

SUPPLEMENTO AL N.2-2016

Orizzonti FC

Organo della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

*Gruppo di Studio Multidisciplinare della SIFC sull'Aderenza
Terapeutica in Fibrosi Cistica*

La valutazione e l'implementazione dell'aderenza alla terapia inalatoria e alla fisioterapia respiratoria nella Fibrosi Cistica



A cura di: Francesca Alatri, Roma - Anna Brivio, Milano - Rosaria Casciaro, Genova - Paola Catastini, Firenze - Carla Colombo, Milano - Maria Vittoria Di Toppa, Roma - Beatrice Ferrari, Firenze - Monica Donà, Treviso - Daniela Fazio, Messina - Amalia Negri, Livorno - Anna Maria Oneta, Milano - Sergio Oteri, Messina - Serena Quattrucci, Roma - Valeria Raia, Napoli - Donatello Salvatore, Potenza - Sergio Zuffo, Firenze

Orizzonti FC

Organo della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

Direttore Editoriale

Cesare Braggion

Comitato editoriale

Ermanno Baldo

Massimo Conese

Rosaria Casciaro

Manuela Goia

Annamaria Macchiaroli

Giuseppe Vieni

Sonia Volpi

Luigi Ratclif

Mirco Ros



**Società Italiana per lo studio della
Fibrosi Cistica**

Presidente: Carlo Castellani

Consiglio Direttivo:

Natalia Cirilli, Diletta Innocenti,
Fabio Majo, Laura Minicucci,
Anna Oneta, Valeria Raia,
Donatello Salvatore.
email: sifc@sifc.it; segreteria@sifc.it
Tel. +39 0259902320

Proprietario della Testata:

Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

Direzione, Redazione, Impaginazione, Amministrazione:

EAC s.r.l.
via Sannio, 4 - 20137 Milano
Tel. 0259902320, Fax 0259900758,
scientific.publications@eac.it

Stampa:

Tipografia Pesatori s.n.c.,
Via Varalli, 1 - 20089 Vallembrosia di Rozzano MI,
Tel. 0258011931 Fax 0258011951

Abbonamento:

gratuito ai Soci in regola con il pagamento della
quota annuale

© EAC s.r.l., Milano

Tutti i diritti sono riservati. Nessuna
parte di questa pubblicazione può essere
riprodotta, trasmessa o memorizzata in qualsiasi
forma e con qualsiasi mezzo

*Immagine in copertina:
Caravaggio, Narciso, 1597-1599
Galleria Nazionale d'Arte Antica,
Palazzo Barberini, Roma*

SUPPLEMENTO AL N.2-2016

*Gruppo di Studio Multidisciplinare della SIFC sull'Aderenza
Terapeutica in Fibrosi Cistica*

La valutazione e l'implementazione dell'aderenza alla terapia inalatoria e alla fisioterapia respiratoria nella Fibrosi Cistica

1. Prefazione	pag. 1
2. Introduzione	pag. 2
3. Fattori favorenti l'aderenza	pag. 4
3.1 Intervento educativo	pag.4
3.2 Supporto con assistenza domiciliare	pag. 6
4. Ruolo dei professionisti	pag. 7
4.1 Ruolo del medico	pag. 7
4.2 Ruolo dello psicologo	pag. 8
4.3 Ruolo del fisioterapista	pag. 9
4.4 Ruolo dell'assistente sociale	pag. 10
4.5 Ruolo dell'infermiere	pag. 10
5. Metodi di valutazione dell'aderenza	pag. 11
6. Aderenza alla terapia inalatoria	pag.12
6.1 Inalatori pressurizzati predosati (pMDI)	pag. 13
6.2 Nebulizzatori jet	pag. 13
6.3 Nebulizzatori elettronici a membrana vibrante	pag. 14
6.4 Adaptive Aerosol Delivery (AAD)	pag. 14
6.5 Inalatori a polvere secca (PDI)	pag. 16
6.6 Proposta d'intervento educativo e check-list per la terapia inalatoria	pag. 18
6.7 Riferimenti bibliografici	pag. 20
6.8 A cura di	pag. 21
7. Aderenza alla fisioterapia respiratoria	pag. 22
7.1 Diagnosi entro il primo anno di vita – lattante	pag. 23
7.2 Da 1 a 3 anni	pag. 24
7.3 Dai 4 ai 10 anni	pag. 25
7.4 Preadolescenza	pag. 25
7.5 Adolescenza	pag. 26
7.6 Transizione: passaggio ad altro team di cura (pediatrico/adulti)	pag. 26
7.7 Aggravamento	pag. 27
7.8 Riferimenti bibliografici	pag. 27
7.9 A cura di	pag. 28



1. PREFERAZIONE

Verso la fine del 2011, è nato il gruppo di studio della SIFC sull'aderenza alla terapia respiratoria, su indicazione del prof. Magazzù, allora Presidente SIFC. In quel periodo l'aderenza era in Italia ancora un argomento poco conosciuto, ma, soprattutto, poco percepito per la sua importanza. I progressi assistenziali e terapeutici, che hanno determinato un notevole aumento della sopravvivenza dei pazienti FC, hanno generato però un incremento del carico terapeutico che male si adatta alla necessità dei pazienti di essere autonomi, di formarsi una famiglia e di condurre, in definitiva, una vita la "più normale" possibile. Le cure sempre più complesse e onerose determinano nel tempo una perdita progressiva dell'aderenza che comporta inevitabilmente un peggioramento dello stato di salute e un ulteriore aggravio terapeutico. Risulta perciò particolarmente importante per gli operatori dei Centri FC la conoscenza del problema "Aderenza". Inoltre, l'affacciarsi allo scenario terapeutico di nuovi farmaci promettenti per la cura del difetto di base, ma particolarmente costosi, impone di valutare quale sia l'entità dell'aderenza nei pazienti FC, quali i mezzi per valutarla e quali le strategie per implementarla.

Il gruppo si è formato per l'adesione spontanea di operatori appartenenti a tutte le aree professionali, operanti nell'assistenza ai pazienti con FC (medici, psicologi, fisioterapisti, assistenti sociali e infermieri), ed ha deciso di occuparsi inizialmente dell'aderenza terapeutica in generale, per poi studiare l'aderenza alla terapia inalatoria e, infine, l'aderenza alla fisioterapia respiratoria. La metodologia condivisa è stata quella di operare mediante una revisione della letteratura degli ultimi dieci anni, seguita dalla suddivisione dei lavori tra i vari componenti dei gruppi professionali, dall'elaborazione di schede di commento ai lavori, dalla preparazione dei singoli elaborati e, raccolta di questi da parte dei coordinatori professionali. Successivamente si è proceduto alla discussione degli elaborati, alla revisione e omogeneizzazione di tutto il materiale ed all'invio per un commento ad un rappresentante degli adulti FC. Per rendere più agevole e rapido l'andamento del lavoro si è deciso di confrontarsi per via telematica e incontrarsi 2/3 volte all'anno sfruttando l'occasione del meeting di primavera della SIFC e quella del congresso annuale SIFC per la discussione e la revisione del materiale prodotto.

Serena Quattrucci, Roma

2. INTRODUZIONE

I continui progressi nella “care” della Fibrosi Cistica (FC), intesa come gestione globale del paziente, hanno portato ad un rilevante incremento dell’aspettativa di vita dei pazienti, con la mediana della sopravvivenza che nel 2014 ha raggiunto i 39,3 anni (1). Tuttavia, il complesso regime terapeutico a cui si sottopongono quotidianamente i pazienti, soprattutto in età adulta, crea grandi difficoltà nella gestione della cura con importanti ricadute sulla qualità della vita. Di conseguenza, il pesante carico terapeutico può determinare una perdita progressiva dell’aderenza al trattamento stesso, nel tentativo di bilanciare il tempo da dedicare alla cura con quello da dedicare all’istruzione, al lavoro, alla famiglia e allo svago.

La perdita di aderenza a sua volta accentua il rischio di peggioramento della malattia; per questo si pone fortemente la necessità che il team curante controlli costantemente il parametro “aderenza del singolo paziente e/o della sua famiglia” e si ponga come obiettivo imprescindibile il suo miglioramento.

Da questa riflessione è scaturita la volontà di creare un gruppo di lavoro multidisciplinare composto da tutti i membri del team di cura (medici, psicologi, fisioterapisti, infermieri, assistenti sociali), con l’obiettivo di definire la metodologia più idonea per valutare l’aderenza terapeutica del paziente con FC nelle diverse fasi della malattia, individuare la presenza di fattori favorenti e di quelli ostacolanti (barriere) e fornire le possibili strategie e suggerimenti volti a migliorarla.

Il documento elaborato riassume le principali conclusioni del lavoro del gruppo, con particolare riferimento all’aderenza alla terapia aerosolica e alla fisioterapia respiratoria quale elemento portante del programma di cure dei soggetti con FC, corredato da un aggiornamento delle ultime evidenze scientifiche.

La **compliance** è classicamente definita come il grado di coincidenza tra il comportamento di una persona ed i consigli medici ricevuti (per es. assumere i farmaci ai dosaggi indicati e con la frequenza prescritta), e quindi implica una simmetria decisionale tra l’esperto, che pone l’indicazione al trattamento, ed il paziente, che deve semplicemente attenersi. L’**aderenza**, invece, è un comportamento individuale, che comprende la compliance e la persistenza (per es. continuare la cura per il tempo consigliato). Quando si parla di “aderenza al trattamento” si presume che vi sia un accordo tra il professionista e il paziente, basato sulla comprensione e sulla condivisione delle raccomandazioni che il primo fornisce al secondo. Il termine aderenza è quindi ritenuto più corretto e completo perché include il ruolo attivo del paziente rispettandone i diritti fondamentali.

Sebbene nella letteratura scientifica i termini anglosassoni “compliance” ed “adherence” siano spesso erroneamente utilizzati come sinonimi, si può concludere che la compliance sia da considerare come un tramite per raggiungere l’aderenza quale modalità più stabile e positiva del paziente davanti alle necessità di cura.

Misurarsi con l’aderenza, ma anche con la non aderenza, e utilizzare ciò come una maggiore conoscenza della possibilità di confronto con la gestione di malattia dei pazienti, deve essere inteso come una dimensione tempo che ci si può concedere per camminare, “come su un ponte”, verso la maggiore maturità che il paziente può esprimere nella sua gestione terapeutica, permettendogli di riconoscere i vantaggi della cura e conseguire una reale aderenza.

Nella FC la diagnosi precoce, l’assistenza presso Centri Specialistici, i progressi nella terapia hanno, come già detto in premessa, determinato un rilevante aumento della sopravvivenza. Il regime terapeutico giornaliero, che include la fisioterapia respiratoria, la tera-

pia inalatoria, la terapia antibiotica per via orale e/o per via endovenosa, l'esercizio fisico, l'assunzione di enzimi e vitamine, la dietoterapia, è oneroso, complesso e richiede molto tempo. La progressione della malattia respiratoria può inoltre imporre un maggiore carico terapeutico per l'ulteriore aggiunta della ossigenoterapia, della ventilazione non invasiva, della terapia insulinica e della nutrizione artificiale, quando necessario (2).

L'onere delle cure progressivamente crescente spesso determina una "non – aderenza", con possibile aggravamento delle condizioni cliniche, la necessità di ricoveri ospedalieri sempre più ravvicinati e infine una ridotta sopravvivenza (3).

