

AVVISO PUBBLICO
PER LA RACCOLTA DI MANIFESTAZIONE DI INTERESSE DA PARTE DI
ENTI/AZIENDE/SOCIETA'
A SOSTEGNO DEL PROGETTO "Effetti della gestione nutrizionale in telemedicina
dei pazienti pediatrici affetti da malattie metaboliche ereditarie"
DELL'ASST FATEBENEFRAPELLI SACCO – PO Buzzi

TITOLO DEL PROGETTO: EFFETTI DELLA GESTIONE NUTRIZIONALE IN TELEMEDICINA DEI PAZIENTI PEDIATRICI AFFETTI DA MALATTIE METABOLICHE EREDITARIE.

1. STRUTTURA PROPONENTE E DURATA DEL PROGETTO

- a. Struttura proponente il progetto: ASST Fatebenefratelli Sacco, SS Malattie Metaboliche nell'ambito della SC Clinica Pediatrica del PO Buzzi;
- b. Durata del progetto: 12 mesi;
- c. Responsabile del progetto: Prof.ssa Elvira Verduci;
- d. Responsabile della relazione finale: Prof.ssa Elvira Verduci.

2. BACKGROUND

Le malattie metaboliche ereditarie (MME) sono un gruppo eterogeneo di disordini genetici secondari alla disfunzione di un enzima o di un cofattore coinvolto in una specifica via metabolica. Sebbene individualmente la maggior parte delle MME siano molto rare, si stima che la loro prevalenza globale sia di circa 5 su 10.000 nati vivi, il che rappresenta un notevole onere sanitario data la loro elevata mortalità. L'avvento dello screening neonatale esteso (SNE) ha rivoluzionato la storia clinica di molte di queste malattie, garantendone una diagnosi precoce e quindi un trattamento tempestivo.

Dal 15 Settembre 2023, l'Ospedale dei Bambini Vittore Buzzi di Milano è entrato a far parte dei Centri Clinici di Riferimento di Regione Lombardia per lo Screening Neonatale Esteso delle Malattie Metaboliche Ereditarie. Il fulcro del trattamento della maggior parte di queste patologie è rappresentato dalla dietoterapia, che richiede uno stretto monitoraggio per tutta la vita, necessitando di continui adattamenti in base alla crescita, ai markers di malattia riscontrati e l'uso di una vasta gamma di prodotti dietetici specifici. Non va poi dimenticato che nel corso della loro vita questi pazienti possono presentare patologie intercorrenti che richiedano ricoveri urgenti in ospedali non specializzati e che in questo caso lo stesso personale sanitario potrebbe necessitare di un consulto da remoto per la gestione nutrizionale. Inoltre, i caregivers si trovano a dover affrontare una nuova diagnosi e devono essere guidati nella gestione autonoma della dieta a domicilio.

Tutte queste premesse suggeriscono la necessità di un miglioramento del supporto nutrizionale, soprattutto nei primi anni di vita dei pazienti. In questo contesto si inserisce la telemedicina, che durante la pandemia di COVID 19 si è rivelata una soluzione efficace per la gestione di pazienti cronici in numerose patologie, incluse le MME. I risultati di un recente studio retrospettivo su 755 pazienti con fenilchetonuria o ipofenilalaninemia monitorati tramite telemedicina suggeriscono che tale strumento possa essere utile nel

migliorare la compliance al trattamento dietetico, e quindi il controllo metabolico, dei pazienti.

La telemedicina può rappresentare un valido strumento per il follow-up nutrizionale dei piccoli pazienti con MME, accorciando le distanze tra il Centro Clinico di Riferimento e le famiglie e favorendo il corretto management dietetico anche nei presidi periferici, migliorando la compliance dietetica, il controllo metabolico e il conseguente outcome clinico.

