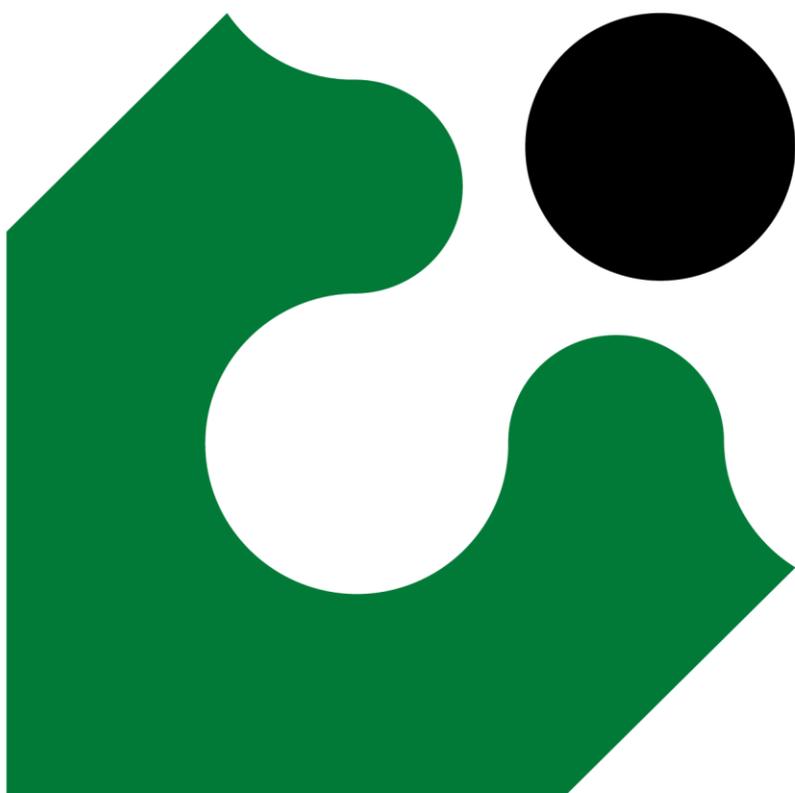


**Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva**

Valerio Gentilino

**Corso di formazione manageriale  
per Dirigenti di Struttura Complessa**

2019-2021





Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa:  
proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

## **Corso di formazione manageriale per Dirigenti di Struttura Complessa**

UNIMI-DSC 1901/BE

Università degli Studi di Milano

### **AUTORE**

Valerio Gentilino  
Direttore Struttura Complessa Chirurgia Pediatrica  
ASST Sette Laghi – Varese  
valerio.gentilino@asst-settelaghi.it

### **IL DOCENTE DI PROGETTO**

Federico Lega  
Professore Ordinario di Management Sanitario  
Dipartimento di Scienze Biomediche per la Salute  
Università Statale di Milano

### **IL RESPONSABILE DIDATTICO SCIENTIFICO**

Federico Lega  
Professore Ordinario di Management Sanitario  
Dipartimento di Scienze Biomediche per la Salute  
Università Statale di Milano

Pubblicazione non in vendita.  
Nessuna riproduzione, traduzione o adattamento  
può essere pubblicata senza citarne la fonte.  
Copyright® PoliS-Lombardia

**PoliS-Lombardia**  
Via Taramelli, 12/F - 20124 Milano  
www.polis.lombardia.it

Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa:  
proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

## INDICE

<b>INDICE .....</b>	<b>5</b>
<b>ABBREVIAZIONI.....</b>	<b>8</b>
<b>INTRODUZIONE.....</b>	<b>9</b>
- La cronicità nell'età evolutiva	
- Le malformazioni neonatali chirurgiche complesse nel contesto delle malattie rare	
- La realtà della ASST Sette Laghi	
<b>OBIETTIVI DEL PROGETTO.....</b>	<b>13</b>
- Specifici: presa in carico multidisciplinare del neonato chirurgico	
- Strategici: razionalizzazione isorisorse del percorso di cura	
<b>DESTINATARI / BENEFICIARI DEL PROGETTO .....</b>	<b>14</b>
- Destinatari: operatori sanitari dell'età evolutiva	
- Beneficiari: feti-neonati-bambini-adolescenti affetti da malformazioni chirurgiche complesse e relativi caregivers	
<b>METODOLOGIA .....</b>	<b>16</b>
- Analisi dei bisogni della ASST Sette Laghi	
- Confronto con il quadro normativo e la letteratura scientifica	
- Integrazione multidisciplinare dei servizi preesistenti	
<b>DESCRIZIONE DEL PROGETTO, IMPLEMENTAZIONE DEL PROCESSO, FASI E TEMPISTICHE .....</b>	<b>19</b>
- Descrizione del progetto: proposta di un nuovo percorso di cura	
- Istituzione dell'Ambulatorio di Follow Up Multidisciplinare delle Malformazioni Chirurgiche Complesse	
- Integrazione con la Rete Integrata Materno Infantile e l'Ospedale di Circolo Fondazione Macchi di Varese	
- Implementazione del processo: implementazione dell'Ambulatorio di transizione	
- Fasi e tempistiche: cronoprogramma	
<b>ANALISI DEI COSTI .....</b>	<b>23</b>
<b>RISULTATI ATTESI .....</b>	<b>24</b>

Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa:  
proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

- Standardizzazione e semplificazione della presa in carico di pazienti e famiglie
- Alleanza strategica interspecialistica
- Prevenzione delle complicanze a medio e lungo termine
- Centralizzazione delle gravidanze con feti affetti da malformazioni chirurgiche complesse
- Implementazione del Dipartimento Donna e Bambino nell'Hub Ospedale Filippo Del Ponte di Varese
- Empowerment progressivo e costante dalla Rete Integrata Materno Infantile alla Transizione all'età adulta
- Collaborazioni Ospedale/Territorio dell'ATS Insubria e Terzo Settore

<b>CONCLUSIONI.....</b>	<b>27</b>
<b>RIFERIMENTI NORMATIVI .....</b>	<b>28</b>
<b>BIBLIOGRAFIA .....</b>	<b>29</b>
<b>SITOGRAFIA .....</b>	<b>30</b>

Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa:  
proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

## **ABBREVIAZIONI**

ASST: azienda socio sanitaria territoriale

ATS: agenzia di tutela della salute

DGR: deliberazione della giunta regionale

DL: decreto legislativo

DM: decreto ministeriale

DPCM: decreto del presidente del consiglio dei ministri

LR: legge regionale

PDTA: percorsi diagnostici, terapeutici e assistenziali

RIMI: rete integrata materno infantile

SS: struttura semplice

SSD: struttura semplice dipartimentale

UO: unità operativa

## INTRODUZIONE

### La cronicità nell'età evolutiva

L'età evolutiva, come si evince dalla sezione E della Prima Parte del Piano Nazionale delle Cronicità e dalla definizione della Società Italiana di Pediatria, presenta caratteristiche peculiari nell'ambito della cronicità che rendono necessari interventi specifici in questa fascia di popolazione. Consideriamo pazienti cronici in età pediatrica tutti quei soggetti «con bisogni assistenziali speciali a maggior rischio di condizione cronica nella sfera fisica, evolutiva, comportamentale ed emotiva, che richiedono servizi socio-sanitari di tipo e dimensioni diversi da quelli usuali». Le peculiarità del paziente pediatrico includono un costante cambiamento dei bisogni del bambino e dei suoi caregiver nelle differenti tappe di crescita, la possibilità che la malattia possa ritardare il normale sviluppo con conseguenze talvolta irreversibili, l'importanza dell'intervento assistenziale per favorire l'inclusione nella comunità nonché un'interdipendenza del paziente dagli adulti, in primo luogo dai caregiver. Con l'aumento della sopravvivenza di pazienti affetti da patologie una volta considerate letali, si è verificato un incremento delle malattie croniche con una prevalenza stimata nella popolazione pediatrica (0-16 anni) di 1:200, siano esse poche entità di condizioni cliniche frequenti oppure molte forme di condizioni rare quali le malformazioni congenite. Dalla Convenzione di New York sui diritti del fanciullo (L.176/91) emerge che il bambino e l'adolescente fino ai 18 anni di età deve essere seguito in ambiente pediatrico dedicato, preferendo una gestione ambulatoriale quando possibile e con un approccio multidisciplinare integrato del paziente e del suo nucleo familiare, ancor più se affetto da malattia cronica.