Per questi motivi in FC, come in altre patologie croniche, la non – aderenza, pur difficilmente quantificabile, in quanto determinata da una moltitudine di variabili (età, sesso, condizioni cliniche, tipologia di farmaco da assumere, etc.), costituisce un problema rilevante e viene stimata oscillare dal 20% al 70% (4-5).

Le ragioni che portano alla non – aderenza (o barriere) al trattamento sono numerose, ma si può provare a classificarle in due fondamentali categorie: ragioni di natura non intenzionale e ragioni di natura intenzionale.

- a) Le **ragioni di natura non intenzionale** si presentano quando il paziente vorrebbe seguire il trattamento prescritto e concordato, ma è ostacolato da fattori che sfuggono al suo controllo (per es. tempo, organizzazione quotidiana, dimenticanza occasionale, sensazione di beneficio non percepito);
- b) Le **ragioni di natura intenzionale** si presentano quando il paziente decide di non seguire il trattamento prescritto (meccanismi di ribellione [per es. verso i genitori] o di "ricompensa / rottura di uno schema").

Per comprendere meglio il fenomeno della non aderenza al trattamento farmacologico è necessario dunque tenere in considerazione tanto i fattori di percezione individuali quanto quelli pratici che possono ostacolare una corretta assunzione (2, 6).

In senso generale i fattori che prevalentemente sostengono la non aderenza al trattamento sono correlati alle seguenti aree:

- ❖ Aspetti legati alla malattia
- ❖ Aspetti legati alla terapia
- ❖ Aspetti legati alla relazione medico - paziente
- ❖ Aspetti legati alla personalità del paziente
- ❖ Aspetti legati alle risorse del paziente
- ❖ Aspetti legati alle risorse dei curanti

mentre la letteratura riporta (7-8) che i pazienti identificano quali cause più frequenti di non – aderenza le seguenti motivazioni:

- onere del trattamento (elevato numero dei farmaci, elevato numero di somministrazioni)
- mancanza di tempo
- dimenticanza accidentale o intenzionale
- percezione dello stato di salute (sentirsi troppo bene/percezione di assenza di beneficio)
- vergogna di assunzione in pubblico dei farmaci
- difficoltà a reperire i farmaci e i dispositivi
- non sufficiente conoscenza della malattia, dei farmaci e dei loro scopi
- fattori sociali (per esempio, lavorativi e sentimentali)

3. FATTORI FAVORENTI L'ADERENZA

3.1 Intervento Educazionale

L'intervento educazionale è un aspetto fondamentale nella cura del paziente FC e sta diventando un obiettivo per tutelare sia il diritto a decidere, sia l'effettiva consapevolezza delle implicazioni di ogni decisione.

La funzione del team FC non si può limitare alla cura routinaria dei pazienti, ma deve estendersi alla prevenzione/controllo delle complicanze, e non può prescindere da un approccio educativo. Educare i pazienti per promuovere una gestione corretta e continuativa della malattia da parte del paziente e della sua famiglia, vuol dire instaurare una relazione spesso negoziale che ha lo scopo di responsabilizzarli, fornendo gli strumenti conoscitivi e pratici per poter adottare o modificare un comportamento e affrontare la malattia con il minimo disagio.

La FC obbliga il paziente a scelte e comportamenti che investono tutta la sua vita quotidiana (lavoro, svago, alimentazione, attività fisica, terapie farmacologiche e riabilitative) anche negli aspetti più intimi (sessualità, matrimonio, figli) (9). Non deve meravigliare che, per affrontare al meglio il suo percorso di malattia, il paziente possa avvantaggiarsi di specifici interventi educativi. A differenza dell'informazione, passiva e incentrata su chi la fornisce, l'educazione è un processo interattivo incentrato su chi apprende. Mentre l'informazione fa parte del dialogo tra team curante e paziente ed è costituita da un insieme di consigli, raccomandazioni e istruzioni, l'educazione è invece una pratica più complessa che implica la scelta di obiettivi d'apprendimento e l'applicazione di tecniche d'insegnamento e di valutazione pertinenti.

Secondo l'O.M.S. *"...l'Educazione Terapeutica consiste nell'aiutare la persona malata e la sua famiglia a comprendere la malattia ed il trattamento, a collaborare alle cure, a farsi carico del proprio stato di salute, a conservare e migliorare la propria qualità di vita"* (10). L'Educazione Terapeutica consiste in un vero e proprio trasferimento pianificato e organizzato di competenze terapeutiche dai curanti ai malati, e può essere considerata una procedura di cura, grazie alla quale i malati e/o i loro familiari apprendono sistematicamente dal personale sanitario, oltre alle conoscenze, anche le capacità pratiche e i comportamenti necessari all'autogestione della malattia (11-12).

In concreto, ciò vuol dire che i curanti, oltre ad informare accuratamente i pazienti, e non semplicemente ad istruire devono anche preoccuparsi di controllare che cosa essi abbiano effettivamente acquisito. Va necessariamente valutato l'apprendimento e le sue conseguenze sulla malattia e la cura, coinvolgendo i pazienti nelle decisioni terapeutiche e dando loro il tempo per riflettere, capire, assentire o dissentire.

E' bene ricordare che la semplice informazione, anche la più dettagliata, è in genere "unidirezionale", cioè da operatore sanitario a malato, e talora troppo tecnica o gergale; inoltre, l'informazione non include la valutazione di cosa e quanto abbia capito chi ci ascolta, rischiando così di essere a volte inutile, se non addirittura ansiogena e controproducente.

Per realizzare un efficace dialogo educativo, cioè "bidirezionale", è indispensabile sapersi "sintonizzare" con il malato, iniziando con un attento ascolto e scegliendo accuratamente linguaggio e "tempi" della comunicazione.

Per curare efficacemente un paziente con FC, oggi non è più sufficiente limitarsi alla corretta interpretazione dei segni e sintomi clinici della sua malattia e/o alla prescrizione di farmaci o di programmi di fisioterapia o esercizio fisico. Un approccio terapeutico completo implica che tra équipe curante e paziente si stabilisca una vera e propria alleanza terapeutica (13).

Da una recente revisione della letteratura (14) emerge che il modello di cura complesso di una malattia cronica come la FC non ha ancora sviluppato adeguati modelli di transizione dall'età adolescenziale a quella adulta, interferendo sui corretti comportamenti di gestione della malattia. Per esempio, i genitori si convincono che l'adolescente non è in grado di "trattare" la sua malattia. Sebbene gli adolescenti sembrano percepire meno questa necessità rispetto ai genitori, l'incertezza sulla qualità di cura fornita dal centro adulti correla con l'attitudine più negativa del paziente verso la transizione, predisponendo ad una minore aderenza al programma terapeutico previsto. Il successo di un programma di sviluppo della transizione deve quindi tenere conto delle variabili sociali ed ambientali, con il coinvolgimento multidisciplinare di tutti gli *stakeholders*, deve iniziare già in età pediatrica quando il bambino comincia ad autogestirsi nelle cure e deve essere valutato prospetticamente. Tutto ciò al fine di condividere linee guida, nel rispetto delle esigenze personali e familiari.

L'intervento educativo deve quindi guidare il paziente a:

- *conoscere* la propria malattia (*area del sapere = conoscenza*);
- *gestire* la terapia in modo efficace e competente (*area del saper fare = autogestione*);
- *prevenire* le complicanze evitabili (*area del saper essere = comportamenti*).

Possiamo quindi definire l'educazione come una "esperienza pianificata d'apprendimento", attuata attraverso una combinazione di metodi, tra i quali l'insegnamento, il *counseling* (l'insieme di tecniche, abilità, atteggiamenti per aiutare le persone a gestire le loro situazioni utilizzando le proprie risorse personali) e le modificazioni del comportamento.

Per essere efficace l'educazione deve quindi:

- essere graduale, realistica, adattata alle caratteristiche del destinatario, continua, ripetuta nel tempo, sottoposta a continue verifiche;
- coinvolgere gli aspetti della malattia maggiormente rilevanti per quella persona e la sua famiglia (timori inespressi, aspettative, desideri);
- consentire alla persona di sentirsi protagonista della propria malattia sia nella fase di pianificazione terapeutica sia in quella di attuazione di tali prescrizioni;
- tenere conto che ogni individuo ha bisogno di ricevere un approccio personale in relazione alle sue abilità, alla sua disponibilità a prendersi responsabilità di se stesso.

Si potrebbe sintetizzare, in definitiva, la filosofia del progetto, nell'integrare la normale prassi di comunicazione operatore/paziente con gli elementi motivazionali che sfuggono alla ragionevolezza clinica, incentrandosi non solo sull'organismo ma sulla persona, e non solo sulla terapia ma sulla cura. A conferma di ciò, attraverso uno studio di tipo osservazionale volto ad individuare quali sono le barriere e i possibili facilitatori per l'autogestione della malattia in adolescenti e adulti con FC, mediante la formulazione di interviste motivazionali, è stato sorprendentemente evidenziato che l'aderenza terapeutica migliora nelle settimane che precedono e seguono la visita presso il Centro di cura (8). Studi precedenti avevano già dimostrato che coloro che frequentano il Centro di cura più di quattro volte l'anno presentano un migliore stato di salute polmonare: influenza positiva del "feedback of health information"?

Gli elementi utili a favorire una migliore e più efficace relazione con i pazienti, quindi, riguardano principalmente:

- **Lo stile di "visita e/o intervento terapeutico"**. Va adattato ai bisogni specifici di ciascun paziente, in modo che tutti abbiano l'opportunità di essere coinvolti nelle decisioni che li riguardano, stabilendo il livello di coinvolgimento che ciascuno preferisce;

- **La modalità di comunicazione.** Va individuata quella più efficace e funzionale per ciascun paziente e vanno adottate modalità e accorgimenti per rendere l'informazione accessibile e comprensibile (usando immagini, simboli, figure più grandi, linguaggi diversi, o avvalendosi se necessario di una figura di supporto per il paziente);
- **Le informazioni più rilevanti e pertinenti.** Vanno fornite al paziente riguardo la sua specifica situazione e i possibili trattamenti, in modo semplice, evitando il gergo specialistico e i tecnicismi;
- **Il punto di vista del paziente.** Bisogna cercare di capire quali sono le sue conoscenze, le sue preoccupazioni, i suoi bisogni. Poiché questi elementi possono modificarsi col passare del tempo, è opportuno condividerli volta per volta, possibilmente con scadenze regolari concordate insieme. Ciò vale in misura ancora maggiore per i pazienti con FC, sottoposti a terapie a lungo termine e che assumono più farmaci contemporaneamente (politrattati o complessi).

3.2 Supporto con assistenziale domiciliare

Tra i fattori favorevoli all'aderenza terapeutica ci sembra utile sottolineare come l'assistenza domiciliare fornita direttamente dal Centro, che ha in carico il malato, o da personale dei servizi territoriali addestrato nel Centro e conosciuto dalla famiglia/paziente possa fornire alla famiglia o al malato stesso una visione diretta delle possibilità materiali di assistenza, dei livelli di conoscenza della patologia e la messa in pratica di quanto insegnato. Il supporto a domicilio può essere riservato alle famiglie di lattanti neodiagnosticati per creare le basi di una buona aderenza, ai pazienti che necessitano di un rinforzo assistenziale per la somministrazione di antibiotici per via venosa ovvero di un sostegno fisioterapico nelle fasi di aggravamento, nelle quali è più alto il rischio di un cedimento dell'aderenza, fino ai pazienti nella prima fase di adattamento dopo il trapianto polmonare, quando si trovano a dover gestire la malattia in modo completamente diverso dal precedente.

