

20 DE SETEMBRE DE 2017

# MALALTIES RESPIRATÒRIES MINORITÀRIES

LA NECESSITAT  
DEL TREBALL EN XARXA



**INSCRIPCIÓ GRATUÏTA**  
<https://goo.gl/vvEJSS>

**SALA FRANCESC CAMBÓ**  
**RECINTE MODERNISTA SANT PAU**  
C/ SANT ANTONI MARIA CLARET 167, BARCELONA



**AFEFPI**  
Asociación de Familiares y Enfermos  
de Fibrosis Pulmonar Idiopática



**PLATAFORMA**  
**MALALTIES MINORITÀRIES**



**EURORDIS**  
RARE DISEASES EUROPE



**HOSPITAL DE LA  
SANTA CREU I  
SANT PAU**

# MALALTIES RESPIRATÒRIES MINORITÀRIES

## LA NECESSITAT DEL TREBALL EN XARXA

### PROGRAMA

#### 20 DE SETEMBRE DE 2017

#### 10:00 TAULA INSTITUCIONAL

Dra. Cristina Nadal, directora de l'Àrea d'Atenció Sanitària, Servei Català de la Salut.

Dra. Victòria Martorell, cap de Desenvolupament de Serveis, Hospital de Sant Pau i membre de la CAMM.

Dr. Vicente Plaza, director del Servei de Pneumologia, Hospital de Sant Pau.

Sr. Carlos Lines, president de la Asociación Española de Afectados y Familias de FPI.

Sra. Anna Quintero, presidenta de la Federació Catalana Malalties Minoritàries (FECAMM).

Sr. Jordi Cruz, president de la Delegació a Catalunya de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER).

Sra. Iolanda Arbiol, directora de la Plataforma Malalties Minoritàries.

#### 10:30 REALITAT DE LES MALALTIES MINORITÀRIES RESPIRATÒRIES AL NOSTRE ENTORN

*Presenten i moderen:*

Dr. Juan Ruiz Manzano, cap del Servei de Pneumologia, Hospital Germans Trias i Pujol.

Sr. Andreu Clapés, coordinador del Grup de Treball FPI, Associació AIRE.

#### **El treball en xarxa, criteris de designació de les XUECs**

Dra. Roser Francisco, responsable del Programa de Malalties Minoritàries, Àrea d'Atenció Sanitària, Servei Català de la Salut.

#### **Quines i per què?**

Dr. Enric Barbeta, cap del Servei de Pneumologia, Hospital de Granollers. President de la Societat Catalana de Pneumologia (SOCAP).

#### **El benefici del diagnòstic precoç**

Dra. Maria Molina, Unitat de Malalties Pulmonars Intersticials Difuses, Servei de Pneumologia, Hospital de Bellvitge.

## PROGRAMA 20 DE SETEMBRE DE 2017

SALA FRANCESC CAMBÓ, RECINTE MODERNISTA SANT PAU  
C/ SANT ANTONI MARIA CLARET 167, BARCELONA

### **Medicaments orfes y TAC**

Dr. Josep Torrent-Farnell, responsable de l'Àrea del Medicament, Servei Català de la Salut.

*Torn de preguntes*

### **12:00 SETMANA INTERNACIONAL DE LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÀTICA (FPI): "L'ART DE DIAGNOSTICAR"**

Projecció d'un espectacle de dansa de Coco Comín sobre els 5 símptomes de la FPI i taller amb pacients.

Dr. Diego Castillo, cap de la Unitat de Malalties Pulmonars Intersticials Difuses, Servei de Pneumologia, Hospital de Sant Pau.

### **12:15 COFFEE BREAK**

### **12.45 ABORDATGE MULTIDISCIPLINAR EN MALALTIES MINORITÀRIES RESPIRATÒRIES**

*Presenten i moderen:*

Dr. Jacobo Sellarés, programa de Malalties Intersticials Pulmonar Difuses. Servei de Pneumologia, Hospital Clínic de Barcelona, representant de SEPAR i SEPAR pacientes.

Sr. Celestino Raya, president de l'Associació Catalana de Fibrosis Quística.