Ad oggi manca una cultura della cronicità nell'età evolutiva per cui la diagnosi è spesso tardiva con rischi immediati fin dall'epoca prenatale e possibili conseguenze nel tempo. Carente appare anche la comunicazione tra il mondo sanitario e i servizi rivolti all'infanzia all'interno della comunità, quali ad esempio la scuola, ciò determinando un'ulteriore esclusione di questi bambini da attività fondamentali per il loro sviluppo. Inoltre bisogna considerare come sia difficile identificare strategie standardizzate per questa categoria di pazienti che sono numericamente ridotti per cui sono pochi gli studi clinici *evidence based* e spesso derivati dai protocolli degli adulti. Questi pazienti caratterizzati da elevata complessità richiedono una gestione personalizzata in cui al centro dell'interesse del sanitario deve essere posto il ruolo delle famiglie e dei loro bisogni. La coordinazione con i servizi socio assistenziali, il territorio, il volontariato e le associazioni tra famiglie acquisisce un ruolo determinante nel supporto al paziente e ai caregiver. Nel Piano Nazionale per la Cronicità si sottolinea inoltre come il passaggio dalla gestione pediatrica a quella dell'adulto sia un momento particolarmente delicato in considerazione delle caratteristiche peculiari dell'età adolescenziale ma anche per la mancanza di una rete socio sanitaria di contatto tra il mondo pediatrico e quello adulto sia a livello territoriale che ospedaliero. Si rende quindi necessario l'identificazione di nuovi percorsi specifici per questo periodo di transizione che prevede un passaggio di competenze tra specialisti pediatrici e quelli dell'adulto; passaggio non sempre agevole per la necessità della transizione anche del rapporto di fiducia tra i sanitari che la famiglia ha conosciuto fino ad allora e le nuove figure mediche. Bisogna inoltre considerare la centralità delle esigenze del paziente ora maggiorenne rispetto a quelle dei caregiver, ancor più per un soggetto affetto da malattia cronica o quando non vi è corrispondenza tra l'età anagrafica ed il suo reale sviluppo fisico e cognitivo.

## Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

A tale scopo il Piano Nazionale delle Cronicità propone di incentivare progetti dedicati ai pazienti pediatrici affetti da malattie croniche, così da aumentare le diagnosi precoci e prevenire le complicanze a lungo termine, diffondendo la cultura della cronicità nell'età evolutiva tra i sanitari ma anche nei diversi ambiti sociali all'interno della comunità. Vengono inoltre promossi percorsi integrati e personalizzati per i bambini e i ragazzi che prevedono anche il passaggio all'età adulta, attraverso protocolli specifici per le patologie croniche.

### **Le malformazioni neonatali chirurgiche complesse nel contesto delle malattie rare**

Il neonato affetto da malformazioni chirurgiche complesse rientra nella definizione di paziente cronico dell'età evolutiva e ne rappresenta l'emblema, il punto di partenza di quei percorsi specifici e necessari citati. Per questi pazienti risulta infatti importante la presa in carico fin dall'epoca prenatale e la centralizzazione in Centri di III livello dove la diagnosi prenatale può fare la differenza, anche dal punto di vista psicologico e di accettazione del futuro neonato da parte del contesto familiare. Fin dalla gravidanza la conoscenza della patologia del feto permette di eseguire dei counselling con i genitori che vengono resi edotti del percorso di cura del bambino e interagiscono con i diversi specialisti quali, oltre al Ginecologo, il Neonatologo, il Chirurgo Pediatrico, l'Anestesista Pediatrico e la Psicologa che li seguiranno anche dopo la nascita. Si rende quindi possibile programmare la tipologia ed il timing del parto in un Centro dove il neonato possa ricevere le cure necessarie eventualmente con il supporto della Terapia Intensiva Neonatale e possa essere sottoposto all'intervento chirurgico da un'equipe di Chirurghi e Anestesisti pediatrici. Il team multidisciplinare si organizza attorno alla famiglia fin dalla diagnosi della patologia in gravidanza e segue il feto, neonato e poi bambino e adolescente fino alla transizione nel mondo degli adulti.

All'interno delle patologie prese in considerazione per questo percorso consideriamo prime tra tutte le malattie rare, definite come tali nel contesto europeo quando colpiscono fino a 5 individui ogni 10.000 persone, ossia con una prevalenza inferiore allo 0.05% della popolazione. Si riconoscono fino a 8.000 malattie rare e in Italia sono identificate dal DM 279/2001 e in particolare riconosciute con un codice dal DPCM 12 gennaio 2017. I pazienti affetti da tali patologie hanno diritto all'esenzione dalla partecipazione per le prestazioni di assistenza sanitaria che viene rilasciata da un presidio accreditato facente parte della Rete Nazionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi e la terapia delle malattie rare. Tali presidi sono individuati tra quelli con documentata esperienza nelle attività di diagnosi e trattamento di queste patologie nonché dotati delle strutture necessarie e dei servizi complementari quali i servizi per l'emergenza, per la diagnosi biochimica e genetica. Esiste inoltre un Registro nazionale che raccoglie i dati anagrafici, clinici, strumentali ed i fattori di rischio e gli stili di vita dei pazienti affetti da malattia rara collegato a registri interregionali e territoriali oltre che internazionali. Riconosciamo tra le malattie rare alcune patologie chirurgiche che colpiscono il neonato e possono essere diagnosticate in epoca prenatale quali l'atresia esofagea, l'atresia del duodeno, l'atresia del digiuno, i difetti congeniti del tubo digerente quali l'atresia ileale, l'atresia intestinale multipla, l'atresia colica, la cloaca persistente, il complesso OEIS (onfalocele - estrofia della cloaca - ano imperforato - anomalie spinali), le duplicazioni del tubo digerente, la gastroschisi, l'onfalocele, il morbo di Hirschsprung e le malformazioni anorettali. Ovviamente queste patologie si possono presentare in forma isolata o facenti parte di quadri sindromici più complessi. Accanto a queste malattie identificate da precisi codici, esistono poi altre patologie non ancora inserite nell'elenco delle malattie rare che però si possono considerare di pari complessità nella gestione e nel follow up necessario per i bambini

## Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

affetti e le loro famiglie, quali l'ernia diaframmatica congenita e le malformazioni polmonari congenite (malformazione adenomatoidocistica e sequestri polmonari). Alcune entità patologiche insorte in epoca neonatale, quali l'enterocolite necrotizzante del neonato e il volvolo intestinale, possono essere altresì annoverate tra le malformazioni chirurgiche complesse e, necessitando di cure multidisciplinari anche a lungo termine, entrano a pieno diritto tra le patologie che si possono definire croniche in età pediatrica. Per tutte queste malattie è necessario seguire percorsi diagnostici, terapeutici e assistenziali (PDTA) dedicati, anche alla luce di protocolli nazionali e internazionali specifici.

