

**Università degli Studi di Napoli "Federico II"**  
**Scuola di Specializzazione in Pediatria**  
**Indirizzo di Pediatria Specialistica**  
**Pneumologia Pediatrica e Fibrosi Cistica**

1. Introduzione e finalità

Nell'ambito della Scuola di Specializzazione in Pediatria si offre la possibilità a quanti hanno completato un tronco comune orientato alla formazione del Medico-Pediatra di optare per il biennio di Pediatria Specialistica. In questo ambito sarà possibile acquisire competenze specifiche nel campo della Pneumologia Pediatrica e della Fibrosi Cistica del bambino (a cui si fa riferimento nel prosieguo del documento con il termine di "Pneumologia Pediatrica").

La formazione della figura professionale dello pneumologo pediatra avverrà attraverso un percorso formativo della durata di 24 mesi, che fornisca le competenze necessarie per la cura di lattanti, bambini e adolescenti con patologie acute e croniche a carico delle vie aeree e per la valutazione della riabilitazione respiratoria e dell'esercizio fisico ad esse correlati.

Allo pneumologo pediatra è richiesta una vasta esperienza sia in pediatria generale che in pneumologia pediatrica. Nel bambino e nell'adolescente con problemi respiratori cronici è necessario inoltre essere in grado di valutare lo stato nutrizionale, la crescita e lo sviluppo psico-motorio. Considerando, infine, che la patologia respiratoria rappresenta una comorbidità talvolta severa di patologie immunologiche, genetico-metaboliche, neurologiche, endocrinologiche, oncologiche, reumatologiche, gastroenterologiche è necessario un approccio multidisciplinare, unito ad adeguate capacità relazionali e comunicative con i pazienti dalla prima infanzia fino all'adolescenza, con le loro famiglie o tutori, e con i diversi operatori sanitari coinvolti nelle cure pediatriche. Nell'ambito di alcune patologie croniche-progressive dell'età pediatrica quali la fibrosi cistica, la discinesia ciliare, le pneumopatie interstiziali è prevista l'acquisizione di competenze per la gestione di terapie innovative e del trapianto d'organo. Tutti questi aspetti devono essere affrontati da una formazione specifica condivisa con numerose figure professionali (fisioterapista, chirurgo, psicologo, nutrizionista, microbiologo, otorinolaringoiatra, ginecologo, andrologo, anestesista).

Nel corso del periodo formativo, lo Specializzando dovrà acquisire crescenti responsabilità cliniche e capacità autonome nell'esecuzione di procedure diagnostiche e terapeutiche relative all'apparato respiratorio. Dovrà, inoltre, svolgere attività di ricerca clinica, dimostrando di saper leggere e ricavare informazioni dalla letteratura scientifica esistente, assimilare nuove conoscenze e tecniche diagnostiche, raccogliere e analizzare dati, formulando quesiti clinici specifici e traducendo le conclusioni in lavori scientifici originali.

## 2. Obiettivi formativi

Gli obiettivi formativi del curriculum di pneumologia pediatrica sono compresi in 4 macroaree:

- Conoscenza medica
- Capacità e attitudini cliniche
- Abilità tecnico-pratiche
- Capacità scientifiche e didattiche

### 2.1. Conoscenza medica

I contenuti essenziali che dovranno essere acquisiti dallo Specializzando nel corso del periodo di formazione possono essere riassunti nelle seguenti aree:

