMA  
Telefono 39 06 68592752 –  
fax 39 06 68592300  
Dr.ssa LUCIDI Vincenzina  
Email [vincenzina-lucidi@opbg.net](mailto:vincenzina-lucidi@opbg.net)

▶ LIGURIA

- **Ospedale «G. Gaslini»**  
Divisione di Pediatria I  
Largo Gerolamo Gaslini 5 – 16100 GENOVA  
Telefono 39 010 5636359 –  
fax 39 010 5636359  
Dr.ssa MINICUCCI Laura  
Email [lauraminicucci@ospedale-gaslini.ge.it](mailto:lauraminicucci@ospedale-gaslini.ge.it)

▶ LOMBARDIA

- **Istituto Clinico di Perfezionamento**  
Centro Regionale di Riferimento per la Fibrosi Cistica della Regione Lombardia  
Divisione di Pediatria dell'Università degli Studi di Milano  
Via della Commenda 9 – 20122 MILANO  
Telefono 39 02 57992456/2460/2414 –  
fax 39 02 57992814  
Prof.ssa COLOMBO Carla  
Email [carla.colombo@unimi.it](mailto:carla.colombo@unimi.it)
- **Spedali Civili di Brescia**  
Divisione di Pediatria dell'Università di Brescia  
Piazzale Spedali Civici 1 – 25123 BRESCIA  
Telefono 39 030 3995715 –  
fax 39 030 3388099  
Prof. NOTARANGELO Luigi

▶ MARCHE

- **Ospedale dei Bambini «G. Salesi»**  
Divisione di Pediatria  
Via F. Corridoni 11 – 60123 ANCONA  
Telefono 39 071 5962026 –  
fax 39 071 34970  
Dr GAGLIARDINI Rolando  
Email  
[rolando.gagliardini@ao-salesi.marche.it](mailto:rolando.gagliardini@ao-salesi.marche.it)  
Telefono 39 071 5962035

▶ MOLISE

- **Ospedale «Cardarelli»**  
Divisione di Pediatria  
Via Ugo Petrella 1 – 86100 CAMPOBASSO  
Telefono 39 0874 409403 (lun-ven 9-12.30)  
Dr.ssa PICONE Paola

▶ PIEMONTE

- **Ospedale Infantile «Regina margherita»**  
Piazza Polonia 94 – 10100 TORINO  
Telefono 39 011 3135267 –  
fax 39 011 3135265  
Prof.ssa SANTINI Bruna

▶ PUGLIA

- **Ospedale Riuniti di Foggia**  
Divisione di Pediatria  
Viale Luigi Pinto – 71100 FOGGIA  
Telefono 39 0881 732065 –  
fax 39 0881 732478  
Dr RATCLIF Luigi  
Email [ratclif@freemail.it](mailto:ratclif@freemail.it)
- **Azienda Ospedaliera-Universitaria  
Consorziale Policlinico di Bari**  
Centro Regionale Pugliese Specializzato di Riferimento per la Fibrosi Cistica  
Dipartimento di Biomedicina dell'Età Evolutiva  
Unità Operativa «Salvatore Maggiore»  
Piazza Giulio Cesare 11 – 70124 BARI  
Telefono 39 080 5492844 –  
fax 39 080 5478911  
Dr MANCA Antonio  
Email [a.manca@pediatria2.uniba.it](mailto:a.manca@pediatria2.uniba.it)
- **Ospedale «SS Annunziata»**  
Divisione di Neonatologia  
Via Bruno – 74100 TARANTO  
Telefono 39 099 4585223/460 –  
fax 39 099 4585225  
Dr DE VITA Luciano

■ **Ospedale «A. Di Summa»**

Divisione di Pediatria  
Via Antonio Perrino – 72100 BRINDISI  
Telefono 39 0831 510473 –  
fax 39 0831 537861  
Dr LATINI Giuseppe

