



Azienda Ospedaliera  
Ospedale Niguarda Ca' Granda


Corso di aggiornamento

# Malattie rare polmonari: percorsi diagnostici e terapeutici



Milano - 16 Ottobre 2008  
Atahotel Fieramilano - Via Boezio, 20

## Malattie rare polmonari: percorsi diagnostici e terapeutici



Le malattie rare costituiscono un gruppo di patologie che si caratterizzano per la gravità, la cronicità e l'onere sociale. Secondo il criterio europeo una malattia si definisce rara quando presenta una bassa prevalenza ovvero il numero dei malati non è superiore a 5 ogni 10.000 persone. Per l'Organizzazione Mondiale della Sanità le malattie rare rappresentano il 10% di tutte le patologie conosciute e circa l'80% è di origine genetica; quasi nessuna è suscettibile di guarigione e per molte di esse non esistono terapie specifiche. La presenza di una malattia rara influisce notevolmente sulla vita quotidiana dei pazienti e delle famiglie che spesso vivono un'esperienza di solitudine ma anche di disagio nel fare riconoscere i propri bisogni socio-assistenziali. A seguito della emanazione del DM. 279 del 2001 è stata predisposta la Rete Nazionale delle Malattie Rare che riconosce ai pazienti, con malattia rara, prestazioni sanitarie appropriate e tempestive imponendo agli organizzatori regionali attività demandatorie in un'ottica di ottimizzazione di risorse e risultati. Il Sistema Sanitario della regione Lombardia, a seguito del DM 279, ha definito le linee ed i criteri per

l'organizzazione della propria rete regionale per le malattie rare individuando, per specifico gruppo di malattie, i Presidi ovvero i centri di eccellenza ove le competenze medico-scientifiche sono più avanzate e le attrezzature adeguate per il raggiungimento della diagnosi nonché per la cura e la presa in carico dei pazienti. L'attuazione, tra territorio e Presidi, dei percorsi diagnostico-terapeutici per i cittadini colpiti da malattia rara richiede la piena conoscenza delle normative, lo sviluppo delle competenze e l'adeguato utilizzo degli strumenti da parte dei medici e del personale infermieristico, partnership indispensabile per la presa in carico del paziente. L'Ospedale Niguarda Ca' Granda, Presidio della Rete Regionale, si occupa di malattie rare sia dell'età pediatrica sia dell'età adulta. L'obiettivo del corso che si svolge con metodo didattico di tipo attivo è quello di fornire le cognizioni di base necessarie per l'attuazione di un corretto percorso clinico e normativo delle malattie rare di interesse pneumologico e di affrontare gli aspetti terapeutici, settore nel quale svolge un ruolo sempre più rilevante il servizio farmaceutico ospedaliero e quello territoriale delle ASL.

**Emanuela De Juli**

# Programma

8.45	REGISTRAZIONE PARTECIPANTI
9.00	APERTURA DEI LAVORI: CARLO NICORA
	<b>OVERVIEW SULLE MALATTIE RARE - MODERATORI: SILVIO GARATTINI - GIANCARLO PALMIERI</b>
9.15	LA RETE LOMBARDA PER LE MALATTIE RARE: UN ESEMPIO DI PROGRAMMAZIONE REGIONALE (ERICA DAINA)
9.35	I PERCORSI DI ACCESSO ALLA TERAPIA FARMACOLOGICA PER LE MALATTIE RARE: LA NORMATIVA E L'APPLICAZIONE IN REGIONE LOMBARDIA (GABRIELA VENTURELLI)
	<b>L'ESPERIENZA CLINICA NELLE MALATTIE RARE POLMONARI - MODERATORI: MAURIZIO ARICÒ - PAOLO BULGHERONI</b>
10.05	LINFANGIOLEIOMIOMATOSI POLMONARE (MARIO SCHIAVINA)
10.25	ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGERHANS POLMONARE (EMANUELA DE JULI)
10.45	ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGERHANS: NOVITÀ IN TEMA DI PATOGENESI E TERAPIA (MAURIZIO ARICÒ)
11.15	COFFEE BREAK
	<b>L'ESPERIENZA CLINICA NELLE MALATTIE RARE POLMONARI - MODERATORI: NAZZARENO GALIÉ - MARIO SCHIAVINA</b>
11.30	PERCORSO DIAGNOSTICO NELL'IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE (GIUSEPPE PACIOCCO)
11.50	ALGORITMO TERAPEUTICO E COMBINAZIONE TERAPEUTICA PER L'IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE (NAZZARENO GALIÉ)
12.10	FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA (GIORGIO ZIGLIO)
13.00	PRANZO
	<b>L'ESPERIENZA CLINICA NELLE MALATTIE RARE POLMONARI - MODERATORI: FRANCESCO BLASI - DELFINO LEGNANI</b>
14.00	PROTEINOSI ALVEOLARE: INDICAZIONI DIAGNOSTICHE E TERAPEUTICHE (MAURIZIO LUISETTI)
14.20	DEFICIT DA ALFA 1 ANTITRIPSINA: SCREENING E TERAPIA (LUCIANO CORDA)
14.40	FIBROSI CISTICA: ASPETTI CLINICI E TERAPEUTICI (FRANCESCO BLASI)
	<b>L'INTEGRAZIONE ASSISTENZIALE NELLE MALATTIE RARE POLMONARI - MODERATORI: MARGHERITA NERI - ENRICO GUFFANTI</b>
15.10	PERCORSI RIABILITATIVI RESPIRATORI: QUALI E PER QUALE PAZIENTE (GIOVANNI MAZZUCHELLI)
15.30	IL RUOLO DEL MEDICO DI MEDICINA GENERALE NELLA GESTIONE DEL PAZIENTE CON MALATTIA RARA (ALBERTO CEFALO)
15.50	IL CONTRIBUTO DELLE ASSOCIAZIONI DEI PAZIENTI (DONATELLA VALERIO SESSA)
	<b>L'ESPERIENZA CHIRURGICA NELLE MALATTIE RARE POLMONARI - MODERATORI: MARIO RAVINI - LUIGI SANTAMBROGIO</b>
	IL TRAPIANTO DI POLMONE. L'ESPERIENZA DI DUE CENTRI DELLA LOMBARDIA:
16.20	- L'ESPERIENZA DEL CENTRO POLICLINICO (MARIO NOSOTTI)
16.40	- L'ESPERIENZA DEL CENTRO DI NIGUARDA (ALESSANDRO RINALDO)
17.00	DIAGNOSTICA INVASIVA E TRATTAMENTO ENDOSCOPICO NELLE MALATTIE RARE POLMONARI (MASSIMO TORRE)
17.30	CONCLUSIONI (MASSIMO VERCELLONI)
18.00	CHIUSURA DEI LAVORI

