

PROGETTO ECM DI FORMAZIONE SUL CAMPO-TRAINING INDIVIDUALIZZATO

**L'organizzazione ottimale
del percorso diagnostico-terapeutico del paziente con neurofibromatosi:
focus sui casi silenti o paucisintomatici**

Napoli, 8 giugno - 31 dicembre 2026

SEDE: UOC EMATOLOGIA ED ONCOLOGIA PEDIATRICA – AOU DELL'UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DELLA CAMPANIA "LUIGI VANVITELLI" DI NAPOLI - Piazza Miraglia, 80138 Napoli

OBIETTIVO FORMATIVO: DOCUMENTAZIONE CLINICA. PERCORSI CLINICO-ASSISTENZIALI DIAGNOSTICI E RIABILITATIVI, PROFILI DI ASSISTENZA - PROFILI DI CURA (3)

DESTINATARI DELL'ATTIVITA' FORMATIVA:

- MEDICO CHIRURGO CON SPECIALIZZAZIONE IN PEDIATRIA, RADIODIAGNOSTICA, DERMATOLOGIA E VENEREOLOGIA, NEUROLOGIA, NEURORADIOLOGIA, CHIRURGIA GENERALE, OFTALMOLOGIA, ONCOLOGIA, GENETICA MEDICA, CARDIOLOGIA

RESP. SCIENTIFICO: SILVERIO PERROTTA

TUTOR: MARTA CORTESE, ANTONELLA FARINA

RAPPORTO TUTOR/DISCENTI: 1:5 (10 Partecipanti)

ORE ATTIVITA' FORMATIVE: 8 ore/settimana per 25 settimane: 200 ore totali

N. CREDITI ASSEGNATI: 50

RAZIONALE SCIENTIFICO

La neurofibromatosi di tipo 1 è una malattia genetica rara causata da una mutazione spontanea o ereditaria del gene NF1 e associata ad una sintomatologia molto variabile che può comprendere: macchie caffelatte, lentiggini ascellari, e/o inguinali, neurofibromi cutanei, neurofibromi plessiformi, gliomi delle vie ottiche, anomalie coroideali, anomalie ossee e complicanze cardiovascolari. Nel 30-50% delle persone, possono svilupparsi dei tumori dalle guaine nervose dei nervi periferici denominati neurofibromi plessiformi (PN). Queste neoformazioni possono causare problemi clinici come dolore, compromissione motoria, compromissione delle vie aeree, disfunzioni vescicali e intestinali e deformazioni, oltre ad avere il potenziale di trasformarsi in neoplasie maligne delle guaine dei nervi periferici. La neurofibromatosi si caratterizza per un'elevata eterogeneità clinica e per un decorso spesso imprevedibile, con manifestazioni che possono risultare silenti o paucisintomatiche nelle fasi iniziali. Tale variabilità impone un'organizzazione strutturata e multidisciplinare del percorso diagnostico-terapeutico, finalizzata a intercettare precocemente eventuali complicanze e ad assicurare continuità assistenziale anche nei pazienti apparentemente stabili.

Presso l' U.O.S.D di Ematologia ed Oncologia Pediatrica – A.O.U. dell'Università degli Studi della Campania "Luigi Vanvitelli" di Napoli esiste un centro di riferimento regionale a rilevanza nazionale per i pazienti affetti da neurofibromatosi che garantisce la gestione diagnostica e terapeutica dei pazienti pediatrici. È anche attivo un ambulatorio di transizione effettuato con i pediatri della UOSD e i neurologi responsabili del centro di malattie rare neurologiche della stessa AOU per offrire adeguata transizione al paziente con NF1 dal setting pediatrico a quello dell'età adulta.

In questo contesto, l'ottimizzazione del percorso assistenziale non può prescindere da un'organizzazione efficiente delle risorse e dall'integrazione tra le diverse figure professionali coinvolte.

In tale contesto, la figura dell'infermiere dedicato, a fianco a quella del medico, si colloca all'interno del team multidisciplinare come professionista di riferimento per il coordinamento organizzativo del percorso e per la gestione strutturata dei dati clinici che può fornire ai medici un contributo concreto nella standardizzazione della raccolta e registrazione delle informazioni, nell'implementazione di sistemi di monitoraggio programmato dei pazienti - soprattutto nei casi silenti o paucisintomatici - e nell'ottimizzazione dei flussi organizzativi relativi ad accessi, esami e consulenze specialistiche.