- *Fibrosi Cistica.*
  - Genetica, patofisiologia ed epidemiologia.
  - Screening, diagnosi e prognosi delle forme classiche e atipiche di fibrosi cistica.
  - Diagnosi e gestione della malattia polmonare e delle sue complicanze.
  - Diagnosi e gestione dell'aspergillosi broncopolmonare.
  - Diagnosi e gestione delle manifestazioni extra-polmonari.
  - Infezioni crociate e profilassi igienica.
  - Principali agenti microbiologici coinvolti nella malattia polmonare: diagnosi, gestione e prognosi.
  - Conoscenza delle terapie convenzionali: antibiotici per via sistemica e per aerosol, farmaci inalatori, estratti pancreatici, inibitori della pompa protonica, polivitaminici, integratori alimentari.
  - Nuove strategie terapeutiche.
  - Conoscenza di indicazioni, controindicazioni, benefici, costi, limitazioni e interpretazione delle principali indagini diagnostiche quali: test del sudore, analisi molecolare per le mutazioni del gene CFTR di I, II e III livello, elastasi, steatocrito, calprotectina, omogeneità della ventilazione polmonare (washout a respiro multiplo).
  - Principi di fisioterapia respiratoria e tecniche di disostruzione bronchiali: compressioni manuali toraciche e addominali, assistenza meccanica alla tosse.
  - Gestione dell'ossigenoterapia in regime di ricovero e a domicilio: indicazioni, monitoraggio e strategie di svezamento.
  - Gestione della ventilazione polmonare non-invasiva.
  - Gestione della fase terminale e indicazioni al trapianto polmonare.
  
- *Discinesia ciliare primitiva e altre ciliopatie*
  - Genetica, patofisiologia ed epidemiologia.
  - Somministrazione ed interpretazione di test diagnostici per la discinesia ciliare primitiva/ciliopatie (ossido nitrico nasale; ultrastruttura dell'epitelio ciliato nasale; analisi genetica).

- Gestione dell'infertilità correlata alla patologia.
  - Conoscenza delle terapie convenzionali: antibiotici per via sistemica e per aerosol, farmaci inalatori.
  - Principi di fisioterapia respiratoria e tecniche di disostruzione bronchiali: compressioni manuali toraciche e addominali, assistenza meccanica alla tosse.
  - Gestione dell'ossigenoterapia in regime di ricovero e a domicilio: indicazioni, monitoraggio e strategie di svezzamento.
  - Gestione della ventilazione polmonare non-invasiva.
- *Disordini respiratori del sonno ed apnee*
    - Patofisiologia, epidemiologia, manifestazioni cliniche e outcome nelle diverse fasi dell'età evolutiva.
    - Approccio diagnostico ai principali disordini respiratori del sonno e delle apnee nelle diverse fasi dell'età evolutiva: test screening; genetica; tecniche strumentali [ossimetria transcutanea; capnografia; monitoraggio cardiorespiratorio (poligrafia); polisonnografia].
    - Gestione multidisciplinare dei disordini respiratori del sonno e delle apnee (otorinolaringoiatrica; odontoiatrica; nutrizionale; gastroenterologica; anestesiologicala).
    - Strategie terapeutiche mediche e non mediche (ventilazione non-invasiva).
- *Asma bronchiale*
    - Epidemiologia, patofisiologia, manifestazioni cliniche e outcome dei diversi fenotipi asmatici in età pediatrica.
    - Fattori ambientali correlati all'asma allergico e da sforzo.
    - Diagnosi e gestione della malattia respiratoria associata a reflusso gastro-esofageo.
    - Principali anomalie della funzionalità polmonare.
    - Difficoltà diagnostiche e diagnosi differenziale.
    - Gestione "evidence-based" della terapia dell'asma nelle diverse età.
    - Strategie terapeutiche emergenti (farmaci biologici).
- *Displasia broncopolmonare e malattie croniche polmonari del lattante*
    - Sviluppo anatomico e patofisiologia del polmone.
    - Eziologia, patogenesi e prevenzione.
    - Misure perinatali preventive.
    - Gestione nutrizionale.
    - Monitoraggio neurocognitivo.
    - Complicanze a lungo termine, prognosi.
    - Gestione multidisciplinare del follow-up
- *Malformazioni congenite delle vie aeree*
    - Diagnosi prenatale e postnatale.
    - Manifestazioni cliniche (assenza/presenza di sintomi clinici evidenti).
    - Gestione medica e chirurgica.