### **La realtà della ASST Sette Laghi**

L'ASST Sette Laghi si sviluppa su tre presidi: il presidio di Varese che comprende l'Ospedale di Circolo, l'Ospedale Filippo Del Ponte e l'Ospedale di Cuasso al Monte, il presidio del Verbano con gli Ospedali di Cittiglio e di Luino e il presidio di Tradate con il relativo Ospedale. Comprende inoltre l'Area Territoriale Montana, quella di Varese e quella del Sud. Viene inserita all'interno dell'ATS Insubria insieme all'ASST Lariana, che si sviluppa nel presidio di Como, e all'ASST Valle Olona, che comprende i presidi dell'Ospedale di Gallarate, Busto Arsizio, Saronno e Somma Lombardo. All'interno dell'ASST Sette Laghi viene identificata la Rete Integrata Materno Infantile (RIMI) quale dipartimento funzionale trasversale che comprende le diverse unità operative aziendali che hanno in cura pazienti afferenti all'area materno infantile, nonché le strutture complesse di Area Territoriale, con l'obiettivo comune di prendere in carico donne, madri, neonati, bambini e adolescenti con i loro caregiver e fornire una continuità di cura tra le diverse prestazioni sanitarie, sociosanitarie e sociali. Fulcro di tale rete è l'Ospedale Del Ponte di Varese quale Hub di III livello, caratterizzato dalla SS Patologia della gravidanza, dall'Ambulatorio ecografico di II livello e dall'Ambulatorio di Diagnosi prenatale invasiva, punto di partenza del percorso della coppia con feto affetto da una malformazione che necessiterà poi di un iter integrato per il bambino e i suoi caregiver.

Con l'istituzione della Chirurgia Pediatrica nel Novembre 2017, l'ASST Sette Laghi si è arricchita di nuove competenze in ambito chirurgico pediatrico che hanno permesso l'esecuzione di interventi chirurgici correttivi su neonati affetti da malformazioni complesse presso l'Ospedale Del Ponte. I Ginecologi promuovono il counselling prenatale in cui la famiglia incontra i medici e la psicologa che seguiranno il percorso del loro nascituro, presentando le possibili prospettive e rispondendo alle domande della coppia. Dopo il parto tali pazienti sono accolti nella Terapia Intensiva Neonatale, dove la famiglia incontra i neonatologi che ha già conosciuto nei counselling prenatali e l'intervento chirurgico viene eseguito dai chirurghi pediatrici accompagnati da un'equipe anestesiologicala esperta nell'età pediatrica, entrambi già noti ai genitori. Il supporto psicologico segue il percorso della coppia fino alla nascita e durante il delicato momento dell'intervento; in seguito alla dimissione il neonato e i suoi genitori verranno presi in carico ambulatorialmente da tutti gli specialisti coinvolti.

Si rende quindi necessario presso la realtà dell'ASST Sette Laghi proseguire l'integrazione dei servizi fin qui offerti con un percorso ambulatoriale univoco che permetta una presa in carico globale e venga incontro alle esigenze della famiglia e del neonato che poi diventerà bambino, adolescente e quindi adulto.

L'identificazione della Ginecologia e Ostetricia del Del Ponte quale Hub per la centralizzazione delle gravidanze a rischio per i feti affetti da patologie chirurgiche rappresenta il primo passo per concentrare in tale sede questi pazienti con un percorso dedicato. Dal gennaio 2018 sono stati istituiti degli incontri organizzativo-gestionali mensili denominati Perinatal Meeting, aperti a tutti gli interessati anche all'interno

## Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

dell'ATS Insubria, in cui la Ginecologa che si occupa di diagnosi prenatale, il Neonatologo, il Chirurgo Pediatrico, l'Anestesista e la Psicologa, coadiuvati da altri specialisti, riportano la storia dei pazienti presi in carico in epoca fetale e valutati mese per mese. Tale momento viene arricchito da approfondimenti su temi peri-neonatologici mediante attività quali journal club o discussioni monotematiche e rappresenta l'occasione per i colleghi dell'ATS per portare all'attenzione degli specialisti del Del Ponte gravidanze potenzialmente a rischio che necessiterebbero di una centralizzazione nell'Hub varesino.

Con l'accreditamento regionale della Chirurgia Pediatrica, si è portato a compimento il percorso di centralizzazione al Del Ponte dei pazienti pediatrici dell'ASST Sette Laghi che necessitano di interventi chirurgici, così da garantirne il ricovero in ambiente pediatrico dedicato. In regime di day surgery presso il Day Center Pediatrico e nel reparto di degenza ordinaria della Chirurgia Pediatrica, sono state implementate le attività delle branche specialistiche già presenti al Del ponte, quali le SS di Ortopedia e Otorinolaringoiatria pediatrica e la SSD di Urologia Pediatrica, a cui si sono aggiunti gli interventi dei Chirurghi vascolari, Chirurghi plastici, Microchirurghi della mano, Breast Unit, Audiovestibologi, Oculisti, Odontoiatri e Dermatologi. La neonata Terapia Intensiva Pediatrica permetterà di gestire pazienti pediatrici di sempre maggiore complessità, convogliando le diverse figure specialistiche già attive presso la nostra realtà, che pertanto assumerà al ruolo di V Hub di assistenza pediatrica di III livello della regione Lombardia, come definito dal DGR 6576/2017.

## **OBIETTIVI DEL PROGETTO**

### **Specifici: presa in carico multidisciplinare del neonato chirurgico**

L'obiettivo del progetto è quello di istituire un percorso di cura del paziente affetto da malformazione chirurgica complessa che parta dall'epoca prenatale e arrivi all'età adulta. Un'equipe multispecialistica prende in carico la coppia e il feto fin dal momento della diagnosi prenatale, quando la famiglia incontra le figure professionali che si occuperanno di loro e del bambino in epoca postnatale. La componente multidisciplinare, seguendo protocolli clinici standardizzati, si arricchisce nel percorso integrando figure specifiche per la patologia di cui è affetto il neonato e per le diverse fasce d'età fino ad interagire poi con gli specialisti dell'adulto. Gli aspetti psicosociali del piccolo e della sua famiglia vengono valutati da componenti dell'equipe dedicate, quali la psicologa e le terapisti dello sviluppo, oltre che attraverso l'interazione con le associazioni delle famiglie, di volontariato e la scuola in Ospedale.

### **Strategici: razionalizzazione isorisorse del percorso di cura**

La strategia adottata prevede di integrare le risorse a disposizione dell'ASST Sette Laghi mediante la razionalizzazione e l'implementazione dei percorsi clinico assistenziali già esistenti. Ciò si ottiene attraverso una riorganizzazione isorisorse degli ambulatori e delle figure coinvolte afferenti a diverse Unità Operative, rispondendo ai più moderni protocolli clinici e alle normative vigenti, senza influire sul budget aziendale.

Centralizzando le gravidanze a rischio per le malformazioni chirurgiche complesse si riconosce un ruolo centrale all'interno della RIMI all'Ospedale Filippo Del Ponte quale Hub materno-infantile nel contesto della nostra Regione.

L'implementazione dei rapporti già esistenti con l'Ospedale di Circolo di Varese verrà declinata mediante l'istituzione dell'Ambulatorio di Transizione per i pazienti adolescenti affetti da queste patologie.

## DESTINATARI / BENEFICIARI DEL PROGETTO

### **Destinatari: operatori sanitari dell'età evolutiva**

I destinatari del progetto, qui di seguito elencati, sono tutti gli operatori sanitari che afferiscono alla sfera dell'età evolutiva, comprese le figure che seguono il feto e la coppia in gravidanza:

- Ginecologo
- Chirurgo Pediatrico
- Neonatologo
- Pediatra
- Neuropsichiatra infantile
- Anestesista
- Ortopedico
- Otorinolaringoiatra
- Cardiologo
- Audiovestibologo
- Genetista
- Anatomopatologo
- Radiologo
- Neurochirurgo
- Chirurgo vascolare
- Chirurgo plastico
- Oculista
- Odontoiatra
- Chirurgo generale/Chirurgo Toracico/Gastroenterologo Endoscopista dell'adulto
- Infermiere e Infermiere specializzato (stomiste, wound care specialist, assistenti domiciliari)
- Fisioterapista, terapeuta dello sviluppo, logopedista, deglutologo, dietista
- Psicologo
- Assistente sociale
- Associazioni di volontariato, di supporto tra famiglie, scuola in Ospedale