4. RUOLO DEI PROFESSIONISTI

In Italia l'assistenza al paziente FC è erogata nei Centri di riferimento da un gruppo specialistico integrato che comprende come team di base il medico, lo psicologo, il fisioterapista, l'infermiere, l'assistente sociale, e, laddove siano disponibili, anche il dietista, il genetista ed altre figure specialistiche.

Nell'ambito del team ogni figura professionale ha un ruolo specifico che deriva dalle proprie competenze nella valutazione del grado di aderenza e nella gestione dei mezzi atti a migliorarla. Tuttavia, alcuni comportamenti comuni, quali limitare le informazioni ai punti essenziali usando un linguaggio corrente e non tecnico e verificare quanto sia stato realmente recepito, sono in grado comunque di migliorare l'aderenza alle terapie.

Prima dell'inizio di qualsiasi trattamento è essenziale che ciascun operatore sanitario elabori con il paziente un piano terapeutico che tenga conto delle caratteristiche specifiche della persona e della famiglia di appartenenza del malato, quali ad esempio lo stile di vita e le abitudini, ma anche ansie ed aspettative. Pur riconoscendo il ruolo di nuovi strumenti che facilitano la somministrazione di farmaci per assicurare una buona aderenza a trattamenti fortemente raccomandati, occorre investire molto nell'educazione dei pazienti e nel monitoraggio frequente, nella comprensione del trattamento stesso e della sua applicazione.

Identificare precocemente situazioni di depressione e ansietà, particolarmente comuni sia nei genitori, specie le madri, sia nei pazienti nelle diverse età, recepire la richiesta e proporre ulteriori supporti personalizzati in grado di facilitare l'erogazione di farmaci, promuovere nuove modalità di comunicazione attraverso i moderni strumenti elettronici, possono migliorare l'aderenza ai programmi previsti dal team di cura.

A questo riguardo, sarebbe interessante che il team di cura potesse valutare l'opportunità di esplorare l'intimità del profilo umano del paziente (specie adolescenti e adulti) attraverso un osservatorio della sua vita al di fuori dell'esclusivo campo della FC. Ad esempio, i blog dei pazienti possono consentire di estrapolare dai loro spazi di narrazione pubblica le parole chiave a cui è più sensibile (ambizione, frustrazione, stanchezza, ribellione, socialità, entusiasmo, asocialità, lascivia, apatia etc.) e farne tesoro per integrare la narrazione del paziente stesso durante le anamnesi in sede di visita.

Di fatto, oggi le persone hanno infiniti spazi di narrazione di sé, che concedono spontaneamente al pubblico e che vengono ancora ignorati perché ritenuti non pertinenti. In un'analisi dell'aderenza, che metta la persona al centro, sarebbe superficiale non integrare l'analisi clinica con momenti di analisi informale dell'essere-individuo al di fuori dell'essere-paziente.

Una buona qualità di relazione con il paziente deve in parte uscire dalla sua dimensione esclusiva di essere-paziente. È gratificante per lui sentirsi percepito e conosciuto per quello che rappresenta nel mondo come persona. Tenderà a fidarsi e a collaborare maggiormente se saprà di essere considerato per quello che è, e non solo per quello che è-nel-momento-della-terapia.

4.1 Ruolo del medico

In una malattia complessa come la FC spetta anzitutto al medico il compito di introdurre le nozioni basilari relative alla patologia e alla sua storia naturale, focalizzando prevalentemente le informazioni, almeno in una prima fase, sulle motivazioni che giustificano le terapie consigliate, sulle finalità stesse dei trattamenti prescritti e sulle modalità di assunzione. Il

supporto con materiale scritto può agevolare l'informazione. Le evidenze raccolte dai dati della letteratura dimostrano come a tutt'oggi non è ancora disponibile per tutti i pazienti una terapia in grado di controllare il difetto di base ma, in diversa misura, in grado di controllare sintomi e complicanze. Al fine di raggiungere una buona intesa terapeutica con il paziente e/o con i suoi familiari è indispensabile che il medico sia in grado di:

1. fornire al paziente spiegazioni accurate;
2. informarlo sui rischi potenziali di un mancato rispetto delle indicazioni terapeutiche;
3. coinvolgerlo sul piano decisionale in modo che si senta partecipe e corresponsabile della riuscita della cura;
4. accertarsi che abbia compreso nel dettaglio le indicazioni ricevute;
5. dedicare tempo al monitoraggio del suo comportamento in termini di adesione alla terapia;
6. affrontare insieme al paziente argomenti delicati, quali la comparsa di eventuali complicanze e le aspettative di miglioramento;
7. formulare una strategia terapeutica che valuti, da una parte, la disponibilità e le attitudini del singolo paziente, dall'altra, la migliore evidenza possibile compatibile con la scelta terapeutica, ma comunque condivisa;
8. semplificare, quando possibile, le caratteristiche della terapia, adeguando per esempio le modalità e i tempi del dosaggio dei farmaci prescritti alle attività e agli orari della vita del paziente, adattandosi al suo profilo umano;
9. coordinare e armonizzare l'attività svolta dal team che opera nell'ambito del Centro di cura.

4.2 Ruolo dello psicologo

Il ruolo dello psicologo, perseguito attraverso interventi strutturati e di osservazione libera, colloquio clinico, somministrazione di test di personalità, deve poter raccogliere elementi utili a delineare il profilo del paziente e della sua famiglia in relazione alla malattia e alla sua gestione. All'interno di tale valutazione deve essere inoltre inserita la conoscenza dello stile di comunicazione esistente tra il paziente ed il team di cura.

Questo obiettivo potrà essere raggiunto attraverso:

1. comprensione della struttura di personalità del paziente/familiari: presenza/assenza di nuclei depressivi/ansiosi e o di patologia maggiore; aspetti di rigidità/lassità del sistema; presenza/assenza di meccanismi di difesa relativi alla malattia;
2. comprensione delle relazioni familiari: valutazione clinica delle modalità delle relazioni interne alla coppia paziente – genitori, alla coppia genitoriale, alla coppia paziente – partner;
3. comprensione dello stile della comunicazione emotiva delle relazioni familiari: individuare quanto e come il paziente può condividere gli aspetti emotivi riguardanti il confronto con la malattia con l'uno o con l'altro genitore o con il partner;
4. conoscenza della presenza di eventuali conflitti: valutare la presenza o assenza di criticità nelle relazioni familiari;
5. conoscenza delle risorse utili ad affrontare i conflitti; valutare la presenza o assenza di aspetti personali del paziente o dei suoi familiari che possano lasciare spazio ad una comunicazione volta a ridefinire le aree di difficoltà e conflitto; valutare inoltre presenza o assenza di fattori protettivi del conflitto e specificamente aspetti economici – lavorativi; stabilità delle relazioni extra-familiari, progetti, amicizie; investimento su attività extra-lavorative;
6. conoscenza dei fattori di influenza che sono esterni al paziente ed alla sua famiglia, quali l'ambiente di lavoro (dove ad esempio le problematiche di salute possono

configgere con modelli di “performance”) e la vita sociale, nella quale la persona può adeguarsi al percepito che la comunità ha di lui/lei;

7. comprensione dello stato di accettazione della malattia: individuare comportamenti di scarsa valutazione dei messaggi e dello stato emotivo, riconoscere aspetti di adeguatezza/inadeguatezza dei comportamenti rispetto alla condizione clinica.

La possibilità di una maggiore comprensione del singolo paziente e del suo sistema permetterà di individuare e attivare il più idoneo intervento clinico nella presa in carico psicologica, nella considerazione che un ruolo maggiore nella possibilità di avere aderenza è svolto dalle risorse emotive del paziente.

4.3 Ruolo del fisioterapista

La gestione del programma di riabilitazione respiratoria è un elemento essenziale del processo di cura per le persone affette da FC. Assistere, educare e supportare i pazienti e le loro famiglie nelle tecniche di fisioterapia respiratoria, dalla diagnosi iniziale alla fase terminale della malattia, è tra i compiti primari del Fisioterapista del Centro FC, che partecipa attivamente alla valutazione funzionale del paziente sia in ambito ospedaliero (ambulatoriale, di ricovero diurno ed ordinario) che in ambito domiciliare. Uno degli scopi prioritari perseguiti dai fisioterapisti è quello di favorire, per quanto possibile, la capacità di autogestione della malattia. Gli aspetti educazionali non vengono affrontati come un'entità a sé stante, ma sono parte integrante di ogni intervento.

Nello specifico:

1. **Valutazione.** È il punto di partenza per identificare i problemi del singolo paziente e, soprattutto, le loro priorità. Ciò permette la formulazione di un programma personalizzato che tenga conto del carico terapeutico, per cercare di rendere fattibile, soprattutto nella vita quotidiana, l'esecuzione di ciò che viene richiesto al paziente.
2. **Terapia inalatoria.** Valutazione, scelta dei dispositivi inalatori appropriati; addestramento ed educazione del paziente e della famiglia al loro uso ottimale; verifiche e controlli periodici dell'adeguatezza dei dispositivi e della loro efficienza (check list) e della necessità di assistenza e sostituzione dei dispositivi.
3. **Terapia di disostruzione bronchiale.** Valutazione, scelta delle tecniche in base ai problemi individuali dei pazienti; addestramento ed educazione del paziente o del caregiver sull'uso ottimale delle diverse tecniche; follow-up per verifica e sostegno.
4. **Esercizio fisico.** Promuovere uno stile di vita attivo, privilegiando attività sportive con i coetanei; valutare, formulare un programma personalizzato di riallenamento allo sforzo; follow-up per verifica e sostegno.
5. **Gestione delle complicanze.** Valutazione delle complicanze quali: incontinenza urinaria, emottisi, pneumotorace, osteoporosi, dolore, diabete, reflusso gastro-esofageo ed altre; formulazione di programmi fisioterapici per cercare di curare e limitare i danni associati alle complicanze legate alla patologia di base.
6. **Gestione di situazioni specifiche.** Valutazione di situazioni quali la gravidanza, l'insufficienza respiratoria (ossigeno dipendenza, necessità di ventilazione non-invasiva), la fase pre- e post-trapianto, la necessità di cure intensive, la fase terminale della malattia e le cure di fine vita per pianificare interventi specifici.
7. **Controllo delle infezioni.** Valutazione dei rischi di infezioni crociate e da dispositivi; formulare un programma di manutenzione, pulizia/disinfezione; verifiche periodiche.
8. **Formazione:** migliorare ed aggiornare le conoscenze dei pazienti, delle famiglie e dei fisioterapisti territoriali coinvolti nel piano di cura.

4.4 Ruolo dell'assistente sociale

Il servizio sociale si fonda sul rispetto dei valori comuni quali la dignità della persona, riconoscendo la capacità dell'uomo di affermare il suo valore intrinseco e la sua dignità.

La funzione dell'assistente sociale (AS) è rivolta ai pazienti e alle famiglie per sostenere l'autonomia degli stessi, aiutandoli all'individuazione delle risorse disponibili per l'attivazione di strategie atte al sostentamento dei bisogni, alla risoluzione dei problemi emergenti sin dalla comunicazione di diagnosi e per tutta la presa in carico della famiglia.