## RELATORI - MODERATORI

MAURIZIO ARICÒ (FIRENZE)  
FRANCESCO BLASI (MILANO)  
PAOLO BULGHERONI (MILANO)  
ALBERTO CEFALO (MILANO)  
LUCIANO CORDA (BRESCIA)  
ERICA DAINA (RANICA)  
EMANUELA DE JULI (MILANO)  
NAZZARENO GALIÉ (BOLOGNA)  
SILVIO GARATTINI (MILANO)  
ENRICO GUFFANTI (CASATENOVO)  
DELFINO LEGNANI (MILANO)  
MAURIZIO LUISETTI (PAVIA)  
GIOVANNI MAZZUCHELLI (TRADATE)  
MARGHERITA NERI (TRADATE)  
CARLO NICORA (MILANO)  
MARIO NOSOTTI (MILANO)  
GIUSEPPE PACIOCCO (ERBA)  
GIANCARLO PALMIERI (MILANO)  
MARIO RAVINI (MILANO)  
ALESSANDRO RINALDO (MILANO)  
LUIGI SANTAMBROGIO (MILANO)  
MARIO SCHIAVINA (BOLOGNA)  
MASSIMO TORRE (MILANO)  
DONATELLA VALERIO SESSA  
(MILANO)  
GABRIELA VENTURELLI (MILANO)  
MASSIMO VERCELLONI (MILANO)  
GIORGIO ZIGLIO (MILANO)

## Con il patrocinio di:

Ordine dei Medici-Chirurghi e Odontoiatri di Milano



Università degli Studi  
di Milano



*Direttori del corso:*

**Paolo Bulgheroni - Mario Ravini**

*Segreteria Scientifica:*

**Emanuela De Juli - Massimo Vercelloni**

A.O. Ospedale Niguarda Ca' Granda

Tel. 02 6444 2621 / 2271

emanuela.dejuli@ospedaleniguarda.it

massimo.vercelloni@ospedaleniguarda.it

*Segreteria Organizzativa:*

**Antonella Rossi** - Idea Promotion

Piazzale Lugano, 9 - 20158 Milano

Tel. 02 48009700 - Fax 02 36539079

ip@ideapromotion.com - www.ideapromotion.com

*L'evento è accreditato ai fini ECM con 6 crediti per le specialità: Malattie dell'apparato respiratorio, Chirurgia Toracica, Medicina Interna, Medicina Generale, Infermieri Professionali.*

*La partecipazione al corso è gratuita. L'iscrizione è obbligatoria per avere accesso all'area congressuale.*

*Le iscrizioni sono a numero chiuso e saranno accettate in ordine cronologico. Il numero dei posti è limitato a 200 partecipanti.*

*Il modulo di iscrizione è scaricabile da:*

**www.ideapromotion.com**



People and ideas for innovation in healthcare