

**PKU & COVID, uno sguardo al futuro**  
**Report - Board Meeting dietisti metabolici italiani**  
**20 Novembre 2020**

**PARTECIPANTI\***

REGIONE	CITTÀ	CENTRO	NOME DIETISTA
Lombardia	MILANO	Ospedale San Paolo	Dott.ssa Re Dionigi Alice
Lombardia	MILANO	Ospedale San Paolo	Dott. Andrea Scopari
Lombardia	MILANO	Ospedale San Paolo	<b>Dott. <u>Zuvadelli Juri</u></b>
Lombardia	MILANO	Ospedale San Paolo	Dott.ssa Ercoli Vittoria
Veneto	PADOVA	Policlinico	<b>Dott.ssa Fasan Ilaria</b>
Veneto	PADOVA	Policlinico	Dott. Loro <u>Cristhian</u>
Veneto	VERONA	Ospedale Borgo Trento	<b>Dott.ssa <u>Dianin Alice</u></b>
Toscana	FIRENZE	Ospedale <u>Meyer</u>	<b>Dott.ssa <u>Bruni Giulia</u></b>
Toscana	FIRENZE	Ospedale <u>Meyer</u>	Dott.ssa Cipriani Alessandra
Calabria	Catanzaro	<u>Osp</u> Pugliese Ciaccio	Stefania Ferraro
Sicilia	Palermo	Centro pediatrico	Sabrina La Fata
Lazio	Roma	Bambino Gesù	Silvia Maria Bernabei
Campania	Napoli	Federico II°	Annamaria Nastasi
Campania	Bari	Policlinico Giovanni XXIII	Giulia Paterno

Moderazione: **Ilaria Ciancaleoni Bartoli**, Osservatorio Malattie Rare  
 Con la partecipazione di: **Simone Tiburzi**, Country Manager APR Italy

*\*In grassetto i dietisti che avevano ricevuto dal coordinamento nazionale del gruppo di lavoro (Dr. Bordugo e Dr.ssa Paci) l'incarico di relazionare durante questo board.*

## INTRODUZIONE

Le persone affette da una patologia cronica rara come la fenilchetonuria (PKU) hanno vissuto (e stanno ancora vivendo) la pandemia di COVID-19 in un modo ancor più impattante rispetto al resto della popolazione. Si tratta infatti di pazienti che, nel corso degli anni, hanno stabilito un rapporto costante con i propri medici e con i Centri di riferimento per la loro patologia, e che oggi, a causa del nuovo Coronavirus, hanno visto sconvolta la loro routine di presa in carico.

Sulla base di questa consapevolezza, il 20 novembre 2020 si è svolta la Tavola Rotonda virtuale “PKU&Covid, uno sguardo al futuro” che ha visto coinvolti i Dietisti metabolici dei centri di riferimento italiani delle malattie metaboliche ereditarie. L’evento è stato un’occasione di confronto per riflettere su come l’emergenza COVID ha cambiato l’attività e la gestione del paziente affetto da Fenilchetonuria, e come possano migliorare per affrontare al meglio il prossimo futuro.

L’incontro, reso possibile grazie al contributo incondizionato di APR (Applied Pharma Research), ha ottenuto il **patrocinio della SIMMESN**, Società italiana per lo studio delle Malattie Metaboliche Ereditarie e lo Screening Neonatale.

## RELAZIONE INIZIALE

Dopo i saluti del moderatore Juri Zavadelli (Milano) illustra la relazione introduttiva redatta insieme alle colleghe Ilaria Fasan (Padova), Alice Dianin (Verona) e Giulia Bruni (Firenze).

Da questa relazione emerge che durante la prima fase di *lockdown* praticamente in tutti i centri italiani le prestazioni non urgenti sono state annullate, posticipate o comunque drasticamente ridotte. La situazione ha avuto un profondo impatto sulle vite dei pazienti, ma anche degli operatori, compresi quanti hanno lavorato in *smartworking*.