La FC è disciplinata dalla legge nazionale n. 548/93, secondo cui, su prescrizione del centro di cura, la ASL di residenza del paziente fornisce quanto necessario per la prevenzione e cura. Nonostante ciò, i tempi di attesa tra la prescrizione e la reale consegna sono spesso allungati da problematiche burocratiche o da altre variabili che, poste all'attenzione dell'operatore sociale del centro, possono trovare una strategia risolutiva appropriata che favorisca la risoluzione del caso.

L'AS pertanto collabora anche alle risoluzioni delle difficoltà relative a:

1. fornitura farmaci da parte delle ASL di competenza;
2. assistenza domiciliare integrata con le ASL;
3. problematiche istituzionali;
4. rapporti con le scuole;
5. inserimento lavorativo e scolastico;
6. problematiche lavorative;
7. sostegno ai pazienti e alle famiglie nel rapporto con i servizi del territorio;
8. certificazioni.

4.5 Ruolo dell'infermiere

Gli infermieri contribuiscono all'aderenza alle terapie fin dal primo momento della presa in carico del paziente da parte del centro di cura. Vengono preparati dei piani assistenziali che rispondono ai diversi bisogni dei pazienti e delle famiglie e che di anno in anno vengono rivisti ed aggiornati a seconda delle nuove necessità assistenziali.

Al fine di favorire l'aderenza alla terapia l'infermiere deve:

1. informare, istruire ed educare alla gestione della terapia domiciliare, tenendo conto per ciascun farmaco della via di somministrazione e delle indicazioni ricevute;
2. informare, istruire ed educare il paziente e/o il caregiver alla gestione degli accessi venosi, siano essi periferici o centrali;
3. informare, istruire ed educare il paziente e/o il caregiver alla gestione della nutrizione enterale, sia con sondino naso - gastrico sia con Gastrostomia percutanea (PEG);
4. informare, istruire ed educare il paziente e/o il caregiver alla gestione del diabete, sia per quanto riguarda la terapia insulinica (dispositivi di somministrazione) sia per la rilevazione della glicemia capillare (reflettometro);
5. informare, istruire ed educare il paziente e/o il caregiver alla prevenzione delle infezioni (lavaggio mani, pulizia e disinfezione dei dispositivi, istruzione alle norme per la prevenzione delle infezioni interpersonali).

Per favorire l'educazione, l'informazione e la formazione, vengono fornite ai pazienti e/o ai loro familiari spiegazioni verbali e dimostrative, nonché brochure informative e schede educazionali aggiornate a seconda dei bisogni terapeutici del momento.

5. METODI DI VALUTAZIONE DELL'ADERENZA AL TRATTAMENTO

Vari metodi sono stati proposti per misurare l'aderenza al trattamento, soprattutto in corso di studi clinici, nei quali si presuppone una perfetta aderenza, quale elemento fondamentale per una corretta valutazione dell'entità del risultato sia in termini di efficacia che di tollerabilità.

Nonostante ciò, una valutazione oggettiva, riproducibile ed accurata dell'aderenza è possibile solo in casi particolari e con difficoltà nella pratica clinica comune.

I metodi più frequentemente riportati per misurare l'aderenza possono essere diretti o indiretti. Ogni metodo ha dei vantaggi e degli svantaggi e, di fatto, nessun metodo può essere considerato ottimale.

Come esempi di metodi diretti vanno ricordati:

- La terapia direttamente osservata (DOT);
- La misurazione della concentrazione del farmaco o di un suo metabolita nel sangue o nelle urine;
- La dimostrazione o il dosaggio nel sangue di un indicatore biologico aggiunto durante la preparazione del farmaco.

I metodi indiretti che misurano l'aderenza sono numerosi:

- questionari auto somministrati al paziente e ai familiari;
- questionari somministrati da ricercatori, interviste strutturate, diari;
- misure dei parametri clinici;
- conta delle compresse o delle fiale utilizzate;
- consumo dei farmaci mediante il controllo del ritiro dei farmaci presso le farmacie;
- utilizzo di strumenti elettronici che misurano l'aderenza per alcuni trattamenti (terapia enzimatica, antibioticoterapia aerosolica);
- telemedicina.

6. ADERENZA ALLA TERAPIA INALATORIA

La terapia aerosolica è la via preferenziale per la somministrazione di farmaci nelle malattie respiratorie, FC compresa, poiché garantisce la deposizione diretta del farmaco nel distretto da trattare ad adeguate concentrazioni, minimizzandone la dispersione e gli effetti collaterali.

Nonostante l'interesse e il riconosciuto beneficio della terapia aerosolica, nella FC l'aderenza dei pazienti, come documentato in letteratura, è ridotta fino al 40 %. La terapia dei pazienti affetti da FC prevede un impegno quotidiano di circa 4 ore al giorno (2) per la fisioterapia respiratoria e le terapie inalatorie comprendenti numerose categorie di farmaci [broncodilatatori, corticosteroidi, fluidificanti (soluzione salina ipertonica), mucolitici (RhD-Nase), antibiotici].

I nebulizzatori tradizionali richiedono molto tempo per la terapia e questo contribuisce alla scarsa aderenza alle terapie domiciliari. La riduzione dei tempi d'inalazione è recepita come vantaggiosa per il paziente: l'efficacia della terapia a fronte di una nebulizzazione più veloce è un risultato che si può tradurre in un miglioramento dell'aderenza e della qualità di vita del paziente con effetti terapeutici comparabili o migliori.

Fattore altrettanto determinante è la comprensione, da parte del paziente, della efficacia delle terapie prescritte e del funzionamento dei dispositivi per l'erogazione. Nella FC i dispositivi disponibili e i nebulizzatori di nuova generazione non necessariamente e non da soli possono migliorare l'aderenza alle terapie da parte dei pazienti FC (16). Specifica attenzione va posta all'educazione all'utilizzo dei *devices* e al monitoraggio dell'esecuzione della terapia. La preferenza espressa dai pazienti, guidata e discussa con il team terapeutico, deve essere uno dei fattori da tenere presente prima della selezione del dispositivo.

In uno studio osservazionale recente alcuni adolescenti, intervistati, hanno ribadito il loro desiderio di ottenere l'indipendenza nell'uso di tecnologie mediche, ma soprattutto il rispetto per la loro capacità a condividere e comprendere i benefici a breve e lungo termine della terapia effettuata (17). A riprova di ciò, attraverso strumenti messi a loro disposizione durante l'intervista (per esempio il disegno) hanno elaborato alcune proposte di modifica dei *devices*, sia per migliorare la collaborazione con la famiglia e con gli operatori dei centri di cura, ma anche per favorire l'integrazione con il loro stile di vita e in comunità.

I *devices* disponibili per la terapia inalatoria si dividono in tre grosse categorie:

- inalatori pressurizzati predosati (pMDI)
- i nebulizzatori
- gli inalatori di polvere secca (DPI).

Le evidenze della letteratura suggeriscono che, se utilizzati adeguatamente, i vari *devices* sono egualmente efficaci (18). Tuttavia, non sono disponibili studi clinici controllati che mettono a confronto l'efficienza del singolo dispositivo con il grado di aderenza del paziente e la risposta clinica.

La scelta del dispositivo può quindi influenzare l'efficacia della terapia ed ogni dispositivo ha i suoi vantaggi e svantaggi. Il successo della terapia inalatoria dipende dall'interazione tra paziente, farmaco e dispositivo utilizzato.

Per una buona ed efficace inalazione dei farmaci è fondamentale il diametro delle molecole nebulizzate, che deve misurare tra i 2 e i 5 micron [*Mass Median Aerodynamic Diameter (MMAD)*] per avere una buona deposizione tracheo – bronchiale, mentre particelle tra 0.5 e 2 micron sono ottimali per una deposizione alveolare. Le particelle di diametro > 5 micron si depositano invece in orofaringe, nel faringe e nella laringe. Generalmente, i dispositivi

comunemente utilizzati producono un aerosol composto da un mix di particelle di diametro diverso tra loro (eterodisperso) e con tempi diversi di nebulizzazione (19-20).

Di seguito si passeranno in rassegna i principali dispositivi per la terapia inalatoria, sottolineandone le caratteristiche principali, i vantaggi e gli svantaggi

6.1 Inalatori Pressurizzati Predosati (pMDI)

Sono piccoli dispositivi portatili, dove farmaco e dispositivo sono abbinati, e possono erogare più dosi di farmaco (dose nota). Spesso vengono utilizzati con camere di espansione e distanziatori per limitare l'alta dispersione del farmaco in orofaringe e per limitare le difficoltà di coordinazione tra movimento della mano che attiva l'erogatore ed inspirazione durante l'utilizzo.

Si dividono in due gruppi: "tradizionali" ed attivati dal respiro:

- I pMDI tradizionali sono composti da una bomboletta, dal farmaco, dal propellente, dalla valvola dosatrice e dal boccaglio. Il farmaco è solo l'1-2% di una miscela composta per la maggior parte (80%) dal propellente. I propellenti utilizzati in passato (clorofluorocarburi, CFC) sono stati sostituiti con gli idrofluoroalcani (HFA) per motivi di salvaguardia ambientale.
- I pMDI attivati dal respiro (es. Autohaler®) eliminano la necessità di coordinare il movimento manuale durante la somministrazione del farmaco. Il meccanismo è attivato dall'inalazione attraverso un beccuccio e innescato automaticamente dallo sforzo inspiratorio del paziente.

Vantaggi	Svantaggi
leggeri e compatti	possibili reazioni ai propellenti
dosi multiple a disposizione del paziente	concentrazione fissa della dose di farmaco
non è necessario preparare il farmaco né il dispositivo	necessità di coordinazione tra mano e respirazione
rapidi	corretta inalazione da parte del paziente
improbabile la contaminazione	

6.2 Nebulizzatori Jet

I nebulizzatori jet più usati in FC appartengono alla categoria "breath enhanced". Sono dispositivi nei quali un compressore immette un flusso d'aria alla base del nebulizzatore generando una depressione che per effetto della struttura interna dell'ampolla avvia l'erogazione del farmaco (primo effetto Venturi); l'apertura della valvola inspiratoria durante l'inspirazione genera un secondo effetto Venturi che aumenta la quantità di farmaco emesso durante l'inspirazione.

Vantaggi	Svantaggi
semplici da usare	trattamenti lunghi
dimensioni contenute	efficacia variabile
Economici	rumorosi
Rapidi	inspirazione del paziente non sempre corretta e costante (ogni atto può essere diverso)
	attenta disinfezione e pulizia

6.3 Nebulizzatori elettronici a membrana vibrante

Funzionano attraverso una membrana forata con il laser ad alta precisione in cui diverse migliaia di fori sono posti nel centro della membrana di acciaio inossidabile. Attraverso un circuito elettronico viene generato un segnale che stimola l'attivatore per la vibrazione; la membrana vibra con una frequenza di risonanza. Cresce così la pressione in prossimità della membrana e il fluido viene nebulizzato attraverso i fori.

Vantaggi	Svantaggi
velocità di nebulizzazione del farmaco 2-3 volte maggiore dei nebulizzatori a jet	manutenzione e pulizia accurata
migliore aderenza e qualità della vita	frequenti interventi di assistenza tecnica
migliore efficacia del trattamento	
silenzioso, leggero, poco ingombrante, a batteria ricaricabile	

6.4 Adaptive Aerosol Delivery (AAD)

La tecnologia degli AAD si è sviluppata negli anni Novanta con lo scopo di generare nebulizzazioni dosate e adattate alle caratteristiche dei pazienti. Gli AAD sono *devices* che analizzano le variazioni pressorie relative al flusso d'aria durante gli atti respiratori, rilasciando il farmaco sulla base del pattern respiratorio del paziente e praticamente annullando la dispersione di farmaco nell'ambiente.