#### **Consell Genètic**

Dr. Jordi Surrallés, director del Servei de Genètica, Hospital de Sant Pau.

#### **Trasplantament pulmonar**

Dr. Alberto Jáuregui, servei de Cirurgia Toràcica, Hospital Vall d'Hebron.

#### **El rol de la gestora de casos**

Inferm. Anna Matamala, infermera gestora de casos, Fundació Puigvert.

#### **I ara què?**

Dra. Maria Palacín, doctora en Psicologia Social, Directora Màster Autoliderazgo y Conducción de Grupos, Universitat de Barcelona.

*Torn de preguntes*

### **14:30 LUNCH**



## PROGRAMA 20 DE SETEMBRE DE 2017

SALA FRANCESC CAMBÓ, RECINTE MODERNISTA SANT PAU  
C/ SANT ANTONI MARIA CLARET 167, BARCELONA

### 16:00-18:30 TAULES MULTIDISCIPLINARS (SESSIONS EN PARAL·LEL)

#### TAULA MULTIDISCIPLINAR 1

##### **Malalties Intersticials (FPI, FP associades a Malalties autoimmunes), mesotelioma i sarcoidosi**

**Dra. Vanesa Vicens Zygmunt**, Unitat de Malalties Pulmonars Intersticials Difuses, Servei de Pneumologia, Hospital de Bellvitge.

**Dra. Amalia Moreno**, Unitat de Fibrosi Pulmonar Idiopàtica, Servei de Pneumologia, Hospital Parc Taulí.

**Dr. Iván Castellví**, metge adjunt de la Unitat de Reumatologia i responsable de la Unitat d'Esclerodèrmia, Hospital de Sant Pau.

**Inferm. Fàtima Morante**, presidenta Associació Malalts Respiratoris "A tot Pulmó", Hospital de Sant Pau.

**Dr. Jacobo Sellarés**, Servei de Pneumologia, Hospital Clínic de Barcelona.

**Dra. Elisabeth Martínez**, Servei de Cirurgia Toràctica, Hospital de Sant Pau.

**Dr. Joan Mañá**, cap de secció de Sarcoidosi, Servei de Medicina Interna, Hospital de Bellvitge.

#### TAULA MULTIDISCIPLINAR 2

##### **Fibrosis Quística, Discinèsia ciliar primària**

**Dra. Sílvia Gartner**, coordinadora de la Unitat de Fibrosis Quística Pediàtrica, Hospital Vall d'Hebron.

**Dra. Sandra Rovira**, Unitat de Pneumologia Pediàtrica i Fibrosi Quística, Hospital Vall d'Hebron.

**Dr. Jordi Costa**, metge adjunt de la secció de Pneumologia Infantil i Unitat de FQ, Hospital Sant Joan de Déu.

**Inferm. Sílvia Rodríguez**, infermera referent de la Unitat de Pneumologia i FQ, Hospital Sant Joan de Déu.

**Dra. Núria López**, fisioterapeuta, Hospital Parc Taulí de Sabadell

**Dra. Rosa Burgos**, coordinadora de la Unitat de Suport Nutricional, Hospital Vall d'Hebron.

**Sra. Dolores González**, treballadora social, Hospital Parc Taulí de Sabadell.

## PROGRAMA 20 DE SETEMBRE DE 2017

SALA FRANCESC CAMBÓ, RECINTE MODERNISTA SANT PAU  
C/ SANT ANTONI MARIA CLARET 167, BARCELONA

### TAULA MULTIDISCIPLINAR 3

#### **Malalties Quístiques Pulmonars (LAM, Histiocitosi de cèl·lules de Langerhans, Esclerosis tuberosa) i déficit alfa-1-antitripsina**

**Dr. Miguel Ángel Pujana**, investigador en càncer, Institut Català d'Oncologia, IDIBELL.

**Dra. Roser Torra**, responsable de Malalties Renals Hereditàries, Fundació Puigvert.

**Dra. Sílvia Barril**, Servei de Pneumologia, Hospital Arnau de Vilanova.

**Dr. Marc Miravittles**, Servei de Pneumologia, Hospital Vall d'Hebron.

**Sra. Anna Ferran**, professora associada de l'URV i Fisioterapeuta respiratòria a Inspira't fisioteràpia i Responsable de formació i projectes de la Fundació Lovexair a Catalunya.