### **Beneficiari: feti-neonati-bambini-adolescenti affetti da malformazioni chirurgiche complesse e relativi caregiver**

I beneficiari risultano invece tutti i soggetti affetti da malformazioni chirurgiche complesse e i loro caregiver a partire dai feti con tali diagnosi prenatali, ai neonati e bambini operati presso il nostro Centro ma anche ai neonati e bambini operati presso altri Centri che decidono di essere seguiti al Del Ponte, agli adolescenti prima del compimento dei 18 anni di età. Le patologie trattate chirurgicamente presso il Del Ponte e da noi annoverate tra le malformazioni chirurgiche complesse sono le seguenti:

- atresia esofagea
- atresia del duodeno
- atresia del digiuno

Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa:  
proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

- difetti congeniti del tubo digerente quali l'atresia ileale, l'atresia intestinale multipla, l'atresia colica, la cloaca persistente, il complesso OEIS (onfalocele - estrofia della cloaca - ano imperforato - anomalie spinali), le duplicazioni del tubo digerente
- gastroschisi
- onfalocele
- morbo di Hirschsprung
- malformazioni anorettali
- ernia diaframmatica congenita
- malformazioni polmonari congenite
- enterocolite necrotizzante del neonato
- volvolo intestinale

## **METODOLOGIA**

### **Analisi dei bisogni della ASST Sette Laghi**

L'istituzione della Chirurgia Pediatrica presso l'Ospedale Del Ponte di Varese nel novembre 2017 ha posto le basi per la nascita del percorso di cura del neonato affetto da malformazioni chirurgiche complesse. Con la crescita dell'attività della Chirurgia Pediatrica sono state messe in evidenza le necessità di sviluppo dell'Hub Del Ponte che si possono sintetizzare come segue:

- implementazione della RIMI nell'ASST e nell'ambito dell'ATS con la centralizzazione delle gravidanze con feti affetti da patologie chirurgiche
- istituzione di un ambulatorio che prenda in carico globalmente i pazienti affetti dalle suddette patologie chirurgiche complesse seguendo protocolli clinici aggiornati nonché le indicazioni regionali sulla presa in carico del paziente cronico anche nell'età evolutiva
- la necessità dell'istituzione di un ambulatorio di transizione quale tappa essenziale nel passaggio di conoscenza e la consegna del percorso eseguito dagli specialisti pediatrici a quelli dell'adulto.

Dall'analisi dei bisogni clinici e gestionali emerge che le risorse all'interno dell'ASST Sette Laghi sono già presenti e in fase di crescita ma si ravvede la necessità di una riorganizzazione gestionale per implementare il percorso dedicato al neonato affetto da patologie chirurgiche complesse.

### **Confronto con il quadro normativo e la letteratura scientifica**

#### **Quadro normativo**

Come definito dal DGR 6576/2017, l'Ospedale Del Ponte di Varese viene identificato quale Hub di assistenza pediatrica di III livello a cui afferisce un bacino di utenza di 2 milioni di abitanti all'interno dell'ATS Insubria. Tale DGR in accordo con il DM 70/2015 e successive integrazioni, prevede la centralizzazione delle nascite al fine di garantire livelli elevati di qualità, sicurezza e appropriatezza nel percorso nascita.

Nel DPCM 12 gennaio 2017 Definizione e aggiornamento dei Livelli Essenziali di Assistenza, Art. 27 si declina l'assistenza sociosanitaria alle persone con disabilità complesse, garantendo una presa in carico multispecialistica e un programma terapeutico riabilitativo personalizzato in collaborazione con il paziente e la sua famiglia. Ben si integra in tal senso la LR 11 agosto 2015 n° 23 che riconosce il Sistema Sanitario Lombardo come protagonista attivo di nuove modalità organizzative per la presa in carico del paziente cronico e fragile, garantendo la continuità nell'accesso alle reti di servizi necessari a tali soggetti e assicurando l'integrazione delle diverse competenze professionali coinvolte.

La definizione del paziente cronico in età pediatrica viene dichiarata dalla Società Italiana di Pediatria e il Piano Nazionale della Cronicità derivato dall'Accordo tra lo Stato, le Regioni e le Province Autonome di Trento e Bolzano del 15 settembre 2016 dedica la sezione E alla cronicità nell'età evolutiva.

La Rete nazionale per la prevenzione, la sorveglianza, la diagnosi e la terapia delle malattie rare viene istituita e declinata con il DM 279/2001 e i suoi allegati, aggiornata poi con il DPCM 12 gennaio 2017 in merito all'introduzione dei nuovi codici di riconoscimento delle diverse patologie rare, così come le necessarie esenzioni vengono riconosciute all'Art. 5 del DL 124/1998.

## Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

### **Letteratura scientifica**

Dall'analisi della letteratura scientifica emerge come sia importante che i percorsi di cura dei piccoli pazienti siano multidisciplinari e standardizzati a seconda della patologia e dei criteri di intensità della stessa ma anche come questi debbano essere personalizzati e definiti in base alle specifiche esigenze del bambino e della sua famiglia. Takayasu (2020) riporta infatti che il rischio di perdere i pazienti al follow up è di circa il 30% e riguarda soprattutto quelli affetti da patologie di minore complessità clinica, che hanno avuto meno problemi durante l'ospedalizzazione o dopo la dimissione. Un fattore significativo per seguire al meglio e in modo più costante i pazienti è rappresentato dalla multidisciplinarietà rispetto al follow up eseguito dal solo Chirurgo Pediatrico: i pazienti seguiti dall'equipe multidisciplinare risultano essere il 64.5% della casistica nel lavoro sopra citato mentre nel 35.5% quando sono valutati solamente dal Chirurgo Pediatra. All'interno dei protocolli internazionali acquisisce sempre maggiore importanza la standardizzazione del percorso di cura specifico per ciascuna patologia, che prenda in considerazione fattori di rischio, anomalie associate, inquadramento sindromico, fattori specifici di trattamento e psicosociali. Questi percorsi paragonabili ai nostri PDTA si integrano poi con le condizioni cliniche individuali del soggetto legate alla sua crescita psicosomatica e neuroevolutiva, alle sue esigenze sociali e scolastiche oltre che all'andamento della sua patologia. Dall'analisi di questi percorsi standardizzati emerge poi una successiva stratificazione del rischio che permette di adeguare il percorso di cura al paziente e implementare in ultima analisi i protocolli stessi, come descritto da Tibboel (2017).

### **Integrazione multidisciplinare dei servizi preesistenti**

La diagnosi in epoca fetale delle malformazioni chirurgiche rappresenta il primo momento del percorso multidisciplinare del paziente e della sua famiglia. Durante gli incontri denominati Perinatal Meeting avviene il confronto tra i diversi specialisti e vengono valutate le criticità potenzialmente legate alla gravidanza e al momento del parto. Attraverso il coordinamento delle figure referenti delle unità operative coinvolte, quindi del Ginecologo, Chirurgo Pediatrico, Neonatologo, Anestesista Pediatrico e la Psicologa, vengono decisi il timing e le modalità del parto, così come è costante il confronto tra i diversi sanitari durante tutto il percorso di cura postnatale, dal momento dell'intervento fino alla dimissione.

L'istituzione dell'Ambulatorio di Follow up per le Malformazioni Chirurgiche Complesse ha visto la collaborazione non solo degli specialisti della gravidanza ed i Neonatologi ma anche il confronto con i colleghi che già si occupano del neonato e del bambino. L'interazione con il percorso di follow up neonatologico con le figure del Neuropsichiatra infantile e le Terapiste dello sviluppo, oltre al Neonatologo, si integra con la figura del Pediatra, declinata anche nelle varie competenze specifiche, quali ad esempio quelle gastroenterologiche e pneumologiche. Necessario è stato poi raccordarsi con altri specialisti del Del Ponte, come i Cardiologi pediatrici, e con quelli provenienti dall'Ospedale di Circolo che già si occupano della componente pediatrica delle branche chirurgiche sub-specialistiche presso il nostro ospedale come Otorinolaringoiatri e Ortopedici, per citarne solo alcuni.