3. DESCRIZIONE DEL PROGETTO E OBIETTIVI

Per la realizzazione di questo studio verranno arruolati pazienti di età compresa tra 0 e 28 giorni, affetti da MME diagnosticate tramite SNE afferenti al Centro Clinico di Riferimento dell'Ospedale Buzzi.

Le valutazioni nutrizionali previste in base ai diversi protocolli di gestione delle MME saranno programmate "di persona" o tramite "videoconsulto" in base alle preferenze dei caregiver. Gli interventi in telemedicina verranno effettuati attraverso la piattaforma digitale COD20, creata dall'Università degli Studi di Milano in collaborazione con l'Agenzia per la Tutela della Salute Città Metropolitana di Milano, l'Azienda Sanitaria e Welfare Locale Fatebenefratelli-Ospedali Sacco e partner della ricerca industriale.

Tutti gli interventi nutrizionali includeranno:

- l'impostazione o ottimizzazione della dieta specifica per malattia da parte di un dietista dedicato;
- la valutazione dell'alimentazione del paziente e della madre attraverso la raccolta di un diario alimentare dei tre giorni e la successiva analisi mediante il software MètaDieta da parte del dietista;
- la valutazione degli indici nutrizionali e degli indicatori specifici di malattia dosati in occasione delle visite di controllo da parte di un pediatra con esperienza nel campo della nutrizione e delle malattie metaboliche;
- la prescrizione di integrazioni specifiche in base alla patologia del paziente e ai risultati degli esami ematici da parte del pediatra.

Ulteriori videoconsulti nutrizionali saranno disponibili per i caregivers un giorno a settimana previa prenotazione. Inoltre, a tutti gli ospedali non specializzati in MME verrà offerta la possibilità di richiedere un videoconsulto per la gestione dietetica presso la propria struttura dei pazienti arruolati in caso di ricovero per stato patologico acuto intercorrente.

Al baseline (T0) e successivamente all'età di 6 mesi (T1) e 12 mesi (T2), verranno effettuate valutazioni "di persona" dei pazienti raccogliendo dati antropometrici, clinici, ed eventualmente radiologici e campioni di sangue per dosare indici nutrizionali e indicatori di valutazione specifici della malattia. Al T2 verrà inoltre somministrato un questionario di soddisfazione e riguardante la qualità di vita dei pazienti ai caregiver e agli ospedali che avranno usufruito del servizio di telemedicina.

I dati verranno raccolti in un database creato utilizzando la piattaforma REDCap (www.project-redcap.org) Harvard Catalyst, Boston, USA.

Una volta conclusa la raccolta dei dati, verrà condotto uno studio retrospettivo dividendo la popolazione analizzata in due gruppi: il gruppo dei casi, comprendente i pazienti che hanno usufruito del servizio di telemedicina, e il gruppo di controllo, comprendente i pazienti i cui caregivers hanno deciso di non beneficiarne.

I dati antropometrici, clinici ed eventualmente radiologici, i valori degli indici nutrizionali e degli indicatori specifici di malattia ai 3 punti temporali e i dati radiologici al T2 saranno confrontati tra utenti e non utenti di telemedicina all'interno di pazienti con la stessa

malattia nel caso in cui il numero di campioni per ciascun gruppo lo renda possibile. Inoltre, gli indici di soddisfazione dei caregivers e degli ospedali partecipanti verranno analizzate retrospettivamente e confrontate tra utenti e non utenti dello strumento di telemedicina.

Obiettivo del presente progetto è quello di valutare l'efficacia della gestione nutrizionale tramite telemedicina dei pazienti con MME diagnosticate tramite SNE durante il loro primo anno di vita, al fine di definire l'utilità dell'ufficiale integrazione di questo mezzo di comunicazione nei protocolli diagnostici terapeutici già in auge per queste patologie. Lo studio si propone di analizzare gli effetti di questa strategia sia nel monitoraggio routinario del paziente a domicilio, sia durante l'ospedalizzazione in ospedali non specializzati.