L'I-neb AAD System® fa parte della III generazione degli AAD e rappresenta il primo sistema AAD con tecnologia a membrana vibrante. Funziona a batteria ricaricabile, ha un'autonomia per 40 trattamenti, è piccolo, leggero e silenzioso. Teoricamente è utilizzabile già dai 3-4 anni di età, ma necessita di una buona collaborazione da parte del bambino; il volume della camera di nebulizzazione è di 1 ml (volume residuo 0.1 ml); la durata media di nebulizzazione è di 3 minuti. In 16.102 inalazioni effettuate la percentuale di trattamenti portati a termine è del 99% (21). Il sistema analizza le variazioni pressorie del flusso d'aria nei primi tre atti respiratori; al quarto atto I-neb® emette in maniera pulsata il farmaco per il 50-80% di ciascuna fase inspiratoria. Successivamente continua a monitorare il pattern respiratorio, rilasciando il farmaco sulla base dei tre precedenti atti respiratori. Il paziente ha un sistema di feedback continuo durante l'inalazione. In Italia il sistema I-neb® è utilizzato solo per la nebulizzazione di colistimetato sodico in pazienti con FC, mentre in altre realtà europee viene usato anche per altri farmaci.

Vantaggi	Svantaggi
tempi di nebulizzazione rapidi	utilizzabile per un solo farmaco
nebulizzazione quasi completa del farmaco (dosaggi ridotti)	manutenzione e pulizia accurata
silenzioso, maneggevole, facile da usare	frequenti interventi di assistenza tecnica
sistema di feedback per il paziente	

Al sistema I-neb® è abbinato il sistema di valutazione dell'aderenza e della qualità dell'inalazione, denominato "I-neb insight". Si tratta di un software realizzato per monitorare l'aderenza e la correttezza tecnica dell'esecuzione della terapia antibiotica inalatoria. Vengono registrati data ed ora di ogni trattamento, durata dell'inalazione, percentuale di dose di farmaco inalata e altri dati relativi alla gestione del *device*. Questi dati possono essere trasferiti mediante un'interfaccia ad infrarossi e letti tramite software; è previsto addestramento alla tecnica inalatoria che potrà quindi essere guidata ed ottimizzata.

Una recente review del 2014 (22) afferma che la raccolta elettronica dei dati (mediante sistema I-Neb®) rappresenta il *gold standard* per il monitoraggio/quantificazione dell'aderenza. Questo sistema ha permesso di dimostrare che l'aderenza aumenta nei pazienti in età pediatrica (4-15 anni) che portano il *device* ad ogni visita presso il centro FC; l'aderenza risulta maggiore alla sera e si riduce durante le vacanze estive (23). Presto sarà possibile ottenere queste informazioni, già elaborate in grafici, attraverso un sito dedicato, senza che il paziente si rechi nel centro con il *device*.

Un altro sistema di AAD è quello dell'aerosolizzatore AKITA®. Questo utilizza un compressore/nebulizzatore e simula l'inspirazione del paziente: l'erogazione del farmaco avviene attraverso una specifico trigger inspiratorio. Anche in questo caso è utilizzato per aumentare l'efficacia della terapia e ridurre gli sprechi di farmaco. E' un nebulizzatore Jet: il compressore, mediante una smart-card, gestisce i flussi in base alle caratteristiche del paziente e del farmaco da nebulizzare. La nuova versione del sistema è l'Akita Jet's Favorite – Activaero® (*Flow and volume regulated inhalation technology*). Il paziente regola il tempo d'inalazione in base alle esigenze terapeutiche del momento; si può scegliere tra 10 impostazioni diverse (range 1.5 – 8 sec. per atto respiratorio) che possono essere calibrate sulla base del valore di FEV1 del paziente: volume e flusso del bolo aerosol sono impostati dallo strumento e mantenuti costanti. Il pattern respiratorio del paziente è cruciale per un'inalazione ottimale dei farmaci; tale pattern nel paziente con broncopneumopatia cronica è variabile e spesso subottimale.

Vantaggi	Svantaggi
regolazione elettronica sia del flusso inspiratorio che del volume inalatorio	peso elevato
deposizione ottimale polmonare del 50-75% indipendente dal diametro delle particelle	costi elevati
minima deposizione nel faringe	
dimezzamento dose farmaco per aerosol	

Riportiamo la seguente Tabella che mostra le caratteristiche dei diversi aerosol di tobramicina (4 ml/300 mg), tra cui l'MMAD (diametro medio delle particelle), la frazione di farmaco

in mg delle particelle comprese tra 2 e 5 micron (FPF), la dose erogata in mg di tobramicina e la durata della nebulizzazione in minuti per il volume di soluzione inserito nell'ampolla (24). La Tabella non include un dato importante che è la dose polmonare di farmaco, totale e quella erogata nelle vie aeree centrali e periferiche, che è determinata con i radioisotopi e che dovrebbe orientare maggiormente sulla scelta del device.

	Akita LC Star®	eFlow Rapid®	OptiNeb-ir®	PariBoyLC Plus®
MMAD (µm)	2.7	4.1	5.5	4.8
FPF (mg)	77.3	66	44.2	50.4
DD (mg)	147.2	86	87.9	81.6
Nebulization Time (min)	24.3	5.5	9.9	7.4

Una review Cochrane pubblicata nel 2013 (25) ha valutato l'efficacia, la sicurezza, l'onere del trattamento e l'aderenza alla terapia nebulizzata utilizzando i diversi sistemi di nebulizzazione in pazienti affetti da FC. Gli autori concludono che tecnologie come l'Adaptive Aerosol Delivery (AAD) e la tecnologia a membrana vibrante presentano dei vantaggi rispetto ai sistemi convenzionali in termini di tempo di trattamento, deposizione polmonare, preferenza da parte del paziente e aderenza.

6.5 Inalatori di polvere secca (DPI)

I DPI sono inalatori portatili, azionati dall'inspirazione da parte del paziente, per la somministrazione di farmaci in polvere secca. A differenza dei pMDI non necessitano di propellente. L'atto inspiratorio del paziente crea l'energia necessaria per disgregare da grandi particelle piccole particelle e disperderle in forma di aerosol dal dispositivo. Con i DPI si ha la coordinazione tra il rilascio del farmaco e l'atto inspiratorio. Questo rende possibile il superamento degli "svantaggi" dei pMDI. Al paziente deve essere ben illustrato il funzionamento del dispositivo, in particolare è importante che non espiri dentro il dispositivo perché questo faciliterebbe l'ingresso di umidità nel bocchaglio.

Recentemente la tecnologia ha ulteriormente ottimizzato la terapia con DPI; le particelle di farmaco sono veicolate da molecole leggere e porose e questo migliora il flusso del farmaco e riduce la dispersione rispetto alle formulazioni classiche (micronized blend PulmoSphere®).

Vantaggi	Svantaggi
dispositivi piccoli e ingombranti	deposizione in orofaringe
assenza di propellenti	effetto negativo dell'umidità
richiesta di poco tempo per preparazione ed inalazione	
non necessaria la disinfezione	
attivato dall'inspirio del paziente	

In definitiva, un sistema di terapia aerosolica ideale che metta d'accordo pazienti e staff deve tenere conto di tutti i seguenti fattori:

- Dimensioni ideali delle particelle
- Buon rapporto dose nominale/dose polmonare
- Possibilità di nebulizzare più farmaci con un unico dispositivo
- Funzionamento indipendente dalla posizione del nebulizzatore
- Somministrazione rapida
- Semplice da pulire
- Semplice da usare
- Basso rischio di contaminazione
- Bassa dispersione ambientale del farmaco
- Maneggevole, portatile e poco rumoroso
- Adeguato rapporto Costo/Efficacia

In conclusione, l'ottimizzazione dell'aderenza terapeutica costituisce una sfida per tutti coloro che si occupano di malattie croniche multi organo che necessitano di terapie complesse come la FC. Numerosi sono i metodi di valutazione, i fattori favorevoli e gli ostacoli all'aderenza terapeutica. Se da un lato risulta difficile la valutazione dell'aderenza alle prescrizioni fisioterapiche, all'attività fisica, alla corretta assunzione di farmaci (enzimi pancreatici, vitamine, antibiotici, etc.), dall'altro lato più semplice ed affidabile appare essere la valutazione dell'aderenza verso la aerosolterapia, grazie anche al contributo di strumenti elettronici in grado di fornire un'accurata misura quantitativa e qualitativa di essa.

In quest'ambito resta invece difficile definire quale dispositivo sia da preferire per somministrare i farmaci, sulla base delle revisioni sistematiche disponibili nell'ambito delle patologie respiratorie, per quanto è verosimile che tale scelta debba avvenire tenendo conto delle caratteristiche del farmaco e dell'attitudine e preferenze dei pazienti stessi. Negli anni recenti lo sviluppo di dispositivi farmaco – specifici per la FC ha comportato potenziali vantaggi, soprattutto per i minori tempi richiesti per l'erogazione dei farmaci per via aerosolica e, per alcuni dispositivi, per il minore impegno necessario alla manutenzione, pulizia e disinfezione.

D'altro canto, quando è necessario utilizzare dispositivi diversi tra loro, che richiedono modalità diverse di preparazione ed assunzione del farmaco, differenze nelle operazioni di manutenzione, pulizia e disinfezione, e, non ultimo, il problema dell'ingombro causato dal dover utilizzare più di un modello, ciò può ingenerare confusione e determinare un impatto negativo sull'aderenza.

Le persone con FC non vivono in ospedale e non vivono solo per curarsi: vanno a scuola, lavorano, si spostano, viaggiano e diventa difficile portare con sé quanto necessario per la terapia, soprattutto se in quantità rilevante e se ingombrante. Conciliare efficacia terapeutica, praticità, costi (anche se a carico del SSN, e non diretti del paziente) e tempo per la cura è la scommessa che pazienti ed operatori sanitari devono vincere cercando di semplificare la cura mantenendola efficace.

Una calendarizzazione in itinere di incontri periodici, in occasione degli accessi alle strutture di riferimento, diventa necessaria al fine di potere identificare soluzioni e risultati, come dicono gli inglesi, *"good enough"* cioè buoni abbastanza, per pazienti ed operatori. Il monitoraggio accurato e costante nel tempo può fornire infatti informazioni utili sul livello di aderenza nel singolo paziente, aiutare il clinico ad individualizzare il trattamento per ciascun malato, minimizzando il peso e il costo delle cure, e può contribuire a stabilire una più onesta relazione medico – paziente.