Alla luce di tali presupposti, il progetto di Formazione sul Campo – Training individualizzato è rivolto ai medici del Centro e si propone di trasferire competenze organizzative e metodologiche utili a migliorare la presa in carico del paziente con NF1, dimostrando come una gestione strutturata e integrata dei dati e dei follow-up consenta di personalizzare il livello di assistenza, ridurre il rischio di dispersione dei casi e garantire maggiore continuità e appropriatezza del percorso diagnostico-terapeutico anche in fase di transizione.

OBIETTIVI FORMATIVI

Al termine del percorso formativo verranno acquisite conoscenze (sapere), competenze (saper fare) e capacità di relazione (saper essere) con particolare riferimento ai seguenti ambiti di competenza

APPROCCIO DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO

Questo ambito si riferisce alle competenze che permettono di:

- sviluppare, in regime di collaborazione con gli altri membri del team multidisciplinare (pediatra, chirurgo, oncologo, neurologo, radiologo ed altri), un percorso di diagnosi mirato alla presa in carico tempestiva dei casi silenti o paucisintomatici.

ORGANIZZAZIONE DEL LAVORO

Riguarda l'acquisizione di competenze tecnico-organizzative. In particolare:

- contribuire all'attuazione del piano di referral per la presa in carico della persona al Centro di Ematologia ed Oncologia Pediatrica
- gestire l'assistenza al paziente pianificando interventi e modalità di trattamento che tengano conto delle specificità dei bisogni
- promuovere un migliore utilizzo delle risorse evitando sprechi e inutili frammentazioni delle prestazioni

CRITERI ORGANIZZATIVI DEL CENTRO E CONOSCENZE

In questo ambito assume particolare importanza l'organizzazione interna al Centro di Ematologia ed Oncologia Pediatrica da realizzarsi attraverso:

- la definizione di priorità e responsabilità di ogni membro del team
- l'utilizzo di procedure operative, che devono essere note a tutti i membri del team e sempre disponibili alla consultazione
- la conoscenza dei prodotti e degli strumenti utilizzati per la gestione del paziente inserito in un percorso di conferma diagnostica e di sorveglianza

COUNSELING

Essendo il counseling una parte integrante della presa in carico del paziente e una componente fondamentale del progetto terapeutico, gli obiettivi della formazione sono focalizzati a sviluppare nel personale sanitario le abilità comunicative e relazionali e le competenze metodologiche necessarie a stabilire una relazione di fiducia con il paziente affetto da NF e con i suoi familiari, atta a sostenerli e a dare loro l'assistenza necessaria. Questo ambito si riferisce alle competenze che permettono di:

- identificare e accertare i problemi reali e/o potenziali del paziente e della famiglia, attraverso la valutazione delle condizioni fisiche, emotive e psicosociali dell'assistito
- sviluppare, in regime di collaborazione con gli altri membri del team multidisciplinare (pediatra, chirurgo, oncologo, neurologo, radiologo), un piano assistenziale mirato a raggiungere la giusta risposta ai bisogni del paziente

DATA MANAGEMENT

- catalogare, raccogliere, analizzare e interpretare i dati clinici significativi mediante l'utilizzo di strumenti digitali standardizzati;
- realizzare l'intervento di miglioramento gestionale in modo sicuro ed efficace, effettuando verifiche periodiche e modificazioni al Data Management Plan in itinere;

METODOLOGIA DIDATTICA

Approccio teorico pratico in sede di attività clinica. Il tutor seguirà i discenti nell'ambito della loro attività, mettendo a disposizione la sua esperienza specifica discutendo con il discente in ciascuna fase di lavoro.

LIVELLO DI COMPETENZA

Il corso mira ad un livello di apprendimento di alta complessità, allo scopo di lasciare nel centro scientifico una competenza specifica ed autonoma.

Al termine del progetto, tutor e discenti redigeranno un report sulle attività del Centro SM e sulle aree critiche e di miglioramento che servirà al gruppo di lavoro per ripensare ai propri processi organizzativi.