Una volta definita l'unità di intenti e di protocolli clinici, nonché la possibilità di interagire in un unico ambulatorio, si è proceduto alla definizione delle modalità attuative in cui svolgere l'attività ambulatoriale. Presso il Poliambulatorio pediatrico del Padiglione Leonardo del Del Ponte è stato quindi individuato un ambulatorio dedicato così da garantire la possibilità di fruizione di un'ampia fascia oraria per poter convogliare in un'unica giornata tutte le visite necessarie al singolo paziente.

## Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

Il ruolo di coordinamento tra i vari specialisti è affidato al Chirurgo pediatrico che definisce l'agenda dei pazienti secondo i protocolli condivisi e declina i vari specialisti necessari per ogni visita a seconda della tappa evolutiva e della patologia del bambino.

E' stato identificato uno specifico centro di costo ambulatoriale che unisce anche dal punto di vista gestionale le unità operative coinvolte nell'ambulatorio.

La collaborazione con il Coordinamento delle Strutture Ambulatoriali e il supporto del Direttore di Dipartimento Donna e Bambino sono risultati fondamentali nell'istituzione di questo percorso specifico per il paziente pediatrico. Con l'istituzione della Chirurgia Pediatrica al Del Ponte è stata implementata l'interazione multidisciplinare con i colleghi dell'adulto, quali i Chirurghi Generali, i Chirurghi Toracici e i Gastroenterologi Endoscopisti, ponendo le basi per la nascita del prossimo Ambulatorio di Transizione.

Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa:  
proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

## DESCRIZIONE DEL PROGETTO, IMPLEMENTAZIONE DEL PROCESSO, FASI E TEMPISTICHE

### Descrizione del progetto: proposta di un nuovo percorso di cura

#### - Istituzione dell'Ambulatorio di Follow Up Multidisciplinare delle Malformazioni Chirurgiche Complesse

Nell'aprile 2021 viene istituito l'Ambulatorio di Follow up Multidisciplinare per le Malformazioni Chirurgiche Complesse che si svolge il primo e terzo lunedì del mese, con preferenza per le patologie del tratto aereodigestivo prossimale nella prima seduta mensile e le restanti patologie nella seconda seduta. Per ogni bambino viene previsto un percorso che prevede una valutazione multidisciplinare ai 3, 6, 9, 12, 18 e 24 mesi di età quindi una volta all'anno fino ai 10 anni di vita e poi una volta ogni 2 anni, per concludersi all'Ambulatorio di Transizione. Oltre al Chirurgo Pediatrico sempre presente, il Neonatologo e il Neuropsichiatra Infantile valutano il neonato-lattante fino all'anno di vita; la figura del Neonatologo viene sostituita dal Pediatra che seguirà il paziente fino all'adolescenza quando all'equipe multidisciplinare verrà integrata la figura del Chirurgo Generale nell'ultima valutazione prima dei 18 anni di età. La psicologa affianca la coppia durante la gravidanza e la segue nel periodo perinatale e oltre, a seconda delle necessità. In aggiunta a queste figure vengono coinvolti gli specialisti necessari a seconda delle diverse patologie considerate in accordo a protocolli specifici scaturiti dal confronto con la recente letteratura scientifica e dopo discussione con i diversi specialisti stessi. In caso di necessità specifiche del bambino o su richiesta

Sistema Socio Sanitario		Regione Lombardia		ASST Sette Laghi		PERCORSO DI FOLLOW UP ATRESIA ESOFAGEA																Ambulatorio di transizione
						di Nome..... Cognome..... (d.n. / / )																
Tappe di follow up	Counseling prenatale	Visita pre intervento/ dimissione	Visita post-ricovero	3 mesi	6 mesi	9 mesi	12 mesi	18 mesi	24 mesi	3 anni	4 anni	5 anni	6 anni	7 anni	8 anni	9 anni	10 anni	12 anni	14 anni	16 anni	Ambulatorio di transizione	
Chirurgo Pediatrica	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si
Neonatologo	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si															
Pediatria								<input type="checkbox"/> Si														
NPI		<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato											
FKT		Se indicato	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato											
Psicologa	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato
Genetista	Se indicato	Se indicato		<input type="checkbox"/> Si		Se indicato	Se indicato			Se indicato												
Gastroenterologo				Se indicato	<input type="checkbox"/> Si		Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si											
Dietista				Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato
Pneumologo				<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si		<input type="checkbox"/> Si		<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	Se indicato	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	
ORL		<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato
Cardiologo		<input type="checkbox"/> Si		Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato
Ortopedico	Se indicato			Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si		<input type="checkbox"/> Si			<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	Se indicato	<input type="checkbox"/> Si	<input type="checkbox"/> Si	
Logopedista/ Disfagista	Se indicato		Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato
Audiologo	Se indicato		Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato

S.C. Chirurgia Pediatrica  
Direttore: Dott. Valerio Gentilino  
Ospedale Filippo Del Ponte  
Varese



## Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

Tappe di follow up	Counseling prenatale	Visita pre intervento	Visita post-ricovero	3 mesi	6 mesi	9 mesi	12 mesi	18 mesi	24 mesi	3 anni	4 anni	5 anni	6 anni	7 anni	8 anni	9 anni	10 anni	12 anni	14 anni	16 anni	Ambulatorio di transizione	
Eco encefalo e addome		<input type="checkbox"/> Sì																				
PFR				Se indicato	<input type="checkbox"/> Sì		<input type="checkbox"/> Sì		<input type="checkbox"/> Sì	Se indicato		<input type="checkbox"/> Sì										
LTBS		<input type="checkbox"/> Sì			Se indicato				Se indicato	Se indicato	Se indicato	Se indicato										
Test da sforzo											<input type="checkbox"/> Sì				<input type="checkbox"/> Sì							
Rx torace		<input type="checkbox"/> Sì		Se indicato	Se indicato			Se indicato		Se indicato		Se indicato										
Rx transito		<input type="checkbox"/> Sì			Se indicato		Se indicato	Se indicato	Se indicato				Se indicato									
pH – MII + EGDS				Se indicato	Se indicato		<input type="checkbox"/> Sì	Se indicato	Se indicato	Se indicato		Se indicato	Se indicato				<input type="checkbox"/> Sì				<input type="checkbox"/> Sì	
Neuroimaging		Se indicato			Se indicato	Se indicato	Se indicato			Se indicato		Se indicato		Se indicato								

S.C. Chirurgia Pediatrica  
 Direttore: Dott. Valerio Gentilino  
 Ospedale Filippo Del Ponte  
 Varese



dei medici stessi vengono poi integrati altri operatori quali fisioterapisti, dietista, disfattista, stomisti e infermiere dedicate alle lesioni difficili. Si riporta a titolo di esempio il protocollo dell'atresia esofagea. Accanto alle tappe prefissate specifiche dell'Ambulatorio di Follow Up Multidisciplinare delle Malformazioni Chirurgiche Complesse vi è poi la possibilità per ciascun sanitario di effettuare ulteriori visite inserendo il bambino negli ambulatori dedicati a ciascuna branca specialistica. In questo modo il paziente e la famiglia hanno la possibilità di accedere alle cure in un'unica giornata, oltre a ricevere una visione integrata multidisciplinare da parte dei vari specialisti che possono confrontarsi real time. La presa in carico seriata e costante permette di valutare l'insorgere di eventuali complicanze a medio e lungo termine con una diagnosi precoce e una prevenzione delle stesse.