Quasi tutti i centri metabolici hanno prontamente reagito per poter offrire ai pazienti quantomeno un messaggio di vicinanza. In alcuni casi è stato possibile garantire un livello minimo di assistenza.

Sono stati brevemente analizzati i principali modelli di telemedicina esistenti e applicati agli interventi dietetici valutati efficaci per alcuni aspetti nutrizionali (qualità dietetica, aderenza alla dieta, sodio, frutta e verdura). In generale dalla letteratura esistente sul tema emergono valutazioni positive della telemedicina in quanto a flessibilità e accettabilità da parte del paziente.<sup>1</sup>

Il gruppo ha riflettuto sui fattori che influenzano positivamente l'aderenza alla dieta:

- Palatabilità
- supporto familiare
- abilità culinarie
- accettazione e obiettivi di cura condivisi,
- conoscenza della terapia
- organizzazione familiare
- accesso rapido a contenuti informativi

I dietisti si sono dunque interrogati sulla possibilità di agire su alcuni di questi aspetti anche a distanza, tentando di organizzare al meglio delle proprie possibilità una sorta di servizio di ambulatorio e follow up virtuale.

### **CRITICITÀ SEGNALATE**

Le principali criticità riscontrate per i centri di Milano, Verona, Padova e Firenze sono stati i seguenti:

- Proroga dei piani terapeutici. I piani terapeutici sono stati modificati solo in situazione di urgenza. Per le situazioni meno critiche i centri di Lombardia e Veneto si sono organizzati coinvolgendo e trovando sostegno dalle aziende produttrici, al fine di poter fornire una campionatura al paziente tramite la farmacia di riferimento del paziente, per effettuare delle prove. Il tutto garantendo la privacy del paziente.
- Qualche difficoltà nella spedizione degli spot DBS per i dosaggi periodici della fenilalanina.

---

<sup>1</sup> Telehealth methods to deliver dietary interventions in adults with chronic disease: a systematic review and meta-analysis. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27935523/>

## **CRITICITÀ RELATIVE ALL'USO DELLA TELEMEDICINA/TELECONSULTO**

- Per i dietisti il lavoro è stato percepito come molto faticoso. Senza un programma preciso effettuare colloqui (da casa o dall'ospedale) tramite video, viene percepito come molto più **"faticoso"** che dal vivo. Occorre stabilire prima i contenuti personalizzati da affrontare durante il follow up con video chiamate.
- Il paziente più **piccolo** viene coinvolto molto marginalmente (spesso non ama interagire attraverso video), il colloquio diventa solo con i genitori. Il coinvolgimento del bambino è invece fondamentale, sia per il percorso educativo sia perché possono esserci significative divergenze di percezione tra paziente e caregivers.

## **PUNTI DI FORNZA RELATIVI ALL'USO DELLA TELEMEDICINA**

- Il paziente adulto è fortemente incentivato al teleconsulto (meno tempo perso, maggiore flessibilità, maggior agio in ambiente domestico).

Segue un giro di tavolo dedicato alle esperienze personali. Il moderatore ha invitato tutti i presenti a partecipare. Di seguito riportiamo le esperienze che sono state condivise, su base volontaria.

## **L'ESPERIENZA DEL CENTRO DI MILANO**

**Nello specifico Zavadelli riporta l'esperienza di Milano, sintetizzata di seguito.**

L'ambulatorio è rimasto aperto per le urgenze, ma la presenza dei pazienti è stata ridotta al minimo. I dietisti hanno lavorato da remoto. La maggior parte del lavoro, durante la prima fase, è stata svolta a mezzo mail e telefono. Si è trattato di un lavoro di supporto su temi specifici (invio di menù e materiale informativo) più che altro volto a trasmettere un messaggio di vicinanza e disponibilità. In un secondo momento è stato creato un calendario (doodle) per gli appuntamenti ed è stato autorizzato dall'azienda ospedaliera l'uso della piattaforma Skype.