**Dra. Dolors Sales**, nutricionista, Hospital Clínic de Barcelona.

### TAULA MULTIDISCIPLINAR 4

#### **Hipertensió Arterial Pulmonar**

**Dra. Maite Subirana**, cap Clínic, coordinació Consultes Externes Servei de Cardiologia, Hospital de Sant Pau. Unitat Integrada de Cardiopaties Congènites de l'adult Vall d'Hebron - Sant Pau.

**Dr. Joan Albert Barberà**, coordinador del Programa Corporatiu de Recerca (PCI) sobre Hipertensió Pulmonar del Centre d'Investigació Biomèdica en Xarxa de Malalties Respiratòries, CIBERes.

**Dr. Diego Rodríguez**, Servei de Pneumologia, Hospital del Mar.

**Dra. Imma Salvador**, Servei Pneumologia, Hospital Verge de la Cinta de Tortosa.

**Inferm. Yolanda Torralba**, investigació membre CIBERes, Hospital Clínic de Barcelona.

**Inferm. Anna Ramírez**, gestora de cas, Hospital Clínic de Barcelona.



# MALALTIES MINORITÀRIES

- > HI HA MÉS DE 7.000 MALALTIES MINORITÀRIES.
- > AFECTEN A 5 DE CADA 10.000 PERSONES.
- > AL VOLTANT DEL 80% SÓN D'ORIGEN GENÈTIC.
- > PODEN AFECTAR EL 3-4% DELS NOUNATS.

## LES MALALTIES RESPIRATÒRIES MINORITÀRIES

### FIBROSI PULMONAR IDIOPÀTICA (FPI)

Malaltia pulmonar no neoplàsica caracteritzada per la formació de teixit cicatricial en els pulmons sense causa coneguda. Afecta al voltant de 5 milions de persones a tot el món, amb una prevalença lleugerament superior en homes (1/5.000) que en dones (1/7.700). L'edat mitjana a l'inici de la malaltia és de 66 anys.

### FIBROSIS QUÍSTICA (FQ)

Trastorn genètic caracteritzat per la producció de suor amb un alt contingut en sals i de secrecions mucoses amb una viscositat anormal. S'estima una prevalença de 1/8.000-10.000 individus. És una malaltia crònica i generalment progressiva, que apareix durant la infància o, més rarament, en el nouat.

### LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS (LAM)

Malaltia poc freqüent d'origen desconegut que afecta a dones, generalment en edat fèrtil. És un creixement anòmal de les cèl·lules de múscul llis, que envaeixen el teixit pulmonar, incloent les vies aèries i vasos limfàtics i sanguinis, provocant la formació de quists

que destrueixen el parènquima pulmonar, dificultant el subministrament d'oxigen a l'organisme.

### HISTOCITOSI DE CÈL·LULES DE LANGERHANS (HCL)

Malaltia sistèmica associada amb la proliferació i acumulació (normalment en granulomes) de cèl·lules de Langerhans en diversos teixits. La seva prevalença és 1-2 / 100.000, i apareix durant la infància.

### HIPERTENSIÓ ARTERIAL (HAP)

Malaltia que afecta 15-50/1000.000. El seu origen es troba en una elevada pressió sanguínia en les artèries pulmonars. Aquest augment en la pressió sanguínia exerceix pressió sobre el cor arribant finalment a col·lapsar el costat dret. És una malaltia molt greu i alhora incurable.

### ALFA-1 (DAAT)

Malaltia genètica que es manifesta per emfisema pulmonar, cirrosi i, més rarament, panniculitis. La prevalença és del 1/2.500. Es caracteritza per baixos nivells sèrics d'alfa-1 antitripsina (AAT), principal inhibidor de proteases (IP) en el sèrum humà.

## SUPORT



separ



Generalitat de Catalunya  
Consell Consultiu de Pacients de Catalunya

## COL·LABORA



AFEFPI  
Asociación de Familiares y Enfermos  
de Fibrosis Pulmonar Idiopática



## PATROCINA