### **- Integrazione con la Rete Integrata Materno Infantile e l'Ospedale di Circolo Fondazione Macchi di Varese**

Il percorso di cura del neonato affetto da malformazioni chirurgiche complesse rappresenta un esempio ottimale di presa in carico della madre e del bambino quale obiettivo cardine della RIMI. Scopo della rete è infatti attuare modelli organizzativi e prestazioni sociosanitarie adeguate ai pazienti dell'area materno-infantile, implementando la divulgazione degli stessi anche all'interno del territorio dell'ATS. Il Perinatal Meeting vuole proporsi come momento di confronto tra i Ginecologi dell'ATS con gli specialisti del Del Ponte per l'invio e la centralizzazione delle gravidanze a rischio con feti affetti da patologie chirurgiche. Per tale motivo sono stati ipotizzati incontri sul territorio quali momenti di formazione e ulteriore interazione con le UO di Ginecologia interessate affinché si incentivi il coordinamento tra i sanitari e la centralizzazione dei pazienti dove esiste un percorso per il paziente cronico nell'età evolutiva. I rapporti

## Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

con la ASST Lariana e Valle Olona verranno implementati in tal senso per ampliare ulteriormente la rete formativa esistente. Lo sviluppo della rete per la cronicità e la fragilità di questi minori risulta essenziale per il supporto alle famiglie anche attraverso le istituzioni del Terzo Settore, quali le associazioni delle famiglie, il volontariato e l'attività dell'assistenza domiciliare integrata.

La collaborazione tra l'Ospedale Del Ponte e l'Ospedale di Circolo Fondazione Macchi di Varese è costantemente implementata attraverso la continua crescita del Polichirurgico pediatrico. Il trasferimento di competenze e conoscenze tra gli specialisti dell'adulto che operano anche in campo pediatrico è un processo ormai in atto dall'istituzione delle UO di Day Surgery specialistiche di Ortopedia e Otorinolaringoiatria. L'interazione quotidiana con tutti gli specialisti dell'Ospedale di Circolo è attualmente una realtà per i pazienti ricoverati presso la Chirurgia Pediatrica al Del Ponte. La collaborazione per l'Ambulatorio di Follow up Multidisciplinare Malformazioni Chirurgiche Complesse rappresenta un ottimo esempio di tale integrazione che dovrà essere ulteriormente implementata e resa ancora ancora più fattiva per fornire un servizio completo ai pazienti ricoverati in Terapia Intensiva Pediatrica.

### **Implementazione del processo: implementazione dell'Ambulatorio di Transizione**

L'Ambulatorio di Transizione viene indentificato come un obiettivo futuro fondamentale nel percorso del paziente affetto da malformazioni chirurgiche complesse. L'adolescenza per i cambiamenti psicofisici intrinseci rappresenta un delicato momento di passaggio tra due epoche della vita del paziente, quella infantile e quella dell'adulto. Il paziente in età adolescenziale e i suoi bisogni assumono un ruolo più centrale rispetto alla famiglia, come avviene per l'adulto. Per l'adolescente affetto da malformazioni chirurgiche complesse questo passaggio può essere ancora più delicato, soprattutto quando la crescita anagrafica non corrisponde a quella psicofisica e mentale, e le considerazioni sulla qualità di vita e la gestione genitoriale si connotano di prospettive diverse. Diventa quindi di fondamentale importanza che il percorso del ragazzo e della sua famiglia venga condiviso con i colleghi che seguiranno il paziente dopo il superamento della maggiore età; anche gli aspetti psicosociali e l'interazione tra i diversi specialisti coinvolti nel percorso devono essere trasmessi ai colleghi dell'adulto per garantire una continuità di presa in carico globale. Per tale motivo la figura del Chirurgo Generale coinvolta nell'Ambulatorio di Transizione parteciperà all'ultima visita dell'Ambulatorio Multidisciplinare Malformazioni Chirurgiche Complesse così da avere una visione organica e condivisa del percorso svolto. A seconda della patologia di cui è affetto il paziente potranno essere coinvolte altre figure specialistiche dell'Ospedale di Circolo, quali ad esempio il Chirurgo Toracico o il Gastroenterologo Endoscopista. Sarà altresì possibile e auspicabile la collaborazione delle realtà sociali e associative di tale presidio.

A differenza di un ospedale esclusivamente pediatrico, la realtà dell'ASST Sette Laghi prevede l'inserimento del Dipartimento Donna e Bambino all'interno di un ospedale generalista e ciò rende l'interazione tra i sanitari dedicati al bambino e quelli dell'adulto più fluida e costante. L'utilizzo della cartella clinica informatizzata, la partecipazione a eventi formativi e il confronto quotidiano su casi clinici rendono fattiva la suddetta collaborazione.

Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa:  
 proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

**Fasi e tempistiche: cronoprogramma**

	2017			2018	2019	2021		2022
	maggio	luglio	novembre	febbraio	giugno	aprile	luglio	
Nuovo Polo Materno Infantile Ospedale Del Ponte								
RIMI								
Chirurgia Pediatrica								
Perinatal Meeting								
Accreditamento Chirurgia Pediatrica								
Ambulatorio Malformazioni Chirurgiche Complesse								
Terapia Intensiva Pediatrica								
Ambulatorio di Transizione								

## **ANALISI DEI COSTI**

Come già evidenziato nel paragrafo degli obiettivi strategici, il progetto prevede una riorganizzazione isorisorsa delle figure coinvolte nelle diverse UO del Del Ponte. Senza influire sul budget di nessuna Struttura infatti, si implementano i rapporti già esistenti all'interno della RIMI e si rafforza la collaborazione con gli specialisti dell'Ospedale di Circolo. L'istituzione dell'Ambulatorio di Follow up Malformazioni Chirurgiche Complesse così come per la prossima identificazione dell'Ambulatorio di Transizione prevede la ricollocazione di visite ambulatoriali che verrebbero comunque eseguite da parte del paziente e svolte dai diversi specialisti. In tale modo si integrano i servizi permettendo un unico accesso alle cure per il paziente e la famiglia, aumentando quindi le disponibilità dei posti negli ambulatori a disposizione per altri pazienti e coordinando meglio le diverse competenze cliniche.

Per la definizione dell'Ambulatorio di Follow up Malformazioni Chirurgiche Complesse si è reso necessario istituire un nuovo centro di costo ambulatoriale su cui insistono le unità operative coinvolte. In questo modo attraverso il ribaltamento della rendicontazione delle prestazioni eseguite vengono valorizzati tutti gli specialisti che afferiscono all'Ambulatorio stesso.

## **RISULTATI ATTESI**

### **Standardizzazione e semplificazione della presa in carico di pazienti e famiglie**

La presa in carico del neonato affetto da malformazioni chirurgiche complesse come descritto dal presente progetto rappresenta un percorso standardizzato e ripetibile per tutti i pazienti, che garantisce al bambino e alla sua famiglia un elevato standard di cure e una semplificazione della gestione dell'iter terapeutico. Si offre in tale modo una centralizzazione delle risorse a disposizione di queste famiglie che possono quindi accedere all'Ospedale in un unico momento, secondo delle tappe stabilite, riducendo inoltre i giorni di lavoro persi da parte dei genitori per assistere il bambino. I PDTA prendono in considerazione tutti gli aspetti clinici e psicosociali che possono influire sulla crescita del paziente in modo che i sanitari possano seguire un protocollo clinico standardizzato e completo predefinito, che viene poi personalizzato sulla base delle esigenze della famiglia e arricchito di ulteriori visite in base alle necessità. Vengono quindi identificate le figure specialistiche che rimangono costanti nel percorso permettendo una continuità di cure e una positiva fidelizzazione per la famiglia e per i sanitari stessi che collaborano tra loro. I caregiver e il paziente stesso, con l'acquisizione della conoscenza di sé e la sua progressiva responsabilizzazione durante la crescita, hanno a disposizione un punto di riferimento identificato sempre nella stessa équipe di specialisti, incrementando così il senso di accudimento che tale progetto vuole offrire a tutta la famiglia. Avere davanti a sé la prospettiva di un percorso da seguire fin dal momento della diagnosi prenatale incrementa infatti la fiducia che i genitori pongono nei medici stessi e nelle prestazioni che gli vengono offerte. Fin dall'inizio del percorso vengono messi al centro dell'attenzione dei sanitari la famiglia e il bambino con le sue esigenze così da garantire una presa in carico globale del paziente cronico affetto da malformazioni chirurgiche complesse.