La "fase 2" è stata invece caratterizzata da una riorganizzazione generale. Un dietista è stato mantenuto sempre in smart working mentre gli altri due in presenza. Se prima il follow up era normalmente gestito in compresenza da clinico e dietista, in questa seconda fase le prestazioni sono state differenziate, con l'obiettivo di ridurre la presenza dei pazienti in ospedale senza però ridurre l'assistenza. È stata migliorata la piattaforma dedicata alla prenotazione delle visite e tutto il percorso di follow up è stato strutturato secondo un modello di "clinica virtuale".

Il riconoscimento delle prestazioni di telemedicina però è avvenuto solo a fine settembre. Fino ad allora i dietisti hanno operato tramite cartelle cliniche cartacee, che sono state successivamente aggiornate. Ad oggi la prestazione in telemedicina è effettivamente equiparata alla visita ambulatoriale.

Il gruppo milanese ha sottoposto a circa 200 pazienti una *survey* di gradimento sul servizio di telemedicina.

I pazienti in generale sono stati tutti molto soddisfatti del servizio di teleconsulto (99% dei rispondenti).

L'82% dei rispondenti ha dichiarato che i teleconsulti rappresentano uno strumento valido e a lungo termine.

Il 57% dei rispondenti ha dichiarato di essere favorevole a sostituire le visite in presenza con il teleconsulto mantenendo solo il follow up annuale in presenza.

Solo il 27% dei rispondenti ha dichiarato di essere favorevole a sostituire le visite presenziali con il teleconsulto in toto.

Gli elementi che hanno maggiormente impattato in positivo sui pazienti sono stati: la possibilità di rimanere a casa, non perdere giornate lavorative, la maggior flessibilità sulla scelta dell'appuntamento e la lista d'attesa breve.

Il gruppo milanese ha successivamente valutato la *compliance* alla dietoterapia con una valutazione del controllo metabolico (DBS) durante il trimestre di "lockdown" rispetto allo stesso trimestre dell'anno precedente (Marzo, Aprile e Maggio 2019).

Secondo i dati pare evidente che durante il lockdown i pazienti abbiano mantenuto un controllo migliore dei livelli di fenilalanina. Questo ovviamente può essere stato influenzato da diversi fattori quali la permanenza a casa (niente "sgarri" fuori), il maggior ricorso alla cucina e anche l'impossibilità di fare la spesa agevolmente.

In particolare Zavadelli segnala alcuni casi di pazienti "persi" al follow-up e ritrovati durante la fase di lockdown.

## **L'ESPERIENZA DEL CENTRO DI VERONA**

Alice Dianin riferisce che la risposta istituzionale sulla telemedicina è stata tardiva. La prima fase è stata caratterizzata più che altro da messaggi di vicinanza. Il riconoscimento della prestazione come telemedicina è arrivata a fine ottobre. Nel frattempo i dietisti si sono organizzati effettuando moltissimi videoconsulti, in alcuni casi soddisfacenti ma in molti altri no.

Grande successo ha ottenuto il progetto di ASIMME (Associazione Italiana Malattie Metaboliche) "Fianco a Fianco", co-finanziato dalla regione Veneto. Il progetto, per il quale la stessa Dianin è volontaria, offre sostegno ai pazienti a 360°. Sono coperti il fronte alimentare, la medicina narrativa, il supporto psicologico. In particolare il percorso prevede una vera e propria educazione alimentare rivolta ai pazienti e un corso di formazione per il personale addetto alla refezione scolastica.

## **L'ESPERIENZA DEL CENTRO DI PALERMO**

**Sabrina La Fata** riferisce di essere rimasta sola in tutto l'ospedale, facendosi carico di tutta la nutrizione dei bambini dell'Ospedale di Palermo. Ha lavorato prevalentemente in smart working trovandosi a gestire pazienti mai incontrati, usando principalmente la mail. In queste condizioni è stato quasi impossibile garantire una vera e propria continuità.