- Follow-up pre- e postchirurgico e prognosi.
- *Infezioni respiratorie acute e croniche*
  - Epidemiologia, microbiologia, contagiosità, trasmissione delle più frequenti patologie infettive delle alte e basse vie aeree (otite; sinusite; laringotracheite; bronchiolite; polmonite; pleurite).
  - Farmacologia ed indicazioni dei principali antibiotici ed antivirali.
  - Diagnosi e trattamento delle più comuni infezioni e delle relative complicanze.
  - Diagnosi e trattamento delle infezioni respiratorie nei pazienti a rischio.
  - Diagnosi e gestione delle bronchiectasie non fibrosi cistica.
  - Immunizzazione e vaccinazioni contro i principali patogeni respiratori.
  - Accuratezza ed interpretazione delle indagini microbiologiche e virologiche.
  - Coinvolgimento respiratorio nelle immunodeficienze primitive e secondarie.
- *Disordini rari delle vie aeree*
  - Diagnosi e gestione della bronchiolite obliterante.
  - Patofisiologia, genetica, eziologia, epidemiologia, diagnosi e gestione delle malattie polmonari interstiziali.
  - Patofisiologia, genetica, eziologia, diagnosi e gestione delle malattie polmonari vascolari (i.e. ipertensione polmonare).
  - Diagnosi e gestione delle manifestazioni polmonari dei disordini oncologici a coinvolgimento polmonare.
  - Diagnosi e gestione delle manifestazioni polmonari nelle malattie neuro-muscolari congenite.
  - Diagnosi e gestione di altre patologie rare del polmone.
  - Diagnosi e gestione dell'emorragia polmonare.
- *Malattie allergiche a carico di cute e vie aeree*
  - Patofisiologia: la risposta immune, regolazione della risposta IgE-mediata, meccanismi dell'infiammazione allergica.
  - L'infiammazione allergica: basi genetiche ed epidemiologia.
  - Test *in vivo* della sensibilità IgE-mediata: procedura ed interpretazione delle prove cutanee allergometriche.
  - Determinazione *in vitro* delle IgE specifiche e dei markers infiammatori: principi ed interpretazione.
  - Diagnosi e gestione della rinite allergica, dermatite atipica ed aspergilloso broncopolmonare.
  - Immunoterapia specifica.
  - Misure di prevenzione.
  - Trattamenti alternativi.

## 2.2. Capacità e attitudini cliniche

Durante il periodo di formazione lo Specializzando dovrà acquisire:

1. vasta esperienza clinica con competenze specifiche in ambito pneumologico
2. vasta esperienza sui principali disordini polmonari cronici in età evolutiva
3. capacità specifiche nell'esecuzione di tecniche diagnostiche e nella loro interpretazione
4. capacità di collaborazione con le figure di riferimento della medicina dell'adulto per essere in grado di avviare una transizione graduale del paziente adolescente allo specialista pneumo-allergologo e/o all'esperto della fibrosi cistica dell'adulto
5. conoscenza degli aspetti amministrativi e organizzativi delle cure per le malattie polmonari croniche
6. esperienza di lavoro in un team multidisciplinare, comprendente in particolare figure professionali quali infermiere, fisioterapista, nutrizionista e psicologo
7. abilità alla comunicazione con il paziente con patologia cronica e la sua famiglia, con partecipazione attiva alla comunicazione della diagnosi di malattia:

### 2.3. Abilità tecnico-pratiche

Si intende parte fondamentale del programma formativo in Pneumologia Pediatrica l'acquisizione delle capacità tecnico-pratiche per l'esecuzione sotto supervisione delle seguenti indagini strumentali, delle quali lo Specializzando dovrà conoscere i principi, le indicazioni, le controindicazioni, le possibili complicanze e le modalità d'interpretazione:

- Spirometria (curva flusso-volume)
- Volumi polmonari
- Misurazione dell'ossido nitrico nasale e nell'aria esalata
- Test di misurazione della omogeneità della ventilazione polmonare (washout a respiro multiplo)
- Test da sforzo polmonare e cardiopolmonare
- Test di broncoreversibilità/broncoreattività
- Emogasanalisi e ossimetria
- Six-minute walking test
- Poligrafia cardio-respiratoria; pulsio-ossimetria notturna; capnografia; polisinnografia
- Imaging polmonare e vie aeree superiori (radiografia convenzionale; tomografia computerizzata; risonanza magnetica; ultrasonografia, medicina nucleare)
- Manutenzione dei presidi, igiene e controllo delle infezioni durante le procedure diagnostiche