6.6 Proposta di intervento educazionale e check-list per la terapia inalatoria

La cura delle persone con fibrosi cistica si avvale molto della terapia aerosolica e ciò ha portato allo sviluppo di dispositivi farmaco-specifici sempre più numerosi, con l'obiettivo di ottenere una maggiore efficacia terapeutica. Non tutti i dispositivi attualmente disponibili hanno raggiunto lo scopo di una maggiore semplicità d'uso, ma, di contro, hanno accresciuto l'"impaccio" di cose extracorporee che un paziente rischia di doversi trascinare nel viaggio della sua vita. È dovere degli operatori della salute porre molta attenzione nel cercare di ridurre il carico terapeutico, laddove possibile, senza rinunciare a terapie efficaci. I pazienti rischiano di non riuscire ad aderire adeguatamente all'aerosolterapia, anche quando lo vorrebbero, se devono utilizzare più apparecchi, diversi tra di loro per principi di funzionamento, ma soprattutto per modalità d'uso, manutenzione (montaggio, smontaggio, pulizia e disinfezione). È necessario uno sforzo, in accordo con i diretti interessati, nel razionalizzare le terapie e rendere, laddove possibile, fattibile e vivibile un piano terapeutico. È inoltre fondamentale sostenere nel tempo le persone, e una check-list può aiutare a non dimenticare alcuni aspetti fondamentali, anche pratici. Ad esempio, se non ci si preoccupa della verifica della durata dell'aerosol, oltre a far perdurare l'uso di un apparecchio mal funzionante ed inefficace, si rischia una non-aderenza per motivi "banali". Ben più importante è la coscienza del perché si fanno le cose. Ma questo è stato ben spiegato nel testo. La frequenza dei controlli dipende dalle condizioni dei pazienti, ma è plausibile che gli incontri di sostegno e verifica (non fiscale) avvengano almeno 3-4 volte l'anno secondo la calendarizzazione degli accessi, ad esempio al Day-Hospital del Centro di Riferimento e/o di Supporto. Inoltre durante eventuali periodi di ricovero, momento in cui la verifica può essere più approfondita e, per gli aspetti tecnici, più accurata.

Istruzioni per l'uso della check-list

Le voci elencate nella tabella non sono esaustive e richiedono una precisa descrizione a parte, che ogni gruppo di lavoro dovrà concordare (procedure/istruzioni operative) in base ai dati scientifici, alla pratica clinica, al proprio setting operativo. Quanto riferito dalle persone interessate – utenti, caregivers - viene riportato nella cartella clinica, nella sezione fisioterapia (se la check-list è compilata da una/un fisioterapista) o in altre sezioni concordate dal team di cura. L'elenco serve per promemoria e verifica che siano stati affrontati, tra gli utenti e gli operatori della salute, i principali aspetti inerenti l'aerosolterapia, sia per la comprensione e consapevolezza, sia per gli aspetti pratici dei dispositivi.

Check-list annuale¹ AEROSOL

ANNO.....

NOME.....COGNOME.....

Items	data	sì/no	data	sì/no	data	sì/no
Gli obiettivi dell'aerosolterapia sono stati chiariti?						
L'azione dei singoli farmaci è stata spiegata?						
La persona è d'accordo sulla terapia prescritta?						
Verificati quali farmaci in prescrizione?						
E con quali diluizioni?						
È stata verificata la dotazione del paziente su quali nebulizzatori jet o elettronici o di altro tipo sono in possesso?						
È stato chiesto se sono utilizzati?						
Sono stati controllati dal fisioterapista?						
Sono state date istruzioni verbali?						
È stata data l'opportunità al paziente di mostrare direttamente come gestire ed usare gli apparecchi?						
Istruzioni scritte: sono state consegnate?						
Istruzioni scritte: sono state comprese?						
È stato dato al paziente tempo e modo per riformulare gli aspetti educazionali e tecnici, esprimere dubbi, chiedere chiarimenti?						
È stato chiesto il giudizio sulla sensazione di efficacia del farmaco?						
Chiesta la durata dell'aerosolterapia con i singoli farmaci?						
L'aerosol viene assunto completamente?						
È stata chiarita la logica della sequenza di assunzione in relazione alla ft?						
Check per ultimo cambio tubo, filtri, head, nebulizzatore, revisione ingegneria ASL, etc.?						
Chiara la differenza tra pulizia e disinfezione?						
È stato sondato come viene fatta la pulizia e la disinfezione?						
E la frequenza di pulizia e disinfezione?						
Sono stati forniti recapiti telefonici, e-mail del servizio in caso di problemi?						
FIRMA OPERATORE						

Gli items elencati dovrebbero essere controllati tutti nell'arco di ogni anno

6.7 Riferimenti bibliografici

1. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry, Annual Data Report Bethesda, Maryland© 2014 Cystic Fibrosis Foundation. Available online: <http://www.cff.org/>
2. Sawicki J, et al. Managing treatment complexity in cystic fibrosis: challenges and opportunities. *Pediatr Pulmonol* 2012; 47:523-33
3. Eakin MN, et al. Longitudinal association between medication adherence and lung health in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2011; 10:258-64
4. Abbott J, et al. Treatment compliance in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1994; 49:115-20
5. Riekert KA, et al. Pulmonary medication adherence among individuals with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2012; S35:S93
6. Glauser TA, et al. Adherence to the 2007 cystic fibrosis pulmonary guidelines: a national survey of CF care centers. *Pediatr Pulmonol* 2012; 47: 434-40
7. Bregnballe V, et al. Barriers to adherence in adolescents and young adults with cystic fibrosis: a questionnaire study in young patients and their parents. *Patient Prefer Adherence* 2011; 5:507-15 George M, et Al. Perceptions of barriers and facilitators: self-management decisions by older adolescents and adults with CF. *J Cyst Fibros* 2010; 9:425-32
8. Quittner AL, et al. Psychometric evaluation of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised in a national sample. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46:36-44
9. W.H.O. working group. World Health Organisation, Regional Office for Europe. The therapeutic Patient Education. Continuing education programmes for health care providers in the field of prevention of chronic diseases, Geneva, 1998
10. Abbott J, et al. Adherence to the medical regimen: clinical implications of new findings. *Curr Opin Pulm Med* 2009; 15:597-603
11. Wintz L, et al. Patient resources in the therapeutic education of haemophiliacs in France: their skills and roles as defined by consensus of a working group. *Haemophilia* 2010; 16(3):447-54
12. Savage E, et al. Self-management education for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011, 6
13. Kreindler JL and Miller V. Cystic Fibrosis: addressing the transition from pediatric to adult-oriented health care. *Patient Prefer Adherence* 2013; 7:1221-26
14. Latchford, et al. Adherence to nebulised antibiotics in cystic fibrosis *Patient Educ Couns* 2009; 75:141-4
15. Lang AJ, et al. Medical device design for adolescent adherence and developmental goals: a case study of a cystic fibrosis physiotherapy device. *Patient Prefer Adherence* 2014; 8:301-9
16. Dolovich MB, et al. Device selection and outcomes of aerosol therapy: evidence-based guidelines. American College Of Chest Physicians/American College of Asthma, Allergy, and Immunology. *Chest* 2005; 127:335-71
17. Laube BL, et al. What the pulmonary specialist should know about the new inhalation therapies. *Eur Respir J* 2011; 37:1308-31
18. Ari A, Hess D, Myers TR, Rau JL. Guida ai dispositivi per l'aerosolterapia per i terapisti respiratori. 2ª Edizione. Copyright ©2009 by the American Association for Respiratory Care – AARC. Disponibile online all'indirizzo: http://www.irccouncil.org/newsite/members/aerosol_delivery_it.pdf
19. McNamara PS, et al. Open adherence monitoring using routine data download from an adaptive aerosol delivery nebuliser in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2009; 8:258-63

20. Wildman MJ, et al. Moving cystic fibrosis care from rescue to prevention by embedding adherence measurement in routine care. *Paediatr Respir Rev* 2014; 15:16-18
21. Ball R, et al. Adherence to nebulised therapies in adolescents with cystic fibrosis is best on week-days during school term-time. *J Cyst Fibros* 2013;12:440-4
22. Schneiders, et al. *In vitro* characterization of Bramitob® (inhaled tobramycin 300 mg/4 ml) with next generation nebulizers. *J Cyst Fibros* 2008; 7 Suppl.3:S26
23. Daniels T, et al. Nebuliser systems for drug delivery in cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2013, Issue 4

6.8 A cura di:

Gruppo di studio Multidisciplinare della SIFC sull'Aderenza Terapeutica nella Fibrosi Cistica

- *Rosaria Casciaro*, IRCCS Giannina Gaslini, Cystic Fibrosis Centre, Genova
- *Valeria Raia*, Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali, Sezione di Pediatria, Università di Napoli Federico II, Napoli
- *Donatello Salvatore*, Centro Fibrosi Cistica, Basilicata, AOR San Carlo, Potenza
- *Serena Quattrucci*, Centro Fibrosi Cistica Regione Lazio, "Sapienza" Università di Roma, Azienda Ospedaliera Policlinico Umberto I, Roma
- *Francesca Alatri*, Centro Fibrosi Cistica Regione Lazio, "Sapienza" Università di Roma, Azienda Ospedaliera Policlinico Umberto I, Roma
- *Anna Brivio*, Centro Regionale di Riferimento (Lombardia) per la Fibrosi Cistica, Fondazione IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano
- *Monica Donà*, Ospedale Ca' Foncello, Treviso
- *Sergio Zuffo*, Unità Professionale di Riabilitazione, Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer, Firenze
- *Oneta Anna Maria*, Fondazione Ca' Granda, Ospedale Maggiore Policlinico, Milano
- *Maria Vittoria Di Toppa*, Dipartimento di Medicina Pediatrica. UOC di Fibrosi Cistica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma
- *Fazio Daniela*, Unità Operativa di Gastroenterologia Pediatrica e Fibrosi Cistica, Azienda Universitaria Policlinico G. Martino, Messina
- *Paola Catastini*, Ospedale Pediatrico Meyer, Centro Regionale di Riferimento per la Fibrosi Cistica Regione Toscana, Servizio di Psicologia, Firenze

7. ADERENZA ALLA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

Le considerazioni generali sull'aderenza terapeutica sono state ben esplicitate nella parte iniziale. Anche per l'aderenza alla fisioterapia gli elementi che entrano in gioco sono gli stessi: il problema del carico terapeutico crescente, le barriere che ostacolano l'aderenza, l'importanza della comunicazione tra il paziente ed il curante, in senso onnicomprensivo e trasversale, l'intervento educativo non limitato alle semplici istruzioni, il counselling, la continuità del sostegno nel tempo, la possibilità reale di interagire da parte del paziente nei confronti degli operatori sanitari, l'importanza di un approccio personalizzato, il supporto dell'assistenza domiciliare.

È necessario allo stesso tempo considerare di che cosa attualmente si occupano i fisioterapisti. Fino agli anni ottanta la fisioterapia era principalmente identificata, almeno in Italia, con le tecniche che miravano alla rimozione delle secrezioni. Le tecniche erano limitate nel loro numero. Attualmente la fisioterapia in fibrosi cistica, o meglio, l'intervento del fisioterapista, comprende un insieme di attività molto variegata (1, 2): dall'igiene respiratoria alla ventilazione non-invasiva, dalle tecniche di clearance per le vie aeree all'esercizio fisico, dalla disostruzione nasale all'aerosolterapia con nuove generazioni di farmaci ed utilizzo di dispositivi sofisticati per la loro somministrazione. Inoltre, in sintonia con la doverosa e obbligatoria crescita professionale resa necessaria dai problemi reali e dagli standard internazionali, è necessario un confronto costante con il team multidisciplinare per arrivare a contrattare con la persona le indicazioni fisioterapiche che devono assolutamente tenere conto del piano terapeutico globale (3).