## **L'ESPERIENZA DEL CENTRO DI BARI**

**Giulia Paterno** riferisce una prima fase in cui il teleconsulto è stato utilizzato come mezzo di supporto in emergenza. In ospedale ha a disposizione un software autorizzato per i teleconsulti. Durante la fase estiva sono state recuperate la maggior parte delle visite di follow up. Attualmente si opera sia in telemedicina che in presenza, mentre sono stati annullati tutti i ricoveri programmati.

Paterno riferisce di essere l'unica dietista ad occuparsi dei pazienti metabolici all'interno dell'azienda ospedaliera e di riscontrare notevoli difficoltà. Segnala che in quest'anno molti pazienti hanno smesso di effettuare il monitoraggio periodico dei livelli di fenilalanina tramite DBS.

## **L'ESPERIENZA DEL CENTRO DI CATANZARO**

Stefania Ferraro segnala di essere l'unica dietista ad occuparsi (peraltro part-time) di mme. Ha lavorato per lo più tramite mail e applicazioni di messaggistica istantanea (WhatsApp) per garantire, al meglio delle limitate possibilità, vicinanza e supporto ai pazienti. L'uso strutturato della telemedicina non è stato possibile.

## **L'ESPERIENZA DEL CENTRO DI PADOVA**

Per quanto riguarda il centro di Padova non si registrano particolari criticità. A parte la prima fase di lockdown è stato possibile attivare dei servizi di telemedicina ma soprattutto è stato possibile vedere i pazienti di persona, non solo nell'estrema urgenza ma anche per necessità di rimodulazione della terapia in caso di bassa compliance.

## **L'ESPERIENZA DEL CENTRO DI FIRENZE**

Giulia Bruni riferisce che il contatto con i pazienti via mail e telefonico, strumenti già usati prima dell'emergenza, è stato rafforzato durante la fase di lockdown. Appena possibile è stata utilizzata una piattaforma aziendale per i teleconsulti. Bruni riferisce comunque una certa difficoltà nel

riconoscimento delle prestazioni dei dietisti, che spesso hanno un carico di lavoro molto più alto rispetto alle prestazioni riconosciute economicamente.

### ALTRI ARGOMENTI TRATTATI

- **NUOVE DIAGNOSI:** Sono state segnalate diverse nuove diagnosi di neonati durante il periodo di lockdown, senza particolari problematiche di presa in carico.
- **TUTELA LEGALE NELL'USO DEGLI STRUMENTI DI TELECONSULTO:** nessuna criticità emersa.
- **USO DI APP O ALTRI STRUMENTI DI TERAPIA DIGITALE:** Da tempo il gruppo di lavoro dei dietisti della SIMMESN sta valutando la creazione di una *app* dedicata alla dietoterapia. Sono state però riscontrate numerose difficoltà inerenti la mancanza di informazioni dettagliate sugli apporti nutrizionali degli alimenti di uso comune. È in corso un lavoro preliminare in collaborazione con lo IEO.
- **RAPPORTI CON LE ASSOCIAZIONI DI PAZIENTI:** Alcuni dietisti hanno espresso la voglia di poter lavorare con le associazioni di pazienti per una progettualità a livello nazionale ispirata al progetto "Fianco a Fianco" di AISMME.

### CONCLUSIONI

Tutti i dietisti hanno cercato di lavorare al meglio delle proprie possibilità per non abbandonare i pazienti. Considerato però che per i pazienti con PKU la dieta è a tutti gli effetti una terapia salvavita possiamo constatare che purtroppo non in tutti i centri è riconosciuta la centralità dei professionisti della nutrizione.

Per quanto riguarda l'uso della telemedicina, nonostante emergano diversi casi di buone pratiche, siamo ancora ben lontani dall'uso strutturato del teleconsulto a livello nazionale. In alcuni centri i problemi sono propriamente di tipo logistico e strutturale (poco personale, manca la connessione internet, mancano i software per il teleconsulto).

Il gruppo dei dietisti SIMMESN ha avviato alcune attività rivolte alla creazione di materiale informativo, ma non esiste attualmente una progettualità strutturata relativa alla telemedicina in senso stretto.