### **Alleanza strategica interspecialistica**

L'interazione dei vari specialisti permette di offrire una valutazione multidisciplinare completa alla famiglia con una visione univoca e condivisa fin da subito da parte di tutti i sanitari coinvolti, nel momento stesso della visita. Si fornisce in questo modo una valutazione che unisce più competenze specialistiche e una strategia real time che prenda in considerazione il percorso a lungo termine. Il confronto tra specialisti permette di migliorare i rapporti tra questi ultimi rendendo la collaborazione fluida e costante con un'univoca comunione di intenti, ossia mettere al centro dell'attenzione il paziente con le sue necessità, per fornire alla famiglia un'équipe unita e solida su cui la famiglia possa fare affidamento.

### **Prevenzione delle complicanze a medio e lungo termine**

Il percorso istituito prende in considerazione tutti gli specialisti di cui potrebbero aver bisogno nell'arco della crescita la famiglia e il bambino. Si hanno quindi a disposizione diverse competenze specifiche per affrontare aspetti clinici e psicosociali che altrimenti potrebbero non essere considerati come prioritari e non essere inclusi nel follow up. Si prevencono in tale modo possibili esiti a distanza che possono rappresentare delle complicanze a medio e lungo termine, attraverso un'attività di screening che valuta momento per momento l'andamento della patologia. Tali valutazioni sono un bilancio di salute completo che prende in considerazione tutti gli aspetti della vita del bambino e della sua famiglia permettendo di intervenire prima che si manifestino possibili complicanze oppure precocemente allo sviluppo dei primi sintomi. Un esempio

## Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

può essere considerato la valutazione ortopedica nel paziente affetto da atresia esofagea che viene proposta fin dai primi anni per indagare la possibile insorgenza di anomalie scheletriche che si riscontrano nel 25% di questi pazienti; alle note deformità che possono essere presenti fin dalla nascita sono possibili anomalie evolutive quali la scoliosi legate a tale alterazioni congenite scheletriche o complicanze che possono subentrare a seguito dell'intervento toracotomico come la scapola alata (Wei, 2017).

### **Centralizzazione delle gravidanze con feti affetti da malformazioni chirurgiche complesse**

Il ruolo della RIMI è essenziale nel centralizzare le gravidanze a rischio con feti affetti da malformazioni chirurgiche complesse presso l'Hub Del Ponte, dove sono concentrate le competenze specifiche per la presa in carico di queste famiglie e dove è stato definito un percorso di cura dedicato al paziente chirurgico in ambito pediatrico. Abbiamo infatti visto come il primo momento di questo percorso sia proprio la diagnosi prenatale delle patologie chirurgiche e convogliare al Del Ponte queste famiglie offre loro la possibilità di conoscere i diversi specialisti dedicati e di fornire una continuità di cura fin dall'epoca prenatale. In considerazione inoltre della bassa natalità del nostro paese, pare indicato concentrare in pochi centri altamente specializzati le cure necessarie per le malattie rare. Centralizzare la coppia significa inoltre garantire al neonato il miglior trattamento possibile in quanto si evita il trasporto del bambino nelle delicate ore dopo la nascita con ulteriori disagi alla famiglia e l'allontanamento della madre dal piccolo. La presentazione e l'evoluzione di alcune malformazioni alla nascita è difficilmente prevedibile e il neonato può necessitare di supporto intensivo fin dalle prime ore di vita per cui risulta di importanza strategica centralizzare i parti in un Hub pediatrico dove siano sempre a disposizione la Terapia Intensiva Neonatale, Chirurghi, Anestesisti e tutti gli specialisti necessari dedicati all'età infantile.

### **Implementazione del Dipartimento Donna e Bambino nell'Hub Ospedale Filippo Del Ponte di Varese**

Il Dipartimento gestionale Donna e Bambino si configura all'interno dell'Ospedale Filippo Del Ponte recentemente identificato dal DGR 6576/2017 come il V Hub di assistenza pediatrica di III livello di Regione Lombardia. L'Ospedale Del Ponte è inoltre entrato a far parte dell'Associazione Ospedale Pediatrici Italiani che ha per finalità il coordinamento di iniziative atte a promuovere lo sviluppo culturale, scientifico e gestionale delle strutture assistenziali ad alta specialità dedicate all'area materno infantile ed all'età evolutiva. Lo scopo ultimo dell'identificazione del percorso esposto dal progetto è proprio fornire dei PDTA e concentrare un'equipe multidisciplinare che all'interno del Dipartimento Donna e Bambino possa prendersi carico globalmente di questi pazienti delicati e delle loro famiglie. Tale processo di costante collaborazione tra le UO di Ginecologia, Chirurgia Pediatrica, Terapia Intensiva Neonatale, Pediatria, coadiuvato da tutte le altre realtà che confluiscono al Del Ponte, vuole rafforzare il ruolo del Dipartimento Donna e Bambino all'interno dell'ASST Sette Laghi e, in una dimensione più ampia, dell'ATS Insubria. L'istituzione di tali protocolli clinici standardizzati permette inoltre di raccogliere i dati di questi pazienti affetti da patologie rare che auspicabilmente potranno essere condivisi con la comunità scientifica e con le reti nazionali e internazionali, implementando in tal modo la ricerca scientifica, così fondamentale anche in ambito pediatrico e nel contesto della nostra Azienda Ospedaliero-Universitaria.

## Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa: proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

### **Empowerment progressivo e costante dalla Rete Integrata Materno Infantile alla Transizione all'età adulta**

Il progetto descritto mette al centro il paziente pediatrico e la sua famiglia ponendosi tra gli obiettivi principali di coinvolgere i genitori prima e il bambino-adolescente poi quali protagonisti attivi del percorso di cura. Il rapporto di fiducia che si sviluppa fin dalla diagnosi prenatale tra gli specialisti e la famiglia permette di investire sulla crescita del bambino attraverso la consapevolezza di quello a cui la famiglia può andare incontro mediante il programma multidisciplinare che viene presentato durante i counselling in gravidanza. L'allenza terapeutica medico-paziente così come l'allenza strategica tra i diversi sanitari quale fonte univoca di supporto per la coppia permette una graduale consapevolezza della famiglia come caregiver del bambino affetto da una patologia complessa. Il coinvolgimento dei genitori nel percorso di crescita del figlio con una malformazione chirurgica permette inoltre di renderli partecipi delle proprie scelte ed agevolare l'empowerment della famiglia stessa. La capacità decisionale e la consapevolezza di sé che caratterizza i genitori vengono poi trasferite al bambino che acquisisce gradualmente percezione del suo corpo e della sua patologia durante lo sviluppo fino ad arrivare all'epoca adolescenziale quando questo passaggio di conoscenze risulta fondamentale per le scelte decisionali intraprese dal paziente stesso, oltre che dai caregiver. Nell'Ambulatorio di Transizione l'interlocutore diretto è rappresentato dal paziente in prima persona, ancora supportato dalla famiglia in previsione del passaggio all'età adulta, quando diventa fondamentale che il paziente stesso cooperi attivamente con i sanitari per il proprio percorso di crescita.