#### 2.4. Attività professionalizzanti

- Pazienti ambulatoriali: almeno 80
- Pazienti ricoverati in regime ordinario: almeno 50
- Pazienti ricoverati in regime di Day Hospital: almeno 100
- Interpretazione test diagnostici per Fibrosi Cistica: almeno 100
- Interpretazione di test diagnostici per la discinesia ciliare primitiva/ciliopatie: almeno 50
- Test di funzionalità respiratoria: almeno 100
- Interpretazione delle indagini di imaging delle vie aeree: almeno 100
- Acquisizione di tecniche e strumenti di riabilitazione respiratoria: almeno 100

#### 2.5. Capacità scientifiche e didattiche

L'attività di ricerca è una parte essenziale del curriculum formativo e ogni Specializzando è incoraggiato a produrre lavori scientifici originali.

Nell'ambito dell'attività di ricerca sono inclusi:

- Conoscenza ed applicazione dei principi di pianificazione, conduzione, analisi e pubblicazione di un progetto di ricerca in Pneumologia Pediatrica
- Valutazione della letteratura scientifica
- Conoscenza e applicazione dei principi di etica della ricerca pediatrica
- Contributo personale significativo ad un progetto scientifico e contributo come autore ad un articolo sottoposto a "peer review "

Il tutor dello Specializzando sarà coinvolto nella programmazione e sarà responsabile dell'appropriatezza dell'attività di ricerca svolta.

Per quanto riguarda le capacità didattiche, si richiede:

- a. Senior tutorship per gli specializzandi del primo triennio
- b. Organizzazione di sessioni di discussione di casi clinici

### 3. Suddivisione delle diverse attività nell'ambito del biennio formativo

Al fine di raggiungere gli obiettivi fin qui descritti, lo Specializzando afferente al percorso formativo di gastroenterologia pediatrica dovrà svolgere la propria attività presso tutte le Unità Operative inerenti alla disciplina, secondo il seguente schema di massima:

- 6 mesi di ambulatorio di pediatria generale
- 6 mesi in reparto di degenza ordinaria
- 6 mesi in reparto di Day Hospital/ambulatorio di Pneumologia Pediatrica
- 6 mesi in reparto di Day Hospital di Fibrosi Cistica.

## Referenze

1. Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, Heijerman H, Lannefors L, Lindblad A, Macek M, Madge S, Moran M, Morrison L, Morton A, Noordhoek J, Sands D, Vertommen A, Peckham D. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros.* 2014;13 Suppl 1: S3-22.
2. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, Sermet-Gaudelus I, Southern KW, Barben J, Flume PA, Hodková P, Kashirskaya N, Kirszenbaum MN, Madge S, Oxley H, Plant B, Schwarzenberg SJ, Smyth AR, Taccetti G, Wagner TOF, Wolfe SP, Drevinek P. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros.* 2018; 17:153-178.
3. Shteinberg M, Haq IJ, Polineni D, Davies JC. Cystic fibrosis. *Lancet.* 2021; 397:2195-2211
4. Lucas JS, Barbato A, Collins SA, Goutaki M, Behan L, Caudri D, Dell S, Eber E, Escudier E, Hirst RA, Hogg C, Jorissen M, Latzin P, Legendre M, Leigh MW, Midulla F, Nielsen KG, Omran H, Papon JF, Pohunek P, Redfern B, Rigau D, Rindlisbacher B, Santamaria F, Shoemark A, Snijders D, Tonia T, Titieni A, Walker WT, Werner C, Bush A, Kuehni CE. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J.* 2017; 49:1601090.
5. Global Initiative for Asthma. Global Strategy for Asthma Management and Prevention, 2021. Available from: [www.ginasthma.org](http://www.ginasthma.org)
6. Duijts L, van Meel ER, Moschino L, Baraldi E, Barnhoorn M, Bramer WM, Bolton CE, Boyd J, Buchvald F, Del Cerro MJ, Colin AA, Ersu R, Greenough A, Gremmen C, Halvorsen T, Kamphuis J, Kotecha S, Rooney-Otero K, Schulzke S, Wilson A, Rigau D, Morgan RL, Tonia T, Roehr CC, Pijnenburg MW. European Respiratory Society guideline on long-term management of children with bronchopulmonary dysplasia. *Eur Respir J.* 2020; 55:1900788.