Definire quindi l'intervento per migliorare l'aderenza può essere non semplice. Le strategie messe in gioco dipendono dalle scelte terapeutiche relative ai vari scenari che progressivamente si presentano, dalla diagnosi, alla prima infanzia, all'adolescenza, all'età adulta e, ovviamente, ai quadri che si presentano diversi tra loro in relazione alla diversa espressività della malattia; non ultimo dal setting e dalla fase della malattia (casa, ospedale, riacutizzazione, stabilità clinica).

Non sarà mai sottolineato abbastanza che l'intervento fisioterapico, ma non solo, deve essere in sintonia con i problemi. Diagnosi e terapia separate dall'analisi dei problemi rischiano di provocare danni per una sovrastima o sottostima dei bisogni reali. L'aspetto che accomuna tutte le fasi è la necessità di analizzare continuamente se la strategia intrapresa è coerente con i bisogni e con le reali condizioni delle persone con Fibrosi Cistica, senza dare nulla per scontato, adagiandosi sul concetto "già fatto", "già chiarito", "già concordato ed impostato" il piano terapeutico.

L'aderenza all'aerosol, alle tecniche di clearance, all'esercizio fisico andrebbe esplorato in modo aperto con un atteggiamento ed un linguaggio non giudicante ad ogni incontro. Intraprendere una partnership discutendo le barriere che ostacolano l'aderenza in modo aperto e far rientrare le difficoltà nella normalità possono aprire strade che facilitano i cambiamenti comportamentali (4).

Volendo semplificare possiamo comunque focalizzare l'attenzione su alcune fasi raggruppate per caratteristiche riscontrabili con maggiore frequenza:

- Diagnosi entro il primo anno di vita – lattanti
- Da 1 a 3 anni
- Da 4 a 10 anni
- Preadolescenza
- Adolescenza
- Transizione: passaggio ad altro team di cura (pediatria/adulti)
- Aggravamento

7.1 Diagnosi entro il primo anno di vita - lattanti

Il momento della diagnosi necessita di particolare attenzione per ovvie ragioni. I genitori sono in genere sopraffatti dal dispiacere, dall'amarezza, ma rischiano di esserlo anche per eccessive informazioni relative alle condizioni del bambino, alla prognosi, alla delineazione di un quadro che contrasta totalmente con il bambino immaginato, con l'entrare forzatamente in contatto con un linguaggio tecnico che non appartiene loro.

La frequenza e la regolarità dei controlli è importante qualsiasi sia l'età del paziente, ma in modo particolare nel periodo iniziale della diagnosi. È altamente consigliabile che i fisioterapisti siano coerenti tra loro in merito alle strategie terapeutiche ed educazionali, ma, sia per i primi incontri immediatamente dopo la comunicazione di diagnosi, sia le prime volte ai controlli di follow-up, il fisioterapista dovrebbe essere lo stesso, se il rapporto iniziale è stato ben accettato. I genitori ed il bambino hanno bisogno di continuità assistenziale, non dovere iniziare ogni volta tutto dal principio e comunque non dover superare in principio anche lo stress che può derivare dalla non conoscenza reciproca.

Connotazioni psicologiche

Le prime fasi successive alla comunicazione della diagnosi richiedono un tempo di latenza per poter accogliere ed elaborare dal punto di vista cognitivo ed emotivo le informazioni fornite, tanto da poter inficiare l'efficace apprendimento dei genitori di nuove tecniche e procedure. Pertanto è opportuno che l'equipe multidisciplinare possa accordarsi per evitare una parcellizzazione e sovraccarico d'informazioni.

È altresì essenziale che non si comunichi in modo dissonante con un'espressività emotiva che contrasti con i contenuti, né tantomeno che si facciano comunicazioni discordanti essendo, infatti, essenziale sempre, ma a maggior ragione in questo critico iniziale momento, che il team discuta quanto e come deve e può essere comunicato.

Inoltre di fronte alla comunicazione di cattive notizie l'attivazione di meccanismi di difesa quali negazione e rimozione rendono più complessa e difficoltosa la ritenzione delle informazioni da parte dei familiari. Per tale ragione è importante che l'equipe si sintonizzi empaticamente su tali processi, fornendo una quantità e qualità d'informazioni tali da poter essere accolte ed interiorizzate, favorendo l'attivazione di processi di elaborazione e di coping cercando di evitare comunicazioni unidirezionali, discrepanti o ridondanti.

La scelta delle tecniche dipende dall'expertise degli operatori, ma deve tenere conto della reale fattibilità.

Investire tempo e risorse fin da subito non è solo doveroso, ma proficuo e per il rapporto di affidamento reciproco genitori-fisioterapista, fisioterapista genitori, e per cercare di far sì che la fisioterapia diventi una consuetudine. L'esperienza mostra che quando si inizia per esempio ad un anno di età l'accettazione è molto più difficile.

Il fisioterapista che incontra per la prima volta la famiglia deve essere idealmente:

- esperto;
- la stessa persona per tutto il ciclo degli incontri durante il primo ricovero;
- avere un atteggiamento positivo e, allo stesso tempo, sincero;
- deve chiarire bene in merito alla fisioterapia:
 - verso quali problemi sono indirizzate le tecniche fisioterapiche;
 - quali scopi si prefigge;
 - quali principi fisiopatologici entrano in gioco e quali sono i meccanismi di azione delle tecniche/terapie proposte;

- i limiti della fisioterapia;
- le modalità di esecuzione;
- la modulazione del trattamento a seconda delle condizioni;
- informare del sostegno che verrà dato attraverso il follow-up in day-hospital/ambulatorio;
- che gli operatori che vedranno agli incontri successivi saranno gli stessi;
- sottolineare l'importanza di una vita "sana" cioè all'aria aperta, dell'importanza del movimento, dello sport quando l'età lo renderà possibile;
- a seconda delle scelte terapeutiche concordate è importante mostrare il funzionamento di eventuali dispositivi, fare eseguire sotto controllo le tecniche fisioterapiche e la manutenzione degli ausili direttamente ai caregivers. Sono in genere necessari almeno 4-6 incontri-sedute;
- sono importanti come per tutti gli interventi educazionali, schede scritte con un linguaggio semplice, a supporto di quanto spiegato a voce e mostrato direttamente, avendo cura di verificare se ci sono stati problemi nella chiarezza, nella loro comprensione;
- l'utilità, soprattutto inizialmente, di una registrazione su un diario-schema predisposto in relazione a ciò che viene realmente fatto al fine di poter valutare insieme la fattibilità del programma fisioterapico;
- nel caso di famiglie straniere e con difficoltà linguistiche prevedere la necessità di un mediatore culturale.

Questa fase è importante perché può nascere una maggiore fiducia nei confronti del fisioterapista soprattutto se la famiglia percepisce un reale interesse da parte dell'operatore. Non è secondaria la percezione da parte della famiglia dell'esperienza professionale dell'operatore. In sintesi, vale il detto "chi bene inizia è a metà dell'opera".

7.2 Da 1 a 3 anni

Da uno a tre anni non è infrequente riscontrare difficoltà nell'accettazione – fase del no -. Sono necessari maggiori compromessi. Va enfatizzata l'importanza dell'igiene respiratoria, del movimento, della tosse su imitazione, dei giochi con il soffio, di tutto ciò che può essere fatto dal bambino in modo attivo al pari dei coetanei.

Connotazioni psicologiche

I primi anni successivi alla diagnosi ed alla presa in carico rappresentano una fase critica in quanto l'approccio alla patologia ed alle terapie connesse si interseca con alcune tappe evolutive cruciali quali l'attaccamento alle figure primarie, l'atteggiamento nei confronti del cibo e la conquista di competenze di autonomia e socializzazione. Stati ansiosi e depressivi nei genitori possono avere un'influenza importante nel normale strutturarsi di tali tappe. E' pertanto necessario monitorare e valutare lo stato di benessere psicologico dei genitori, la presenza di segnali di rischio per un'adeguata strutturazione delle relazioni primarie ed elementi di coesione, collaborazione ed interazione all'interno della coppia genitoriale e della famiglia più allargata.

È importante comprendere come ogni genitore stia percorrendo la fase di crescita del figlio ed enfatizzare costruzioni sane dello sviluppo psicoaffettivo del bambino, in cui possono poi essere inseriti con maggiore possibilità di confronto i bisogni di cura del bambino.

7.3 Dai 4 ai 10 anni

In genere i bambini accettano maggiormente di collaborare e, gradualmente, possono essere introdotte tecniche che poi faranno arrivare progressivamente all'autonomia relativa. Il genitore deve essere sempre presente, ma, per gradi, deve affiancare e sorvegliare il bambino che attua la fisioterapia da sé. Occorre introdurre e rafforzare tecniche sempre più attive e controllabili da parte del bambino. Aumentare il suo ruolo, la sua partecipazione e l'ascolto di ciò che riferisce.

Connotazioni psicologiche

Il ruolo dei genitori in questa fase evolutiva fino all'adolescenza è di fondamentale importanza per una buona aderenza. Nell'articolo di Beth A. Smith et al. (5) si evidenzia come una maggiore preoccupazione dei genitori migliori l'aderenza alle terapie in quanto più pressanti e scrupolose, ma l'equipe deve tenere conto della necessità di far acquisire al bambino sempre più un'autonomia nella gestione della terapia al fine di evitare lo strutturarsi di atteggiamenti oppositivi e di rifiuto durante l'adolescenza e la vita adulta.

Inoltre le scelte terapeutiche devono tenere conto dei limiti e delle risorse di ogni singola famiglia nel tentativo di definire il programma terapeutico migliore che possa essere integrato allo stile di vita, alle esigenze ed alle possibilità di quel singolo nucleo familiare, al fine di evitare che le scelte terapeutiche compromettano la qualità di vita della famiglia o che determinino un decadimento dell'aderenza (6).

7.4 Preadolescenza

Età durante la quale il bambino può fare, anche se sempre con controllo ravvicinato (ma l'adulto può stare a distanza). È la fase che può favorire la continuità dell'autogestione anche in periodo adolescenziale.

Per la fisioterapia occorre tenere ancora più conto delle preferenze del bambino. Incoraggiare ancora di più uno stile di vita attivo, praticando sport di squadra, danza, o altre attività sportive scelte dal bambino e dai suoi amici coetanei. Iniziare a fare controlli ambulatoriali durante i quali si può cercare di colloquiare con il bambino anche in assenza dei genitori.

Connotazioni psicologiche

Sin dalle fasi preadolescenziali il team di cura deve iniziare a coinvolgere in modo progressivo il piccolo paziente al fine di renderlo sempre più protagonista ed attore attivo, coinvolgendolo nelle scelte terapeutiche con l'obiettivo di stimolare un percorso di acquisizione di autonomia e di conquista di un'identità indipendente da quella genitoriale.

In questo periodo dello sviluppo, e in modo ancora più generalizzato rispetto al periodo precedente, il genitore deve favorire lo sviluppo dell'autonomia e di una maggiore consapevolezza rispetto la propria malattia, facendo sì che il ragazzo riesca ad acquisire le competenze necessarie all'utilizzo dei propri apparecchi portandolo, gradatamente, a divenire egli stesso in prima persona capace di gestire la propria salute e far fronte alle proprie esigenze di cura. In assenza di questo processo, infatti, attivando modalità disfunzionali ed immature, può accadere che il ragazzo assuma un atteggiamento di passività nei confronti delle scelte terapeutiche, ostacolando, oltre che una globale crescita psicorelazionale, anche le possibilità di un adattamento attivo, consapevole e propositivo di fronte la sua condizione di malattia (7). L'atteggiamento dei genitori, le loro convinzioni e gli strumenti utilizzati per il fronteggiamento dello stress connesso alla patologia possono favorire o inibire una serena e adeguata acquisizione dell'autonomia da parte degli adolescenti. È pertanto fondamentale poter individuare ed intervenire precocemente su tali dinamiche, favorendo il progressivo sviluppo emotivo, relazionale e psichico del giovane paziente (8, 9).