### **Collaborazioni Ospedale/Territorio dell'ATS Insubria e Terzo Settore**

L'attività della RIMI diventa fondamentale per lo sviluppo del coordinamento tra l'Ospedale e il Territorio all'interno dell'ASST Sette Laghi e ancora più dell'ATS Insubria. La costante collaborazione con le diverse UO di Ginecologia sul territorio dell'ATS rappresenta il primo momento per la centralizzazione delle gravidanze a rischio per feti chirurgici e viene implementata attraverso momenti di formazione anche negli spoke periferici, così da essere capillare nella distribuzione delle informazioni necessarie per il percorso del bambino affetto da patologie chirurgiche complesse. La coordinazione da parte dei Responsabili delle vari UO nonché il supporto dell'Azienda vuole essere costante per poter fornire a tutti i pazienti pediatrici il miglior standard di cure. Il coinvolgimento in questo percorso di figure come gli assistenti domiciliari per i pazienti che necessitano di supporto sociosanitario a domicilio appare un ulteriore collegamento con il territorio necessario per venire incontro alle esigenze delle famiglie di un paziente fragile quale il bambino chirurgico. Abbiamo già evidenziato come il percorso del paziente affetto da malformazioni complesse sia integrato da figure dedicate anche agli aspetti psicosociali del bambino e del ragazzo. A tal scopo l'Ospedale Del Ponte è sede di alcune realtà locali di volontariato che supportano le attività delle diverse UO e promuovono iniziative a favore dei pazienti ricoverati, così come dal 1994 è presente al Del Ponte una sezione della scuola in ospedale. Come evidenziato dal DL 66/2017, lo scopo della scuola in ospedale e dell'istruzione domiciliare è quello di promuovere l'inclusione dei pazienti con patologie complesse all'interno dell'istituzione scolastica quale momento formativo fondamentale per il bambino.

Il confronto con le associazioni delle famiglie e le associazioni di pazienti affetti dalla stessa patologia possono ulteriormente aiutare a supportare i genitori e i bambini attraverso l'esempio concreto e la condivisione dell'esperienza di vita di chi ha già vissuto lo stesso delicato percorso.

Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa:  
proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

## **CONCLUSIONI**

Il progetto definisce un nuovo percorso di cura per una specifica categoria di pazienti fragili e cronici, ovvero i neonati affetti da malformazioni chirurgiche complesse. La riorganizzazione isorisorse dei processi gestionali all'interno dell'ASST Sette Laghi e dell'ATS Insubria garantisce la presa in carico delle gravidanze a rischio e la centralizzazione dei neonati, poi bambini e adolescenti, presso il Dipartimento Donna e Bambino dell'Ospedale Del Ponte di Varese. Permettendo una diagnosi precoce, migliorando l'accesso alle cure e fornendo un'attività di screening a lungo termine, vengono concentrati presso il V Hub di assistenza pediatrica di III livello della Regione Lombardia tutti quei pazienti che necessiteranno di una presa in carico globale fino all'età adulta.

## RIFERIMENTI NORMATIVI

Accordo del 16 dicembre 2010 ai sensi dell'articolo 9 del decreto legislativo 28 agosto 1997 n. 281, tra il Governo, le regioni e le province autonome di Trento e Bolzano, le province, i comuni e le comunità montane sul documento concernente «Linee di indirizzo per la promozione ed il miglioramento della qualità, della sicurezza e dell'appropriatezza degli interventi assistenziali nel percorso nascita e per la riduzione del taglio cesareo»

Allegato 7 del Decreto del presidente del consiglio dei ministri del 12 gennaio 2017 in materia di “Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502”

Decreto del presidente del consiglio dei ministri del 12 gennaio 2017 in materia di “Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502”

Decreto legislativo n. 124 del 29 aprile 1998 in materia di "Ridefinizione del sistema di partecipazione al costo delle prestazioni sanitarie e del regime delle esenzioni, a norma dell'articolo 59, comma 50, della legge 27 dicembre 1997, n. 449"

Decreto ministeriale n. 70 del 2 aprile 2015 in materia di “Regolamento recante definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all'assistenza ospedaliera”

Decreto legislativo n. 66 del 13 aprile 2017 in materia di “Norme per la promozione dell'inclusione scolastica degli studenti con disabilità, a norma dell'articolo 1, commi 180 e 181, lettera c), della legge 13 luglio 2015, n. 107”

Decreto ministeriale n. 279 del 18 maggio 2001 in materia di “Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie, ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera b), del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124”

Deliberazione n° x / 6576 del 12/05/2017 in materia di “Indirizzi funzionali ed organizzativi per la gestione del bambino in condizioni critiche – attivazione della rete di coordinamento regionale”

Legge n. 176 del 27 maggio 1991 in materia di “Ratifica ed esecuzione della convenzione sui diritti del fanciullo” (New York 20 novembre 1989)

Legge regionale n. 23 del 11 agosto 2015 in materia di “Evoluzione del sistema sociosanitario lombardo: modifiche al titolo I e al titolo II della legge regionale 30 dicembre 2009, n. 33

Piano nazionale della cronicità - Accordo tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano del 15 settembre 2016

## BIBLIOGRAFIA

- Ijsselstijn H., Gischler S.J., Wijnen R.M.H., Tibboel D. (2017), "Assessment and significance of long-term outcomes in pediatric surgery", *Seminars in Pediatric Surgery*, n°26, pp.281-285, Ottobre
- Takayasu H., Masumoto K., Sasaki T., Chiba F., Ono K., Gotoh C., Urita Y., Shinkai T. (2020), "Long-term follow-up in surgical newborns: A single-institution experience", *Asian Journal of Surgery*, n°43, pp. 1160-1164, Dicembre
- Wei S., Saran N., Emil S. (2017), "Musculoskeletal deformities following neonatal thoracotomy: long-term follow-up of an esophageal atresia cohort", *Journal of Pediatric Surgery*, n°52, pp. 1898-1903, Ottobre
- Dingemann C., Eaton S., Aksnes G., Bagolan P., Cross K.M., De Coppi P., Fruithof J., Gamba P., Husby S., Koivusalo A., Rasmussen L., Sfeir R., Slater G., Svensson J.F., Van der Zee D.C., Wessel L.M., Widenmann-Grolig A., Wijnen R., Ure B.M. (2020), "ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Follow-up and Framework", *European Journal of Pediatric Surgery*, n° 30, pp. 475-482, Dicembre
- Ijsselstijn H., van Beelen N.W., Wijnen R.M. (2013), "Esophageal atresia: long-term morbidities in adolescence and adulthood", *Disease of Esophagus*, n°26, 4pp. 17-21, Maggio-Giugno.
- Krishnan U., Mousa H., Dall'Oglio L., Homaira N., Rosen R., Faure C., Gottrand F. (2016), "ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula", *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, n°63, pp.550-570, Novembre
- Lally K.P., Engle W., American Academy of Pediatrics Committee on Fetus and Newborn, (2008), "Postdischarge follow-up of infants with congenital diaphragmatic hernia", *Pediatrics*, n°121, pp. 627-32, Marzo
- Ijsselstijn H., Breatnach C., Hoskote A., Greenough A., Patel N., Capolupo I., Morini F., Scharbatke H., Kipfmüller F., Ertresvag K., Kraemer U., Braguglia A., Wessel L., van Heijst A.F.J., Moinichen I., Emblem R., Tibboel D. CDH EURO Consortium Group (2018), "Defining outcomes following congenital diaphragmatic hernia using standardised clinical assessment and management plan (SCAMP) methodology within the CDH EURO consortium", *Pediatric Research*, n°84, pp.181-189, Agosto
- Calzolari F., Braguglia A., Valfrè L., Dotta A., Bagolan P., Morini F. (2016), "Outcome of infants operated on for congenital pulmonary malformations", *Pediatric Pulmonology*, n°51, pp. 1367-1372, Dicembre

Il neonato affetto da malformazione chirurgica complessa:  
proposta di un nuovo percorso di cura nel contesto della cronicità dell'età evolutiva

## SITOGRAFIA

<http://www.aopi.it>

<https://www.asst-settelaghi.it>

<https://www.ats-insubria.it>

<https://www.chped.it>

<https://www.gazzettaufficiale.it>

<https://www.malattierare.gov.it>

<http://malattierare.marionegri.it>

<https://www.osservatoriomalattierare.it>

<https://www.regione.lombardia.it/wps/portal/istituzionale>

<https://www.salute.gov.it/portale/home.html>

<https://scuolainospedale.miur.gov.it>

<https://sip.it>