■ **Ospedale «Vito Fazzi»**

Divisione di Pediatria  
Piazza Filippo Muratore – 73100 LECCE  
Telefono 39 0832 661351 – fax 39  
0832 661430  
Dr DE RINALDIS Corrado

▶ SARDEGNA

■ **Ospedale «G. Brotzu»**

Divisione di Pediatria  
Via Peretti – 09100 CAGLIARI  
Telefono 39 070 539551/557/691  
Dr ZANDA Giovanni  
Telefono 39 070 539557

■ **Ospedale di Alghero**

Divisione di Pediatria  
Via Don Minzoni 159 – 07041 ALGHERO (SS)  
Telefono 39 079 996274  
Dr.ssa ANGIONI Mariolina

▶ SICILIA

■ **Ospedale dei Bambini «G. Di Cristina»**

Centro Regionale di Riferimento per la Fibrosi  
Cistica  
Divisione di Pediatria  
Via delle Benedettine – 90134 PALERMO  
Telefono 39 091 6666074 – fax 29 091 6666226  
Dr.ssa PARDO Francesca  
Email [pardo@ospedalecivicopa.org](mailto:pardo@ospedalecivicopa.org)  
Telefono 39 091 6666373

■ **Azienda Ospedaliero Universitaria Policlinico di Catania**

Divisione di Pediatria  
Via S. Sofia 78 – 95123 CATANIA  
Telefono 39 095 3782385/479 –  
fax 29 095 222532  
Prof. LA ROSA Mario  
Email [mlarosa@unict.it](mailto:mlarosa@unict.it)

■ **Azienda Ospedaliero Universitaria Policlinico «G. Martino»**

Unità Operativa di Fibrosi Cistica e  
Gastroenterologia Pediatrica  
Via Consolare Valeria 1 – 98100 MESSINA  
Centralino 39 090 221 1  
Prof. MAGAZZÙ Giuseppe  
Email [magazzug@unime.it](mailto:magazzug@unime.it)

▶ TOSCANA

■ **Ospedale Pediatrico «Meyer»**

Centro Regionale Toscano per la Diagnosi e  
Cura della Fibrosi Cistica  
Divisione di Pediatria  
Via L. Giordano 13 – 50132 FIRENZE  
Telefono 39 055 5662474 – fax 39 055 5662474  
Email [centro.fc@meyer.it](mailto:centro.fc@meyer.it)  
Sito web <http://www.fibrosicisticatoscana.org>  
Prof. BRAGGION Cesare  
Email [cbraggion@qubisoft.it](mailto:cbraggion@qubisoft.it)

■ **Ospedale di Livorno**

Divisione di Pediatria  
Via Alfieri 36 – 57124 LIVORNO  
Telefono 39 0586 223273  
Dr.ssa NEGRI Amalia  
Email [cbraggion@qubisoft.it](mailto:cbraggion@qubisoft.it)

■ **Ospedale della Misericordia**

Divisione di Pediatria  
Via Senese 161 – 58100 GROSSETO  
Telefono 39 0564 485318 –  
fax 39 0564 485774  
Dr BARLOCCO Ezio Gabriele

▶ TRENINO-ALTO ADIGE

■ **Ospedale di Bolzano**

Divisione di Pediatria  
Via Lorenz Bohler 5 – 39100 BOLZANO  
Telefono 39 0471 908111/8653 –  
fax 39 0471 90883  
Dr.ssa PESCOLLDERUNGG Lydia

▶ UMBRIA

■ **Ospedale di Gubbio e Gualdo Tadino**

Centro Regionale Umbro Fibrosi Cistica  
Località Branca – 06024 GUBBIO (PG)  
Telefono 39 075 9270408 –  
fax 39 075 9270405  
Dr COSIMI Angelo  
Telefono 39 075 9109255/303