7.5 Adolescenza

Generalmente, secondo un'opinione largamente diffusa, è la fase di ribellione per eccellenza. Per gli operatori, se realmente le difficoltà si presentano, può essere utile un periodo di osservazione con attenzione a cogliere, appena possibile, senza prevaricazione, spiragli per comunicare e poter interagire e concordare un piano terapeutico realistico e gradito.

Con pazienza, senza esprimere giudizi moralistici né richiami paternali né deridendo la persona adolescente, sminuendo altrimenti la sua ricerca d'identità, si ascolta, si propone e "si prende ciò che viene". Sempre più vanno prese in considerazione le preferenze del paziente per facilitare la crescita dell'autodeterminazione. Cercare alternative a devices che possono essere etichettanti della malattia o meglio potere utilizzare tecniche che permettono maggior indipendenza nella cura e che non necessitano di ausili, può essere una strategia che favorisce la ricontrattazione dei programmi terapeutici (10-12).

Connotazioni psicologiche

Molti e noti sono i nuclei critici dell'adolescenza ma è essenziale che nella comunicazione si trovi lo spazio per un ascolto che, ogni volta e differentemente, tenga conto della persona che abbiamo davanti. L'adolescente ha bisogno di un interlocutore che lo supporti, ma allo stesso tempo che lo contenga ed il team deve essere molto attento a non spaziare tra messaggi troppo collusivi o troppo svalutanti. E' necessario un equilibrio, quindi tra accondiscendere alla loro necessità e stabilire con loro piani minimi di intervento a cui, qualora essi decidano di non aderire, si possa poi far riferimento non in termini accusatori bensì di ruolo e confronto sulle possibili scelte personali, ivi compresa anche quella di una bassa aderenza (13).

7.6 Transizione: passaggio ad altro team di cura (pediatria/adulti)

L'affidarsi ad altri per la prosecuzione delle cure sanitarie dopo un lungo periodo di conoscenza reciproca paziente-operatori, ma anche della struttura di riferimento iniziale, può creare disagio, paura di non trovare risposte adeguate ai propri bisogni e stress per dovere iniziare un nuovo percorso e nuovi rapporti interpersonali. Lo smarrimento può incidere negativamente sulla motivazione necessaria per aderire ai programmi fisioterapici, ma non solo, in corso. Di contro può anche essere vissuta con aspettative di trovare maggiori risposte da parte di un team più in sintonia con le problematiche dell'età adulta.

È necessaria un'attenta pianificazione che deve essere formalizzata (14). Il percorso assistenziale previsto deve essere comunicato al ragazzo ed ai suoi genitori in modo chiaro, per tempo. Relazioni dettagliate della storia del paziente, anche dal punto di vista fisioterapico, sono, oltre che doverose, utili a favorire la presa in carico da parte di altri operatori. Sono auspicabili incontri *de visu* tra gli operatori, e tra gli operatori dei due team ed il paziente. Idealmente gli operatori dei due team dovrebbero anche prevedere momenti di formazione comune sia su argomenti tecnici, sia sulle problematiche relazionali. La formazione comune, oltre a favorire il mantenimento di livelli di competenza adeguati ai bisogni, può contribuire a far percepire ai pazienti la necessaria sintonia terapeutica.

Connotazioni psicologiche

Il passaggio al Centro Adulti può presentare delle fasi critiche connesse alla "perdita" del team di cura pediatrico, correlata alla perdita di un ruolo identitario in quanto bambino/adolescente, provocando sentimenti di ansia e disorientamento. Tale passaggio può invece positivamente incidere con l'acquisizione di una maggiore autonomia e responsabilità nella gestione delle proprie cure ed un progressivo affrancamento dalla famiglia con la conquista di un'identità più matura ed

indipendente. È opportuno programmare una transizione graduale, monitorando i segnali connessi a questo cambiamento, favorendo la progressiva presa in carico da parte del centro adulti.

E' indicato un periodo di affiancamento dei due team in cui il senso della condivisione delle scelte terapeutiche e se possibile dell'operatività, rassicura dal senso del dubbio, del poco conosciuto e dell'incerto (15).

7.7 Aggravamento

Momento nel quale necessariamente l'ascolto deve diventare preponderante e l'intervento fisioterapico, pur continuando ad essere indirizzato, per quanto possibile, ad agire in senso curativo, deve dare maggiore importanza all'alleviamento dei sintomi quali la fatica, il dolore, la dispnea.

L'introduzione di dispositivi più invasivi, più evidentemente associabili al peggioramento deve prevedere, in fase iniziale, un possibile rifiuto. Si deve accettare una gradualità del loro utilizzo (un esempio può essere la ventilazione non invasiva). È molto importante spiegare in termini comprensibili quali possono essere i vantaggi e, allo stesso tempo, verificare insieme al paziente quanto per lui è realmente fattibile. Le indicazioni ed i parametri tecnici non devono rispondere ad un assunto meramente teorico, ma devono tenere conto della valutazione soggettiva, integrata ovviamente dai dati di monitoraggio oggettivi. È auspicabile cercare di valutare in anticipo, in team, la necessità di tecniche più invasive per una loro introduzione in fase non estremamente critica.

Connotazioni psicologiche

Il momento in cui la malattia esprime maggiore criticità e il paziente sperimenta l'aggravarsi della propria situazione clinica rappresenta sempre un passaggio di difficile gestione in quanto la percezione di non riuscire ad arrestare la progressione della patologia diviene pregnante e spesso viene caratterizzata da un vissuto di forte angoscia e disorientamento. La consapevolezza del peggioramento e della parziale efficacia delle cure può indurre uno stato depressivo che incide significativamente sia sugli outcomes clinici che sulla motivazione e quindi sull'aderenza globale alle cure (16). Tali fasi della patologia impongono all'equipe curante un atteggiamento di profonda comprensione che possa accogliere un declino motivazionale e posizioni opposte da parte del paziente nei confronti delle cure. Occorre inoltre provare a riattivare processi di incentivazione alle terapie e una ridefinizione degli obiettivi perseguibili, ri-modellando le scelte terapeutiche in modo condiviso e compatibile con la condizione psicofisica del paziente.

7.8 Riferimenti bibliografici

1. Tartali C, Zuffo S, Alatri F, Brivio A, Donà M, Graziano L. Core competencies for physiotherapists working with cystic fibrosis patients in Italy. *J Cyst Fibros* 2012; 11(Suppl 1):S111 (214)
2. Conway S, Balfour-lynn IM, Rijcke K De, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care : Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros* 2014; 13:S3-S22
3. Sawicki GS, Tiddens H. Managing treatment complexity in cystic fibrosis: challenges and opportunities. *Pediatr Pulmonol* 2012; 47(6):523-33
4. Modi AC, Lim CS, Yu N, Geller D, Wagner MH, Quittner AL. A multi-method assessment of treatment adherence for children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2006; 5(3):177-85
5. Smith BA, Modi AC, Quittner AL, Wood BL. Depressive symptoms in children with cystic fibrosis and parents and its effects on adherence to airway clearance. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45(8):756-63

6. Santer M, Ring N, Yardley L, Geraghty AWA, Wyke S. Treatment non-adherence in pediatric long-term medical conditions: systematic review and synthesis of qualitative studies of caregivers' views. *BMC Pediatr* 2014; 14(1):63
7. Lang A, Martin J, Sharples S, Crowe J. Medical device design for adolescent adherence and developmental goals: a case study of a cystic fibrosis physiotherapy device. *Patient Prefer Adherence* 2014; 8:301-9
8. Everhart RS, Fiese BH, Smyth JM, Borschuk A, Anbar RD. Family functioning and treatment adherence in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol* 2014; 27(2):82-86
9. Goodfellow N, Hawwa A, Reid A, Horne R, Shields M, McElnay J. Adherence to treatment in children and adolescents with cystic fibrosis: a cross-sectional, multi-method study investigating the influence of beliefs about treatment and parental depressive symptoms. *BMC Pulmonary Medicine* 2015; 15:43
10. McIlwaine M, Wong LT, Chilvers M, Davidson GF. Long-term comparative trial of two different physiotherapy techniques; postural drainage with percussion and autogenic drainage, in the treatment of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45:1064-69
11. McIlwaine MP, Lee Son NM, Richmond ML. Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base? *Curr Opin Pulm Med* 2014; 20(6):613-17
12. Pryor JA, Tannenbaum E, Scott SF, et al. Beyond postural drainage and percussion: airway clearance in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2010; 9(3):187-92
13. Bregnballe V, Schiøtz PO, Boisen KA, Pressler T, Thastum M. Barriers to adherence in adolescents and young adults with cystic fibrosis: a questionnaire study in young patients and their parents. *Patient Prefer Adherence* 2011; 5:507-15
14. Kreindler JL, Miller VA. Cystic fibrosis: addressing the transition from pediatric to adult-oriented health care. *Patient Prefer Adherence* 2013; 7:1221-26
15. Smith B, Modi A, et al. Depressive symptoms in children with cystic fibrosis and parents and its effects on adherence to airway clearance. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45:756-63
16. Snell C, Fernandes S, Bujoreanu , Garcia G. Depression, illness severity, and health-care utilization in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49:1177-81

7.9 A cura di:

Gruppo di studio Multidisciplinare della SIFC sull'Aderenza Terapeutica nella Fibrosi Cistica

- *Carla Colombo*, Fondazione IRCCS Ospedale Maggiore Policlinico Ca' Granda, Università degli Studi di Milano, Centro Regionale di Riferimento (Lombardia) per la Fibrosi Cistica, Milano
- *Valeria Raia*, Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali, Sezione di Pediatria, Università di Napoli Federico II, Napoli
- *Serena Quattrucci*, Centro Fibrosi Cistica Regione Lazio, Azienda Ospedaliera Policlinico Umberto I, Roma
- *Amalia Negri*, Divisione Pediatria Ospedale, Livorno
- *Paola Catastini*, Ospedale Pediatrico Meyer, Centro Regionale di Riferimento per la Fibrosi Cistica Regione Toscana, Servizio di Psicologia, Firenze
- *Sergio Oteri*, Unità Operativa di Gastroenterologia Pediatrica e Fibrosi Cistica, Azienda Universitaria Policlinico G. Martino, Messina

- *Sergio Zuffo*, Unità Professionale di Riabilitazione, Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer, Firenze
- *Anna Brivio*, Centro Fibrosi Cistica, Fondazione IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano
- *Beatrice Ferrari*, Unità Professionale di Riabilitazione, Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer, Firenze
- *Francesca Alatri*, Centro Fibrosi Cistica Regione Lazio, Azienda Ospedaliera Policlinico Umberto I, Roma
- *Maria Vittoria Di Toppa*, Dipartimento di Medicina Pediatrica. UOC di Fibrosi Cistica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma
- *Fazio Daniela*, Unità Operativa di Gastroenterologia Pediatrica e Fibrosi Cistica, Azienda Universitaria Policlinico G. Martino, Messina