MIGLIORAMENTI ATTESI SULLE COMPETENZE DEI PARTECIPANTI

Al termine del corso ogni partecipante dovrà avere acquisito/migliorato in termini culturali e pratici le seguenti competenze:

- capacità di interazione e collaborazione attiva nel lavoro di gruppo, pur mantenendo una propria autonomia
- ottimizzazione del tempo di gestione delle procedure nell'ambulatorio o nel centro (per funzionalità ed efficienza)
- uniformare test, scale e indici di valutazione, protocolli, Linee Guida di riferimento utilizzati nella pratica clinica
- acquisizione delle dinamiche di funzionamento ottimale dell'ambulatorio/team (riunioni multidisciplinari, ambulatori multispecialistici)
- stesura e validazione interna delle procedure operative specifiche di Care Management
- stesura e validazione interna delle procedure operative specifiche di inserimento dei dati elettronica scopi di ricerca scientifica

PROGRAMMA SCIENTIFICO

Tempo dedicato	Attività formativa
2 ore	Premessa educativa: presentazione del corso di formazione, delle sue fasi, della sua struttura, dei suoi obiettivi, dei suoi strumenti di valutazione
2 ore	Assessment dei discenti, individuazione del livello di competenza iniziale e dei fabbisogni formativi specifici; verifica dell'organizzazione del Centro e della presenza e relativa modalità di gestione di eventuali procedure specifiche
4 ore	Presentazione degli strumenti di valutazione che si ritengono necessari per la gestione del progetto di formazione (scores, test, scale e indici di valutazione, protocolli, Linee Guida di riferimento, schede di lavoro...)
188 ore	Percorso diagnostico terapeutico della NF1 Procedure per l'attuazione del progetto di presa in carico multidisciplinare dei casi silenti o paucisintomatici: • definizione dei modelli di presa in carico dei pazienti paucisintomatici e del percorso diagnostico-terapeutico personalizzato in base alle caratteristiche • gestione dei percorsi intraospedalieri ed extraospedalieri e le modalità di spostamento nelle varie strutture del Centro per garantire flussi regolari • definizione del progetto di sorveglianza più appropriato per ciascun paziente • pianificazione dei tempi e degli interventi relativi alle varie fasi dell'iter del paziente • definizione delle tempistiche ed indicatori per i processi di monitoraggio relativi all'efficacia, all'appropriatezza e alla sicurezza degli interventi realizzati (indicatori di processo) • dati di letteratura su selumetinib per il trattamento dei neurofibromi plessiformi sintomatici e inoperabili legati alla NF1 • gestione degli eventi avversi di selumetinib: gestione dermatologica, cardiologica ecc. Competenze relazionali/comunicazionali • skills relazionali: competenze di base e strumenti • comunicazione: processi e strumenti, analisi delle domande, tecnica delle risposte • comunicazione verbale/non verbale (postura, gestualità, espressione facciale) • capacità di ascolto • test di verifica della abilità relazionali/comunicative acquisite Counseling • obiettivi del counseling e benefici per paziente, familiari, medici • analisi della struttura base del counseling: comunicazione, ascolto empatia,

	ricerca, orientamento e sostegno • alleanza terapeutica: sviluppo di una relazione di collaborazione e non di dipendenza con i curanti • gestione della comunicazione con i familiari e fra paziente e familiari • supporto in fase di accettazione della condizione patologica • identificazione dei bisogni • sviluppo della motivazione • reazioni emotive e disturbi psicologici: diagnosi differenziale e tipo di intervento • definizione ed utilizzo di possibili questionari di autovalutazione per il paziente Management dei dati • preparazione del materiale di attivazione, case reports forms, (CRF) • compilazione CRF e schede di raccolta dati • monitoraggio dei protocolli • monitoraggio dell'aggiornamento del follow-up
4 ore	A conclusione del percorso di formazione, il tutor incontrerà ogni discente al fine di valutare i risultati ottenuti sulla base delle competenze attese. Il tutor stenderà quindi un report sull'attività di formazione sul campo svolta da ogni partecipante. La valutazione dell'efficacia organizzativa verrà effettuata attraverso le analisi statistiche degli indicatori di processo

ACRONIMI

NF1: neurofibromatosi di tipo 1

PN: neurofibromi plessiformi

FACULTY

Nome e Cognome	Laurea	Specializzazione	Affiliazione
Silverio Perrotta	Medicina e Chirurgia	Pediatria	Professore Ordinario - Dipartimento della Donna, del Bambino e di Chirurgia Generale e Specialistica – Università degli Studi della Campania "Luigi Vanvitelli" Di Napoli
Marta Cortese	Infermiere	Infermiere pediatrico	Infermiere pediatrico - Dipartimento della Donna, del Bambino e di Chirurgia Generale e Specialistica – Università degli Studi della Campania "Luigi Vanvitelli" Di Napoli
Antonella Farina	Medicina e Chirurgia	Genetica Medica	Medico Genetista c/o il centro di riferimento pediatrico per le Neurofibromatosi della regione Campania - Ambulatorio di Genetica Medica della Clinica Pediatrica dell'AOU Vanvitelli