▶ VENETO

■ **Ospedale «Borgo Trento»**

Centro Regionale Veneto  
Piazzale A. Stefani 1 – 37126 VERONA  
Telefono 39 045 8072370/72 –  
fax 39 045 8072042  
Email  
[centro.fibrosi.cistica@mail.azosp.vr.it](mailto:centro.fibrosi.cistica@mail.azosp.vr.it) –  
[cfc@linus.univr.it](mailto:cfc@linus.univr.it)  
Sito web [www.cfcverona.it](http://www.cfcverona.it)  
Prof. M. ASSAEL Baroukh  
Email [baroukh.assael@unimi.it](mailto:baroukh.assael@unimi.it)

## Riferimenti bibliografici

- ▶ Burgel PR et al. La mucoviscidose et la réanimation adulte. Réanimation 2007, 16 : 318-25
- ▶ Yankaskas JR et al. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. Chest 2004, 125 (1 Suppl) : 1S-39S.
- ▶ Conférence de consensus. Prise en charge du patient atteint de mucoviscidose. lunedì 18 e martedì 19 novembre 2002. Palais du Luxembourg – Paris. [www.anaes.fr](http://www.anaes.fr) - rubrique « Publications ».
- ▶ Berlinski A et al. Invasive mechanical ventilation for acute respiratory failure in children with cystic fibrosis: outcome analysis and case-control study. Pediatr Pulmonol 2002, 34 : 297-303
- ▶ Döring G et al. Antibiotic therapy against Pseudomonas aeruginosa in cystic fibrosis: a European consensus. Eur Respir J 2000, 16 : 749-67
- ▶ Stenbit A et al. Pulmonary complications in adult patients with cystic fibrosis. Am J Med Sci 2008, 335 :55-9
- ▶ Flume PA et al. Pneumothorax in cystic fibrosis. Chest 2005, 128 : 720-8.
- ▶ Cystic Fibrosis. ME Hodson and DM Geddes eds. 439 pages. Chapman and Hall Medical, London 1995.
- ▶ Barben JU et al. Major haemoptysis in children with cystic fibrosis: a 20-year retrospective study. J Cyst Fibrosis 2003, 2 : 105-11.
- ▶ Flume PA et al. Massive hemoptysis in cystic fibrosis. Chest 2005, 128 : 729-38
- ▶ Gilljam L et al. GI Complications after lung transplantation in patients with cystic fibrosis. Chest 2003; 123: 37-41.
- ▶ Garcia-Tsao G et al. Practice Guidelines Committee of the American Association for the Study of Liver Diseases, Practice Parameters Committee of the American College of Gastroenterology. Prevention and management of gastroesophageal varices and variceal hemorrhage in cirrhosis. Hepatology 2007, 46: 922-38.
- ▶ Louis D et al. Partial splenectomy for portal hypertension in cystic fibrosis related liver disease. Pediatr Pulmonol 2007, 42: 1173-80.
- ▶ Debray D et al. Outcome of cystic fibrosis-associated liver cirrhosis: management of portal hypertension. J Hepatol 1999, 31: 77-83.

Queste raccomandazioni sono state elaborate in collaborazione con il Dr. Philippe Reix, la Dr.ssa Isabelle Durieu e il Prof. Gabriel Bellon del Centro di riferimento per la fibrosi cistica (CRCM) di Lione, Sophie Ravilly dell'Associazione Vaincre la mucoviscidose e il Dr. Gilles Bagou SAMU-69, Lione.

Data di realizzazione: 30 maggio 2009

Queste linee guida sono state adattate alla situazione italiana grazie alla collaborazione del Dr. Salvatore Meola e del Dr. Dario Galante della S.I.A.A.T.I.P. (Società Italiana di Anestesia, Analgesia e Terapia Intensiva Pediatrica), Foggia, Italia ([www.siaatip.it](http://www.siaatip.it)).

Data di traduzione: 17 gennaio 2012

Queste raccomandazioni sono state tradotte grazie al sostegno finanziario di Shire. 