Il progetto ha durata di 12 mesi. Sulla base dell'incidenza delle malattie e del più recente rapporto della Società Italiana per lo studio delle Malattie Metaboliche Ereditarie e dello Screening Neonatale (SIMMESN), si prevede di arruolare circa 30 pazienti.

I destinatari del progetto sono i bambini affetti da MME, i relativi caregivers, coinvolti nella loro gestione nutrizionale a domicilio, e i presidi ospedalieri periferici non specializzati nella gestione nutrizionale dei pazienti con MME.

La realizzazione del progetto richiede l'istituzione di n. 2 contratti di collaborazione, in regime di libera professione, di cui 1 con un Dietista e 1 con un Pediatra con esperienza nel campo delle Malattie Metaboliche Ereditarie, che potenzino la capacità della Struttura Semplice di Malattie Metaboliche del PO Buzzi e che siano in grado di garantire una gestione nutrizionale completa del bambino sia in Telemedicina che "in presenza".

4. SOSTEGNO LIBERALE RICHIESTO

Si chiede la disponibilità a supportare con un'erogazione liberale la realizzazione del progetto così come descritto nel presente avviso. L'importo che dovesse dunque essere conseguito a titolo di erogazione liberale verrà utilizzato dalla ASST per il reclutamento delle figure professionali indicate al punto 3, nelle forme e con le modalità stabilite dalla normativa. La quota pari al 10% dell'erogazione verrà destinata al bilancio aziendale a copertura delle spese generali.

Valorizzazione economica del progetto:

- € 13.000,00 lordi per acquisire un pediatra con expertise in malattie metaboliche ereditarie;
- € 14.500,00 lordi per acquisire un dietista con expertise in malattie metaboliche ereditarie.

5. RISULTATI DEL PROGETTO

Come previsto dal regolamento aziendale, approvato con provvedimento deliberativo n.1152/2016 e successiva revisione del citato regolamento approvato con provvedimento deliberativo n. 567/2022, verrà redatta, a consuntivo del progetto, da parte del responsabile del medesimo, una relazione che sarà sottoposta a idonee forme di pubblicità, con la quale sarà dato atto dell'effettivo utilizzo del contributo per la realizzazione delle finalità espresse.

6. SCADENZA DELL'AVVISO E LETTERA DI INTENTI

6.1 La lettera di intenti relativa al presente avviso, redatta su carta intestata dell'Ente/Azienda/Società in conformità al modello fac-simile riportato in questa stessa sezione del sito web aziendale e debitamente sottoscritta dal Legale Rappresentante, dovrà pervenire **entro e non oltre il 04/05/2024**.

6.2 Saranno considerate valide le lettere di intenti inoltrate, entro la data di scadenza dall'avviso, tramite una delle seguenti modalità:

- a mezzo PEC al seguente indirizzo: protocollo.generale@pec.asst-fbf-sacco.it
- a mezzo e-mail al seguente indirizzo di posta elettronica: protocollo.generale@asst-fbf-sacco.it
- consegnate a mano presso l'Ufficio Protocollo aziendale.

7 PUBBLICITA'

Il presente avviso viene pubblicato sul sito internet: www.asst-fbf-sacco.it (home page – News) dal giorno 04/04/2024 al giorno 04/05/2024.

Milano, data della firma digitale del documento.

ASST FATEBENEFRAPELLI SACCO
Il Direttore Generale
Dott.ssa Maria Grazia Colombo*

* Il documento è firmato digitalmente ai sensi del D.Lgs. 82/2005 s.m.i. e norme collegate e sostituisce il documento cartaceo e la firma autografa.

Responsabile del procedimento:
Dott. Carlo Valentini – Direttore SC Bilancio, Programmazione Finanziaria e Contabilità
Responsabile dell'istruttoria: Avv. Morena Beretta – tel. 02 3904 2096
Pratica trattata da: Dott.ssa Ilenia Stelitano

MARCHIO DEPOSITATO