Progetti Obiettivo di Piano Sanitario Nazionale 2017/2018

Titolo:
GESTIONE DELLE CRONICITA' ENDOCRINO-METABOLICHE SECONDARIE A TUMORI CEREBRALI INSORTI IN ETA' PEDIATRICA: MODELLO DI ASSISTENZA MULTIDISCIPLINARE SPECIALISTICA CON INTERAZIONE TELEMATICA OSPEDALE-TERRITORIO E SPECIALISTA-PAZIENTE

Responsabile scientifico:
Prof. Salvatore Cannavò, Ordinario di Endocrinologia dell'Università di Messina, Direttore della UOC di Endocrinologia dell'AOU Policlinico G. Martino.

Abstract:
Il progetto, in linea con gli obiettivi del Piano Nazionale Cronicità di cui all'intesa Stato-Regioni n. 160 del 15 settembre 2016, mira alla organizzazione di un modello di assistenza multidisciplinare di eccellenza per i pazienti con cronicità endocrino-metaboliche indotte da tumori cerebrali del basicranio insorti in età pediatrica e adolescenziale, mediante attività informative rivolte alla classe medica e alla popolazione generale, attività formative destinate agli specialisti e ai medici di medicina generale e l'utilizzo di tecnologie digitali per la raccolta di dati epidemiologici e clinici e per l'interazione con la sanità del territorio e i pazienti. La raccolta dati sarà finalizzata alla elaborazione di un PDTA dedicato alla gestione a medio e lungo termine dei pazienti con obesità diencefalica morbigena da cause organiche cerebrali.

Fabbisogno:
I craniofaringiomi (variante adamantinomatosa) sono i più frequenti tumori solidi ad insorgenza in età pediatrica. Si tratta di neoplasie cerebrali benigne che, però, sono di regola diagnosticate con estremo ritardo e possono crescere rapidamente raggiungendo dimensioni rilevanti e causando non solo effetti neurologici e neuro-oftalmologici, ma soprattutto alterazioni endocrino-metaboliche (ipopituitarismo, obesità, sindrome metabolica) e idro-elettrolitiche (diabete insipido) persistenti che comportano in età adulta elevato rischio di morbilità (fratture ossee, scompenso cardiaco, danno cerebro- e cardio-vascolare) e di mortalità (per cause cardiovascolari, cardio-respiratorie e infettive). Tali complicanze sono tanto più critiche quanto l'età di insorgenza della neoplasia è precoce e la diagnosi ritardata. L'approccio terapeutico ottimale rimane controverso. Infatti, allo stato attuale, non esistono linee guida internazionali condivise, e l'obiettivo resta la stabilizzazione della malattia e il controllo delle complicanze endocrino-metaboliche. La terapia del craniofaringioma è multidisciplinare e prevede sin dalla diagnosi il coordinamento di endocrinologi, pediatri, neurochirurghi, neuroradiologi e radioncologi, che operano in equipe multidisciplinare nell'ambito di centri di eccellenza. Altri tumori del basicranio (per esempio gli adenomi ipofisari) sono molto più rari in età pediatrica. Nel Sud Italia, a fronte di un bacino di utenza particolarmente esteso e di una rete di comunicazione strutturalmente carente, esistono solo 2 centri di riferimento (Napoli – Policlinico Federico II e Messina – AOU Policlinico G. Martino) adeguatamente attrezzati per fornire l'assistenza multidisciplinare necessaria per la gestione di questi pazienti.
Le criticità su cui si intende intervenire con il presente progetto, e quindi i fabbisogni che ci si propone di soddisfare, sono così riassumibili:

- Insufficienti conoscenze della malattia, dei suoi segni e sintomi precoci, dei corretti percorsi diagnostici e delle reali prospettive terapeutiche da parte della classe medica, in generale, e dei pediatri di libera scelta, medici di medicina generale e altri specialisti, in particolare;
- Necessità di formare giovani specialisti in endocrinologia, neurochirurgia e pediatria, con specifiche competenze, anche attraverso esperienze di apprendimento in altri centri di riferimento, per garantire continuità assistenziale a lungo termine e miglioramento della qualità dell'assistenza erogata;
- Mancanza di linee guida, PDTA o algoritmi terapeutici dedicati e contestualizzati che possano garantire ai pazienti percorsi di cura standardizzati e uniformi;
- Mancanza di un registro telematico di malattia, in cui raccogliere dati epidemiologici e clinici;
- Mancanza di una rete telematica di connessione ospedale-territorio, capace di garantire una migliore assistenza remota al paziente, soprattutto in condizioni di emergenza, attraverso l'interazione del

centro di riferimento con i medici (pediatri di libera scelta, medici di medicina generale, endocrinologi del territorio) che lo assistono;

- Mancanza di servizi telematici di connessione paziente-specialista, in grado di migliorare la fidelizzazione con il centro di riferimento e l'aderenza terapeutica, e garantire un più stretto monitoraggio delle comorbilità;
- Mancanza di un sito web istituzionale di informazione sulla malattia, rivolto alla popolazione generale.

Obbiettivi:

Obiettivo primario:

- Riduzione della migrazione passiva extra-regionale dei pazienti già operati per craniofaringioma in età pediatrica

Obiettivi secondari:

- Riduzione della migrazione passiva extra-regionale dei pazienti candidati ad intervento chirurgico per craniofaringioma
- Riduzione della migrazione passiva extra-regionale dei pazienti candidati a terapia radiante per craniofaringioma
- Aumento della migrazione attiva da regioni limitrofe dei pazienti con diagnosi di craniofaringioma o già operati per craniofaringioma
- Riduzione della frequenza di obesità grave morbigena nei pazienti con diagnosi di craniofaringioma formulata in età pediatrica
- Riduzione della frequenza di dislipidemia nei pazienti con diagnosi di craniofaringioma formulata in età pediatrica
- Riduzione del numero di ricoveri ospedalieri presso centri di riferimento, necessari per la gestione delle cronicità endocrino-metaboliche conseguenti all'insorgenza di craniofaringioma in età pediatrica

Attività previste:

Attività informative:

- Organizzazione di meeting regionali e macroregionali
- Organizzazione di incontri con i pazienti e i loro familiari
- Progettazione e realizzazione di un sito web istituzionale dedicato

Attività formative:

- Borse di studio per specialisti in Endocrinologia
- Borse di studio per specialisti in Neurochirurgia
- Borse di studio per specialisti in Pediatria
- Corsi di formazione per il personale medico e paramedico aziendale

Attività assistenziali:

- Istituzione di ambulatori multidisciplinari dedicati
- Istituzione di un database telematico di malattia
- Progettazione e realizzazione di una piattaforma telematica per l'interazione ospedale-medicina territoriale e paziente-ospedale.

Tempi di attuazione:

- 48 mesi